**Quiste Porencefálico: Reporte de Caso**  
**Porencephalic Cyst: A Case Report**

<https://doi.org/10.37135/ee.04.21.09>

**Autores:**

Samuel Beethoven Paredes Revelo<sup>1</sup> - <https://orcid.org/0000-0001-7042-0228>

Erik Daniel Paredes Morales<sup>1</sup> - <https://orcid.org/0000-0003-0147-4614>

Juan Diego Holguín Cascante<sup>2</sup> <https://orcid.org/0009-0006-1906-4970>

**Afiliación:**

<sup>1</sup>Centro de Atención Integral “Paredes Revelo”

<sup>2</sup>Centro Quirúrgico CITIMED

**Autor de correspondencia:** Paredes Revelo Samuel Beethoven. Centro de Atención Integral “Paredes Revelo”. Quito – Ecuador, Huigra y Chicaña, Pasaje S17b. Email: [drmaiden95@outlook.es](mailto:drmaiden95@outlook.es). Teléfono: 0969008387

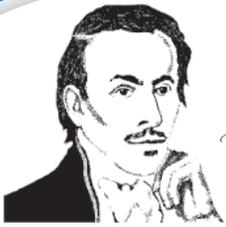
**Recibido:** 8 de abril de 2024

**Aprobado:** 30 de julio de 2024

**RESUMEN**

La porencefalia es una enfermedad neurológica infrecuente caracterizada por la formación de quistes cerebrales congénitos o adquiridos llenos de líquido cefalorraquídeo, el cual presenta múltiples síntomas y su incidencia es de 3,5 por 100,000 nacidos vivos. El caso de una mujer de 24 años que presentó crisis convulsivas tónico – clónicas, de aproximadamente 1 minuto y 30 segundos de duración, con periodo post ictal con relajación de esfínteres y pérdida de la memoria anterógrada a corto plazo, debido a reemplazo de tratamiento anticonvulsivo de base por “medicamento herbolario”. Se evidenció una lesión hipointensa a nivel del lóbulo temporo occipital derecho, de características quísticas, y con contenido líquido. Debido a su complejidad y efectos sobre el sistema nervioso, no existe una guía para su manejo, pero suele requerir un enfoque multidisciplinario. Se implementó tratamientos para los síntomas y brindar una mejor calidad de vida a aquellos que padecen esta condición.

**Palabras clave:** porencefalia, quistes del sistema nervioso central, convulsiones, epilepsia.



## ABSTRACT

Porencephaly is a rare neurological disease characterized by the formation of congenital or acquired cerebral cysts filled with cerebrospinal fluid, which presents multiple symptoms, and its incidence is 3.5 per 100,000 live births. The case of a 24-year-old woman who presented tonic-clonic seizures, lasting approximately 1 minute and 30 seconds, with the post-ictal period with sphincter relaxation and loss of short-term anterograde memory due to replacement of essential anticonvulsant treatment by "herbal medicine." A hypointense lesion was evidenced at the level of the right tempo occipital lobe, with cystic characteristics and liquid content. Due to its complexity and effects on the nervous system, there are no guidelines for its management, but it usually requires a multidisciplinary approach. Treatments were implemented to treat the symptoms and provide a better quality of life to those suffering from this condition.

**Keywords:** porencephaly, central nervous system cysts, seizures, epilepsy

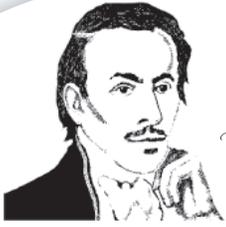
## INTRODUCCION

La porencefalia es una enfermedad poco común caracterizada por formación de quistes o cavidades llenas de líquido cefalorraquídeo (LCR) dentro del parénquima cerebral, la cual conserva comunicación con el espacio subaracnoideo, el sistema ventricular o ambos<sup>(1)</sup>. Dicha enfermedad da lugar a una variedad de síntomas que pueden ser leves como para pasar desapercibidos o lo suficientemente peligrosos como para causar alteraciones neurológicas graves a quienes lo padecen.<sup>(2)</sup>

