

Hallazgos neuropsicológicos en un caso de porencefalia

M.M. Matarín ^{a,b}, C. Arasanz ^a, B. Oms ^a, J. Olivella ^a, C. Junqué ^b

NEUROLOGICAL FINDINGS IN A CASE OF PORENCEPHALIA

Summary. Introduction. At the present time porencephalia refers to the presence of deep, unilateral or bilateral cavities or excavations, frequently communicating with the subarachnoid space or lateral ventricles, which occur following brain destruction during the end of the foetal or beginning of the new-born period. The clinical features are various forms of cerebral paralysis (spastic hemiparesia, diplegia and tetraplegia), mental retardation and epileptic crises. To date there are few studies giving detailed analysis of the cognitive functions of affected persons. Case report. We studied the mental and cognitive state of an adult woman with massive porencephalic dilatation of the left lateral ventricle. The patient had a normal verbal intelligence quotient. Cortical function, including language, praxis and gnosis were maintained. She had alterations of memory, particularly verbal, and of frontal function. Conclusions. The deficits observed were not lateralized for neocortical functions, but were lateralized for memory. The neuropsychological pattern partly corresponded to subcortical deterioration due to the lesions of the white matter and basal ganglia [REV NEUROL 1999; 29: 1164-9].

Key words. Frontal lobe. Memory. Magnetic Resonance. Neuropsychology. Porencephalia. Subcortical deterioration.

INTRODUCCIÓN

El término porencefalia (del latín *porus*, que significa comunicación) fue introducido por Heshen 1859 para hacer referencia a un defecto congénito del cerebro, que se extiende desde la superficie de los hemisferios hacia el interior de los ventrículos adyacentes. En la actualidad el término porencefalia se aplica a la presencia de cavidades o excavaciones profundas unilaterales o bilaterales que comunican con el espacio subaracnoideo, con los ventrículos laterales, o con ambos, y que son el resultado de la destrucción cerebral durante los últimos estadios fetales o primeros del desarrollo posnatal. La porencefalia puede representar una malformación de la ontogénesis del SNC o puede ser una lesión adquirida, resultado de un proceso disruptivo [1,2]. Ha sido asociada con exposiciones maternas a tóxicos [3] e infecciones [4], pero en la mayoría de los casos el mecanismo patogénico que produce la porencefalia está relacionado con lesiones isquémicas y hemorrágicas.

No existe unidad de criterios para conceptualizar y clasificar las porencefalías [5]. Algunos autores [1] la han dividido en dos subtipos: el tipo 1, denominada porencefalia encefaloclástica, que en general ocurre unilateralmente y proviene de una variedad de lesiones destructivas. La oclusión vascular fetal es la causa más corriente, que puede ser causada por hemorragias ventriculares. El tipo 2 es la denominada porencefalia esquisencefálica, que implica una distorsión del crecimiento sin patología concomitante. Los defectos acostumbra a ser simétricos y bilaterales. Se trata de una alteración ontogenética que suele estar copresente con otras anomalías del SNC. Pascual-Castroviejo [2] propone también dos tipos de porencefalías: 1. Las cavidades porencefálicas (porencefalías verdaderas), que son aquellas en las que existe una comunicación entre uno o los dos ventrículos con el espacio subaracnoideo, y 2. Las cavidades pseudoporencefálicas, en las que no exis-

te comunicación entre los ventrículos y el espacio subaracnoideo, y que incluye los quistes paraventriculares e intracerebrales.

Recientemente, se han descrito casos de familias con varios miembros afectados [1,6-8]. Se ha propuesto un patrón de herencia con un rasgo autosómico dominante con expresión variable y reducida penetrancia [6], pero también se ha propuesto una herencia autosómica recesiva [7]. No se ha identificado ningún gen responsable, aunque sí para la esquisencefalia familiar, que parece ser una mutación del gen EMX2 [9].

Las manifestaciones clínicas de la porencefalia dependen del tamaño, la localización y el momento en que se produce. Los individuos afectados presentan comúnmente la combinación de hemiparesia, retraso mental y crisis epilépticas. Los estudios cognitivos presentes hasta el momento en la literatura hacen referencia a distinto grado de retraso en el desarrollo psicomotor y mental [1,7,8] y al hecho de un mejor pronóstico en los casos de porencefalia unilateral [10,11]. Sin embargo, ninguno de ellos tiene un enfoque neuropsicológico en el que se detallen las funciones cognitivas específicas más o menos alteradas y preservadas.

