

Porencefalia

A propósito de dois casos clínicos

Anabela Nunes *, Manuel Gonçalves **, Victor Gomes ***

Resumo

Os autores apresentam dois casos de Porencefalia. Tecem considerações sobre a complexidade e gravidade desta patologia, o seu diagnóstico diferencial e a terapêutica.

Palavras chave: porencefalia; alterações neurológicas; "cavidade".

Abstract

The authors present a two case report of the Porencephaly. They make considerations on clinical features, differential diagnosis and therapeutic.

Key words: porencephaly; neurologic disturbances; "pore".

Introdução

Heschl¹, em 1859, no estudo de doentes com alterações do desenvolvimento embrionário e/ou malformações congénitas, detectou lesões encefálicas que designou por *Porencefalia* (de "poro" ou "buraco"). Desde então este termo tem gerado alguma controvérsia na sua caracterização e definição, tendo surgido ao longo dos anos várias denominações na literatura médica, para esta mesma entidade²:

- 1 - "Porencefalia" (Heschl, 1859)
- 2 - "Encefalomalácia" (Kundrat, 1882)
- 3 - "Porencefalia típica" (Ernst, 1909)
- 4 - "Porencefalia devida a flebotrombose e fleboestase" (Marburg *et al*, 1945)
- 5 - "Esquizefalia" (Yakovlev e Wadsworth, 1946)
 - "Esquizefalia sem hidrocefalia"
 - "Esquizefalia com hidrocefalia"
- 6 - "Porencefalia verdadeira" (Gross e Kaltenback, 1960)
- 7 - "Porencefalia associada com anomalias cromossómicas" (Book e Santesson, 1960)

8 - "Porencefalia associada com polimicrogiria" (Dekaban, 1965)

9 - "Porencefalia familiar" (Warkany, 1971)

Mais recentemente e consensualmente aceite é a definição de Koreaki Mori², de 1985, que descreve **PORENCEFALIA** como a presença de "cavidades (*simples ou múltiplas*) intraparenquimatosas a nível dos hemisférios cerebrais, preenchidas por líquido céfalo-raquidiano, e que comunicam com os ventrículos e/ou o espaço subaracnoideu".

Esta definição permite englobar dois tipos de situações etiopatogénicamente diferentes: as *Porencefalias Verdadeiras* ou congénitas e as *Porencefalias Encefaloclásticas* ou adquiridas.

As congénitas são situações raras e estabelecem-se na sequência de anomalias do desenvolvimento embrionário ou de acidentes vasculares intra-uterinos^{6,9}. As adquiridas, que constituem as formas mais comuns, podem surgir após diversas situações clínicas, das quais as mais frequentemente descritas são:

- lesão traumática (peri-natal ou não);
- lesão inflamatória (meningite, cerebrite, ventriculite);
- acidente vascular cerebral (isquémico, hemorrágico);
- cirurgia (punção ou drenagem ventricular);
- hidrocefalia e encefalocelo.

Os autores apresentam dois casos clínicos que são exemplificativos destas possibilidades etiopatogénicas.

Caso 1

LMMS, 28 anos, sexo masculino, raça caucasiana branca, dependente de terceiros, natural e residente em Lisboa.

Quadro Clínico:

Parto distócico (por fórceps).

Hemiparésia esquerda congénita.

Atraso psico-motor grave (oligofrenia).

Crises convulsivas generalizadas desde os 10 anos de idade, resistentes a múltiplas terapêuticas previamente instituídas (não há referência a crises epiléticas de características focais; o EEG revelava alterações paroxísticas generalizadas, embora assimétricas, por depressão do traçado a nível do hemisfério cerebral direito).

Enviado pela primeira vez à Consulta de Neurologia aos 27 anos de idade, apresentando crises convulsivas, com uma frequência bi-semanal.

Atualmente controlado com fenitoína (300 mg/d), carbamazepina (1200 mg/d) e vigabatrina (3000 mg/d):

A TC.CE (fig. 1 e 2) revelou: "extensa lesão porencefálica a nível do 1/3 posterior do hemisfério cerebral direito; lesão hipodensa cortico-subcortical no 1/3 anterior do mesmo hemisfério; dilatação ventricular assimétrica".

* Interna do Internato Complementar de Medicina Interna

** Interno do Internato Complementar de Neurologia

*** Assistente Hospitalar Graduado de Medicina Interna

Serviço de Medicina, Hospital de S. José

Serviço de Neurologia, Hospital Santo António dos Capuchos

Caso 2

JACS, 58 anos, sexo masculino, raça caucasiana branca, pedreiro, natural e residente em Lisboa.

Quadro Clínico:

História de hipertensão arterial desde os 45 anos.

Aos 50 anos apresentou acidente vascular cerebral isquémico ao nível do território das artérias cerebrais média e posterior à direita (documentado por TC CE), do que resultou quadro de hemiparésia esquerda e síndrome confusional.

