

CASO CLINICO

Encefalomalacia multiquística en gestación gemelar

J. C. HERNANDO MAYOR, F. ALVAREZ BERCIANO, E. SUÁREZ MENÉNDEZ,
N. HARO MONTEROS y J. DOMÍNGUEZ GONZÁLEZ

RESUMEN: Se presenta un nuevo caso de Encefalomalacia Multiquística en un neonato varón procedente de gestación gemelar con hermano gemelo muerto intraútero. Esta entidad, poco frecuente, consiste en la sustitución del parénquima cerebral por cavidades quísticas de tamaño variable. Aunque las causas pueden ser muy diversas, la asfixia y las alteraciones circulatorias son los factores más importantes en su etiopatogenia. La clínica es variable, desde totalmente inexpressiva a la existencia de un deterioro neurológico importante. El diagnóstico es ultrasonográfico aconsejándose ecografía cerebral transfontanelar, sistemática, en todos los recién nacidos procedentes de gestaciones gemelares con un feto muerto intraútero o con un síndrome de transfusión fetofetal. PALABRAS CLAVE: ENCEFALOMALACIA MULTIQUEÍSTICA, ECOGRAFÍA CEREBRAL.

MULTICYSTIC ENCEPHALOMALACIA IN TWIN PREGNANCY. (SUMMARY): We report a new case of Multicystic Encephalomalacia in a male newborn coming from a pregnancy with a stillborn co-twin. In this unfrequent entity, the cerebral parenchyma is replaced by cystic cavities of variable size. Although the etiology may be diverse, asphyxia and circulatory disturbances are the most important etiopathogenic factors. Clinical findings are variable, from unexpressive to severe neurological troubles. Diagnostics is ultrasonographic. A cerebral ecography is advised in all neonates coming from twin pregnancies, both with stillborn co-twin or feto-fetal transfusion syndrome. KEY WORDS: MULTICYSTIC ENCEPHALOMALACIA, BRAIN ECOGRAPHY.

INTRODUCCIÓN

La encefalomalacia Multiquística puede ser secundaria a distintas agresiones sobre el sistema nervioso central: anoxia, traumatismos, infecciones, hemorragia, isquemia, fenómenos tromboembólicos y síndrome de transfusión fetofetal. En los embarazos gemelares con uno de los fetos muertos intraútero se han descrito distintas complicaciones en el feto superviviente como resultado del paso de tromboplasti-

na a la circulación, produciéndose una coagulación intravascular diseminada, o bien por la llegada de émbolos procedentes del feto muerto a la circulación del superviviente (1, 2). El cuadro histológico es el de un reblandecimiento del tejido cerebral con reabsorción posterior de las áreas necróticas, pudiendo afectar a todo el parénquima cerebral (3). La clínica puede ser muy inexpressiva en su inicio, evolucionando hacia un deterioro neurológico severo (4).

CASO CLÍNICO

Corresponde a un varón procedente de gestación gemelar de 36 semanas de generación, monocorial biaminiótico, con gemelo muerto a las 32 semanas. Cesárea electiva con Apgar de 9/10, con un peso al nacimiento de 2.400 gramos un P.C. de 34 cm. A la exploración, como único dato objetivable, destaca irritabilidad y tremulaciones que se atribuyen a una hipocalcemia.

Se le practicó una ecografía cerebral más que por la clínica, por los antecedentes prenatales, revelándonos dicha ecografía la existencia de lesiones cavitadas, multifocales, afectando a ambos hemisferios cerebrales (Fig. 1).

En el TAC cerebral observamos las lesiones multiquísticas en ambos hemisferios, muy extensas, con práctica desaparición de la sustancia cerebral. Están conservados los núcleos diencefálicos y las lesiones afectan a la práctica totalidad de los hemisferios cerebrales (Fig. 2).

La evolución posterior fue hacia una tetraparesia espástica severa, nulo contacto con el entorno y microcefalia.

COMENTARIOS:

Actualmente se acepta que la encefalomalacia multiquística constituye la respuesta de un cerebro inmaduro a distintas causas pre, peri y postnatales: anoxia, traumatismos, infecciones hemorragia, isquemia y fenómenos tromboembólicos, siendo la asfixia y las alteraciones circulatorias, los factores etiológicos más importantes (5, 6).

Es conocida la mayor incidencia de defectos estructurales que se presentan en gemelos monocigotos comparado con los dicigotos o las gestaciones de feto único.