El presente estudio tiene el propósito de contribuir a incrementar el conocimiento sobre las secuelas neuropsicológicas producidas tras lesiones en edad temprana y, más concretamente, tras la presencia de una masiva pérdida de sustancia blanca y núcleos grises de la base del hemisferio izquierdo.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 53 años que fue remitida inicialmente al Servicio de Urgencias del Hospital de la Cruz Roja por presentar crisis tónico-clónicas generalizadas. Como antecedentes destaca que el embarazo fue normal, el parto a término, pero distócico, con presentación de nalgas y anoxia perinatal. El período neonatal cursó con un desarrollo evolutivo normal. El desarrollo motor fue normal, aunque a los 8 meses, previo a los intentos de deambulación, se puso en evidencia una hemiparesia derecha. Consiguió la deambulación a los 12 meses. El control de esfínteres se produjo antes de los 3 años. Fue escolarizada hasta los 16 años con aprovechamiento normal. Había trabajado como telefonista pero la despidieron por repetidas ausencias. Actualmente pertenece a un grupo religioso minoritario, actividad que la paciente entiende como profesional.

Desde el punto de vista genético, la paciente es la segunda de dos hermanos; su hermana no posee antecedentes patológicos. Su madre sufrió un accidente cerebrovascular. Tiene un sobrino afectado de encefalopatía y epilepsia. Se realizó un cariotipo a la paciente que fue normal.

Recibido: 20.09.99. Aceptado tras revisión externa sin modificaciones: 29.09.99.

^a Servicio de Neurología. Hospital de la Cruz Roja. ^b Departamento de Psiquiatría y Psicobiología Clínica. Universidad de Barcelona. Barcelona, España.

Correspondencia: Dra. M^a del Mar Matarín Jiménez. Departamento de Psiquiatría y Psicobiología Clínica. Universidad de Barcelona. Passeig de la Vall d'Hebron, 171. E-08035 Barcelona. E-mail: mdelmar@psi.ub.es

Agradecimientos: La Dra. Junqué agradece la ayuda de la PM98-0192.