Aos 58 anos apresentou acidente vascular isquémico e crises convulsivas não caracterizadas (não foi possível obter dados mais pormenorizados).

Um mês depois novo acidente vascular isquémico, do hemisfério cerebral esquerdo (documentado por TC CE), com quadro de hemiparésia direita de predomínio braquial e parésia facial homolateral.

Para despiste de eventual fonte embolígena foi efectuado ecocardiograma modo M e bidimensional, que não evidenciou alterações.

Ao fim de um mês agravamento da situação clínica, com evolução para coma e posterior falecimento.

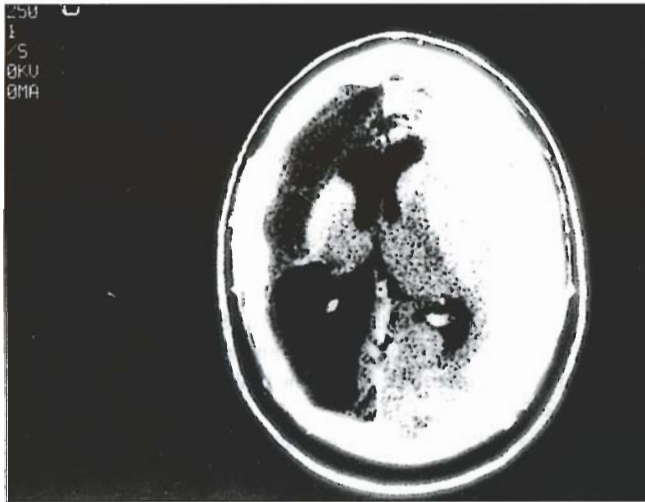


Figura 1

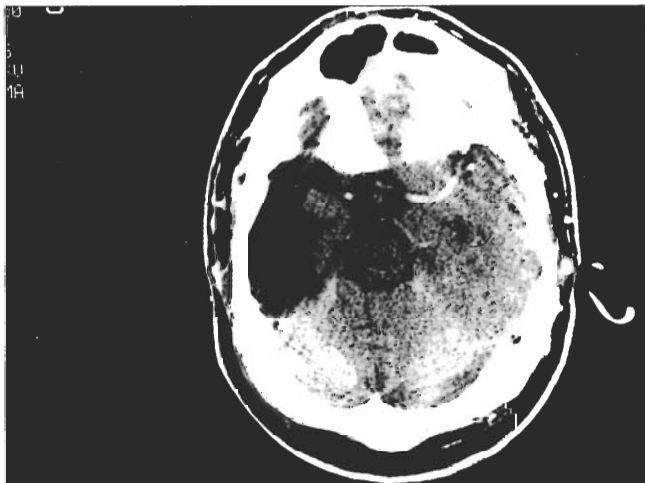


Figura 2

O exame necrópsico confirmou os dados clínicos e imagiológicos.

A TC CE (fig. 3 e 4) revelava: “extensa lesão porencefálica na metade anterior do hemisfério cerebral direito, que comunica com as cavidades ventriculares, condicionando a sua dilatação”.

Comentários

Os quadros clínicos com que se manifesta a Porencefalia são muito diversificados⁴, e dependem da extensão, do tipo de envolvimento encefálico e da época da sua instalação. Assim, podem estar ou não presentes alterações motoras, sensoriais ou psíquicas.

Na infância⁶, pode manifestar-se como um atraso no desenvolvimento psico-motor, por quadros de hemiparésia, desequilíbrio na marcha ou crises convulsivas, como sucedeu no primeiro caso clínico. Uma outra situação, potencialmente grave é a Porencefalia displásica (uma forma de Porencefalia congénita) caracterizada por uma deficiência mental severa, e cujos distúrbios motores podem evoluir até à tetraplegia espástica ou à rigidez da decerebração.

