

Dos casos paradigmáticos de trombosis de senos venosos neonatal

B. Gil Peñafiel, O. Micol Martínez, M. Cidrás Pidre, J. Susmozas Sánchez

Sección de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario

«Virgen de la Arrixaca». El Palmar (Murcia)

Resumen

La trombosis de los senos venosos es poco frecuente en neonatos y posiblemente esté infradiagnosticada. Suele sospecharse ante la presencia de convulsiones u otros signos neurológicos, aunque en ocasiones es un hallazgo incidental. El diagnóstico se confirma mediante pruebas de imagen, habitualmente una resonancia magnética. El pronóstico depende del tratamiento anticoagulante, controvertido en los neonatos, y de la extensión de la lesión. Presentamos 2 casos que se iniciaron de manera diferente: el primero con una crisis convulsiva y el segundo fue un hallazgo casual durante el estudio de una malformación vasculolinfática cervical. Ambos pacientes recibieron terapia anticoagulante, después de la desaparición de la lesión hemorrágica.

Palabras clave: Recién nacido, trombosis de senos venosos, resonancia magnética, anticoagulación.

Abstract

Title: Two paradigmatic cases of neonatal venous sinus thrombosis

The venous sinus thrombosis is rare in infants and possible infradiagnosed. The suspicion of its existence is usually confirmed due to seizures or other neurological signs, although occasionally it is an incidental finding. The diagnosis is confirmed by an imaging test, usually magnetic resonance. Prognosis depends on the anticoagulant therapy, a controversial issue in neonates, and the extent of the injury. We present two cases that debuted in a different way, the first with epileptic seizure, and the second was an incidental finding during the study of a lymphatic vascular malformation in the cervical region. Both received anticoagulant treatment henceforth the disappearance of the hemorrhagic lesion.

Keywords: Newborn, venous sinus thrombosis, magnetic resonance, anticoagulant treatment.

Fecha de recepción: 12/01/14. Fecha de aceptación: 29/09/14.

Correspondencia: O. Micol Martínez. Sección de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario «Virgen de la Arrixaca». Ctra. Madrid-Cartagena, s/n. 30120 El Palmar (Murcia). Correo electrónico: olgamicolmartinez21@gmail.com

Cómo citar este artículo: Gil Peñafiel B, Micol Martínez O, Cidrás Pidre M, Susmozas Sánchez J. Dos casos paradigmáticos de trombosis de senos venosos neonatal. *Acta Pediatr Esp.* 2015; 73(3): e62-e67.

Introducción

El diagnóstico de la trombosis de senos venosos cerebrales (TSV) en neonatos está aumentando en los últimos años, debido al mejor conocimiento clínico y los avances en las técnicas de neuroimagen¹. Su frecuencia se estima en 2.6/100.000 recién nacidos al año¹. La clínica se manifiesta en las primeras horas o días de vida¹⁻⁴. La forma de presentación más frecuente son las convulsiones, como crisis aisladas o recurrentes, u otros signos, como letargia o apnea, si bien algunos casos cursan de forma asintomática, descubriéndose como un hallazgo incidental^{1-3,5,6}. El seno sagital superior (SSS) es el más afectado, y la implicación de más de un seno a la vez se produce hasta en el 50-80% de los casos^{1-3,7}. La oclusión causa una lesión parenquimatosa cerebral hasta en un 50-60% de los casos en forma de infarto isquémico y/o hemorrágico (este último más habitual). Suele localizarse en el lóbulo frontal y parietal, y puede asociarse a una hemorragia talámica o interventricular^{1-3,7}.

El antecedente de parto complicado es el factor de riesgo más frecuentemente implicado^{1,3,5}. La técnica de elección para el diagnóstico es la resonancia magnética (RM)³. El uso de la terapia anticoagulante es controvertido en los neonatos^{6,8}. El pronóstico depende del tratamiento anticoagulante, la comorbilidad y la extensión de la lesión^{2,6}.

Presentamos 2 casos de TSV con diferentes formas de manifestación y factores de riesgo asociados.

Casos clínicos

Caso 1

Recién nacida que ingresa desde el quirófano por pérdida de bienestar fetal agudo y dificultad respiratoria. No se refieren enfermedades hematológicas en la familia. Durante el embarazo se presentó oligoamnios detectado en la ecografía a las 32 semanas. La niña nació a término mediante cesárea indicada por pH patológico (7.11). En la exploración inmediata se observó que presentaba la piel impregnada en meconio, ausencia de esfuerzo respiratorio, hipotonía y cianosis, por lo que se ventiló con mascarilla durante 1 minuto. El test de Apgar era de 3/6/8 y su peso de 3.510 g.

En la exploración neurológica al ingreso en la unidad neonatal de cuidados intensivos presentaba se observó hipotonía axial, buena reactividad y llanto enérgico. En la analítica urgente destacaba una alteración de la coagulación, con tiempo de protrombina de 19,6 segundos (valores normales [VN]: 12-15), actividad de protrombina del 46% (VN: 65-100) e índice normalizado internacional de 1,7 (VN: 1-1,5). No mostraba signos externos de sangrado.