© 1999, REVISTA DE NEUROLOGÍA

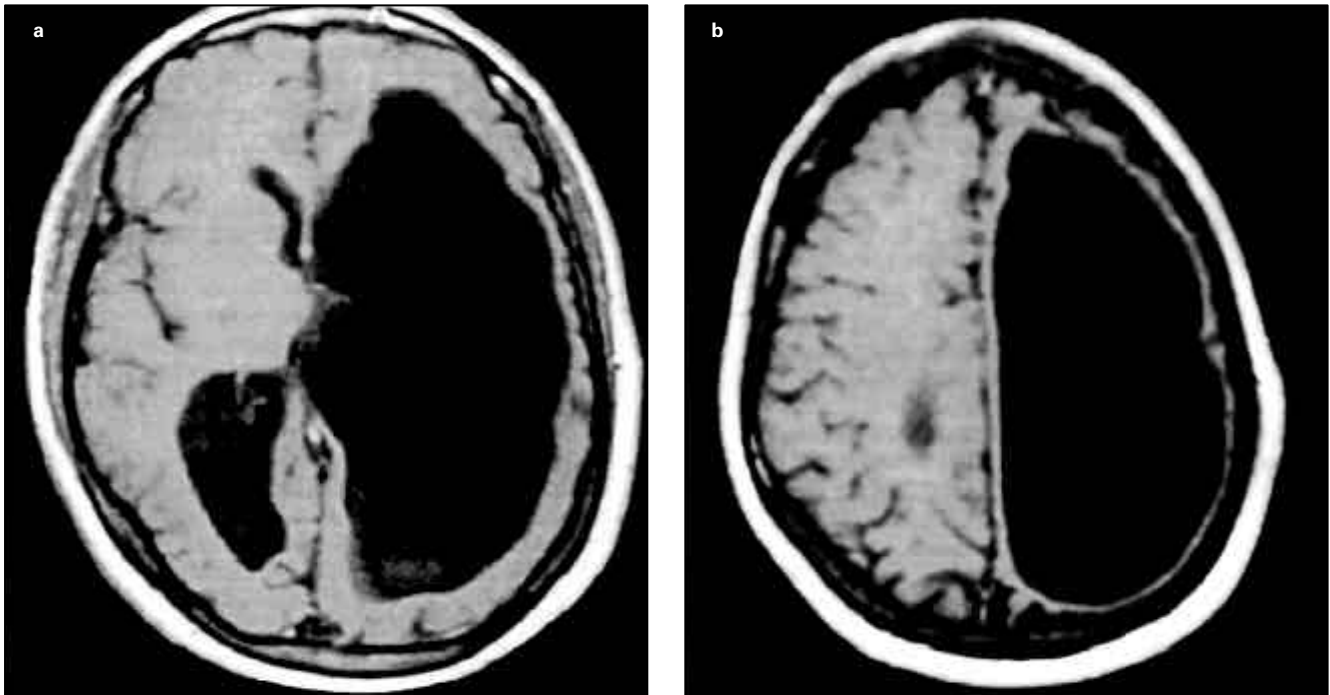


Figura 1. Imágenes transversales de resonancia magnética potenciadas en T₁. Puede observarse una masiva dilatación porencefálica del ventrículo lateral izquierdo, ligera dilatación del asta occipital del ventrículo contralateral y extensa destrucción de la sustancia blanca del hemisferio izquierdo con adelgazamiento del neocórtex.

En cuanto a la exploración neurológica, presenta hemiparesia con hipertrofia del hemisferio derecho y angiomas en la mitad superior izquierda del tronco y brazo izquierdo. Desde la pubertad presenta crisis generalizadas, en la actualidad no controladas.

El último EEG practicado mostró signos de disfunción neuronal focal de carácter irritativo-lesivo en áreas rolándica izquierda y vértex, y menos intensa en área frontal posterior izquierda. De forma independiente, se observaron también signos de irritabilidad neuronal generalizada y máxima expresión en áreas centrales.

La RM mostró dilatación del ventrículo lateral derecho y masiva dilatación porencefálica del ventrículo lateral izquierdo (Fig. 1). La lesión abarca la sustancia blanca fronto-témporo-parietal, los núcleos pálido, putamen, caudado y tálamo, y las fibras y fascículos del hemisferio izquierdo. La mayor parte del lóbulo temporal está conservado, pero la ligera dilatación casi simétrica de las astas temporales de los ventrículos laterales sugiere afectación de ambos hipocampos. En el corte sagital (Fig. 2) también se observa afectación total del cuerpo del cuerpo calloso.

Exploración neuropsicológica

En 1994 la paciente fue remitida a la sección de neuropsicología desde el Servicio de Neurología del mismo hospital. Dada la escasa colaboración de la paciente, la exploración neuropsicológica se limitó a la valoración del lenguaje, la memoria y algunas funciones frontales. El lenguaje se valoró mediante la *Western Aphasia Battery* [12]. Para la valoración de la memoria se utilizó la escala de memoria de Wechsler (WMS, del inglés *Wechsler Memory Scale*) [13] y el aprendizaje auditivo-verbal de Luria [14]. Las funciones frontales se examinaron mediante los tests de fluencia verbal con consigna semántica y fonémica [15]. El rendimiento en todos los tests fue normal (Tabla I).

Actualmente, cinco años después, en uno de los controles evolutivos se realizó una exploración más exhaustiva, que incluyó la evaluación de las principales funciones cognitivas con la finalidad de analizar tanto el estado de las funciones correspondientes a cada hemisferio en particular, como el estado cognitivo en general. Los resultados se muestran en la tabla II.

El lenguaje oral y escrito fue normal. También lo fueron las praxias ideomotoras e ideatorias. Las funciones visuoespaciales se valoraron mediante el test de orientación de líneas de Benton [16], las visuoperceptivas mediante

Tabla I. Rendimiento neuropsicológico en la exploración llevada a cabo en 1994.

Lenguaje	
Habla espontánea	Normal
Lectura	Normal
Escritura	Normal
Comprensión	Normal
Memoria	
Escala de memoria de Wechsler	
Control mental	Normal (6)
Memoria lógica	Normal (6)
Span verbal	Normal (10)
Pares asociados	Normal (12)
Memoria visual	Normal (12)
Cociente de memoria	Normal (94)
Aprendizaje auditivo-verbal (Luria)	
Aprendizaje	Normal (85/100)
Retención a largo plazo	Normal (10/10)
Fluidez verbal	
Semántica	Normal (13)
Fonémica	Normal (15)

Entre paréntesis la puntuación directa obtenida por la paciente.