Los quistes porencefálicos pueden ser categorizados como congénitos o adquiridos. Se ha sugerido que estos quistes se originan debido a una alteración en el suministro vascular que resulta en la degeneración cerebral. Los quistes porencefálicos congénitos se forman como consecuencia de una lesión vascular durante la etapa intrauterina, lo cual ocasiona isquemia cerebral o hemorragia intraparenquimatosas. Además, su presencia se puede asociar a lesiones infecciosas intrauterinas causadas por el citomegalovirus.<sup>(3)</sup>

Existen estudios limitados que determinan la prevalencia de esta enfermedad, sin embargo, se encontró que su incidencia es de 3,5 por 100,000 nacidos vivos.<sup>(4)</sup> No se encontraron publicaciones actualizadas en Latinoamérica o Ecuador que permitan realizar una comparación. Además, es importante destacar que los casos de esta enfermedad se informan muy raramente en adultos<sup>(5)</sup>, y a pesar de ser una enfermedad esporádica, existen reportes de porencefalia familiar.<sup>(6)</sup>

La porencefalia puede ser causada por diversos factores, como infartos vasculares cerebrales, hemorragias, traumatismos, infecciones del sistema nervioso central, defectos en la migración neuronal, consumo de cocaína durante la gestación y otras causas idiopáticas.<sup>(7,8)</sup> Se encontró que una causa posible para esta enfermedad puede estar asociado a COVID-19,<sup>(9)</sup> ya que plantean que la afinidad del



virus por el receptor ECA2 pudiera desatar una desregulación tensional acompañado de hemorragias que pueden llegar a la formación del quiste porencefálico.<sup>(10)</sup>

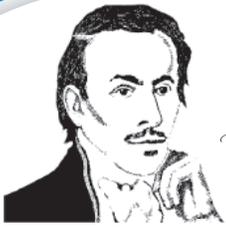
Según Tambuzzi- et al, Park et al, y Abergel et al, las manifestaciones de la porencefalia difieren en función de la cantidad de pérdida de neuronas que resulten antes de la formación de quistes o según el efecto de masa del mismo. En el primer caso, se encontró dificultades de aprendizaje, convulsiones, parálisis cerebral y retraso mental. Por otro lado, el efecto de masa da lugar a déficits focales relacionados con la localización en el lóbulo afectado o aumento de la presión intracraneal.<sup>(11-13)</sup> Debido a su complejidad y efectos sobre el sistema nervioso, no existe una guía para su manejo, pero suele requerir un enfoque multidisciplinario. Aunque aún no se conoce una cura se pueden implementar tratamientos para los síntomas y brindar una mejor calidad de vida a aquellos que padecen esta condición.<sup>(14)</sup>

### Caso Clínico

Se presenta el caso de una paciente femenina, de 24 años, con antecedentes de crisis convulsivas (tónico clónicas en contexto de crisis febriles desde el año seis meses de edad por infección de vías urinarias), por las cuales fue instaurado el tratamiento anticomicial – Ácido Valproico 100 mg una vez al día, con diagnóstico de epilepsia, así como también de cefaleas “tensionales” a repetición, sobre todo durante situaciones de alta concentración durante su desarrollo adolescente.