A las 12 horas de vida presentó un deterioro del estado general, con bradicardia y desaturación, seguido de una crisis clónica del hemicuerpo derecho, que cedió con fenobarbital. El electroencefalograma (EEG) mostró signos irritativos focales centrales izquierdos. La ecografía transfontanelar no mostró ningún hallazgo patológico. En la RM craneal realizada al séptimo día de vida se observaba una TSV del seno recto y el tercio distal del longitudinal superior y un infarto isquémico-hemorrágico parietal posterior izquierdo (figuras 1a y 1b).

Se dio de alta a la paciente a los 19 días de vida, con fenobarbital y sin tratamiento anticoagulante, que se aplazó por presentar una hemorragia significativa.

En la RM de control realizada a los 26 días de vida se apreció una mejoría radiológica de la lesión isquémica parietal posterior izquierda y la práctica resolución de las zonas de sangrado. Por persistir la ausencia de relleno en el seno longitudinal superior, se inició tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular (HBPM). El estudio de trombofilia era normal. A los 40 días sólo se apreciaba en la RM un leve adelgazamiento del seno longitudinal superior. Se suspendió el fenobarbital a los 2 meses, dado que la exploración neurológica y el EEG eran normales, así como la HBPM a los 3 meses.

Caso 2

Recién nacido de 37 semanas, que ingresa desde el quirófano debido a una tumoración cervical. La madre estaba afectada de un lupus cutáneo y un posible déficit de proteína S, y no presentaba antecedentes familiares de tumores congénitos. En la ecografía realizada en la semana 33 + 5 de gestación se detectó una tumoración submandibular de componente sólido-quístico. En la RM fetal se confirmó la malformación vasculolinfática. El parto fue a término mediante cesárea electiva y consensuada con intubación oral en el quirófano mediante tratamiento extrauterino intraparto (EXIT)⁹. El test de Apgar era de 6/8/9 y el peso al nacer de 3.000 g.

En la exploración destacaba una tumoración submandibular izquierda de 13 cm de diámetro, de consistencia blanda y coloración violácea. Se realizó una punción ecoguiada con administración de sustancia esclerosante (doxiciclina), que permitió la extubación del paciente dada la disminución del tamaño del tumor. Los marcadores tumorales, las ecografías abdominal y cerebral y la ecocardiografía no mostraron alteraciones, y la RM cervical confirmó los hallazgos prenatales.

Dentro del estudio de extensión, se realizó a la semana de vida una RM cerebral, que mostró una dilatación del sistema venoso profundo y del seno recto, con defecto de repleción compatible con trombosis (figura 2a), además de lesiones isquémico-hemorrágicas en la sustancia blanca frontotemporal izquierda y ambos plexos coroideos (figura 2b). Se retrasó el tratamiento anticoagulante ante la presencia de hemorragia.

El niño permaneció asintomático, y a los 15 días se le realizó una nueva RM, que mostró cambios respecto a la previa: resolución de la trombosis del seno recto y disminución de la dilatación del sistema venoso profundo, pero con hallazgo de defecto de repleción del seno longitudinal superior compatible con una trombosis parcial. Las lesiones isquémico-hemorrágicas desaparecieron, por lo que se inició tratamiento con HBPM. Desconocemos la evolución posterior de este caso, debido al traslado del paciente a otra comunidad por motivos familiares.

Discusión

La TSV en los neonatos tiene una baja incidencia, aunque probablemente está infraestimada, dada la poca especificidad de la clínica, el escaso conocimiento de ésta y el escaso empleo de las pruebas adecuadas^{1,3}. Sin embargo, en los últimos años está aumentando su incidencia debido a los avances en las técnicas diagnósticas.

La clínica suele manifestarse en los primeros días de vida, incluso en las primeras horas, como ocurrió en el caso 1, que se inició con una convulsión, la forma de presentación más frecuente. En el caso 2, el hallazgo fue casual dentro del estudio de extensión de la tumoración. Debemos diferenciar entre las convulsiones por isquemia arterial y venosa. En los casos de trombosis venosa es frecuente la letargia o apneas asociadas o no a las convulsiones, a diferencia de los ictus arteriales que no asocian depresión neurológica¹⁰. El SSS suele ser el más frecuentemente afectado, seguido del recto y el transverso. En los casos presentados hubo afectación de más de un seno a la vez, hallazgo que se presenta en más del 50% de los pacientes. La trombosis puede causar una lesión parenquimatosa cerebral, en forma de infarto isquémico y/o hemorrágico (este último más frecuente), como también presentaron estos pacientes.

Entre los factores de riesgo, en el caso 1 encontramos la asfisia perinatal, y en el caso 2 el parto complicado (asociación más frecuente) y los factores protrombóticos en la madre. También se ha observado una relación entre los pacientes con malformaciones linfaticovenosas faciales y las anomalías vasculares intracraneales, tal como ocurría en el segundo caso¹¹.