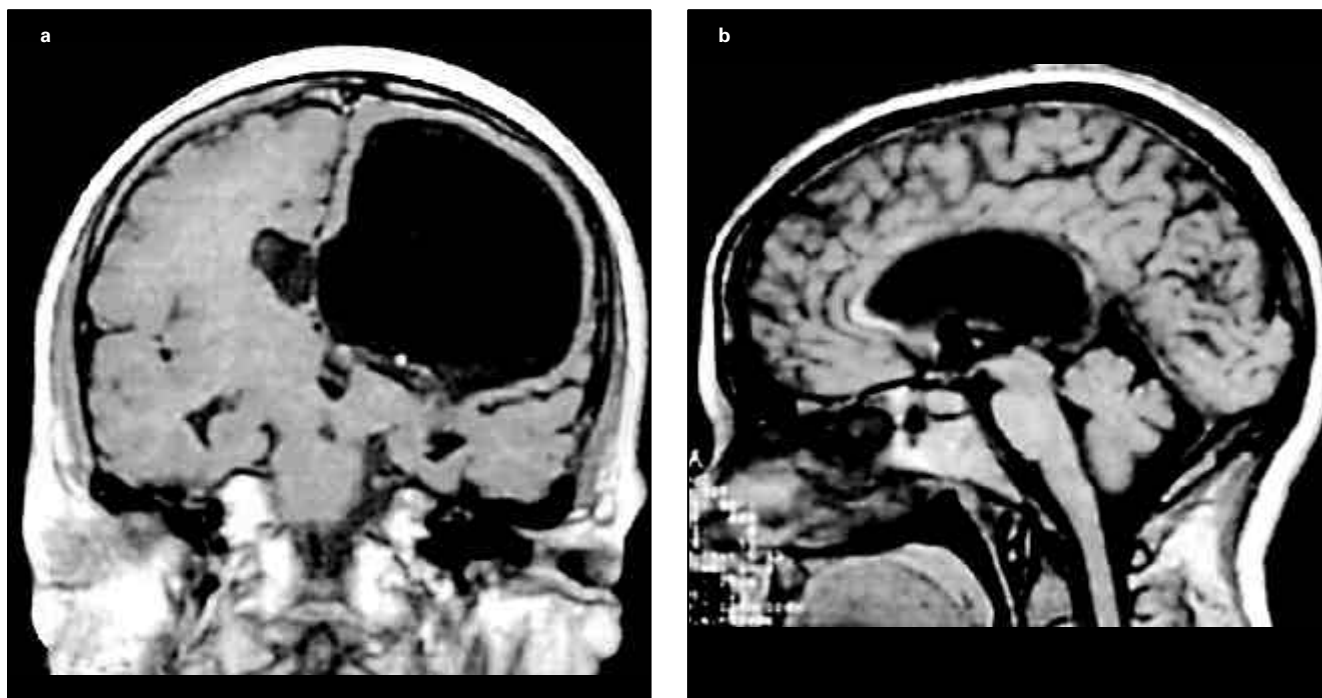


Figura 2. a) Corte coronal en T₁ que muestra ligera dilatación de las astas temporales de los ventrículos laterales sugerente de afectación de ambos hipocámpos. Se observa también afectación de los ganglios basales y tálamo; b) Corte sagital que muestra la disgenia del cuerpo calloso.

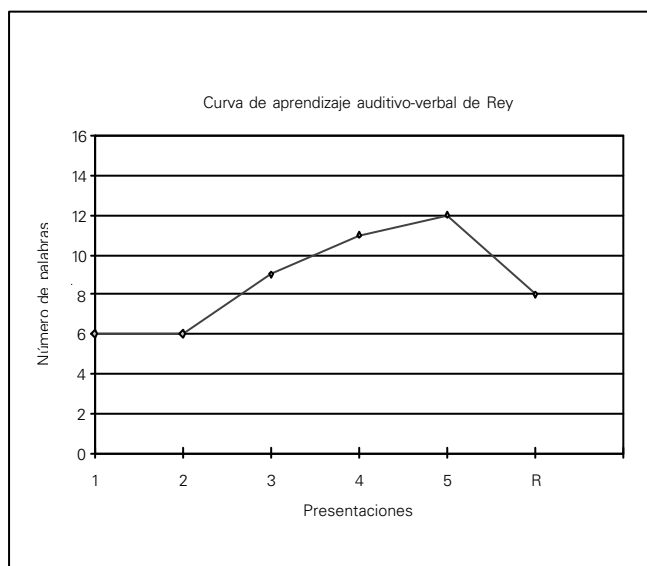


Figura 3. Rendimiento en el test de memoria auditivo-verbal de Rey. En la gráfica se observan las dificultades de aprendizaje y la pérdida de información mnésica a largo plazo, lo que sugiere disfunción hipocámpica.