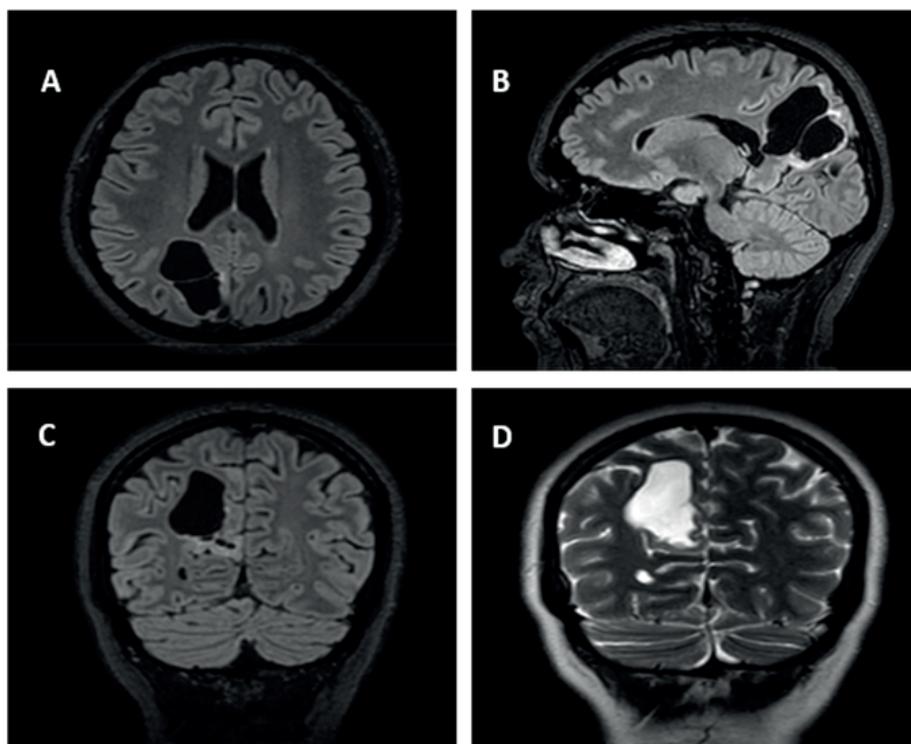
Acude al área de emergencia por presentar nuevamente crisis convulsivas tónico-clónicas, de aproximadamente 1 minuto y 30 segundos de duración, con periodo postictal con relajación de esfínteres y pérdida de la memoria anterógrada a corto plazo, refiere la reaparición de las mismas luego de más de 15 años de ausencia de crisis convulsivas, además, y como probable causa, del abandono del tratamiento instaurado los últimos 15 días, a base de Ácido Valproico 500 mg dos veces al día vía oral, y su reemplazo por “medicamento herbolario” que no refiere.

Al momento del ingreso, la paciente acudió conducida por el personal de emergencia, en estado postictal, presentando previamente tres episodios convulsivos. El examen físico neurológico se encontraba dentro de parámetros normales, es decir, pupilas isocóricas - normo reactivas con diámetro de 2 mm, reflejo consensual fotomotor presentes, sin signos de focalidad neurológica, con tendencia a la somnolencia; los signos vitales se encontraban en PA 106/65 mmHg, FC 88 lpm, FR 18 rpm, SatO<sub>2</sub> 94 %; dentro de los exámenes paraclínicos que se realizaron: la biometría hemática realizada evidenciaba leucocitosis  $15.37 \cdot 10^3/\mu\text{L}$  con neutrofilia de 75.5 % (explicada por el proceso inflamatorio que desencadena un evento como las crisis convulsivas), Glucosa 85.25 mg/dl; fue realizada una resonancia magnética nuclear (RMN) en donde se evidenció una lesión de hipointensa a nivel de lóbulo tempo occipital derecho, de características quísticas, y con contenido líquido, categorizado como quiste porencefálico.



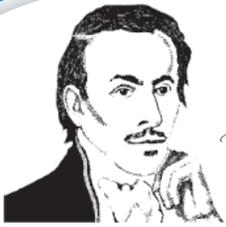
Una vez realizado el diagnóstico, se procedió a la reinstauración del tratamiento anticomitial de base, una vez más, de Ácido Valproico 500 mg dos veces al día vía oral, con lo cual las crisis convulsivas desaparecieron, no se volvieron a presentar durante su periodo de hospitalización, y la paciente fue dada de alta al cabo de tres días. En el control los siguientes 30 días por parte del servicio de neurología, no se reportó ninguna crisis convulsiva o secuela neurológica secundaria a la presencia del quiste.