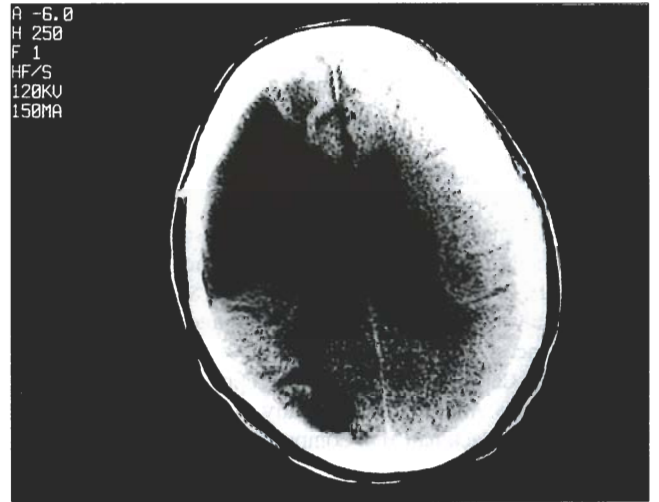


Figura 3

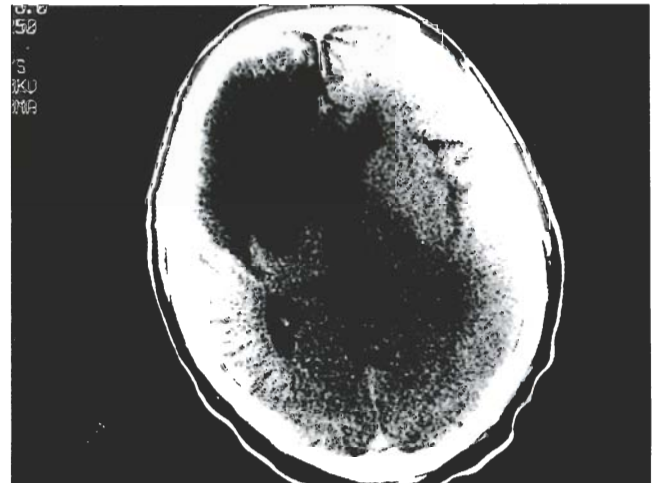


Figura 4

No que respeita ao segundo caso descrito, a Porencefalia decorreu da sequência de vários e extensos processos isquémicos cerebrais, com consequente degradação progressiva do quadro neurológico.

Por outro lado, os distúrbios do sistema nervoso central são mais severos quando associados à presença de hidrocefalia.

O diagnóstico destas situações deverá ser equacionado perante um quadro de hemiparésia espástica ou de macrocefalia assimétrica, no qual o EEG revele uma depressão unilateral da actividade eléctrica.

A imagiologia⁶⁻⁸ contribui para o esclarecimento desta entidade nosológica. A tomografia computadorizada cranio-encefálica (TC CE)^{3,5} revela uma ou mais áreas de lesões ocupando espaço, de baixa densidade, circunscritas e que não captam contraste (autênticos "poros"). Por vezes comunicam com os ventrículos e/ou o espaço subaracnoideu, podendo os primeiros encontrar-se dilatados. Esta dilatação ventricular é assimétrica e ocasiona frequentemente desvio das estruturas da linha média, o que constitui um factor de mau prognóstico. A atrofia cerebral perilesional é outro aspecto que pode cursar em associação. Trata-se de um exame útil no diagnóstico diferencial, particularmente com os abscessos e com os tumores quísticos.

Nestes, existe uma clara captação de contraste, sendo evidentes imagens nodulares de grande densidade, ou os depósitos em anel. Um outro exame, a angiografia cerebral, pode complementar este diagnóstico, ao revelar que estas lesões não são vascularizadas.

Do ponto de vista terapêutico está estabelecido que, de um modo global, a terapêutica é médica² e predominantemente sintomática, sobretudo no que diz respeito ao controlo das crises convulsivas (terapêutica anti-epilética). Só há lugar à terapêutica cirúrgica nas situações em que existe hidrocefalia, acentuado efeito de massa ou um foco responsável por crises convulsivas incontroláveis e resistentes à terapêutica. Nos doentes com indicação cirúrgica, a opção varia consoante a situação clínica e a extensão da lesão, de uma trepanação para decompressão imediata, à colocação de uma derivação ventrículo-peritoneal.

Concluindo, estas situações são irreversíveis e habitualmente graves, já que se caracterizam por autênticas perdas do tecido nervoso central, que não é passível de ser recuperado. É fundamental, por isso, ter presentes estes conceitos, com vista ao diagnóstico e terapêutica eficaz das complicações de carácter médico e/ou cirúrgico que lhe podem estar associadas.

Bibliografia

1. Heschl R. Gehirndefekt und Hydrocephalus. Vjschr. Prakt. Heilk. Prag 1859; pp 61-59.
2. Mori K. Anomalies of the Central Nervous System. Neuroradiology and Neurosurgery. Thieme-Stratton Inc 1985.
3. Gastaut H, Cedra M, Michel B. Bilateral and Symmetrical porencephaly in neonates revealed by computerized tomography. Advances in Neurology, 1979; 25: 199-209.
4. Naef B W. Clinical features of porencephaly: a review of thirty two cases. Arch Neurol Psychiatry 1958; 80: 133-147.
5. Ramsey R G, Hackman M S. Computed tomography of porencephaly and other cerebrospinal fluid-containing lesions. Radiology 1977; 123: 73.
6. Warkany J. Congenital porencephaly and schizencephaly. Malformations of the Central Nervous System. Chicago. Year Book 1971; pp 246.
7. Newton T H, Potts D G. Radiology of the Skull and Brain. Ventricles and Cisterns, The Mosby Company 1978; 4.
8. Raybaud C. Destructive Lesions of the Brain. Neuroradiology 1983; 25; 265-291.
9. Barcovich A J. Pediatric Neuroimaging. Raven Press 1990.