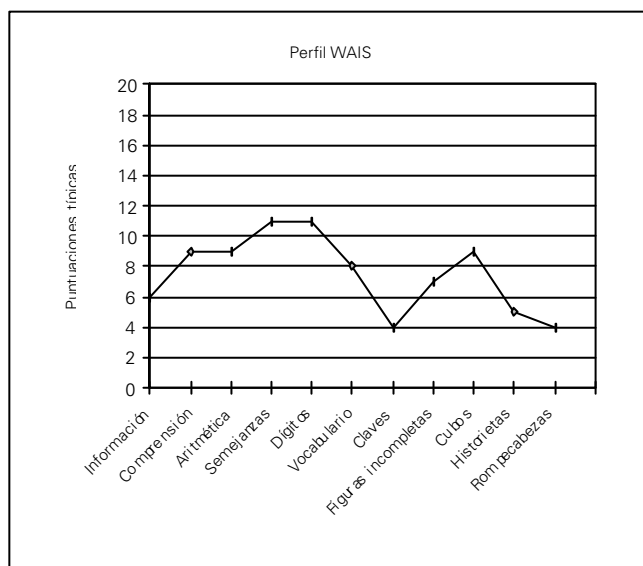


Figura 4. Perfil de las puntuaciones típicas del WAIS en el que se observa un rendimiento cognitivo general conservado, con pérdidas específicas (puntuación inferior a 8).

el test de reconocimiento de caras de Benton [16], las visuoespaciales mediante la copia de la figura compleja de Rey [17] y los cubos del WAIS [18]. Todos los valores resultaron normales.

El rendimiento de las funciones mnésicas mostró una afectación marcada de las puntuaciones en las pruebas de memoria verbal. En el test de aprendizaje auditivo-verbal de Rey [19] (Fig. 3) se observan dificultades de aprendizaje (curva enlentecida) y alteración de la retención a largo plazo. Tras un intervalo de distracción de 20 minutos la paciente olvidó 4 palabras de las 12 que había conseguido recordar en la última repetición. También estaba alterada la memoria lógica y los pares asociados de la WMS.

La memoria visual estaba relativamente más preservada. El rendimiento a corto plazo explorado mediante el test de retención visual de Benton [20], mostró valores límite y presentó puntuaciones alteradas en el test de reconocimiento de caras de Warrington [21]. En la memoria visual a largo plazo, evaluada mediante la retención de la figura compleja de Rey [17], mostró valores normales-bajos.

El estudio de las funciones frontales puso en evidencia una alteración en la secuenciación valorada mediante el *Trail-Making Test* [22] y en el test de clasificación de tarjetas de Wisconsin [23], así como en las pruebas de fluencia verbal. No se observó alteración de la inhibición de la respuesta automá-

Tabla II. Exploración neuropsicológica actual.

Memoria	
WMS	
Control mental	Normal (6)
Memoria lógica	Alterado (3)
Span verbal	Normal (10)
Pares asociados	Alterado (9)
Memoria visual	Normal (11)
Cociente de memoria	Normal-bajo (86)
Retención visual de Benton	Límite (5)
Reconocimiento de caras de Warrington	Alterada (34)
Reproducción de la figura compleja de Rey	Normal (17)
Funciones frontales	
TMT	
A	Enlentecido (75")
B	Enlentecido (325")
WCST	
Categorías	Alterado (2)
Perseveraciones	Alterado (26)
Fluidez verbal	
Semántica	Alterada (11)
Fonémica	Alterada (8)
Stroop	
Palabras	Enlentecido
Color	Enlentecido
Interferencia	Normal
Continuous Performance Test	Alterado (8 errores)
Habilidades visuoperceptivas, visuoespaciales y visuocconstructivas	
Orientación de líneas	Normal (23)
Test de reconocimiento de caras	Normal (47)
Copia de la figura compleja de Rey	Normal (36)
Cubos	Normal (9)

WCST: *Wisconsin Card Sorting Test*; TMT: *Trail Making Test*; WMS: *Wechsler Memory Scale*. Entre paréntesis la puntuación directa obtenida por la paciente.

tica en el test de Stroop [24], pero tanto la lectura como la denominación de colores se hallaban enlentecidas. La atención sostenida valorada mediante el CPT [25] estaba alterada.

Durante la exploración se observaron problemas de autocontrol y cambios bruscos del humor, así como una actitud recelosa y de desconfianza, especialmente dirigida hacia su familia. Se le administró la versión abreviada del MMPI, el Mini-Mult [26], que mostró un perfil en el cual todas las escalas eran patológicas predominando las escalas de paranoia (puntuación típica de 89) y desviación psicopática (puntuación típica de 79).