**Figura 1.** RMN de cráneo – Se evidencia lesión quística de contenido líquido a nivel tempo occipital derecho. A – corte sagital, B – corte axial, C/D – corte coronal.



## DISCUSION

La porencefalia es una condición clínica rara, con una incidencia aproximada de 3.5 casos por 100,000 habitantes, sin preferencias por sexo, teniendo como características mayoritarias el antecedente de lesiones vasculares y/o isquémicas presentes pre o post parto, que generan la formación del quiste con contenido de líquido céfalo raquídeo,<sup>(15)</sup> se han reportado casos de formación de quistes porencefálicos secundarios a amniocentesis, lo que muestra la relevancia del trauma en la generación de esta patología,<sup>(16,17)</sup> así como también de causas adquiridas, asociadas a trauma, neurocirugía, isquemia, infección,<sup>(18)</sup> así como hemorragia interna por COVID-19.<sup>(19,20)</sup>



La mayor parte de casos permanecen asintomáticos, o muestran síntomas relacionados a la pérdida neuronal que precede a la formación del quiste, o a síntomas relacionados al efecto de masa que se generan en función del área en la que se encuentre. Para el primer caso generalmente se evidencia parálisis cerebral, convulsiones, retardo mental, y dificultades para el aprendizaje;<sup>(21)</sup> para el segundo caso se puede observar convulsiones (focales o generalizadas en función del lóbulo envuelto), problemas visuales, auditivos o de habla, rinorraquia y/o otorraquia, y pueden ser observadas manifestaciones psiquiátricas como cuadros esquizofrénicos o psicóticos,<sup>(22)</sup> cuando la localización del quiste es frontal–pre frontal.<sup>(23)</sup> De todas maneras, no existe asociación estadística entre el territorio vascular afectado por el quiste porencefálico y síntomas convulsivos.<sup>(24)</sup>

Al igual que en el caso presentado, en la RM, se pueden encontrar quistes cerebrales en sustancia blanca, con bordes bien definidos con o sin gliosis perilesional, en la secuencia de fluido espinal, también en pacientes con antecedentes de crisis convulsivas de manera crónica, se pueden encontrar lesiones de encefalomalacia a nivel de hipocampo y regiones periamigdalinas.<sup>(25)</sup>

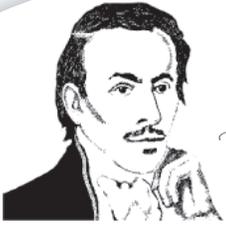
La RM es el patrón de referencia para el diagnóstico de esta patología, sin embargo, puede también evidenciarse a través de tomografía computarizada; en pacientes neonatos con bajo peso al nacer y peso extremo bajo al nacer, se puede utilizar el ultrasonido como método de evaluación. Se ha demostrado que, a través de la tomografía por emisión de positrones, se puede identificar el área de origen de la actividad convulsiva y realizar la disección de dicha sección con resultados favorables a corto plazo.<sup>(16,17)</sup>

Se debe tener en cuenta al realizar su diagnóstico que sus diferenciales pueden ser quiste aracnoideo, esquisencefalia, quiste endimario, encefalomalacia, hidranencefalia.<sup>(26)</sup>

Finalmente, para el tratamiento de la epilepsia, la elección del antiepiléptico adecuado es crucial para lograr un control efectivo de las convulsiones mientras se minimizan los efectos secundarios y las interacciones medicamentosas. En la paciente del caso al encontrarse en edad fértil, se decidió instaurar el tratamiento con un fármaco antiepiléptico con acción predominantemente GABAérgica como el ácido valproico. El cual además de ser eficaz en una amplia gama de síndromes epilépticos sirve también en el tratamiento del trastorno bipolar y la prevención de la migraña. El ácido valproico a diferencia de otros antiepilépticos no disminuye la eficacia de los anticonceptivos hormonales combinados, lo cual es crucial para mantener una anticoncepción efectiva sin necesidad de métodos adicionales o ajustes de dosis en los anticonceptivos.<sup>(27,28)</sup>

