

PORENCEFALIE LOCALIZATĂ ÎN TERITORIUL ARTEREI CEREBRALE MEDII (ACM)

Miron Popescu¹

REZUMAT

Sugari cu o simptomatologie neurologică evidentă sugerând o leziune cerebrală în emisfera stângă au venit la clinica de neurologie pentru stabilirea diagnosticului. Examenul imagistic a confirmat prezența simptomatologiei neurologice care sugera nu numai o encefalomalacie a emisferei cerebrale stângi ci și două leziuni de porencefalie la nivelul emisferei cerebrale stângi.

Aspectul leziunilor cerebrale, poziția (unilateralitatea) și extinderea lor, coroborate cu schemele teritoriilor vasculare cerebrale, indică o leziune ischemică implicând teritoriul arterei cerebrale medii (ACM).

Cuvinte cheie: patologie cerebrală, porencefalie, encefalomalacie, teritoriul arterei cerebrale medii (AMC), ramolisment cerebral.

INTRODUCERE:

Porencefalia este un tip de tulburare cefalică în care este implicată encefalomalacia. Aceasta este o boală extrem de rară a sistemului nervos central care se manifestă prin dezvoltarea în creier a unor chisturi sau a unor cavități umplute cu lichid cerebrospinal (1).

Copiii cu porencefalie pot avea o dezvoltare slabă sau absentă a vorbirii, epilepsie, hidrocefalie, contracții spastice și retard mental (2). Diagnosticul este dat, de obicei, înainte de împlinirea vârstei de un an (2). Antenatal, diagnosticarea se face cu ultrasunete și postnatal poate fi confirmat prin Tomografie Computerizată (CT) sau prin Rezonanță Magnetică (RM) (2).

Prognosticul pentru copiii cu porencefalie variază în funcție de localizare și mărimea chisturilor și cavităților. Unii copii care prezintă această tulburare dezvoltă doar probleme neurologice minore și au o inteligență normală, în timp ce alții pot avea un handicap sever și mor înainte să intre în a doua decadă de viață (2).

PREZENTARE DE CAZ:

Anamneză și aspecte clinice:

După vârsta de 7 luni, sugarul a fost adus la neurolog de mai multe ori din cauza întârzierii în dezvoltarea motorie a membrului superior drept și a crizelor de spasm în flexie. El a fost spitalizat la Clinica de Neuropsihiatrie Infantilă a Spitalului Clinic de Urgență pentru Copii din Timișoara cu diagnosticul: sindrom West, monopareza membrului superior drept și porencefalie.

Aspecte paraclinice

EEG – activitate delta theta polimorfică scăzută în TP stâng.

Aspectul imaginii (doar un examen din 2003; după 2003, pacientul a dispărut din supravegherea noastră): IRM – leziune cerebrală vastă, de tip encefalomalacie, la nivelul emisferei cerebrale stângi, care afectează lobii temporal, parietal și frontal și două aspecte ale porencefaliei – unul de întindere mai mare (6 cm / 2,5 cm) localizat pe lobul frontal în zona pipăitului frontal – parietală, iar celălalt de dimensiuni înguste localizat profund, pe nivelul juxtaventricular stâng. Fără mărire a contrastului patologic. Examenul Angio RM nu a fost efectuat (examen din 2003).

¹Spitalul de Copii "Louis Țurcanu" Timișoara, Secția Urgențe

Adresă corespondență: Clinica de Psihiatrie și Neurologie a Copilului și Adolescentului, str. Corbului nr. 7, Timișoara

¹M.D. Emergency Children's Hospital "Louis Țurcanu", Timișoara

Correspondence address: The Clinic of Neurology and Psychiatry for Children and Adolescents, No. 7 Corbului Str., Timisoara

DISCUȚII

De obicei, porencefalia este rezultatul deteriorării ce urmează un atac cerebral sau o infecție, dar poate fi cauzat și de dezvoltarea anormală înainte de naștere (care este moștenită și mai puțin răspândită) (2).

Ca malformație umană, mulți autori recunosc două subgrupe majore ale porencefaliei, atât pe baza descoperirilor patologice cât și a ipotezelor etiologice: Tipul 1 sau porencefalia encefalo-clastică (PE) și Tipul 2, sau porencefalie de dezvoltare (PD), acesta fiind subdivizat în schizencefalie și porencefalie simplă (PS) (3)(4).

Hemoragia cerebrală este o cauză bine documentată a PE. Autorii au furnizat dovezi foarte sugestive ale unei asocieri între varietățile de trombofilie moștenită și porencefalia encefalo-clastică (PE) (3). Două treimi dintre copii (cu vârste cuprinse între 0 și 18 ani) dintr-un studiu au avut cel puțin unul dintre factorii de risc protrombotic testați iar mai mulți dintre copii au fost testați pentru factori de risc multipli. Anomaliile posttrombotice sunt comune în rândul copiilor cu atac ischemic arterial (AIS) sau porencefalie (5).

