

Zakład Radiologii Dziecięcej Akademii Medycznej w Lublinie  
Kierownik: prof. dr hab. Zofia Bieganowska-Klamut

ZOFIA BIEGANOWSKA-KLAMUT, PAWEŁ WIECZOREK,  
EWA DYBIEC, MAŁGORZATA KOSTRZEWA

*Porencefalia u niemowląt i dzieci w obrazie  
tomografii komputerowej*

---

Tomographic imaging of porencephaly in infants and children

Porencefalia to pojęcie obejmujące jamy w tkance mózgowej niezależnie od etiologii i czasu ich ujawnienia. Po raz pierwszy określenie to wprowadził w r. 1859 Heschl (wg 12) dla ubytków w półkulach komunikujących się z komorami i powierzchnią mózgu. Przyjmuje się dwie podstawowe grupy porencefalii: porencefalia prawdziwa i porencefalia rzekoma.

1. Porencefalia prawdziwa jest zaburzeniem rozwojowym tkanki mózgowej w wyniku nieprawidłowej migracji neuronów. Jest to niedorozwój ścian półkuli mózgu i ogniskowe wgłobienie płaszcza korowego, sięgające do komory bocznej. Powstała w ten sposób jama wysłana jest korą o zaburzonej strukturze, odpowiadającej często polimikrogryi, a heterotopowa istota szara może sięgać komory bocznej, łącząc się z nią bezpośrednio. Przylegające do siebie brzegi jamy tworzące szczelinę określamy jako jamistość typu I (zamknięte usta). Brzegi jamy rozsunięte tworzą typ II (otwarte usta /9, 11).

2. Jamistość rzekoma to rozpad w mniej wartościowej tkance mózgowej. Najczęściej dotyczy noworodków z niską wagą urodzeniową. Jamy te nie są wysłane istotą szarą i z reguły nie komunikują się z komorami.

Z objawów klinicznych spotykanych w porencefalii dominują kurczowe niedowłady połowicze, zespoły pozapiramidowe, objawy opuszkowe, opóźnienie rozwoju psychoruchowego i napady padaczkowe. Diagnoza może być postawiona już w życiu płodowym na podstawie badania usg (7). Dokładniejszą ocenę zmian uzyskujemy badaniem TK i MRI (1, 5, 12).

## MATERIAŁ WŁASNY

W naszym materiale badanych w latach 1991–1996 zebraliśmy 26 przypadków porencefalii. Wiek badanych dzieci mieścił się w granicach od 1 mies. życia do 13 lat. W 10 przypadkach przyczyną powstałych zmian były powikłania okołoporodowe, obejmowały głównie dzieci z niską wagą urodzeniową. W 6 przypadkach były to dzieci po przebytych ropnym zapaleniu opon mózgowych i mózgu, w 3 przypadkach przebyły uraz głowy w niemowlęctwie lub uraz w łonie matki, w 7 przypadkach rozpoznano w pierwszym roku życia dziecka MPD.

## WYNIKI

Przyczyną badania komputerowego głowy były głównie napady padaczkowe oporne na leczenie, niedowłady 4–kończynowe i połowicze, drżenie kończyn, przykurcze i niedorozwoje psychoruchowe lub powiększający się zbyt szybko obwód głowy.

W 9 przypadkach zmiany lokalizowały się w lewej okolicy czołowo–skroniowo–ciemieniowej, w jednym przypadku w lewej okolicy skroniowo–ciemieniowo–potylicznej. W 10 przypadkach zmiany obejmowały prawą okolicę czołowo–skroniową, w jednym przypadku widoczne były w prawej półkuli mózdu. W 5 pozostałych przypadkach zmiany występowały w obu półkulach mózgu o różnym nasileniu.

