

X. Sagrera Felip, F. Raspall Torrent,
P. Sala Castellvi, C. Vila Ceren,
J. Campistol Plana

*An Esp Pediatr*1996;45:431-433.

Introducción

La trombosis venosa cerebral (TVC) en el período neonatal es una entidad más frecuente de lo que se piensa, aunque probablemente poco diagnosticada. Antes de 1980 se describe casi exclusivamente en autopsias de RN asfícticos^(1,2). A partir de finales de los 80 se han descrito un número creciente de casos⁽³⁻¹²⁾, cuyas manifestaciones clínicas son fundamentalmente letargia y convulsiones, sugiriéndose la inclusión de la TVC en el diagnóstico diferencial de las convulsiones neonatales. En los primeros casos publicados el diagnóstico se realizó por TAC y angiografía. Más recientemente la RNM se ha mostrado, debido a su alta sensibilidad, como la prueba de elección lo que, junto con una mayor sospecha clínica, ha permitido un mayor reconocimiento de casos.

El objetivo de esta comunicación es la presentación de un caso de TVC que se manifestó con un cuadro de temblor cefálico, una manifestación clínica hasta ahora no descrita.

Observación clínica

RN mujer, fruto de una primera gestación de 39 semanas, en madre sana de 31 años, grupo 0, Rh (+), que cursó sin incidencias. Parto espontáneo instrumentado con espátulas de Thierry para acortar expulsivo. Durante la monitorización biofísica del trabajo de parto no se detectaron signos de sufrimiento fetal. Amniorrexis espontánea 7 horas antes del expulsivo con aguas claras. Anestesia peridural. Nace feto mujer de 2.700 g. Valoración de Apgar: 9 y 10 al minuto y 5 minutos de vida respectivamente. Reanimación superficial con aspiración de secreciones orofaríngeas. La exploración neonatal a las 10 horas de vida mostraba un RN vigoroso con valoración neurológica normal. Cefalohematoma parietal derecho de pequeño tamaño sin moldeamiento cefálico. Fontanela y suturas normales. El resto de la exploración física fue normal. A las 18 horas de vida inicia cuadro de temblor cefálico, de tronco y extremidades superiores. Exploración neurológica: estado de vigilia normal con moderada irritabilidad. Tono muscular activo y pasivo normal. Normorreflexia. Temblor amplio de baja frecuencia que pro-

Temblor cefálico como manifestación de trombosis venosa cerebral neonatal

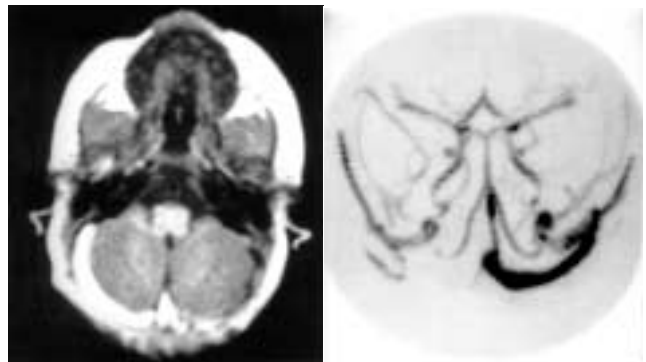


Figura 1. RNM a los 7 días de vida. (a) La RNM convencional muestra hiperseñal a nivel del seno lateral derecho. (b) La angio-RM con codificación de velocidad muestra ausencia de flujo a nivel del seno lateral derecho.

duce movimiento lateral alternante de la cabeza, que se acompaña de movimiento similar de ambos brazos y tronco. Dicho movimiento cede con la inmovilización y durante el sueño, acentuándose con estímulos laberínticos o llanto. El resto de la exploración física se mantuvo normal, sin alteraciones del patrón respiratorio, la frecuencia cardíaca y la tensión arterial.