## CONCLUSIONES

El quiste porencefálico es, generalmente, consecuencia de lesiones vasculares intra o extra uterinas, sean estas hemorrágicas o isquémicas, que producen la formación del mismo; las manifestaciones



pueden variar en función de la localización y el tamaño del quiste, aunque generalmente se manifiestan con episodios convulsivos tónico-clónicos. Esta enfermedad responde de forma adecuada a los anticonvulsivos, y en casos puntuales se puede requerir el drenaje del quiste o el retiro del segmento afectado.

**Conflictos de Interés:** Los autores declaran que no tiene ningún tipo de conflicto de intereses.

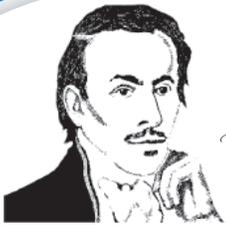
**Fuente de Financiamiento:** El financiamiento para el presente artículo fue por medios propios.

**Agradecimientos:** Los autores se sirven en agradecer al doctor Carlos Nájera, Neurocirujano en la clínica Adventista de Quito por su aporte y guía en la realización del presente caso.

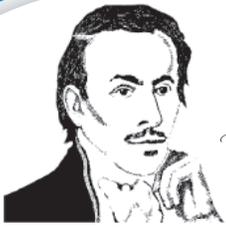
**Declaración de Contribución:** MD. Paredes S. – realización del cuerpo introductorio y discusión del presente artículo, así como revisión metodológica y gestión de la publicación. MD. Paredes D.–Gestión del caso clínico y exámenes paraclínicos, así como también la consecución de consentimientos informados y aporte en la revisión bibliográfica. MD. Holguín – traducción del documento y revisión ortográfica y gramatical, aporte a la revisión bibliográfica y consecución de exámenes paraclínicos.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

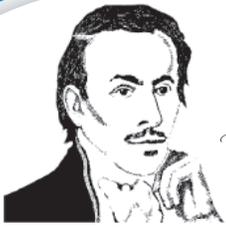
1. Pepe F, Marchese G, Pepe GG, et al. Pregnancy in an Asymptomatic Woman with Porencephalic and Arachnoid Cysts. *Case Rep Obstet Gynecol*. [Internet] 2020; [Citado 1 Mar 2024]. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1155/2020/8885114>.
2. Muro I, Ramos C, Barbosa A, Vivancos J. Haemorrhage within the cavity of a porencephalic cyst: a haemorrhagic complication in a patient with COVID-19. *Neurología (English Edition)*. [Internet] 2022 [citado 1 Mar 2024]; 37(6):504-507. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9072852/>.
3. Iqbal, M. Hassounah, B. Sheikh, J. Intraparenchymal pericatheter cyst. A rare complication of ventriculoperitoneal shunt for hydrocephalus. *Br J Neurosurg*. [Internet] 2000 [citado 2 Mar 2024]; 14(3):255-258. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/026886900408487>.
4. El Hasbani G, Balaghi A, Assaker R, et al. Intraparenchymal hemorrhage and cerebral venous thrombosis in an adult with congenital porencephalic cyst presenting for generalized tonic-clonic seizures. *Radiology Case Rep*. [Internet] 2020 [citado 2 Mar 2024]; 15(1):95-99. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1930043319303553>.