W 10 przypadkach stwierdzono wodogłowie obustronne, w 8 przypadkach powiększona była lewa komora mózgu, ale z tego w 4 przypadkach było powiększenie niezgodne ze stroną zmian w tkance mózgowej. W 8 przypadkach nie stwierdzało się wodogłowia. W 12 przypadkach zmianom towarzyszyły zaniki korowo–podkorowe tkanki mózgowej.

W 5 przypadkach widoczne było ścieńczenie kości sklepienia czaszki po stronie zmian wewnątrzmożgowych. W 5 przypadkach stwierdzono brak przegrody przezroczystej, w 3 niedorozwój ciała modelowatego. W 4 przypadkach czynnego wodogłowia założono zastawkę otrzewnową odbarczającą. W trzech przypadkach badanie kontrolne wykazało zmniejszenie ciśnienia wewnątrzczaszkowego i wodogłowia.

## OPIS PRZYPADKÓW

1. Chłopiec lat 6, urodzony siłami natury. Od urodzenia opóźniony psychoruchowo. Niedowłady 4–kończynowe. Klinicznie rozpoznano MPD w 13 mies. życia. W 22 mies. życia wystąpiły napady padaczkowe uogólnione, przysenne, nie poddające się leczeniu. W obrazie TK w lewej okolicy skroniowej stwierdzono ubytek tkanki mózgowej, szczelinowato łączący się z szeroką i zniekształconą

komorą boczną mózgu i przestrzenią podpajęczną; brak przegrody przeźroczystej. Rozp.porencefalia prawdziwa typ I (zamknięte usta, ryc. 1).

2. Dziewczynka 8 mies. urodzona siłami natury, o czasie. Niedowłady 4–kończynowe, padaczka, MPD, opóźniony rozwój psychoruchowy. W obrazie TK rozległy ubytek tkanki mózgowej w prawej okolicy czołowo–skroniowej, łączący się z szeroką prawą komorą boczną. Asymetria czaszki, ścięczenie kości czołowej prawej, częściowe przesunięcie struktur mózgu w lewo. Rozp.porencefalia prawdziwa typ II (otwarte usta, ryc. 2).

3. Chłopiec lat 2 i 8 mies. z encefalopatią okołoporodową i padaczką typu Westa. Opóźniony rozwój psychoruchowy, niedowłady 4–kończynowe. TK – jama porencefaliczna w prawej półkuli mózdzku łącząca się z IV komorą. Rozp.porencefalia rzekoma (ryc. 3).

4. Chłopiec 17 mies. urodzony o czasie, bez komplikacji. Niedowłady 4–kończynowe, padaczka. TK – duża jama w lewej okolicy ciemieniowej połączona z lewą komorą boczną mózgu. Zaniki w okolicach czołowych. Jama nie jest wysłana istotą szarą (porencefalia rzekoma, ryc. 4).

5. Dziewczynka 5 mies. urodzona siłami natury. Dziecko układa się w pozycji zgięciowej, nie unosi głowy. Wzmoczone napięcie w kończynach górnych i dolnych. TK głowy wykazuje obustronny niedorozwój płatów skroniowych, a przestrzenie płynowe łączą się z poszerzonymi, zniekształconymi komorami bocznymi. Rozp.schizencefalia (ryc. 5a i b).

## DYSKUSJA

Porencefalia prawdziwa jest zaburzeniem rozwojowym tkanki mózgowej, powstającym do 6 miesiąca życia płodowego i jest spowodowana nieprawidłową migracją neuronów (3, 13). Ubytki w tkance mózgowej są głównie zlokalizowane w obszarze unaczynienia tętnicy środkowej mózgu i mogą występować jedno– lub obustronnie. W przypadku zmian obustronnych określane są jako schizencefalia (5, 8, 9, 10). Zmiany obustronne występowały w pięciu naszych przypadkach. Przyjmuje się, że przyczyną porencefalii prawdziwej najczęściej może być asfiksja płodowa lub infekcje płodowe, np. CMV lub toksoplazmoza.

