

# Quisto Porencefálico após Hemorragia Intracraniana: Evolução Imagiológica pré e pós-natal

Ana Cristina Cunha<sup>1</sup>, Maria José Mendes<sup>1</sup>, Carlos Ramos<sup>2</sup>, Raul Nogueira<sup>2</sup>,  
Márcia Martins<sup>3</sup>, Pombeiro Veloso<sup>4</sup>, Rogério Mendes<sup>4</sup>

## RESUMO

A infecção por Citomegalovírus (CMV) é a infecção congénita mais frequente.

As manifestações clínicas são variáveis e multisistémicas. Do envolvimento do sistema nervoso central (SNC) podem resultar microcefalia, calcificações e, mais raramente, hidranencefalia e porencefalia por destruição do tecido cerebral. Estes achados são geralmente de diagnóstico tardio em Diagnóstico Pré Natal (DPN) com manifestações ecográficas muitas vezes inespecíficas.

Os autores descrevem os aspectos imagiológicos ultrasonográficos no período fetal, neonatal, e tomográfico pós-natal num caso de hemorragia parenquimatosa cerebral com evolução para quisto porencefálico por provável infecção por citomegalovírus.

Este caso mostra que achados ecográficos inespecíficos pré-natais numa paciente de alto risco têm um valor preditivo alto para infecção fetal por citomegalovírus e também podem ter significado prognóstico.

**Palavras-chave:** citomegalovírus, infecção congénita, porencefalia, hemorragia intracraniana.

Nascer e Crescer 2004; 13 (4): 348-351

## INTRODUÇÃO

A infecção congénita por CMV é a infecção congénita mais frequente, afectando 0.15 a 2% dos nados-vivos.<sup>1</sup> Resulta da transmissão transplacentar do vírus após uma infecção primária, recorrente ou reinfeção da grávida. Constitui a principal causa de defeitos neurosensoriais adquiridos durante a vida intra-uterina. Microcefalia, coriorretinite, convulsões, surdez, atraso mental e calcificações intracranianas (sobretudo na região periventricular) são frequentemente encontradas em crianças infectadas durante a vida intra-uterina.<sup>2</sup>

A hidranencefalia e a porencefalia também têm sido descritas em casos de infecção pré-natal com envolvimento de sistema nervoso central, por CMV e por outros agentes, nomeadamente toxoplasma e, mais raramente, herpes simplex e coxsackie.<sup>3</sup>

Neste caso clínico descrevemos a evolução pré e pós-natal de um lactente com porencefalia unilateral e displasia cerebral grave em contexto de infecção congénita por citomegalovírus.

## CASO CLÍNICO

Grávida de 24 anos, raça caucasiana, saudável, com um filho de 4 anos saudável, professora do ensino básico. Sem antecedentes pessoais e familiares relevantes.

Referenciada à consulta de obstetrícia da MJD às 16 semanas, conforme protocolo de vigilância pré-natal estabelecido com os Centro de Saúde da área de referência da MJD.

Os exames complementares realizados no primeiro trimestre revelaram

imunidade para a rubéola e contacto prévio com toxoplasmose; Ag HBs, HIV e VDRL negativos; grupo de sangue ORh negativo. Sem episódios febris ou outra sintomatologia sugestiva de infecção vírica durante a gravidez.

A primeira ecografia efectuada na Maternidade às 19 semanas de amenorrea, revelou um feto de morfologia normal e com biometria para 18.3 semanas. Ventriculos cerebrais de dimensões normais com átrio de 8 mm mas com plexos coroideus ligeiramente deslocados anteriormente (figura 1), imagens que se mantiveram às 25 sem. A ecografia de controle realizada às 28 semanas demonstrou dilatação do ventrículo cerebral direito com 11.5 mm e imagem arredondada de 11x8 mm, com centro anecogéneo rodeado de um halo denso, localizado junto à parede lateral do ventrículo direito (figura 2 e 3) - provável zona hemorrágica parenquimatosa. Às 36 semanas o ventrículo direito tinha 13 mm e a área anecogénea 19x11 mm, apresentava-se como quisto porencefálico sem evidente continuidade com o ventrículo lateral (figura 4).

