

Encefalomalacia multiquística. Revisión de 19 casos

G. Orejón de Luna¹, F. Mateos Beato¹, R. Simón de las Heras¹, M. Miralles Molina²

Resumen. La encefalomalacia multiquística (EMQ) es una entidad que ocurre en la infancia, en la que el parénquima cerebral es sustituido por cavidades quísticas de tamaño variable.

Objetivo. Realizar un estudio retrospectivo en 19 casos de EMQ registrados en nuestro centro en los últimos 12 años.

Material y métodos. Se analizan: la etiología, antecedentes perinatales, edad al diagnóstico, clínica de inicio, método de diagnóstico y evolución.

Resultados. En 12 casos la causa fue una gestación múltiple; en cuatro casos fue un sufrimiento fetal agudo severo; en un caso fue secundario a problemas infecciosos perinatales; otro debido a parada cardiorrespiratoria, y en el último paciente la causa fue un embolismo múltiple de causa no filiada. El diagnóstico se realizó mediante pruebas de imagen: ecografía cerebral (14 pacientes), tomografía craneal (TC) (19 pacientes), resonancia craneal (RM) (5 pacientes). La ecografía cerebral demostró ser el método diagnóstico más eficaz. La evolución clínica fue muy desfavorable. Fallecieron dos niños. En 11 pacientes (73,33%) las secuelas fueron muy graves (amencia, microcefalia, tetraparesia espástica y en siete de ellos, epilepsia permanente). En dos casos la evolución radiológica fue hacia una hidranencefalia. En cuatro pacientes (26,66%) la secuela fue una hemiparesia espástica.

Conclusiones. El pronóstico de la EMQ es muy sombrío, por lo que es muy importante su diagnóstico precoz. La ecografía cerebral ha demostrado ser el método diagnóstico de primera elección.

An Esp Pediatr 1997;46:33-39.

Palabras clave: Encefalomalacia multiquística; Gestación gemelar; Gemelos monocigóticos; Asfixia perinatal.

MULTICYSTIC ENCEPHALOMALACIA. REVIEW OF 19 CASES

Abstract. Objective: Multicystic encephalomalacia (EMQ) is a pediatric entity where the brain tissue is substituted by cavities of variably sizes.

Patients and methods: Nineteen children diagnosed of EMQ were studied retrospectively. We analyzed the etiology, diagnosis and the clinical and radiological evolution.

Results: There were three different etiologies: twin pregnancy, 12 cases; perinatal hypoxia, 4 cases; perinatal infection, 1 case; cardiac arrest, 1 case; and 1 patient with multiple embolism of unknown cause. The diagnosis of EMQ was made with cerebral ultrasonography (14 patients), computed tomography (19 patients) and magnetic resonance imaging (5 patients). We stress the utility of cerebral ultrasonography in early and reliable diagnosis of EMQ. The clinical development was unfavorable. We studied the outcome of 15 patients. Two children died.

¹Unidad de Neurología Pediátrica. ²Unidad de Neurorradiología Pediátrica. Hospital «Doce de Octubre». Madrid.

Correspondencia: Gloria Orejón de Luna. C/ Ibarra 9, 4º B. 28041 Madrid.

Recibido: Enero 1996

Aceptado: Julio 1996

Eleven patients (73%) show severe consequences (mental retardation, microcephaly, spastic tetraplegia, and in 7 children epilepsy). In 2 cases, the radiological development was hydranencephaly. Examination of the 4 remaining children (26.66%) revealed a spastic hemiplegia.

Conclusions: EMQ is a rare disease in childhood and has a very poor outcome, for this reason early diagnosis is very important. To this effect, cerebral ultrasonography is the imaging modality of choice.

Key words: Multicystic encephalomalacia. Twin pregnancy. Monozygotic twins. Perinatal hypoxia.

Introducción

La EMQ es una entidad que ocurre en la infancia, en la que el parénquima cerebral es sustituido por múltiples cavidades de diferente tamaño. Se afectan tanto la sustancia gris como la sustancia blanca. Las lesiones se localizan fundamentalmente en la zona de unión de la sustancia blanca y la sustancia gris. Los territorios vasculares predominantemente afectados son los que corresponden a las arterias cerebral anterior y media. Los ganglios basales, cerebelo y tronco cerebral, en general, no se afectan. Desde el punto de vista patológico, el cuadro se caracteriza por un reblandecimiento del tejido cerebral, con reabsorción posterior del tejido necrótico y formación de quistes, los cuales están separados por abundante tejido glial cicatricial⁽¹⁻³⁾.

La lesión se relaciona, generalmente, con las gestaciones múltiples, pero puede también ocurrir con asfixia perinatal, infecciones víricas, traumatismos, hemorragia, isquemia y aumento de presión intracraneal^(1,4).

Con respecto a la fisiopatología, los casos más estudiados han sido los secundarios a gestaciones gemelares. La hipótesis vascular, es decir, la trombosis de las arterias cerebrales provenientes de émbolos de tejido placentario, es la más admitida por la mayoría de los autores⁽³⁻⁷⁾.