Porencefalia rzekoma może być rezultatem wielu szkodliwych czynników, zaistniałych w późnym życiu płodowym lub we wczesnym okresie noworodkowym. Nie wyklucza to również dzieci starszych. Powszechne przyczyny to zamknięcie naczyń, krwawienie okołoporodowe, uraz lub czynniki infekcyjne. Według Barretta (2) wzrost ciśnienia wewnątrzkomorowego również odgrywa rolę w procesie tworzenia jamy porencefalicznej. Dildy i wsp. (6) opisali przypadek obustronnej porencefalii w wyniku wewnątrzmacicznej, wewnątrznaczyniowej transfuzji krwi, która spowodowała bradykardię i zawał niedokrwienny mózgu. Liebers (wg 14) przedstawił hemiatrofię mózgu z wielką jamą porencefaliczną, która komunikowała się z komorą boczną i określił tę zmianę jako wodogłowiową atrofię mózgu (hydrocephalic cerebral hemiatrophy). Liczne doniesienia wskazują na to, że krwawienia okołoporodowe prowadzą do powstawania torbieli i jam po-

rencefalicznych okołoporodowych, głównie w warstwie rozrodczej mózgu (4, 11, 12). Eller i wsp. (7) opisali przypadek porencefalii rozpoznany w życiu płodowym w badaniu usg po wykonanej w 16 tyg. ciąży amniocentezie. W naszych 19 przypadkach przyczyną porencefalii były zaistniałe niekorzystne sytuacje w okresie przed- i poporodowym, jak asfikasja w życiu płodowym, powikłania okołoporodowe, zapalenie opon i mózgu czy zmiany urazowe. Jednak w 7 przypadkach nie udało się na podstawie zebranego wywiadu ustalić możliwej przyczyny zaistniałej we wczesnym niemowlęctwie. U dzieci tych w pierwszym roku życia rozpoznano MPD.

Rozróżnienie porencefalii prawdziwej i rzekomej jest trudne. Dużo wnosi wywiad dotyczący okresu płodowego dziecka. W rozpoznaniu porencefalii prawdziwej upewnia nas uwidocznienie w obrazie TK lub MRI obecności kory mózgowej na brzegach jamy porencefalicznej. W 9 naszych przypadkach zmiany miały charakter porencefalii prawdziwej, w pozostałych były to ubytki w tkance mózgowej spowodowane rozpadem tkanki, co najlepiej ilustruje przypadek 3 i 4. W 18 przypadkach było obecne wodogłowie, ale w 4 przypadkach dotyczyło komory przeciwnej półkuli, w której nie było zmian porencefalicznych. Łączyło się to z częściowym zanikiem tkanki mózgowej strony zmienionej porencefalicznie. W 4 przypadkach założono zastawkę odbarczającą mózgowo-otrzewnową. W 3 przypadkach zaobserwowano zmniejszenie ciśnienia śródczaszkowego i wodogłowia. W jednym przypadku okres obserwacji był krótki.

## PIŚMIENNICTWO

1. Aniskiewicz A. i wsp.: Magnetic resonance imaging and neurobehavioral correlates in schizencephaly. *Arch.Neurol.*, 47, 911, 1990.
2. Barrett J.W., Mendelsohn R.A.: Posttraumatic porencephaly in infancy. A report of three unusual cases. *A.J.R.*, 56, 441, 1946.
3. Borkovitch J.A. i wsp.: MR of neuronal migration anomalies. *A.J.R.*, 150, 179, 1988.
4. Bowerman R.A. i wsp.: Natural history of neonatal periventricular (intraventricular) hemorrhage and its complications: Sonographic observations. *Am. J. Neuroradiol.*, 5 527, 1984.
5. Byrd S. i wsp.: The CT and MR evaluation schizencephaly, heterotopia and polymicrogyria. *Pediatr. Radiol.*, 19, 219, 1989.
6. Dildy G.A. i wsp.: Porencephalic cyst: a complication of fetal intravascular transfusion. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 165, 76, 1991.
7. Eller K.M., Kuller J.A.: Porencephaly secondary to fetal trauma during amniocentesis. *Obstet. Gynecol.*, 85, 865, 1995.
8. Jakovlev P.I., Wadsworth R.C.: Double symmetrical porencephalies (schizencephalies). *Trans. Am. Neurol Assoc.*, 67, 24, 1941.
9. Komorniski C. i wsp.: Prenatal diagnosis of schizencephaly. *J. Ultrasound Med.*, 9, 305, 1990.