Ambos casos se diagnosticaron mediante RM, técnica de elección para el diagnóstico y el control evolutivo de las lesiones³. El pronóstico depende de diferentes factores, como el inicio de tratamiento anticoagulante, las comorbilidades asociadas, el infarto hemorrágico extenso o la oclusión venosa múltiple. A este respecto, en los casos expuestos cabría esperar un buen pronóstico. A corto plazo el porcentaje de fallecimientos es del 6-19% (la mayoría de casos no anticoagulados) y de propagación del trombo en el 25% de los pacientes no anticoagulados. A largo plazo, los pacientes desarrollan un déficit neurológico cognitivo y sensoriomotor (36-79%) y epilepsia (20-40%)^{2,6}.

Según las últimas guías^{6,8}, las recomendaciones de tratamiento anticoagulante en los neonatos son controvertidas, aunque su indicación ante un caso de TSV en estos pacientes parece segura para

prevenir la propagación del trombo y las recurrencias, así como para reducir el riesgo de muerte y las secuelas neurológicas, sin aumentar de forma significativa el riesgo de hemorragia.

Si no existe una hemorragia intracraneal significativa, se puede iniciar tratamiento anticoagulante; por el contrario, si hay hemorragia, se puede esperar e iniciarlo después de 5-7 días si se produce una extensión del trombo. La duración del tratamiento es de 6-12 semanas.

Conclusión

La TSV neonatal es una entidad poco conocida e infradiagnosticada, en la que se debe pensar ante una clínica neurológica de inicio precoz y cuando exista un antecedente de parto complicado. También se ha observado una relación de la TSV con las malformaciones linfaticovenosas craneales. En general, tiene buen pronóstico a largo plazo. Existe escasa evidencia acerca del tratamiento anticoagulante en los neonatos, pero podría prevenir la propagación de trombos y mejorar el pronóstico neurológico.

Bibliografía

1. Berfelo FJ, Kersbergen KJ, van Ommen CH, Govaert P, van Straaten HL, Poll-The BT, et al. Neonatal cerebral sinovenous thrombosis from symptom to outcome. *Stroke*. 2010; 41(7): 1.382-1.388.
2. Moharir MD, Shroff M, Pontigon AM, Askalan R, Yau I, Macgregor D, et al. A prospective outcome study of neonatal cerebral sinovenous thrombosis. *J. Child Neurol*. 2011; 26(9): 1.137-1.144.
3. Rutherford MA, Ramenghi LA, Cowan FM. Neonatal stroke. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2012; 97(5): 377F-384F.
4. Taeusch HR, Ballard R. Tratado de neonatología de Avery. Central nervous system injury and neuroprotection, 9.ª ed. Filadelfia: Elsevier, 2012; 869-891.
5. Prasad M, Chow G. Neonatal seizure: what is the cause? *BMJ*. 2012; 345: e6003.
6. Monagle P, Chan AK, Goldenberg NA, Ichord RN, Journeycake JM, Nowak-Göttl U, et al. Antithrombotic therapy in neonates and children: antithrombotic therapy and prevention of thrombosis, 9.ª ed. American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest*. 2012; 141 (2 Supl): e737S-e801S.
7. Teksam M, Moharir M, Deveber G, Shroff M. Frequency and topographic distribution of brain lesions in pediatric cerebral venous thrombosis. *Am J Neuroradiol*. 2008; 29(10): 1.961-1.965.
8. Lebas A, Chabrier S, Fluss J, Gordon K, Kossorotoff M, Nowak-Göttl U, et al. EPNS/SFNP guideline on the anticoagulant treatment of cerebral sinovenous thrombosis in children and neonates. *Eur J Paediatr Neurol*. 2012; 16(3): 219-228.

9. Morris LM, Lim FY, Crombleholme TM. Ex utero intrapartum treatment procedure: a peripartum management strategy in particularly challenging cases. *J Pediatr.* 2009; 154(1): 126-131.e3.
10. Cloherty J, Eichenwald E, Hansen A, Stark A. Convulsiones neonatales. *Manual de neonatología*, 3.ª ed. Barcelona: Masson, 2005; 585-604.
11. Bisdorff A, Mulliken JB, Carrico J, Robertson RL, Burrows PE. Intracranial vascular anomalies in patients with periorbital lymphatic and lymphaticovenous malformations. *Am J Neuroradiol.* 2007; 28(2): 335-341.



Figura 1a. Se aprecia la ausencia de relleno del seno recto y el seno sagital superior (SSS) en su tercio distal en secuencia T1 sin contraste



Figura 1b. Se observa una lesión hemorrágica en estadio subagudo en la región parietal posterior izquierda en secuencia T1 sin contraste

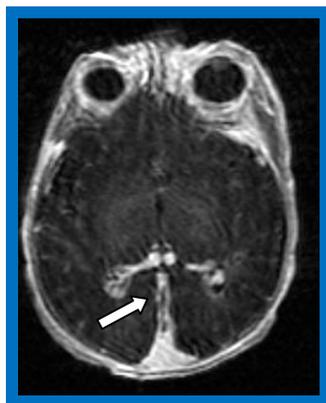


Figura 2a. Dilatación del sistema venoso profundo y el seno recto en secuencia T1



Figura 2b. Hemorragia en el plexo coroideo derecho y otra de menor tamaño en el plexo coroideo izquierdo en secuencia eco de gradiente (T2)