Exploraciones complementarias: hemograma, ionograma plasmático, glucemia, calcemia, magnesemia, urea y creatinina plasmáticas, equilibrio ácido-base, amoniemia, aminoacidemia, aminoaciduria, ácido láctico y ácido pirúvico en plasma: normales. El estudio de coagulación, incluyendo actividad de Proteínas C y S y antitrombina III, fue normal. La punción lumbar dio salida a un LCR xantocrómico con bioquímica normal y ausencia de células. La ecografía transfontanelar y la TAC craneal fueron asimismo normales.

A los 7 días de vida se practicó una RNM craneal que mostró una hiperseñal del seno lateral derecho en todas las secuencias, valorada como una trombosis del mismo. El seno contralateral mostró la imagen de hiposeñal normal que traduce presencia de flujo. No se observaron otras alteraciones. La angio-RM con codificación de velocidad demostró una ausencia total de flujo a dicho nivel (Fig. 1).

Durante su ingreso presentó una mejoría lentamente progresiva de la irritabilidad y del temblor, el cual persistía al alta aunque con menor amplitud y menor duración y frecuencia que al ingreso. El examen RNM convencional practicado a 1 mes de vida fue normal y la angio-RM con codificación de velocidad

Servicio de neonatología. S.C.I.A.S. Hospital de Barcelona.
Avda. Diagonal 660, Barcelona.

Correspondencia: F. Raspall Torrent. Servicio de Neonatología.
Hospital de Barcelona. Avda. Diagonal, 660. 08034 Barcelona

Recibido: Octubre 1995
Aceptado: Febrero 1996

mostró recanalización del seno trombosado que aparecía hipoplásico pero permeable. El resto de estructuras y parénquima encefálicas siguieron siendo normales (Fig. 2).

La evolución posterior fue favorable con progresiva disminución del temblor cefálico a partir de los 4 meses, llegando a desaparecer totalmente al 8º mes de vida. A los 6 meses se practicaron potenciales evocados visuales que fueron considerados normales en morfología, latencia y amplitud, valorados tanto conjuntamente como en cada ojo por separado. Al año de vida presenta un desarrollo psicomotor normal con persistencia de signos oculares (signo de Cogan bilateral) sin que se detecten otras alteraciones neurológicas.

Discusión

Hasta la década de los 80 no se habían comunicado prácticamente casos clínicos de TVC neonatal a pesar de su relativa frecuencia (aproximadamente del 40%) en algunos estudios necrópsicos en RN asfícticos^(1,2). En 1974 Prats y cols. describieron dos casos de TVC de seno longitudinal superior asociada a hematoma subdural en período neonatal⁽¹³⁾. En los últimos 4 años, sin embargo, se han publicado aproximadamente unos 45 casos⁽³⁻¹²⁾, con dos series extensas, la de Shevell⁽⁴⁾ con 17 casos y la de Barron⁽⁷⁾ con 25 casos, esta última incluyendo 15 casos de más de 1 mes de vida.

La TVC se ha relacionado etiológicamente sobre todo a cuadros asfícticos y además a deshidratación, policitemia⁽¹⁴⁾, sepsis⁽¹⁵⁾ y alteraciones de la coagulación tales como el déficit de proteína C^(6,16). También se han considerado factores mecánicos que podrían ocasionar entrecimiento del flujo sanguíneo como moldeamiento y posición de la cabeza fetal⁽¹⁷⁾ o compresión de los senos venosos por acabalgamiento de suturas⁽⁹⁾. Incluso se ha especulado sobre el paso transplacentario de un posible factor trombogénico, basándose en el hecho de la mayor incidencia de trombosis materna de los senos duros durante el puerperio⁽¹⁸⁾. Sin embargo, en el período neonatal más del 60% de los casos son de causa desconocida^(3,4,7).

Las manifestaciones clínicas de la TVC en el período neonatal, descritas en todos los casos publicados, consisten invariablemente en convulsiones y letargia, exceptuando el caso de un RN con síndrome de aspiración meconial que presentó irritabilidad y temblores, sin cuadro convulsivo, en el que se demostró trombosis del seno lateral derecho⁽⁵⁾. Parece claro, por tanto, que debe incluirse esta patología en el diagnóstico diferencial de las convulsiones neonatales. Esta forma de presentación es distinta a la del niño mayor en el que predomina la cefalea, alteraciones del sensorio y cuadros de hemiplejía⁽⁷⁾.