10. Marszał E. i wsp.: Schizencefalia u 8-letniej dziewczynki. *Neurol.Dziec.*, 3, 6, 47, 1994.
11. Nixon G.W. i wsp.: Congenital porencephaly. *Pediatrics*, 54, 43, 1974.
12. Pasternak J.F. i wsp.: Porencephaly from periventricular intracerebral hemorrhage in a premature infant. *Am.J.Dis.Child.*, 134, 673, 1980.
13. Wilms G. i wsp.: Zaburzenia migracji neuronowej. *Pol. Przegl. Radiol.*, 59, 3-4, 191, 1994.
14. WU-Chung Shen i wsp.: MRI of porencephalic cyst associated with cerebral hemiatrophy. *Eur. Radiol.*, 3, 337, 1993.

## SUMMARY

On the basis of current bibliography verum and spurum porencephaly have been distinguished. Verum porencephaly originates in prenatal life and is defined as disorder of brain tissue development. Its main characteristic is that cave borders are covered with grey matter often connected with lateral ventricle. Spurum porencephaly is term for lack of brain tissue caused by its disintegration.

Five cases of cysts in infants and children diagnosed in CT examination were presented with the description of the patients' clinical condition. 3 cases were diagnosed as verum porencephaly, the remaining 2 cases turned out to be spurum porencephaly.

Otrz.: 1997.11.21

## OBJAŚNIENIA RYCIN

Ryc. 1. Dziecko lat 6, chłopiec. Badanie TK, ubytek tkanki mózgowej w lewej półkuli mózgu, łączący się wąską szczeliną ze zniekształconą komorą boczną. Brzegi szczeliny wysłane istotą szarą. Porencephalia typ I – zamknięte usta.

6-year-old male patient. CT examination – lack of brain tissue in the left hemisphere connected with narrow cleft with deformed lateral ventricle. Borders of the cleft covered with grey matter. Porencephaly type I – closed mouth.

Ryc. 2. Dziecko 8 mies., dziewczynka. Badanie TK, rozległy ubytek tkanki mózgowej w prawej okolicy czołowo-skroniowej, szeroko połączony z komorą boczną, co odpowiada niedorozwojowi płata czołowo-skroniowego. Uwypuklenie i ścięcenie kości czołowej prawej. Porencephalia typ II – otwarte usta.

8-month-old female patient. CT examination – diffused lack of brain tissue in right fronto-temporal region broadly connected with lateral ventricle associated with disorders of fronto-temporal area. Bulging of the right frontal bone. Porencephaly type II – open mouth.

Ryc. 3. Dziecko lat 2 i 8 mies. Ubytek w prawej półkuli mózgu połączony z IV komorą. Jama zniekształcona, jej brzegi nie są wysłane istotą szarą. Zaniki w okolicach czołowych. Porencephalia rzekoma.

