

Monoparesia espástica

M. Bravo Mata^a, J.M.^a Iglesias Meleiro^a, A. Pérez Muñuzuri^a y A. Álvarez Moreno^b

^aDepartamento de Pediatría. ^bServicio de Radiología Pediátrica.
Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela.

(An Esp Pediatr 2002; 56: 271-272)

CASO CLÍNICO

Motivo de consulta. Varón de 9 meses que llega a consulta por dificultad en la movilización del miembro superior derecho desde el segundo trimestre de vida.

Antecedentes familiares y personales. Primer hijo de padres sanos, no consanguíneos. Historia obstétrica sin enfermedades ni hábitos tóxicos. Parto a las 40 semanas; cesárea por desproporción pelvifetal y adinamia. Peso al nacimiento, 2,9 kg. Apgar, 7-8. Cribado metabólico neonatal normal.

Exploración física. Buen estado general. Datos somatométricos en P₂₅ de su edad (gráficas de Gairdner-Pearson). Crecimiento armónico. Fontanela normotensa. Dominancia del miembro superior izquierdo, dificultad a la manipulación, hipertonía espástica y reflejos osteotendinosos exaltados en el miembro superior derecho.

Exámenes complementarios. Hemograma, pruebas de coagulación, bioquímica hemática, serologías de virus neurotrópicos y toxoplasma, aminoacidogramas plasmático y urinario y ácidos orgánicos en orina, dentro de la normalidad. El fondo de ojo no presenta alteraciones. Electroencefalograma asimétrico, con mala organización de los grafoelementos en el hemisferio izquierdo. En el examen neurorradiológico (figs. 1 y 2), se aprecia una hendidura parietooccipital rodeada de corteza cerebral; heterotopias de sustancia gris, asimetría interhemisférica con deformidad del ventrículo ipsilateral e irregularidades paraventriculares.

PREGUNTA

¿Cuál es su diagnóstico?

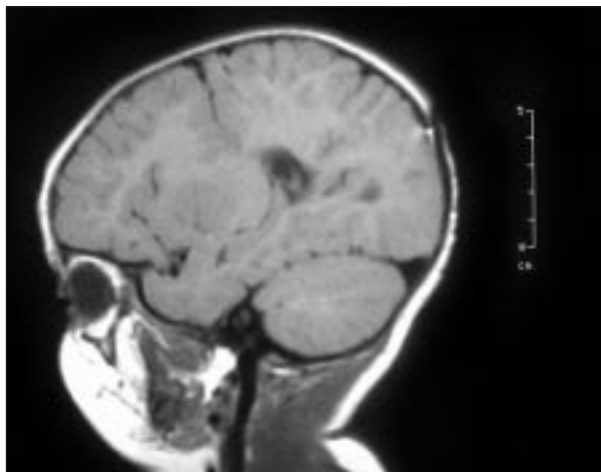


Figura 1. Visión lateral de TC en la que se observa hendidura parietooccipital rodeada de corteza cerebral.

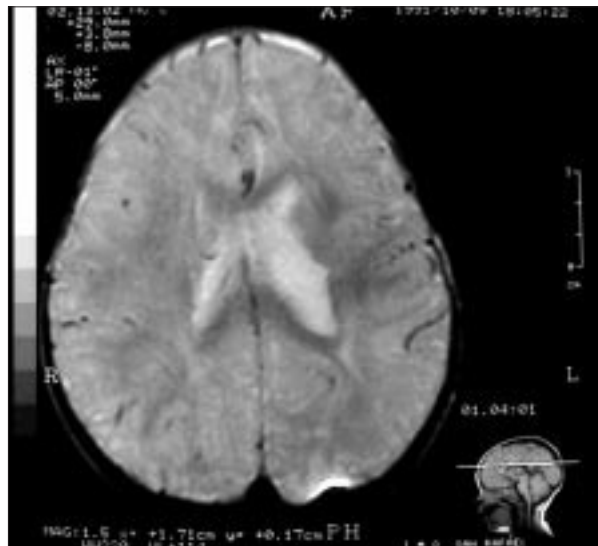


Figura 2. Visión superior de TC en la que se observa asimetría interhemisférica con deformidad del ventrículo ipsilateral e irregularidades paraventriculares.

Correspondencia: Dr. M. Bravo Mata.
General Pardiñas, 20, 1º C. 15701 Santiago de Compostela.
Correo electrónico: mbravomata@mixmail.com

Recibido en mayo de 2001.
Aceptado para su publicación en septiembre de 2001.

ESQUISENCEFALIA

La esquisencefalia, término acuñado en 1946 por Yakolev y Wadsworth, es un síndrome malformativo cerebral poco frecuente (o infradiagnosticado) que se caracteriza por la presencia de una hendidura en el hemisferio cerebral, con un trayecto que alcanza desde el ventrículo a la corteza.