Material y métodos

Se revisan de forma retrospectiva los casos de EMQ registrados en nuestro centro desde enero de 1982 hasta diciembre de 1994. Fueron un total de 19 casos. Para realizar el estudio de la serie, agrupamos a los pacientes según la etiología en tres grupos: grupo A- gestación múltiple; grupo B- sufrimiento fetal agudo y grupo C- otras causas. Realizamos un estudio descriptivo de los tres grupos, analizando:

1. Antecedentes perinatales: edad gestacional, peso al nacimiento, test de Apgar, tipo de placenta; si hubo fallecimiento del otro gemelo, intervalo desde el fallecimiento de un gemelo

Tabla I Encefalomalacia multiquística en gestaciones gemelares: 12 casos

Paciente	Edad/sexo	EG/PRN	SFA	Gemelo fallecido	Placenta	Diagnóstico	Evolución/tiempo
Caso 1	RN/varón	34 sem/1.920 g	No	Sí (4 días antes)	Monocorial monoamniótica	Ecografía	Secuelas severas/7 años Hidranencefalia
Caso 2	6 meses/mujer	34 sem/1.800 g	No	Sí (36 horas antes)	Monocorial monoamniótica	Ecografía	Secuelas severas/6,5 años
Caso 3	RN/varón	34 sem/2.130 g	No	Sí (15 días antes)	Monocorial biamniótica	Ecografía	Secuelas severas/4,5 años
Caso 4	2 años/mujer	35 sem/1.930 g	No	Sí (7 días antes)	Monocorial biamniótica	TC	Hemiparesia/12 años
Caso 5	4 años/mujer	35 sem/?	No	Sí (7 días antes)	Monocorial monoamniótica	TC	Hemiparesia/11 años
Caso 6	RN/mujer	35 sem/2.280 g	Sí	Sí (4 días antes)	Monocorial biamniótica	Ecografía	Exitus/6 días
Caso 7	3 meses/varón	36 sem/2.490 g	No	Sí (3 días antes)	Monocorial monoamniótica	TC	No seguimiento
Caso 8	RN/varón	37 sem/2.950 g	Sí	Sí (3 días antes)	Monocorial biamniótica	Ecografía	Secuelas severas/10 años
Caso 9	8 meses/varón	RNT/2.630 g	No	Sí (7 días antes)	Monocorial monoamniótica	Ecografía	Hemiparesia/6,5 años
Caso 10	2 meses/mujer	RNT/3.000 g	No	Sí (2 meses antes)	Monocorial monoamniótica	TC	Secuelas severas/8 años Hidranencefalia
Caso 11	RN/varón	37 sem/1.610 g	No	No	Monocorial biamniótica	Ecografía	Secuelas severas/3,5 años
Caso 12	RN/varón	37 sem/2.600 g	Sí	Sí (5 días antes)	Monocorial monoamniótica	TC	Hemiparesia/5,5 años

EG: Edad gestacional; PRN: Peso nacimiento; SFA: Sufrimiento fetal agudo.

Tabla II Encefalomalacia multiquística secundaria a sufrimiento fetal agudo: 4 casos

Paciente	Edad/sexo	EG/PRN	Test Apgar	Tipo reanimación	Diagnóstico	Evolución/tiempo
Caso 1	RN/mujer	40 sem/2.750 g	1': 3/5: 7	IV: Intubación	TC	Secuelas severas/6 años
Caso 2	1 año/varón	40 sem/3.150 g	1': 5/5: 8	III: IPPV	Ecografía	Secuelas severas/3 años
Caso 3	RN/varón	39 sem/?	1': 2/5: 7	V: Intubación + drogas	TC	Secuelas severas/12 meses
Caso 4	RN/mujer	35 sem/2.500 g	1': 4/5: 9	V: Intubación + drogas	Ecografía	No seguimiento

al nacimiento del otro, en los casos de gestación múltiple; descripción de los acontecimientos ocurridos en los tres casos del último grupo que no tuvieron una causa común.

2. La edad al diagnóstico según las diferentes etiologías.

3. Clínica de inicio, de forma global y agrupados por etiologías y por edad de inicio de la clínica.

4. Métodos diagnósticos.

5. Evolución: el seguimiento se pudo realizar en 15 pacientes durante un período de tiempo que osciló entre 1 y 12 años. Se valoran las secuelas neurológicas, tanto clínicas como radiológicas, de forma global y según las diferentes etiologías.

Resultados

Datos epidemiológicos. De los 19 pacientes, 11 casos fueron niños y 8 niñas. Con respecto a la edad en el momento del diagnóstico, 11 casos (58%) debutaron en el período neonatal (< 1 mes), seis casos (32%) lo hicieron durante el primer año de vida (> 1 mes y < 1 año) y dos casos (11%) fueron mayores de 1 año cuando consultaron por primera vez.