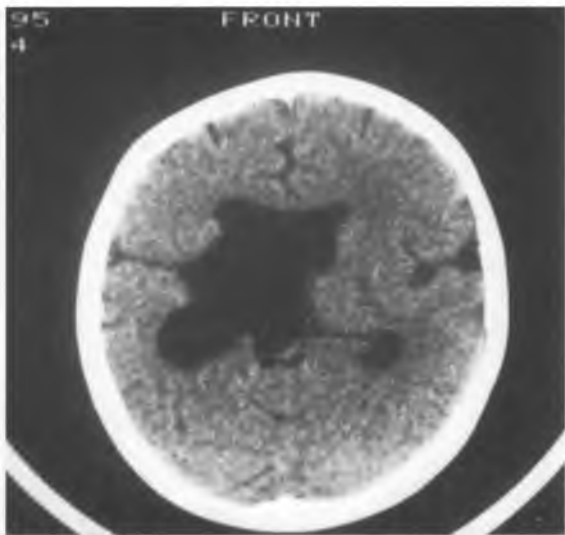
2-years, 8-month-old-male patient with perinatal encephalopathy and syndrom West. The cystic area in the right hemisphere of cerebellum connected with ventricle IV. Irregular outline of cyst (the diagnosis is spurum porencephaly).

Ryc. 4. Dziecko 17 mies. Ubytek tkanki mózgowej, przykomorowo po lewej stronie łączący się z komorą boczną. Jama nie wysłana istotą szarą. Zaniki w okolicach czołowych. Porencephalia rzekoma.

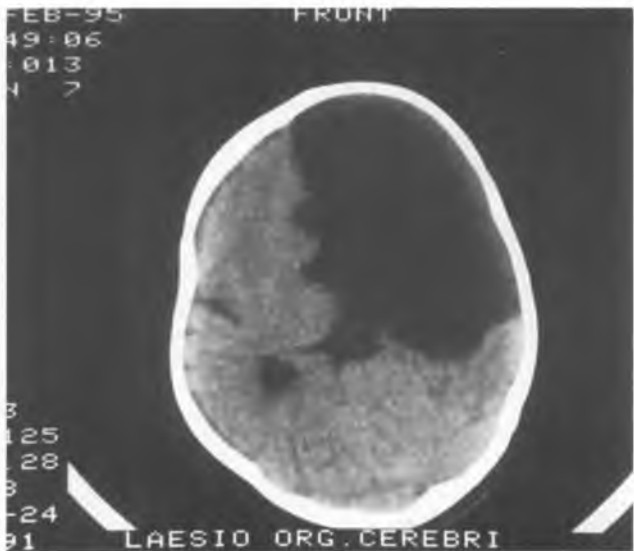
17-month-old male patient. CT reveals a well-defined cystic area in the right fronto-temporal region which is connected with the right lateral ventricle (the diagnosis – porencephaly).

Ryc. 5a i b. Dziecko 5 mies. Obustronne ubytki i niedorozwoje w zakresie płatów czołowo-skroniowych, łączące się z komorami bocznymi. Obraz TK odpowiada schizencefalii.

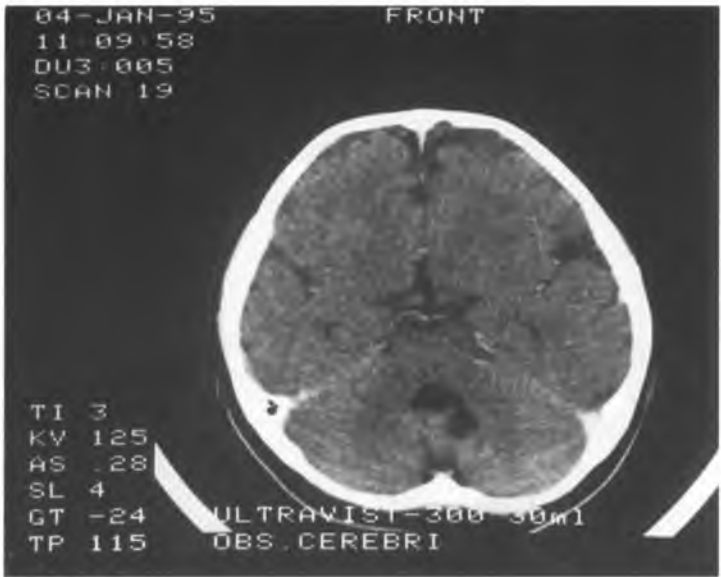
5-month-old female patient. CT shows bilateral lack and disorders of brain tissue (low density areas) in temporal parts communicated with lateral ventricles (the diagnosis – schizencephaly).