5. Dominguez JF, Shah S, Li B, Feldstein E, Kim MG, Tobias ME. Porencephalic cyst after endoscopic third ventriculostomy and Ommaya reservoir placement: case report and review of the literature. *Child's Nervous System*. [Internet] 2021 [citado 2 Mar 2024] ;37(9):2917-2921. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00381-021-05042-w>.
6. Wynne D, Abdul Jalil MF, Dhillon R. Endoscopic Fenestration of a Symptomatic Porencephalic Cyst in an Adult. *World Neurosurg*. [Internet] 2020 [citado 2 Mar 2024]; 141:245-246. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1878875020313504>.
7. Oommen AT. Unusual Presentation of Porencephalic Cyst in an Adult. *JOURNAL OF CLINICAL AND DIAGNOSTIC RESEARCH*. [Internet] 2017 [citado 6 Mar 2024]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5376780/>.
8. Lu D, Tan J, Xu H. Ventriculoperitoneal shunt for giant porencephaly: a case report and literature review. *Frontiers in Surgery*. [Internet] 2024 [citado 20 Mar 2024];11. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/journals/surgery/articles/10.3389/fsurg.2024.1389050/full>.
9. Alzahrani RA, Alghamdi AF, Alzahrani MA, et al. A Giant Porencephaly: A Rare Etiology of Pediatric Seizures. *Cureus*. Published online. [Internet] 2021 [citado 25 Mar 2024]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8673694/>.
10. Grant E, Kerner M, Schellinger D, et al. Evolution of porencephalic cysts from intraparenchymal hemorrhage in neonates: sonographic evidence. *American Journal of Roentgenology*. [Internet] 1982 [citado 25 Mar 2024];138(3):467-470. Disponible en: <https://ajronline.org/doi/abs/10.2214/ajr.138.3.467>.
11. Burns A, Hug J. Infantile hemiparesis and porencephaly due to a COL4A1 mutation: Gould syndrome. *BMJ Case Rep*. [Internet] 2024 [citado 25 Mar 2024];17(2):e259103. Disponible en: <https://casereports.bmj.com/content/17/2/e259103>.
12. Puiu MG, Dionisie V, Filip AC, Manea M. Psychosis Associated with Acquired Porencephaly—Cause or Incidental Finding? Case Report and Review of Literature. *Medicina (B Aires)*. [Internet] 2022 [citado 26 Mar 2024];58(5):586. Disponible en: <https://www.mdpi.com/1648-9144/58/5/586>.
13. Noyan OC, Şalçini C, Talu BS, Eryilmaz G. Porencephalic cyst and late onset brief psychotic disorder. *BMJ Case Rep*. Published online. [Internet] 2016 [citado 30 Mar 2024]. Disponible en: <https://casereports.bmj.com/content/2016/bcr-2016-215098.short>.