Etiología. Se dividió en tres grupos. **Grupo A: gestación múltiple:** 12 casos (64%) (Tabla I): siete pacientes fueron RN pretérmino (edad gestacional 34-36 semanas) y cinco RN a término. En 11 casos el otro gemelo falleció intraútero y en un caso hubo datos de transfusión feto-fetal (diferencia de hemoglobina mayor

de 5 g/dl). El intervalo que hubo entre la muerte de un gemelo y el nacimiento del superviviente fue en un caso de 2 meses, en otro, de 15 días y en los restantes osciló entre 1 y 7 días. La placenta fue monocorial biamniótica en cinco casos y monocorial monoamniótica en los otros siete. Se objetivó SFA en tres pacientes de este grupo. **Grupo B: sufrimiento fetal agudo (SFA):** cuatro casos (21%) (Tabla II): todos los pacientes menos uno fueron RN a término. **Grupo C: otras causas: tres casos (15%).** En la tabla III se resumen las historias clínicas de estos tres pacientes.

Analizando la edad en el momento del diagnóstico según las etiologías, se pudo comprobar que los dos pacientes que consultaron más tarde fueron secundarios a gestaciones gemelares. La mayoría de los casos de gemelos y los secundarios a SFA se diagnosticaron durante el primer mes de vida.

Clínica inicial. Los principales motivos por los que se consultó fueron (Tabla IV): estatus convulsivo neonatal, síndrome de hiperexcitación y crisis convulsivas. Otros motivos fueron: asimetrías motoras, coma, microcefalia y retraso psicomotor. Se detectaron dos casos al realizar una evaluación rutinaria, por tener como antecedente una gestación múltiple, con gemelo fallecido intraútero. No se pudo relacionar la clínica de presentación según la etiología, pero sí según la edad al diagnóstico, ya que los casos detectados en el período neonatal, debutaron con más frecuencia como estatus convulsivo o síndrome de hipe-

Tabla III Encefalomalacia multiquística. Otras causas: 3 casos

Paciente	Edad/sexo	EG/PRN	Antecedentes	Diagnóstico	Evolución/tiempo
Caso 1	1 mes/varón	35 sem/2.306 g	Cirugía abdominal Rotura de arteria femoral Sepsis Peritonitis	Ecografía	Exitus/60 días
Caso 2	1 mes/varón	35 sem/2.530 g	Cuadro catarral Sospecha pausas apnea Parada cardiorrespiratoria	TC	Secuelas severas/3 años
Caso 3	RN/mujer	RNT/2.400 g	Policitemia Exanguinotransfusión parcial Cuadro catarral	Ecografía	Secuelas severas/6 años

Tabla IV Clínica inicial

Clínica	Nº casos (%)
Estatus epiléptico neonatal	5 (26,31)
S. hiperexcitabilidad	4 (21,05)
Crisis convulsivas	3 (15,78)
Asimetrías motoras	2 (10,52)
Evaluación	2 (10,52)
Coma	1 (5,26)
Microcefalia	1 (5,26)
Retraso psicomotor	1 (5,26)

Tabla V Hallazgos radiológicos

Ecografía cerebral	TC craneal
Normal (nicial)*	Atrofia córtico-subcortical
Edema cerebral difuso*	Ventriculomegalia
Ventriculomegalia	Lesiones quísticas
Imágenes hipocogénicas e hiperecogénicas parenquimatosas múltiples y bilaterales	bilaterales
Cavidades quísticas bilaterales (evolutivo)	

* En los casos de sufrimiento fetal agudo.



Figura 1. Ecografía cerebral transfontanelar, corte parasagital. Alteración difusa de la ecogenicidad parenquimatosa. Ventriculomegalia.

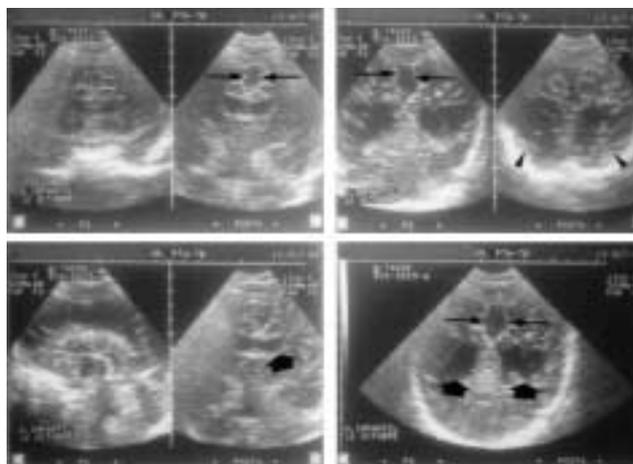


Figura 2. Ecografía cerebral transfontanelar. Imágenes quísticas a nivel de ambos lóbulos occipitales (cabezas de flecha). Ventriculomegalia (flechas grandes) y aumento del espacio extraaxial (flechas pequeñas).

rexcitabilidad y los casos detectados más tarde se manifestaron como crisis convulsivas aisladas, asimetrías motoras o microcefalia.