Autorii au relatat constatările obținute în urma imaginilor obținute cu ultrasunete și cu rezonanța magnetică (IRM) la un făt cu hemoragie intracraniană și porencefalie în urma infecțiilor intrauterine cu cytomagalovirus (CMV) (6). Trauma abdominală maternă este cauza malformațiilor prin hemoragie sau hipoperfuzie și a fost relatat un caz de porencefalie encefalo-clastică (PE) în urma unei traume abdomi-

nale grave a mamei (7).

Într-un raport privind 10 sarcini cu anomalii ale SNC asociate cu expuneri in utero la droguri vasoactive (cu preponderență cocaina), trei dintre sarcini prezentau porencefalie encefalo-clastică (PE) iar una dintre ele o porencefalie simplă severă (PS) (7).

Aspectele leziunii din cazul nostru (encefalomalacie vastă cu porencefalie), unilateralitatea leziunilor și faptul că ele ocupau teritoriul arterei cerebrale medii, ACM, ne-au determinat să indicăm o cauză ischemică (vasculară) perinatală (ramolismul cerebral). Porencefalia situată în profunzime (juxtaventricular) indică de asemenea o cauză ischemică (vasculară) în teritoriul arterelor coroidale. Porencefalia rezultă din infarct în teritoriul arterei majore, de obicei artera cerebrală mijlocie (8). Un infarct care are loc în timpul perioadei antenatale sau devreme în perioada postnatală, și acționează în izolare, este relativ rar o cauză a deteriorării creierului (8). Aproape 90% sunt unilaterale și în 83% infarctul are loc în distribuția arterei cerebrale medii (8). Se presupune că ea este rezultatul embolizării care se naște din infarctele placentale sau al trombozei cauzate de dezvoltarea vasculară necorespunzătoare sau sepsis (8).

Secțiune axială prin nivelul superior al emisferelor cerebrale, la nivelul superior al ventriculelor laterale și secțiune (schemă) cu teritoriile vasculare cerebrale - Fig. 1. (9)

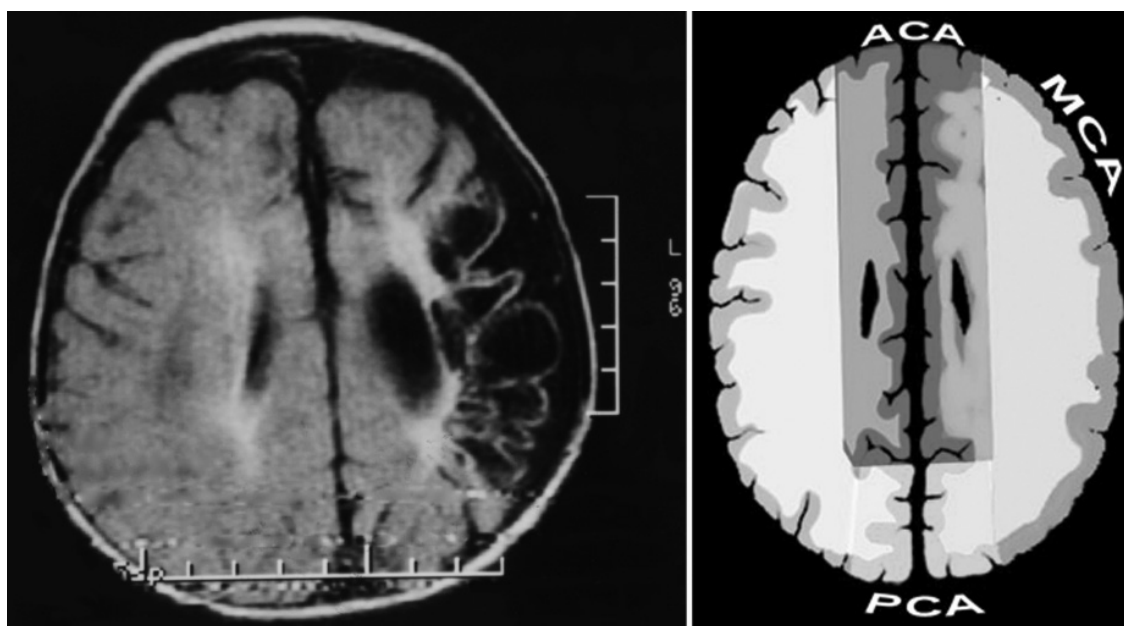


Fig. 1. Secțiune axială prin nivelul superior al emisferelor cerebrale, la nivelul superior al ventriculelor laterale și secțiune (schemă) cu teritoriile vasculare cerebrale

Secțiune axială prin nivelul mediu al emisferelor cerebrale la nivelul mediu al diencefalului și secțiunea (schema) cu teritoriile cerebrale vasculare - Fig. 2 (10).

Secțiune axială prin nivelul inferior al emisferelor cerebrale și secțiunea (schema) cu teritoriile cerebrale vasculare - Fig. 3 (10).