Por lo que se refiere al rendimiento cognitivo general medido mediante el test de inteligencia de Wechsler (WAIS), obtuvo un cociente de inteligencia

verbal normal (CIV= 82), un cociente de inteligencia manipulativo límite (CIM= 76) y un cociente global límite (CIT= 78). En la figura 4 se puede observar el perfil de los distintos subtests de la escala de inteligencia. En la escala verbal únicamente se obtienen puntuaciones patológicas (por debajo de la puntuación típica de 8), en el subtest información. En la escala manipulativa se obtienen puntuaciones patológicas en el subtest claves, historias y rompecabezas.

Se practicó la prueba de la audición dicótica [27] para valorar la transferencia hemisférica y no se pudo valorar debido a la baja ejecución bilateral (oído derecho 2, oído izquierdo 6).

DISCUSIÓN

En primer lugar cabe destacar el relativo buen funcionamiento cognitivo de la paciente. Su capacidad de razonamiento lógico y abstracto son normales-medios, tal como queda reflejado por las puntuaciones de los subtests comprensión y semejanzas del WAIS. El cociente de inteligencia verbal es normal a pesar de la pérdida masiva de sustancia cerebral en el hemisferio izquierdo. Asimismo, fue siempre normal el desarrollo del lenguaje oral y escrito y su rendimiento escolar. La normalidad intelectual ha sido previamente descrita en los casos de porencefalia familiar recogidos por Zonana et al [6]. Los tres miembros de la familia, el afectado, la hermana y el tío padecían una porencefalia de características parecidas y eran similares a nuestro caso. En los tres familiares examinados aparecía afectación unilateral izquierda subcortical, sin comunicar con los espacios aracnoideos; podría tratarse de pseudoporencefalias, de acuerdo con la clasificación de Pascual-Castroviejo [2]. Ho et al [28] encuentran que 7 de los 14 pacientes con epilepsia y porencefalia tienen un cociente de inteligencia normal. Dentro del conjunto de malformaciones corticales cerebrales debidas a trastornos migratorios ontogenéticos, se describe el caso de una joven de 22 años, estudiante de medicina, con extensas heterotopias en regiones frontal izquierda y temporoparietales que comprende partes del área de Wernicke, cuyo cociente de inteligencia es normal-alto (CIT= 112, CIV= 117, CIM= 103), aunque la exploración neuropsicológica puso de manifiesto déficit esperables por las imágenes de RM en fluencia verbal, habilidades visuoperceptivas y visuoespaciales (reconocimiento de caras y palabras en el test de Rivermead) y memoria visual (reproducción de la figura compleja de Rey), así como ventaja del oído izquierdo en la escucha dicótica [29].

La preservación de las funciones corticales propias del hemisferio izquierdo podría ser debida o bien a la relativa conservación del correspondiente neocórtex o bien al desplazamiento de las funciones al hemisferio derecho. Marín-Padilla [30] estudió los cambios neuropatológicos de la sustancia gris adyacente a las extensas lesiones de la sustancia blanca en casos de porencefalia y apreció que muchas de sus neuronas piramidales axotomizadas se transforman en interneuronas de circuitos locales; muchas de estas neuronas son hipertróficas. Probablemente estas neuronas no son funcionalmente normales y pueden ser las causantes de la epilepsia. Para determinar la funcionalidad del córtex izquierdo preservado haría falta someter a la paciente a estudios capaces de determinar la lateralización del lenguaje, tales como el test de Wada, tomografía por emisión de positrones (TEP) o resonancia magnética funcional.

La afectación cognitiva más llamativa en nuestra paciente es la alteración de la memoria verbal. Dicha alteración puede estar en relación con la atrofia del hipocampo. Dos estudios realizados por Ho et al ponen de manifiesto que la atrofia hipocámpica a menudo coexiste con la porencefalia congénita, ya que la encuen-

tran en 21 de los 22 casos estudiados, y puede ser bilateral a pesar de que la cavidad sea unilateral [28,31].

Nuestra paciente muestra una mayor afectación de memoria verbal que visual en correspondencia a la lateralidad del quiste.

Aunque algunas porencefalias pueden ser activas, en el sentido de que mejoran tras tratamiento quirúrgico [32], en nuestro caso el peor rendimiento de memoria en la segunda exploración puede ser debido al empeoramiento de las crisis epilépticas, que en el momento de la segunda exploración no estaban controladas.

Las alteraciones frontales observadas pueden corresponder al denominado síndrome de afectación de la sustancia blanca o patrón de deterioro de tipo subcortical observado tanto en lesiones de la sustancia blanca como en las lesiones de ganglios basales

[33]. El patrón en nuestro caso es distinto al observado en las hidrocefalias o en las leucodistrofias, ya que no hemos apreciado alteraciones visuoespaciales o visuoperceptivas.