Diagnóstico. El diagnóstico se realizó por radiología. En 14 pacientes se realizó ecografía cerebral; en los 19 pacientes, tomografía computarizada (TC) craneal y en cinco casos, resonancia magnética (RM) craneal (Tabla V).

Se realizaron ecografías seriadas durante el primer mes des-

de el momento de la consulta. En 11 casos, durante este período de tiempo la ecografía fue patológica, y en tres pacientes fue inespecífica. Sin embargo, repetida la ecografía cerebral durante los 6 meses siguientes, terminó siendo patológica también en estos tres últimos casos. Los hallazgos ecográficos fueron muy similares (Figs. 1 y 2): ventriculomegalia con o sin aumento del

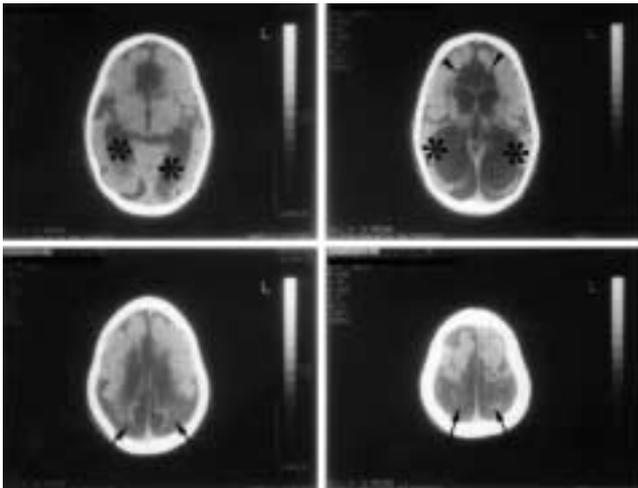


Figura 3. TC craneales (axiales). Hiperdensidad parenquimatosa difusa. Lesiones quísticas frontales (cabezas de flecha). Ventriculomegalia (asterisco). Aumento del espacio extraaxial (flechas).

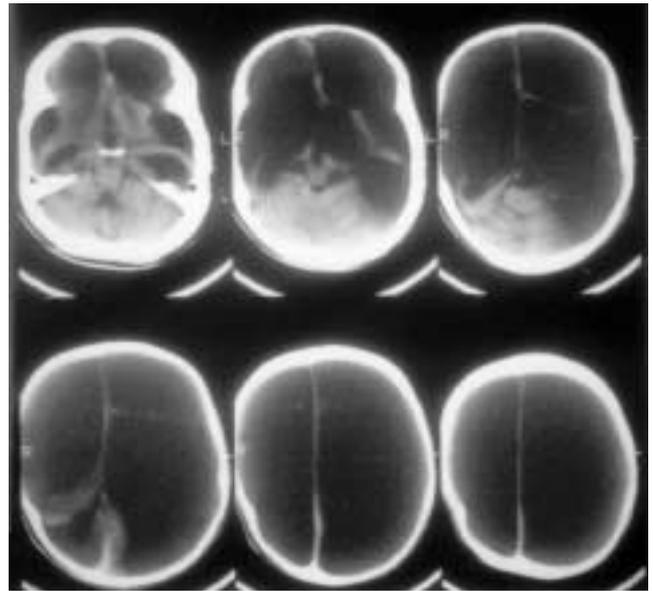


Figura 4. TC craneales (axiales). Destrucción masiva del parénquima cerebral supratentorial.

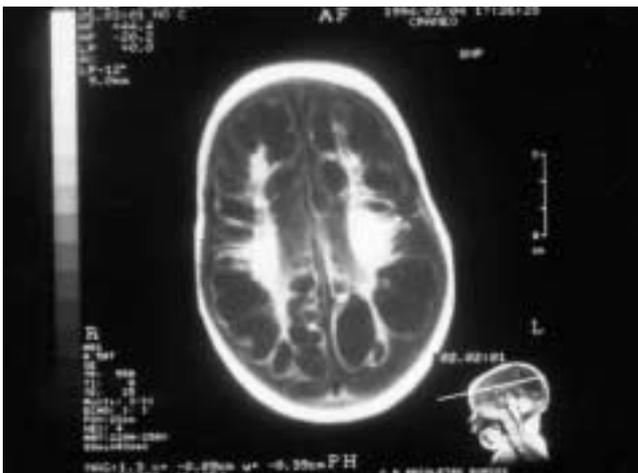


Figura 5. RM craneal (axial). Imagen ponderada de T1. Múltiples lesiones quísticas corticales. Hiperintensidad de sustancia blanca.