Secțiune coronală prin al treilea ventricul și secțiunea (schema) cu teritoriile cerebrale vasculare - Fig. 4 (11).

CONCLUZII:

1. Schemele teritoriilor vasculare cerebrale reprezintă un element cheie în stabilirea diagnosticului corect privitor la leziunile cerebrale.

2. Aspectele leziunilor cerebrale, poziția lor (unilateralitatea) și extinderea lor (extindere semnificativă pe trei lobi: frontal, parietal și temporal) coroborate cu schemele teritoriilor vasculare cerebrale indică, drept leziune majoră, o leziune ischemică în mijlocul teritoriului arterei cerebrale medii (AMC).

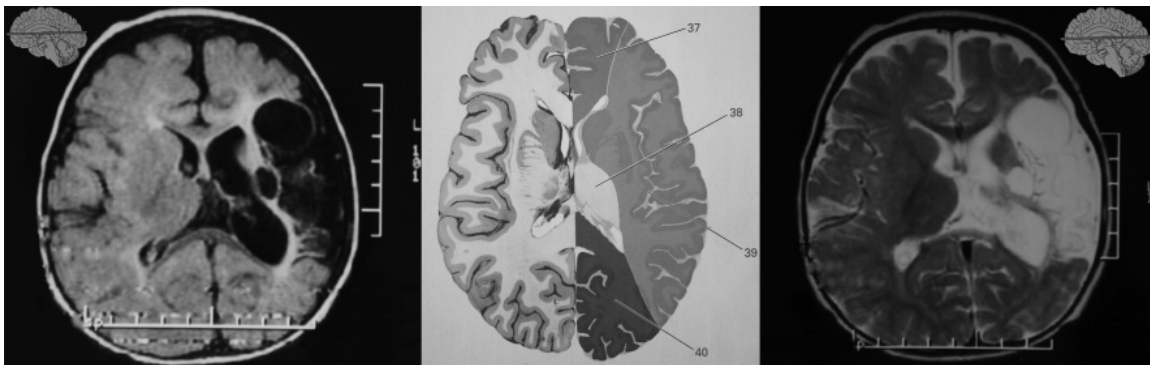


Fig. 2. Secțiune axială prin nivelul mediu al emisferelor cerebrale la nivelul mediu al diencefalului

37 – teritoriul arterei cerebrale anterioare, 38 – teritoriul arterei comunicante posterioare, 39 – teritoriul arterei cerebrale mediane, 41 – teritoriul arterelor coroidale, 42 – teritoriul arterei cerebrale posterioare

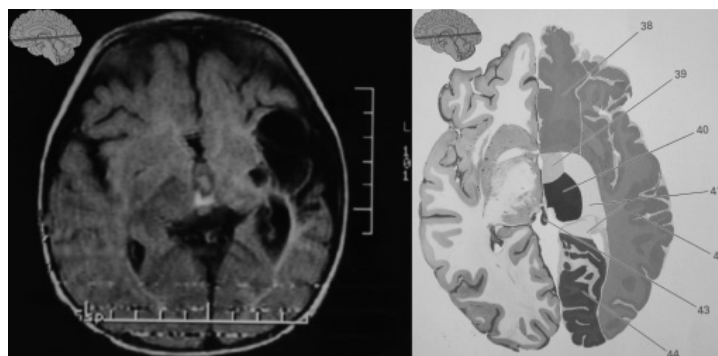


Fig. 3. Secțiune axială prin nivelul inferior al emisferelor cerebrale

38 – teritoriul arterei cerebrale anterioare, 39 – teritoriul arterei comunicante posterioare, 40 – artera cerebrală posterioară, teritoriul ramurilor perforatoare, 41 – teritoriul arterelor coroidale, teritoriul arterei cerebrale medii, artera cerebrală posterioară, teritoriul ramurilor coroidale posterioare

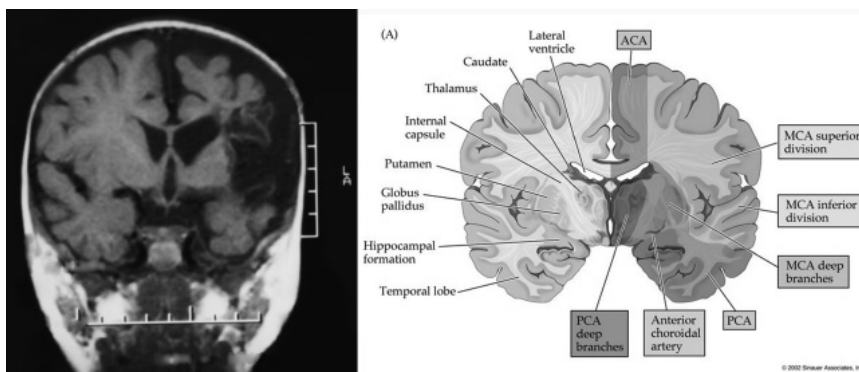


Fig. 4. Secțiune coronală prin al treilea ventricul