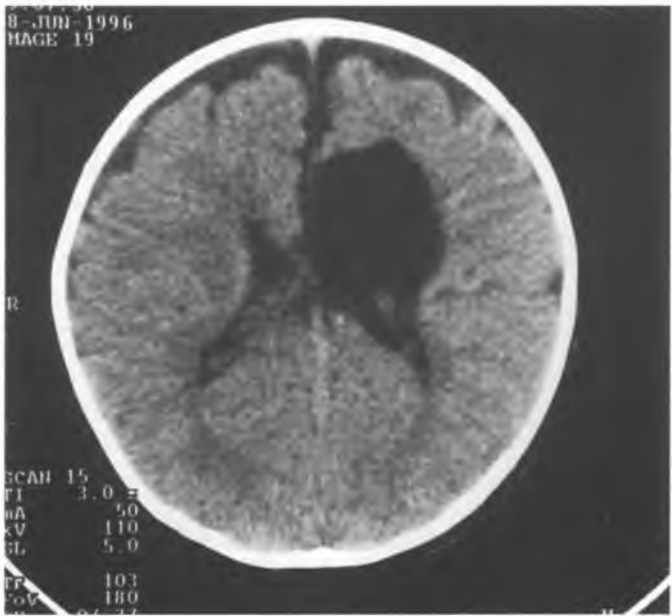
Ryc. 1



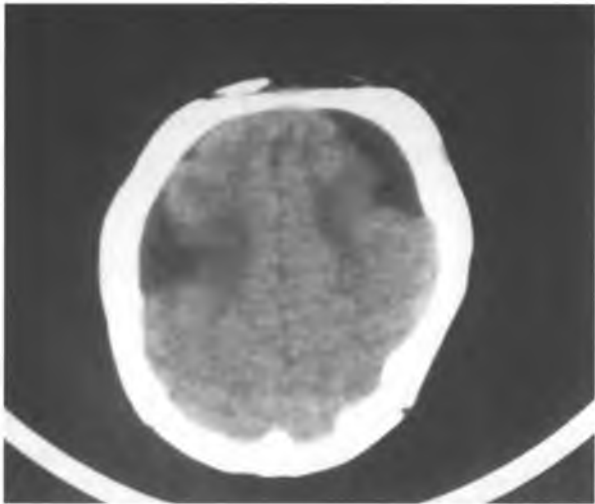
Ryc. 2



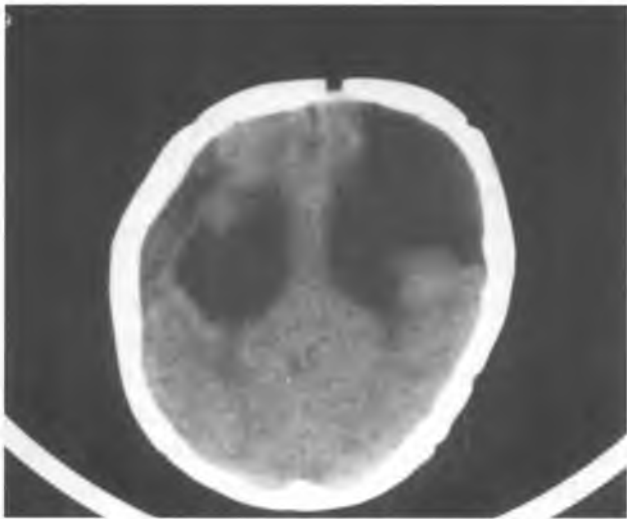
Ryc. 3



Ryc. 4



Ryc. 5a



Ryc. 5b