El síndrome clínico de la esquisencefalia no es homogéneo. La mayoría de los niños con estas lesiones se encuentran asintomáticos durante el período neonatal o presentan escasos signos clínicos. Suele reconocerse en el segundo trimestre de vida por una alteración motora espástica (monoparesia, hemiplejía, cuadriplejía) al efectuar movimientos voluntarios. Con mayor frecuencia afecta a los varones, el lado derecho y más al brazo que a la pierna (zurdera "patológica"). La paresia cerebral unilateral no es prevalente entre los recién nacidos de bajo peso, al contrario de lo que ocurre en la hemiplejía aguda, ni en aquellos con una interacción de factores y complicaciones neonatales¹. No obstante, y pese a su infrecuencia, puede asociarse con microcefalia, asimetría craneal, hidrocefalia progresiva, retraso mental con espasticidad, epilepsia parcial rebelde, síndrome de West, crisis mioclónicas y dificultades visuospaciales. El espectro de hallazgos y la correlación electroclínica depende de la localización de la esquisencefalia y extensión de las displasias corticales².

Durante la primera mitad del embarazo se produce la formación, multiplicación de neuronas, migración y desarrollo regional de las vesículas cerebrales. Y en la segunda mitad de la gestación, el crecimiento, arborización, conexiones sinápticas, mielinización y gliogénesis. Antes del uso de técnicas de captación de imágenes, la demostración de lesiones cerebrales destructivas anteriores al parto dependía de los estudios necrópsicos. Actualmente, la ecografía craneal prenatal ha permitido el diagnóstico de lesiones congénitas y adquiridas en el feto vivo antes del nacimiento. Los hallazgos en la resonancia magnética (RM) cerebral se caracterizan por la existencia de una invaginación tipo hendidura hemisférica (unilateral o bilateral), casi siempre en área silviana³, acompañada de microgiria, heterotopias de sustancia gris y en algunas ocasiones de irregularidades ventriculares y displasia septoóptica.

Respecto a la patogenia, la esquisencefalia se interpreta que es el resultado de una detención de la organogénesis, con displasias corticales y cavitaciones encefalo-

malácicas secundarias a un trastorno bien isquémico o hemorrágico que actuaría precozmente, en la 12-22 semanas de gestación afectando la matriz germinal. Se distinguen dos tipos de esquisencefalia o porencefalia verdadera: la de "labios cerrados", que por superposición de sus bordes aparenta como una cicatriz en la profundidad del manto cerebral y la de "labios abiertos" con evidencia de una comunicación pioependimaria. Estas lesiones a veces tienen forma de cuña y sugieren un accidente cerebrovascular fetal (ictus intrauterino). Hay casos en los que la esquisencefalia puede ser familiar, con formas autosómicas recesivas⁴; en otros pacientes con esquisencefalia grave se ha encontrado una mutación *de novo* en el gen *EMX2*⁵. Se ha comprobado una asociación con bajo nivel socioeconómico, gemelaridad, alteraciones placentarias y del cordón y enfermedades maternas con trastornos de la perfusión, colapso cardiovascular, shock de cualquier etiología, hipoxemia grave, embolización y otros mecanismos, anafilaxia, intoxicación por gases, exposición a radiaciones y drogas como la cocaína.

Aunque la lista de procesos que pueden producir una parálisis cerebral con hemiparesia prenatal de aparición precoz es amplia, en el diagnóstico de exclusión fundamentalmente se considerarán:

1. Las causas de hemiplejías de comienzo súbito relacionadas con traumatismos craneales, meningitis, abscesos cerebrales, malformaciones arteriovenosas, aneurismas y trombosis venosa.
2. Las seudoporencefalías, hemiatrofias cerebrales por infartos perinatales, que raramente comunican con los ventrículos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Scher Ms, Belfar H, Martin J, Pinter MJ. Destructive brain lesions of presumed fetal onset: Antepartum causes of cerebral palsy. *Pediatrics* 1991; 88: 898-906.
2. Ramos Fernández JM, Martínez San Milán J, Lorenzo Sanz G, Fernández Urdanibia J, Aparicio Meix JM. Esquisencefalias: correlación entre la neuroimagen por resonancia magnética y la clínica en la infancia. *An Esp Pediatr* 1995; 43: 413-418.
3. Kuzniecky R, Anderman F, Gerrini R y Multicentre Collaborative Study. Congenital Perysilvian syndrome: Study of 31 patients. *Lancet* 1993; 341: 608-612.
4. Robinson RO. Familial schizencephaly. *Dev Med Child Neurol* 1991; 33: 1010-1012.
5. Brunelli S, Faiella A, Capra V, Nigro V, Simeone A, Cama A, Boncinelli E. *Nature Genetics* 1996; 12: 94-96.