En conclusión, a pesar de la preservación de las funciones cognitivas generales y del lenguaje, la exploración neuropsicológica exhaustiva ha puesto de manifiesto alteraciones de la memoria y funciones frontales. La alteración de la memoria presenta efectos de lateralización, aunque no están afectadas las funciones corticales propias del hemisferio izquierdo (lenguaje oral y escrito, praxis ideomotriz, cálculo y razonamiento abstracto). Este caso confirma la vulnerabilidad de las funciones frontales y su dependencia de la integridad de las conexiones corticales bilaterales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Berg RA, Kyrieros AA, Kaplan AM. Familial porencephaly. Arch Neurol 1983; 40: 567-9.
2. Pascual-Castroviejo IP. Neurología infantil. Vol. 1. Barcelona: Científico Médica; 1983.
3. Fernández F, Pérez-Higueras A, Hernández R, Verdú A, Sánchez C, González A, et al. Hydranencephaly after maternal butane gas intoxication during pregnancy. Dev Med Child Neurol 1986; 28: 361-3.
4. Perez-Jiménez A, Colamaria V, Franco A, Grimau-Merino R, Darra F, Fontana E, et al. Epilepsia y alteraciones del desarrollo cortical en niños con infección congénita por citomegalovirus. Rev Neurol 1998; 26: 42-9.
5. Hodelín-Tablada R. Porencefalia. Otros apuntes. Rev Neurol 1999; 28: 532.
6. Zonana J, Adornato BT, Glass ST, Webb MJ. Familial porencephaly and congenital hemiplegia. J Pediatr 1986; 109: 671-4.
7. Bönnemann CG, Meinecke P. Bilateral porencephaly, cerebellar hypoplasia and internal malformations: two siblings representing a probably new autosomal recessive entity. Am J Med Genet 1996; 63: 428-33.
8. Sensi A. Familial porencephaly. Clin Genet 1990; 38: 396-7.
9. Granata T, Farina L, Faiella A, Cardini R, D'Incerti L, Boncinelli E, et al. Familial schizencephaly associated with EMX2 mutation. Neurology 1997; 48: 1403-6.
10. Scher MS, Beyar H, Martin J, Painter MJ. Destructive brain lesions of presumed fetal onset: antepartum causes of cerebral palsy. Pediatrics 1981; 68: 198-202.
11. Cusmai R, Ricci S, Pinard JM, Plouin P, Fariello G, Dulac O. West syndrome due to perinatal insults. Epilepsia 1993; 34: 738-42.
12. Kerstesz A. Western Aphasia Battery. San Antonio: The Psychological Corporation; 1982.
13. Wechsler D, Stone C. Wechsler Memory Scale. New York: Psychological Corporation; 1945.
14. Peña Casanova J. Programa Integrado de Exploración Neuropsicológica Computarizada. 'Test Barcelona'. Barcelona: Masson; 1990.
15. Lezak M. Neuropsychological Assessment. 3 ed. New York: Oxford University Press; 1995.
16. Benton AL, Sivan AB, Hamsher K de S, Varney NR, Spreen O. Contributions to neuropsychological assessment. New York: Oxford University Press; 1983.
17. Rey A. Test de Copie et a Reproducing from memory complex geometrical figures. Paris: Les Editions du Centre de Psychologie Appliquée; 1959.
18. Wechsler D. Escala de Inteligencia de Wechsler para adultos (WAIS). Madrid: TEA Ediciones; 1986.
19. Rey A. L'examen clinique en Psychologie. Paris: Presses Universitaires de France; 1964.
20. Benton AL. Test de retención visual de Benton (TRVB). Madrid: TEA Ediciones; 1981.
21. Warrington EK. Recognition Memory Test. Windsor: NFER-Nelson; 1984.
22. Reitan RM. Validity of the Trail Making Test as an indication of organic brain damage. Percept Mot Skills 1958; 8: 271-6.
23. Heaton RK. A Manual for the Wisconsin Card Sorting Test. Odessa: Psychological Assessment Resources; 1981.
24. Golden CI. Stroop Color and Word Test: a manual for the clinical and experimental uses. Chicago: Stoelting; 1978.
25. García-Sánchez C, Estévez-González A, Suárez-Romero E, Junqué C. Right hemisphere dysfunction in subjects with attention-deficit disorder with and without hyperactivity. J Child Neurol 1997; 12: 107-15.
26. Kincannon JC. Prediction of the standard MMPI scale scores from 71 items: the Mini-Mult. J Consult Clin Psychol 1968; 32: 319-25.
27. Pujol J, Junqué C, Vendrell P, Garcia P, Capdevila A, Martí-Vilalta JL. Left-Ear Extinction in patients with MRI Periventricular Lesions. Neuropsychologia 1991; 29: 177-84.
28. Ho SS, Kuzniecky RI, Gilliam F, Faught E, Bebin M, Morawetz R. Congenital porencephaly and hippocampal sclerosis. Neurology 1997; 49: 1382-8.
29. Calabrese P, Fink GR, Markowitsch HJ, Kessler J, Durwen HF, Liess J, et al. Left hemispheric neuronal heterotopia: a PET, MRI and neuropsychological investigation of a university student. Neurology 1994; 44: 302-5.
30. Marín-Padilla M. Developmental neuropathology and impact of perinatal brain damage. II: white matter lesions of the neocortex. J Neuropath Exp Neurol 1997; 56: 219-35.
31. Ho SS, Kuzniecky RI, Gilliam F, Faught E, Bebin M, Morawetz R. Congenital Porencephaly: MR features and relationship to hippocampal sclerosis. Am J Neuroradiol 1998; 19: 135-41.
32. Usón-Marín M, Prats-Viñas JM, Garaizar C. Porencefalia congénita progresiva o insuflante. A propósito de un caso. Rev Neurol 1997; 25: 2051-88.
33. Rourke BP. The NLD syndrome and the white matter model. In Rourke BP, ed. Syndrome of nonverbal learning disabilities. New York: The Guilford Press; 1995. p. 1-26.