O rastreio de infecções congénitas efectuado à grávida, após as 28 semanas, revelou imunidade para o parvovirus B19 e herpes 1, sem detecção de IgM para os herpes 1 e 2. A serologia do CMV revelou um título elevado de IgG 1357.2 (N: <15.0), com avidéz elevada 0.8 e IgM ligeiramente positiva 0.672 (N: <0.5). Um mês depois os resultados foram sobreponíveis com IgG 1549.2 e IgM 0.476. Dada a idade gestacional tardia e de acordo com o casal, não foi realizada amniocentese para estudo de infecções no líquido amniótico.

<sup>1</sup> Assistente Hospitalar de Ginecologia e Obstetrícia na Maternidade Júlio Dinis

<sup>2</sup> Chefe de Serviço de Obstetrícia na Maternidade Júlio Dinis

<sup>3</sup> Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria na Maternidade Júlio Dinis

<sup>4</sup> Chefe de Serviço de Pediatria na Maternidade Júlio Dinis



Figura 1 - Dimensões do ventrículo lateral cerebral direito às 19 semanas



Figura 2 - Dimensões do átrio do ventrículo lateral às 28 semanas



Figura 3 - Halo denso com centro anecogéneo sugestivo de hemorragia parenquimatosa às 28 semanas

O parto foi induzido às 40 semanas e 3 dias de amenorrea e ocorreu eutócico. O RN do sexo masculino, com índice de Apgar 9/10 ao 1º e 5º minuto, apresentava somatometria adequada à idade gestacional (3500 gr de peso, 49 cm de comprimento, perímetro cefálico 35 cm (P50)) e exame físico e neurológico sem alterações. O exame ocular foi também normal, sem evidência de lesões de corio-retinite.

A pesquisa de CMV na urina colhida ao 5º dia de vida, efectuada pela técnica de shell vial foi fortemente positiva.

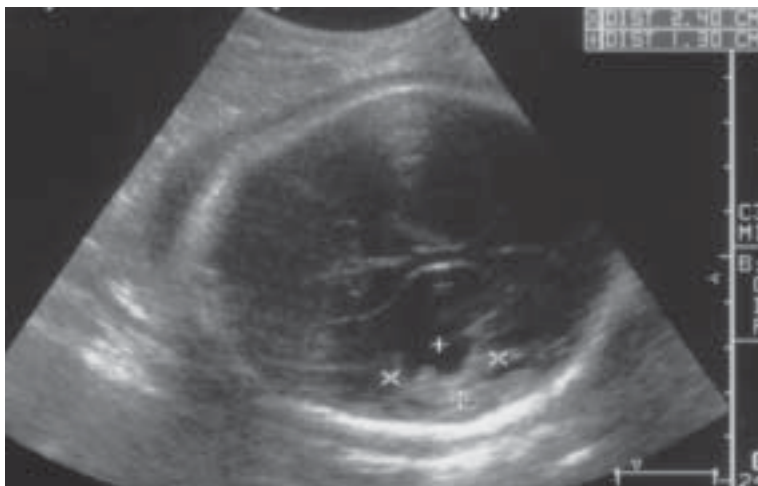
Não foi efectuada estudo anatomopatológico da placenta.

As ecografias transfontanelares realizadas no 1º e 15º dias de vida, dificultadas pelas pequenas dimensões da fontanela, revelaram dilatação moderada do ventrículo lateral direito, com área de dilatação mais evidente no ângulo externo do ventrículo na região parieto-occipital, por fusão do quisto porencefálico com a parede ventricular (figura 5).

Aos 6 meses de vida era já evidente no exame clínico a microcefalia (PCef: 42 cm, < P5), com hipotonia importante e estrabismo. O desenvolvimento estatura-ponderal era adequado e o exame ocular manteve-se normal, sem lesões de corio-retinite. Os potenciais auditivos evocados foram também normais. OTAC cerebral revelou extensa esquizecefalia de lábios abertos à direita, permitindo a comunicação do ventrículo lateral direito com o espaço subaracnoideu pericerebral. Constatou-se ainda sinais de paquigiria em ambos os hemisférios com circunvoluções largas e sulcos pouco profundos traduzindo uma displasia cerebral extensa (figura 6).