La evolución clínica de la TVC "idiopática" en el período neonatal es generalmente favorable con desaparición del cuadro convulsivo, normalización del sensorio en pocos días y recanalización del seno obstruido en 3-4 semanas. La excepción la constituyen aquellos casos en los que existe una trombosis venosa profunda acompañada de infarto cerebral⁽⁷⁾.

La TAC cerebral era la prueba diagnóstica en los primeros casos publicados, realizándose Angiografía cuando los resulta-

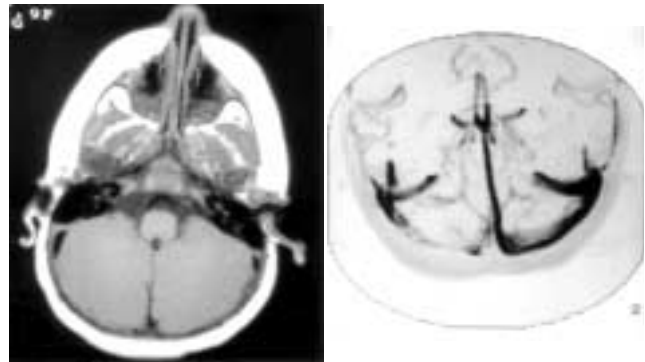


Figura 2. RNM al mes de vida. (a) La RNM convencional muestra desaparición de la hiperseñal a nivel de seno lateral derecho. (b) La angio-RM con codificación de velocidad muestra recanalización del seno lateral derecho, hipoplásico pero permeable.

dos eran dudosos. La evidencia de que la sensibilidad de la TAC no es la ideal^(19,20) y la mejoría en las técnicas de neuroimagen ha motivado que en el momento actual la prueba de elección sea la RMM cerebral, sobre todo acompañada de examen angio-RM con codificación de velocidad, que ha demostrado una excelente correlación con la angiografía convencional⁽²¹⁾. Ello permite un diagnóstico preciso y la valoración de la recanalización del seno obstruido.

En este caso la manifestación clínica fue un temblor cefálico, de tronco y extremidades superiores con irritabilidad, sin presentar cuadro convulsivo en ningún momento. Estos movimientos anómalos sugieren afectación de fosa posterior y pueden observarse en el síndrome de Joubert; descartado en este caso por la normalidad morfológica en los exámenes de neuroimagen. En este sentido es interesante señalar que el caso de Barron⁽⁷⁾, que presentó un cuadro de temblor fino e irritabilidad sin convulsiones, también evidenció trombosis del seno lateral derecho, que no es el más frecuentemente afectado en las diferentes series. Ello podría indicar que la trombosis de dicho seno podría manifestarse más como un cuadro de afectación cerebelosa que como cuadro convulsivo.

Desde un punto de vista etiológico podría incluirse dentro del grupo mayoritario de causa idiopática, si bien cabe considerar la posibilidad de que el acabalgamiento de la sutura temporooccipital del lado afecto haya podido jugar un cierto papel en la aparición del trastorno, como ya ha sido propuesto en la literatura^(9,17).

Asimismo, la evolución clínica en este caso, si bien es favorable y se ha comprobado una recanalización del seno trombosado, persiste escasa sintomatología a los 8 meses, frente a la evolución más rápidamente favorable de la mayoría de los casos en los que no existen factores de mal pronóstico acompañantes. El hecho de no haber podido demostrar la existencia de otra patología y que la localización de la lesión puede justificar un cuadro de afectación cerebelosa, permite considerar que la probabilidad de una relación causa-efecto es alta y que esta etiología debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico

diferencial del síndrome cerebeloso en el período neonatal. Por último, el caso descrito aporta un nuevo dato a favor de que la prueba diagnóstica de elección es la RMM, teniendo en cuenta que tanto la ecografía cerebral transfontanelar como la TAC craneal fueron normales. La realización concomitante de angiografía permitió un seguimiento evolutivo de la recanalización del seno obstruido.