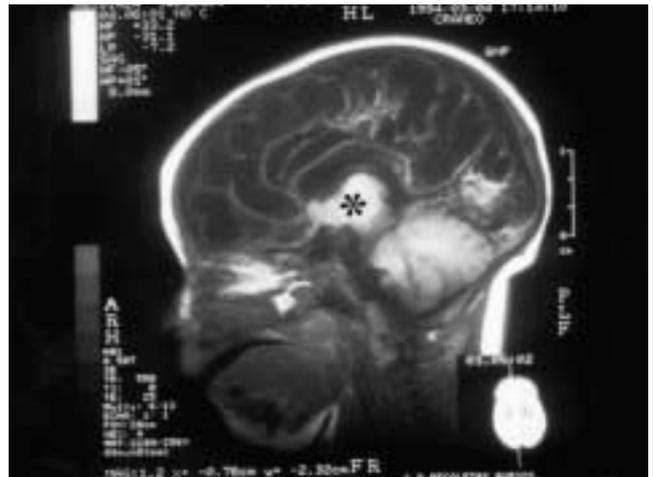


Figura 6. RM craneal (sagital). Imagen ponderada en T1. Múltiples lesiones quísticas. Hiperintensidad de ganglios basales (asterisco).

espacio extraaxial como signo de atrofia, imágenes hipocogénicas e hiperecogénicas parenquimatosas múltiples bilaterales y cavidades quísticas bilaterales, ya en un estadio más evolutivo. En los casos de SFA fue más frecuente que las primeras ecografías fueran inespecíficas, así como que el hallazgo inicial fuera un edema cerebral difuso, hallazgo que no se vio en los casos de gestaciones múltiples.

En cuanto a la TC craneal, fue realizada en todos los pacientes. Siempre fue anormal, siendo diagnóstica en ocho pacientes. Los hallazgos radiológicos en la TC craneal también fueron muy similares (Figs. 3 y 4): atrofia córtico-subcortical, ventriculomegalia más o menos simétrica y lesiones quísticas bihemisféricas en general de diferentes tamaños.

La RM craneal, que siempre fue patológica, en general, no aportó ninguna información adicional, salvo una mejor defini-

ción y localización de las lesiones (Figs. 5, 6 y 7).

En la evolución radiológica se pudieron objetivar los hallazgos que definen a la EMQ: múltiples cavidades quísticas de diferente tamaño, que afectan a ambos hemisferios, dejando indemne la fosa posterior. En dos pacientes la evolución posterior fue a la confluencia de las cavidades quísticas dando lugar a una hidranencefalia.

Evolución clínica. Fallecieron dos pacientes, a los 3 y a los 60 días de vida, respectivamente. El estudio necrópsico se realizó en uno de ellos, donde se objetivaron lesiones generalizadas de anoxia con afectación multiorgánica y concretamente en el sistema nervioso central, se encontró afectación isquémico-anóxica extrema y con abundantes patrones de lesión a todos los



Figura 7. RM craneal (coronal). Imagen ponderada en T1. Múltiples lesiones quísticas bihemisféricas. Hiperintensidad de ganglios basales (asterisco).

niveles, excepto en cerebelo.

El seguimiento se llevó a cabo en un total de 15 niños. Se objetivaron secuelas graves en 11 casos (73,33%) y leves-moderadas en cuatro (26,66%) (Tabla VI). En todos los pacientes se encontró retraso psíquico, siendo leve o mínimo en cuatro pacientes y muy grave, con amencia, en los 11 restantes. En 11 casos hubo microcefalia. La presencia de microcefalia se relacionó de forma invariable con retraso psíquico moderado-grave; sin embargo, en los casos leves, el perímetro cefálico se mantuvo siempre dentro de márgenes normales. En 11 pacientes hubo tetraparesia espástica severa, siete casos quedaron con epilepsia permanente y en cuatro pacientes la secuela fue una hemiparesia espástica. No hubo diferencias objetivables al relacionar las secuelas según las diferentes etiologías, aunque no se realizó un análisis estadístico, dado el escaso número de pacientes.

Discusión

En 1954 Cohen y Kriskansen⁽⁷⁾ y en 1956 Kramer⁽⁸⁾ hacen referencia a la EMQ como condición clínica secundaria a diferentes causas. En 1961 Benirschke⁽⁹⁾ presenta el caso de un re-

Tabla VI Secuelas clínicas

Secuelas	Nº casos (%)
Retraso psíquico	15 (100)
Microcefalia	11 (73,33)
Tetraparesia espástica	11 (73,33)
Convulsiones	7 (46,66)
Hemiparesia	4 (26,66)

Tabla VII Criterios diagnósticos de EMQ

Propuestos por Aicardi y cols.⁽²⁾

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.

cién nacido de un embarazo gemelar, con el otro gemelo marcado intraútero, en el que al realizar el estudio patológico se encontraron múltiples trombosis que ocluían diferentes vasos. Pero fue en 1972 cuando Aicardi y cols.⁽²⁾ propusieron los criterios para el diagnóstico de la EMQ (Tabla VII).