14. Figueiredo J, Reis A, Vaz R, Leao M, Cruz C. Porencephalic cyst in pycnodysostosis. *J Med Genet.* [Internet] 1989 [citado 1 Abr 2024];26(12):782-784. Disponible en: <https://jmg.bmj.com/content/26/12/782.short>.
15. Tonni G, Ferrari B, Defelice C & Centini G. Neonatal porencephaly in very low birth weight infants: Ultrasound timing of asphyxial injury and neurodevelopmental outcome at two years of age. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine.* [Internet] 2005 [citado 1 Abr 2024]; 18(6):361-365. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/14767050400029574>.
16. Youroukos S, Papadelis F, Matsaniotis N. Porencephalic cysts after amniocentesis. *Archives of Disease in Childhood.* [Internet] 1980 [citado 1 Abr 2024];55(10):814-815. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1626891/>.
17. Qureshi A, Jehangir A & York EP. Porencephalic cyst: a rare cause of new-onset seizure in an adult. *Journal of community hospital internal medicine perspectives.* [Internet] 2018 [citado 1 Abr 2024];8(2):92-93. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/20009666.2018.1454788>.
18. Chasnoff IJ, Bussey ME, Savich R & Stack CM. Perinatal cerebral infarction and maternal cocaine use. *The Journal of pediatrics.* [Internet] 1986 [citado 1 Abr 2024];108(3):456-459. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0022347686808964>.
19. Sisa Alvarez ME, Aljure Reales V de J, Suárez Daza F, Sánchez SC, Sierra DS & Vega Quezada JC. Porencefalia, reporte de caso. *Archivos de Medicina (Manizales).* [Internet] 2018 [citado 1 Abr 2024];18(1):208-214. Disponible en: <https://revistasum.umanizales.edu.co/ojs/index.php/archivosmedicina/article/view/2497>.
20. Al Thafar AI, Al Rashed AS, Al Matar BA, Al-Sharydah AM, Al-Abdulwahhab AH, Al-Suhibani SS. An Atypical Porencephalic Cyst Manifesting as a Simple Partial Seizure: A Case Report and Literature Review. *Case Rep Neurol Med.* [Internet] 2017 [citado 5 Abr 2024]; 2017:1-4. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1155/2017/2174045>.
21. De la Cruz Ramírez WF. Epilepsia por porencefalia familiar: hallazgos clínicos, electroencefalográficos y de resonancia magnética. *Rev Neuropsiquiatr.* [Internet] 2017 [citado 5 Abr 2024];80(4):277. Disponible en: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S0034-85972017000400008&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S0034-85972017000400008&script=sci_arttext).
22. Hino-Fukuyo N, Togashi N, Takahashi R, et al. Neuroepidemiology of Porencephaly, Schizencephaly, and Hydranencephaly in Miyagi Prefecture, Japan. *Pediatr Neurol.* [Internet]



- 2016 [citado 5 Abr 2024];54:39-42.e1. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0887899415004270>.
23. Abergel A, Lacalm A, Massoud M, Massardier J, des Portes V, Guibaud L. Expanding Porencephalic Cysts: Prenatal Imaging and Differential Diagnosis. *Fetal Diagn Ther*. [Internet] 2017 [citado 1 Abr 2024];41(3):226-233. Disponible en: <https://karger.com/fdt/article-abstract/41/3/226/138303/Expanding-Porencephalic-Cysts-Prenatal-Imaging-and?redirectedFrom=fulltext>.
  24. Park HJ, Lee SH, Park HJ, Shin SH. A porencephalic cyst formation in a 6-year-old female with a functioning ventriculoperitoneal shunt: a case-based review. *Child's Nervous System*. [Internet] 2018 [citado 1 Abr 2024];34(4):611-616. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00381-018-3725-x>.
  25. Tambuzzi S, Gentile G, Zoja R. Porencephalic cyst in adult. *Autopsy Case Reports*. [Internet] 2022 [citado 1 Abr 2024];12:e2021351. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/acrep/a/Xg4jzd6zszxhhQRpfr3vDxk/>.
  26. Dalmau J, Graus F. Diagnostic criteria for autoimmune encephalitis: utility and pitfalls for antibody-negative disease. *Lancet Neurol*. [Internet] 2023 [citado 1 Abr 2024];22(6):529-540. Disponible en: [https://www.thelancet.com/journals/laneur/article/PIIS1474-4422\(23\)00083-2/abstract](https://www.thelancet.com/journals/laneur/article/PIIS1474-4422(23)00083-2/abstract).
  27. Bosak M, Słowik A, Turaj W. Why do some women with epilepsy use valproic acid despite current guidelines? A single-center cohort study. *Epilepsy & Behavior*. [Internet] 2019 [citado 6 Abr 2024];98:1-5. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1525505019304135>.
  28. Quílez A, Baraldés-Rovira M, Gallego Y, Sanahuja J, Mauri-Capdevila G, Purroy F. Risk-benefit assessment of treatment of epileptic women of childbearing age with valproic acid. *Seizure*. [Internet] 2020 [citado 10 Abr 2024];82:27-30. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1059131120302776>.