## DISCUSSÃO

A infecção pelo CMV ocorre em média em 1% dos nados vivos, sendo a infecção congénita mais frequente. A primo-infecção ocorre em 0.75% a 4% das grávidas.<sup>1</sup> A seroprevalência é muito variável em diferentes países, 40 a 60% nos países desenvolvidos e 80 a 100% nos países em desenvolvimento. Quanto maior for a seroprevalência na população mais frequente será a infecção congénita.



**Figura 4 -** Quisto porencefálico parenquimatoso adjacente ao ventrículo lateral cerebral moderadamente dilatado às 36 semanas.



**Figura 5 -** Ecografia transfontanelar no 1º dia de vida: dilatação moderada do ventrículo lateral direito e do seu ângulo externo na região parieto-occipital

Este facto parece indicar que a situação de infecção secundária pode atingir 1 a 2% das grávidas.<sup>2,3</sup>

A infecção pelo CMV nos indivíduos imunocompetentes é habitualmente assintomática mas pode ter sintomas tipo mononucleose. A infecção ocorre pelo contacto com secreções infectadas (saliva, urina, secreções genitais ou nasais, leite, sangue) ou objectos contaminados. O vírus é viável durante várias

horas nas mãos, brinquedos, talheres ou roupa o que facilita a transmissão. A viremia pode manter-se 1 mês após a primo-infecção. O contágio ocorre pelo contacto pessoal directo, mais comumente com crianças em creches, contactos sexuais, áreas superpovoadas e na promiscuidade. A taxa de primo-infecção pode ser 4 a 10 vezes superior em grupos de risco (exposição profissional, filhos com menos de 3 anos, idade inferior a 20

anos). Após a primo-infecção o vírus fica latente e pode ser responsável por infecções secundárias por reactivação do vírus. Mesmo em indivíduos imunocompetentes é possível a infecção com uma nova estirpe.

A gravidade da infecção por CMV depende do estado imunitário do indivíduo, sobretudo da sua imunidade celular. A imaturidade celular fisiológica do feto e do RN contribui para explicar a gravidade das lesões adquiridas in útero.<sup>6</sup>

A taxa de transmissão ao feto na infecção primária é elevada, entre 30 e 40%.<sup>1</sup>

Na infecção materna recorrente, em mulheres imunizadas, por reactivação de um vírus endógeno ou por infecção com outro serotipo, a possibilidade de atingimento fetal parece ser menor, cerca de 1%, mas a gravidade das lesões será semelhante à da primoinfecção.<sup>3,4,5</sup>

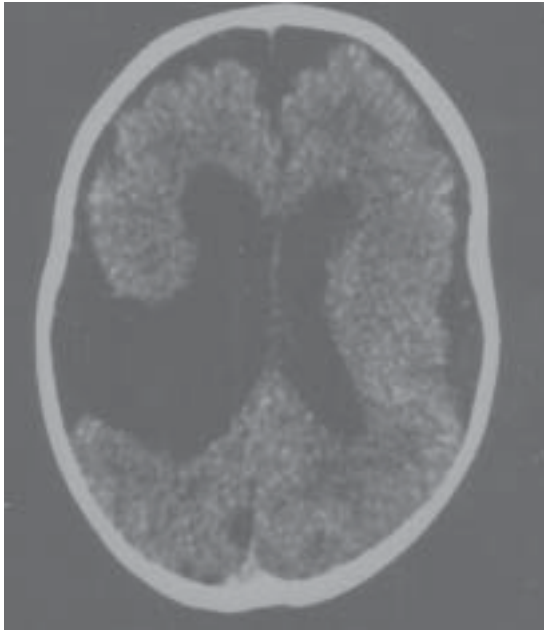
A transmissão ao feto aumenta com a idade gestacional mas a transmissão precoce relaciona-se com um pior prognóstico.