HALLAZGOS NEUROPSICOLÓGICOS EN UN CASO DE PORENCEFALIA

Resumen. Introducción. En la actualidad el término porencefalia se aplica a la presencia de cavidades o excavaciones profundas unilaterales o bilaterales, que frecuentemente comunican con el espacio subaracnoideo o los ventrículos laterales y son el resultado de la destrucción cerebral durante los últimos estadios fetales o primeros del desarrollo. Sus manifestaciones clínicas son varias formas de parálisis cerebral (hemiparesia espástica, diplegia y tetraplegia), retraso mental y crisis epilépticas. Escasean hasta el momento los estudios que analicen con detalle las funciones cognitivas de los sujetos afectados. Caso clínico. Estudiamos el estado mental y cognitivo de una mujer adulta con masiva dilatación porencefálica del ventrículo lateral izquierdo. La paciente muestra un cociente de

ALTERAÇÕES NEUROPSICOLÓGICAS NUM CASO DE PORENCEFALIA

Resumo. Introdução. Actualmente o termo porencefalia aplica-se à presença de cavidades ou escavações profundas unilaterais ou bilaterais, que frequentemente comunicam com o espaço subaracnoideo ou com os ventrículos laterais. São o resultado da destruição cerebral durante os últimos estadios fetais ou primeiros do desenvolvimento. As suas manifestações clínicas são várias formas de paralisia cerebral (hemiparésia espástica, diplegia e tetraplegia), atraso mental e crises epilépticas. Faltam, até à data, estudos que analisem promenorizadamente as funções cognitivas dos indivíduos afectados. Caso clínico. Estudámos o estado mental e cognitivo de uma mulher adulta com extensa dilatação porencefálica do ventrículo lateral esquerdo. A doente tinha um quociente de inteligência verbal

inteligencia verbal normal. Las funciones corticales como el lenguaje, las praxis y gnosias están preservadas. Presenta alteraciones de la memoria, en especial de la memoria verbal, y de las funciones frontales. Conclusiones. Los déficits observados no están lateralizados para las funciones neocorticales pero sí para la memoria. El patrón neuropsicológico corresponde en parte al de deterioro subcortical propio de las lesiones en la sustancia blanca o ganglios basales [REV NEUROL 1999; 29: 1164-9].

Palabras clave. Deterioro subcortical. Lóbulo frontal. Memoria. Neuropsicología. Porencefalia. Resonancia magnética.

normal. As funções corticais como a linguagem, as praxias e as gnosis estão preservadas. Apresenta alterações da memória, especialmente da memória verbal e das funções frontais. Conclusões. Os défices observados não estão lateralizados para as funções neocorticais, mas sim para a memória. O padrão neuropsicológico corresponde parcialmente à deterioração subcortical própria das lesões na ausência de substância branca ou gânglios basais [REV NEUROL 1999; 29: 1164-9].

Palavras chave. Deterioração subcortical. Lobo frontal. Memória. Neuropsicologia. Porencefalia. Ressonância magnética.