La EMQ es atribuible a múltiples causas, siendo la más frecuente la gestación gemelar, con gemelo fallecido intraútero^(1,4,10). Para algunos autores⁽¹¹⁾ la asfixia severa o las alteraciones vasculares son los factores etiológicos más importantes de este tipo de lesión cerebral. La hipoxia severa sobre el cerebro fetal produce un edema importante que agrava aún más la falta de perfusión cerebral y produce una pérdida de la capacidad de autorregulación vascular cerebral, produciéndose así un círculo vicioso que genera una isquemia cerebral segmentaria. En 1956 Hallervorden y Meyer⁽¹²⁾ postularon que la causa más frecuente de trombosis en los neonatos es la asfixia neonatal; sin embargo, se ha visto que la EMQ es secundaria a múltiples causas, en las que la asfixia no ha tenido un papel principal.

En nuestra serie la mayoría de los casos fueron secundarios a una gestación múltiple, con gemelo fallecido intraútero. La incidencia de gemelos monocigotos es uno de cada 200 recién nacidos. La frecuencia de defectos en la morfogénesis es mayor en las gestaciones múltiples que en las gestaciones únicas. Estos defectos pueden ser de tres tipos: malformaciones precoces y complejas, alteraciones vasculares y deformidades por falta de espacio. La fisiopatología de estos defectos parece estar relacionado con la presencia en la placenta monocoriónica de múltiples interconexiones de tipo vena/vena, arteria/arteria o arteria/vena. Si durante el embarazo se produce cualquier desequilibrio en estas interconexiones y según el momento en el que este desequilibrio se produzca, aparecerán complicaciones tales como malformaciones y/o muerte, de uno o ambos fetos^(13,14).

En un estudio multicéntrico⁽¹⁵⁾ realizado sobre 30.000 partos se pudo concluir que un 3% de las gestaciones de gemelos monocigotos llegan a término con uno de los fetos muerto; y entre los supervivientes, un tercio presenta defectos severos del sistema nervioso central (SNC), lo que supone un 1% de todos los gemelos monocigotos. La patogenia de las lesiones que aparecen en los gemelos monocigotos con gemelo fallecido intraútero, parece estar en la transfusión de sangre rica en tromboplastina desde el gemelo fallecido al superviviente, a través de las múltiples anastomosis vasculares de la placenta monocoriónica^(9,16). Otros autores enfatizan más sobre el paso de coágulos o detritus desde el gemelo fallecido o desde la placenta hacia la circulación del gemelo superviviente⁽¹⁴⁾. En cualquier caso, el resultado final sería una coagulación intravascular diseminada que daría como resultado la producción de áreas de isquemia con pérdida de tejido a diferentes niveles. Esta teoría vascular ha sido confirmada por los estudios angiográficos realizados en dos gemelos con EMQ, supervivientes de un embarazo con el otro gemelo fallecido intraútero⁽¹⁷⁾. El tipo de lesión producida en el gemelo superviviente parece estar relacionada con el momento en que se produce el fallecimiento del otro gemelo^(16,18). Así, si el daño vascular se produce en etapas tempranas del embarazo, el resultado es la atresia o pérdida selectiva de un tejido u órgano; pero si la muerte del gemelo se produce en el último trimestre de la gestación, el resultado es el infarto o isquemia selectiva del tejido u órgano.

También se han descrito, aunque con menos frecuencia, defectos estructurales de base vascular en gemelos monocigotos sin el antecedente del otro gemelo fallecido intraútero. La etiopatogenia de estos casos está poco clara, aunque parece que la causa fundamental radica en un síndrome de transfusión fetofetal a través de las anastomosis arteria/vena^(2,4,14,19-21).

Además de la anoxia perinatal y las gestaciones gemelares, también se han descrito otras causas de EMQ. Entre estas otras causas están las infecciones del SNC (víricas o bacterianas)^(2,22-4), traumatismo craneal en el período neonatal⁽³⁾, hemorragias intracraneales, aumento de la presión intracraneal, inflamaciones inespecíficas⁽⁴⁾, e incluso una malformación de la arteria carótida⁽²⁵⁾.

Sea cual sea la etiología, el mecanismo final parece ser el mismo: una interrupción vascular, bien por fenómenos tromboembólicos, bien por alteración de la perfusión cerebral de forma difusa, bien por alteraciones macro o microscópicas a nivel vascular. Como ya hemos comentado anteriormente, existe una mayor selectividad por respetar los territorios dependientes del sistema vertebrobasilar. Esta selectividad no está totalmente explicada, aunque podría deberse a una mayor vulnerabilidad de las estructuras afectadas^(1,26).