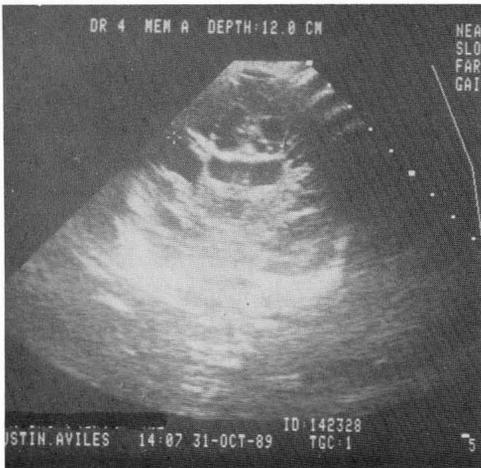


FIG. 1. *Ecografía cerebral*



FIG. 2. *TAC cerebral*

La mayoría de gemelos monocigotos tiene una placenta monocoriónica en la que existen interconexiones del tipo vena/vena, arteria/arteria o arteria/vena, y como consecuencia de esto pueden producirse distintos problemas en uno o en los dos gemelos y la muerte de uno o ambos fetos (7).

Hay también casos descritos, en gemelos monocigotos, sin el antecedente de un feto muerto intraútero (7). Las anastomosis arteria/vena pueden ser causa de un síndrome de transfusión fetofetal. Han sido descritas también la mayor incidencia de encefalomalacia multiquística en gemelos monocigotos con síndrome de transfusión fetofetal (3, 8).

Los criterios diagnósticos expuestos por Aicardi y colaboradores (3) consisten en:

1. Existencia de múltiples cavidades ocupando gran parte del parénquima cerebral.
2. Afectación no limitada a un solo territorio vascular.
3. Afectación bilateral más o menos simétrica.

4. Sustancia blanca siempre afectada, predominantemente o en igual grado que el córtex cerebral.

El cuadro clínico en los primeros días de vida es poco específico, oscilando desde unos signos neurológicos mínimos hasta síntomas severos de disfunción neurológica.

La evolución es hacia un retraso psicomotor con signos piramidales y con frecuencia convulsiones. La mortalidad es elevada durante el primer año de vida; en otros casos se produce un deterioro gradual o bien un estacionamiento en el desarrollo (1, 3).

Dado el mal pronóstico de esta entidad hay que resaltar la importancia de un diagnóstico precoz, recomendándose la realización de la ecografía cerebral transfontanelar, sistemática, en todos los recién nacidos procedentes de gestaciones gemelares con un feto muerto intraútero o con un síndrome de transfusión fetofetal, para efectuar un diagnóstico, dar un pronóstico e iniciar una atención precoz.

BIBLIOGRAFIA

1. SANS FITO, A.; CAMPISTOL, PLANA, J.; POO ARGUELLES, P.: *Encefalomalacia multiquística en gestaciones gemelares*. An. Esp. Pediatr. 1990; 32: (163-166).
2. SMITH, D.: *Recognizable patterns of human malformation*. 3.^a Ed. W. B. Saunders Co. 1982, pp. 514-516.
3. AICARDI, J.; GOUTIERES, F. y HODEBURG, A.: *Multicystic encephalomalacia of infants and its relation to abnormal gestation and Hydranencephaly*, J. Neurol. Sci., 1972; 15: 357-373.
4. FERRER, I. y NAVARRO, C.: *Multicystic encephalomalacia of infancy*. J. Neurol. Sci., 1978; 57: 785-787.
5. CAPITSTOL, J.; ROIG, M.; ROYO, C. y FERNÁNDEZ ALVAREZ, E.: *Encefalomalacia multiquística como posible secuela de meningitis neonatal*. Rev. Esp. Pediatr., 1982; 38: 459-463.
6. ERASMUS, C.; BLANCK EOOD, W. y WILSON, J.: *Infantile multicystic encephalomalacia after maternal bee sting anaphylaxis during pregnancy*. Arch. Dis. Child., 1982; 57: 459-787.

7. SCHINZEL, A.; SMITH, D. y MILLER, J. R.: *Monozygotic twinning and structural defects*. J. Pediatr., 1979; 95: 921-930.
8. MANTEROLA, A.; TOWBIN, A. y YACOLEV, P.: *Cerebral infarction in the human fetus near term*. J. Neuropath Exp. Neurol. 1966; 25: 470-488.

Petición de Separatas:

J. C. HERNANDO MAYOR
Servicio de Pediatría
Hospital San Agustín
Avilés (ASTURIAS)