A infecção congénita por CMV foi relacionada com anomalias da migração neuronal e do desenvolvimento cortical. As anomalias cerebrais podem ser calcificações, porencefalia, alterações do desenvolvimento da substância branca (esquizencefalia, agiria, paquigiria ou poligiria), associadas ou como lesões isoladas.<sup>7</sup>

Apesar da sua frequência, a infecção por CMV não tem sido encarada como um problema de saúde pública. São necessários estudos que permitam conhecer a seroprevalência em Portugal.

A Direcção Geral da Saúde recomenda a avaliação serológica pré-concepcional em grupos de risco e controle no primeiro trimestre nas mulheres sem IgG detectáveis.

No caso apresentado a ausência de serologia no 1º trimestre ou pré-concepcional não nos permite concluir se esteve em causa uma infecção primária ou recorrente. A ecografia pré-natal revelou alterações precoces demasiado inespecíficas e mesmo tardiamente não permitiu determinar o grau de atingimento do parênquima cerebral.



**Figura 6 - TAC cerebral aos 6 meses: esquizencefalia de lábios abertos à direita e paquigiria generalizada.**

O valor do exame anatomo-patológico da placenta é muitas vezes subestimado e poderia neste caso ter revelado alterações vilositárias sugestivas de infecção vírica permitindo ainda a pesquisa de antígenos do CMV por estudos imunohistoquímicos.

O desenvolvimento recente da técnica de ressonância magnética fetal poderá ser uma mais valia no diagnóstico destes casos nomeadamente na avaliação das dilatações ventriculares permitindo o diagnóstico de alterações da migração neuronal.

Este caso salienta a importância da valorização correcta de achados ecográficos pré-natais, mesmo se inespecíficos, em grávidas de risco para infecção a CMV já que têm um valor preditivo alto para infecção fetal, podendo também ter significado prognóstico.

## **PORENCEPHALY AS A RESULT OF PARENENYMATOUS HAEMORRHAGE - PRENATAL AND POST NATAL IMAGIOLOGY**

### **ABSTRACT**

CMV is the most common congenital infection. Clinical manifestations can

be multiple and affect different organs. Microcephaly, intracranial calcifications and less frequently hydranencephaly and porencephaly can be a consequence of cerebral involvement. These anomalies are generally diagnosed late in pregnancy after prenatal sonographic signs of little sensitivity. In this report, we describe the prenatal and neonatal images of cerebral hemorrhage and porencephaly, presumed secondary to intrauterine cytomegalovirus infection. This case shows that subtle ultrasound findings in a high risk pregnant woman may be predictive of sequelae in infected fetuses.

**Key-words:** cytomegalovirus, congenital infection, porencephaly, intracranial hemorrhage.

Nascer e Crescer 2004; 13 (4): 348-351

### **BIBLIOGRAFIA**

- 1 - Griffith PD, Baboonian D. A prospective study of primary cytomegalovirus infection during pregnancy: Final report. *Br J Obstet Gynecol* 91: 307-315, 1984.
- 2 - Stagno S, Pass RF, Meyer E et al: Congenital cytomegalovirus infection: the

relative importance of primary and recurrent maternal infection. *N Engl J Med* 306: 945-949; 1982.

3 - Raynor BD. Cytomegalovirus infection in pregnancy. *Semin. Perinatol* 17: 394-402, 1993.

4 - Fowler KB, Stagno S, Pass RF, Britt WJ, Boll TJ, Alford CA: The outcome of congenital cytomegalovirus infection in relation to maternal antibody status. *N Engl J Med* 326: 663-667; 1992.

5 - Bopp SB, Fowler KB, Britt WJ et al: Symptomatic congenital cytomegalovirus infection in infants born to mothers with preexisting immunity to cytomegalovirus. *Pediatr* 104:55-60, 1999.

6 - Tomas-vila M, Garcia-Tamarit P, Garcia-Colino A, Torregrosa Schizen- cephalo associated with porencephaly in a girl with congenital cytomegalovirus infection. *Rev Neurol* (10): 952-5, 2000.

7 - Friede RL: *Developmental Neuropathology*. New York, Springer-Verlag, 280-313, 1975.

### **Correspondência:**

Ana Cristina Cunha  
Maternidade Júlio Dinis  
Largo da Maternidade  
4050 Porto  
e.mail: ana@grafix.net