Aunque el órgano más frecuentemente afectado es el cerebro, se pueden encontrar otras alteraciones como: aplasia cutis, atresia intestinal, gastrosquisis, infartos esplénicos, infartos hepáticos, riñón en herradura, necrosis cortical renal, infartos pulmonares, hemiatrofia facial, sección espinal o amputación de miembros^(5,13,14,16). En el cerebro del gemelo superviviente se han descrito diferentes lesiones encefaloclasticas, según la severi-

dad de la interrupción vascular y del momento en que ésta tuvo lugar. En los estadios más tempranos de la gestación pueden producirse trastornos severos de la migración neuronal, mientras que cuanto más avanza la gestación y el cerebro está más maduro se producen lesiones quísticas, siendo la hidranencefalia la lesión más severa de daño cerebral⁽²⁷⁾. En los estadios tempranos de la gestación, cuando la migración neuronal se está llevando a cabo (entre la 8ª y 15ª semana de gestación), se produce una lesión cerebral conocida como esquizecefalia, que se acompaña de una alteración de la migración neuronal, como agiria o lisencefalia, paquigiria o polimicrogiria^(3,6,28-31). Las lesiones que ocurren después de la migración neuronal pero antes de que el cerebro desarrolle la capacidad de reacción glial, se conocen como porencefalias encefaloclasticas, sin alteraciones de la migración neuronal asociadas^(3,6,28). Por último, la EMQ sería el resultado de un daño cerebral que se produce después de la migración neuronal y cuando el cerebro ya tiene la capacidad de producir una importante reacción glial ante cualquier insulto. Así, el cerebro más maduro reacciona con un aumento de la gliosis, haciendo que el daño sea más focal y no tan difuso como en el cerebro inmaduro⁽³⁾.

El cuadro clínico es muy inespecífico^(1-6,10,16,17,19,22,25,32). El momento de aparición de los síntomas en los casos de gestaciones gemelares y en los secundarios a hipoxia cerebral, es en los primeros días de vida; aunque en los casos más leves estos síntomas pueden pasar desapercibidos y ser más evidentes a lo largo del desarrollo psicomotor. Cuando la EMQ es debida a otras causas la clínica aparecerá según el momento en que tiene lugar la noxa o insulto. Los síntomas iniciales varían desde un cuadro leve consistente en un síndrome de hiperexcitabilidad inespecífica, con llanto e irritabilidad, hasta síntomas severos de disfunción neurológica. Entre estos últimos los más frecuentes son: convulsiones, estatus convulsivo neonatal y coma.

El diagnóstico en vida de la EMQ se realiza mediante pruebas de neuroimagen, siendo la ecografía cerebral transfontanelar el primer método a realizar^(4,10,23). Otras técnicas son la TC craneal y la RM craneal. Con estas dos técnicas se obtiene una mayor definición de las lesiones cerebrales, aunque una ecografía cerebral realizada por personal experto tiene la suficiente definición como para detectar este tipo de lesiones y hacer el diagnóstico diferencial con cuadros semejantes pero de etiología diferente. En un estudio realizado por Keeney⁽³³⁾ se vio que la ecografía cerebral transfontanelar detectaba el 79% de las lesiones demostradas posteriormente por RM, mientras que la TC craneal sólo detectaba el 41%. Este mismo autor concluyó que la ecografía cerebral debe ser el primer método a realizar, practicándose una RM craneal en aquellos pacientes en los que sea necesario completar la definición estructural de los hallazgos patológicos.

La evolución es hacia una disfunción neurológica severa en la mayoría de los casos^(1-6,10,16,17,19,22,35,32). Los pacientes presentan un retraso psicomotor muy severo en forma de tetraparesia espástica, convulsiones epilépticas en algunos casos y generalmente microcefalia. El deterioro neurológico es progresivo has-

ta que fallece, siendo la mortalidad más elevada durante el primer año de vida^(2,4,26). En algunos casos la evolución es más benigna, como ocurrió en cuatro de los pacientes de nuestra serie. En estos pacientes la lesión es menos extensa y se localiza en regiones que comprometen menos el desarrollo psicomotor posterior.

En cuanto a la evolución radiológica de la EMQ, en la mayoría de los casos la lesión se estabiliza con la formación de múltiples quistes de paredes gruesas. Sin embargo, en algunos casos se produce la confluencia de varios quistes, dando lugar a la aparición de quistes de mayor tamaño o a una imagen de ausencia de parénquima cerebral, que es lo que se conoce como hidranencefalia^(3,6,34).

Aunque la EMQ es una entidad poco frecuente, queremos resaltar que el conocimiento de esta patología y de los factores de riesgo que la favorecen es importante con el fin de realizar un diagnóstico temprano y poder dar un pronóstico a la familia lo más pronto posible.

Bibliografía

- Aicardi J. Disease of the nervous system in childhood, 1ª ed. Londres/Oxford/New York: Mac Keith Press, 1992; págs. 21-22.
- Aicardi J, Goutieres F, Hodeburg A. Multicystic encephalomalacia of infants and its relation to abnormal gestation and hydranencephaly. *J Neurol Sci* 1972; **15**:357-373.
- Naidich P, Chakera T. Multicystic encephalomalacia: CT appearance and pathological correlation. *J Comput Assist Tomography* 1984; **8**:631-634.
- Sans Fito A, Campistol Plana J, Poo Argüelles P, Krauel Vidal J. Encefalomalacia multiquistica en gestaciones gemelares. *An Esp Pediatr* 1990; **32**:163-166.
- Patten R, Mack L, Nyberg D, Filly R. Twin embolization syndrome: prenatal sonographic detection and significance. *Radiology* 1989; **173**:685-689.
- Smith R, Savolaine E. Computed tomography evolution of multicystic encephalomalacia CT. *J Comput Tomography* 1986; **10**:249-254.
- Cohen M, Kriskansen K. Multiple encephalomalacia of infancy. *Acta Psychiatr Neurol* 1954; **17**:295-298.
- Kramer W. Multilocular encephalomalacia. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1956; **19**:209-211.
- Benirschke K. Twin placenta in perinatal mortality. *State J Med* 1961; **61**:1499-1508.
- Rufo Campos M, López Barrio A, Gómez de Terreros I. Encefalomalacia multiquistica de gemelos: diagnóstico ecográfico. *An Esp Pediatr* 1990; **33**:579-581.
- Erasmus C, Blackwood W, Wilson J. Infantil multicystic encephalomalacia after maternal bee sting anaphylaxis during pregnancy. *Arch Dis Child* 1982; **57**:785-787.
- Hallervorden J, Meyer JE. Cerebral Kinderlähmung. En: Lubarsch O, Henke F, Rösle R (eds). *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie*, vol 13, pt 4. Berlin: Springer-Verlag, 1956; p. 262.
- Jones KL. Smith's Recognizable patterns of human malformation, 4th ed. Philadelphia/Londres/Toronto/Montreal/Sydney/Tokyo: W.B. Saunders Co. 1988; 591:600-601.
- Schinz A, Smith D, Miller JR. Monozygotic twinning and structural defects. *J Pediatrics* 1979; **95**:921-930.
- Melnick M. Brain damage in survivor after death of monozygotic co-twin. *Lancet* 1977; **2**:1287.
- Hoyme HE, Higginbottom MC, Jones KL. Vascular etiology of disruptive structural defects in monozygotic twins. *Pediatrics* 1981; **67**:288-291.
- Yoshioka H, Kadomoto Y, Mino M y cols. Multicystic encephalomalacia in liveborn twin with a stillborn macerated co-twin. *J Pediatrics* 1979; **95**(Part 1):798-800.
- Bernischke K, Driscoll SG. The pathology of the human placenta. New York: Springer-Verlag, 1974;187-236.
- Sugama S, Kusano K. Monocygous twin with polymicrogiria and normal co-twin. *Pediatr Neurol* 1994; **11**:62-63.
- Smith JF, Rodeck C. Multiple cystic and focal encephalomalacia in infancy and childhood with brain stem damage. *J Neurol Sci* 1975; **25**:377-388.
- Manterola A, Towbin A, Yakolev P. Cerebral infarction in the human fetus near term. *J Neuropath Exp Neurol* 1966; **25**:470-488.
- Chutorian AM, Michener RC, Defendini R y cols. Neonatal polycystic encephalomalacia: four new cases and review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1979; **42**:154-160.
- Stannard MW, Jiménez JF. Sonographic recognition of multiple cystic encephalomalacia. *AJR* 1983; **141**:1321-1324.
- Gupta RK, Pant CS, Sharma A y cols. Ultrasound diagnosis of multiple cystic encephalomalacia. *Pediatr Radiol* 1988; **18**:6-8.
- Sendelbach KM, Gujrati M, Husain AN. Web-like malformation of the carotid artery and multicystic encephalomalacia. *Pediatric Pathology* 1992; **12**:706-710.
- Ferrer I, Navarro C. Multicystic encephalomalacia of infancy. *J Neurol Sci* 1978; **57**:785-878.
- Larroche JCI, Drouelle P, Delezoide AL y cols. Brain damage in monozygous twins. *Biol Neonate* 1990; **57**:261-278.
- Raybaud C. Destructive lesions of the brain. *Neuroradiology* 1983; **25**:265-291.
- Yakolev PI, Wadsworth RC. Schizencephalies. A study of the congenital clefts in the cerebral mantle. I. Clefts with fused lips. *J Neuropathol Exp Neurol* 1946; **5**:116-130.
- Yakolev PI, Wadsworth RC. Schizencephalies. A study of the congenital clefts in the cerebral mantle. II. Clefts with hydrocephalus and lips separated. *J Neuropathol Exp Neurol* 1946; **5**:169-206.
- Friede RL. Developmental neuropathology. New York: Springer-Verlag, 1975.
- Beceiro J, García-Alix A, López Alonso R y cols. Encefalopatía por interrupción vascular intraútero en un lactante con el antecedente de muerte antenatal de su gemelo monocigoto. *An Esp Pediatr* 1990; **33**:153-155.
- Keeney SE, Adcock E, McArdle CB. Prospective observations of 100 high-risk neonates by high-field (1.5 Tesla) Magnetic Resonance Imaging of the Central Nervous System. II. Lesions associated with hypoxic-ischemic encephalopathy. *Pediatrics* 1991; **87**:431-438.
- Jung JH, Graham JM, Schultz N y cols. Congenital hydranencephaly/porencephaly due to vascular disruption in monozygotic twins. *Pediatrics* 1984; **73**:467-469.