Bibliografía

- 1 Mac Gregor AR. Pathology of infancy and childhood. London: Livingston 1960;28-54.
- 2 Towbin A. "Central nervous system damage in human fetus and newborn infant". *Am J Dis Child* 1970;**119**:529-542.
- 3 Hanigan WC, Rossi LJ, Mac Lean JM, Wright RM. "MRI of cerebral vein thrombosis in infancy: A case report", *Neurology* 1986;**36**:1354-1356.
- 4 Shevell MI, Silver K, O'Gorman MB, Watters GV, Montes JL. "Neonatal Dural Sinus Thrombosis", *Pediatr Neurol* 1989;**5**:161-164.
- 5 Baram TZ, Buttler IJ, Nelson MD, Mc Ardle CB. "Transverse sinus thrombosis in newborns: Clinical and magnetic resonance imaging findings", *Ann Neurol* 1988;**24**:792-794.
- 6 Voutsinas L, Gorey MT, Gould R, Black KS. "Venous sinus thrombosis as a cause of parenchymal and intraventricular hemorrhage in the full-term neonate", *Clin Imaging* 1991;**15**:273-275.
- 7 Barron TF, Gusnard DA, Zimmerman RA, Clancy RR. "Cerebral Venous Thrombosis in Neonates and Children", *Pediatr Neurol* **8**:112-116.
- 8 Martínez-Menéndez B, Pérez Sempere A, Simón R, Mateos F. "Cerebral venous thrombosis as a cause of neonatal focal clonic seizures" (letter), *J Neurol* 1992;**239**:294.
- 9 Govaert P, Voet D, Achten E, Vanhaesebrouck P, Van Rostenberghe H, Van Gysel D. "Noninvasive diagnosis of superior sagittal sinus thrombosis in a neonate", *Am J Perinatol* 1992;**9**:201-204.
- 10 Rivkin MJ, Anderson ML, Kaye EM. "Neonatal Idiopathic Cerebral Venous Thrombosis: An Unrecognized Cause of Transient Seizures or Lethargy", *Ann Neurol* 1992;**32**:51-56.
- 11 Medlock MD, Olivero WC, Hanigan WC, Wright RM. "Children with Cerebral Venous Thrombosis Diagnosed with Magnetic Resonance Imaging and Magnetic Resonance Angiography", *Neurosurgery* 1992;**31**:870-876.
- 12 Grossman R, Novak G, Patel M, Maytal J, Ferreira J, Eviatar L. "MRI in Neonatal Dural Sinus Thrombosis", *Pediatr Neurol* 1993;**9**:235-238.
- 13 Prats Viñas JM, Pastor Cordoba A, Madoz Jauregui P, Cotero Lavin A. "Asociación de trombosis del Seno longitudinal superior y hematoma subdural en el recién nacido", *An Esp Pediatr* 1974;**7**:162-167.
- 14 Konishi Y, Kuriyama M, Sudo M. "Superior sagittal sinus thrombosis in infancy", *Pediatr Neurol* 1987;**3**:222-225.
- 15 Bailey OT, Hass GM. "Dural sinus thrombosis in early life: the clinical manifestations and extent of brain injury in acute sinus thrombosis", *J Pediatr* 1931;**11**:755-771.
- 16 Marciniak E, Wilson HD, Mariar RA. "Neonatal purpura fulminans: a genetic disorder related to absence of protein C in the blood", *Blood*, 1985;**65**:15-20.
- 17 Newton TH, Gooding CA. "Compression of superior sagittal sinus by neonatal calvarial molding", *Radiology* 1975;**115**:635-639.
- 18 Cowan F, Thorensen M. "Changes in superior sagittal sinus blood flow due to postural alterations and pressure on the head of the newborn infant", *Pediatrics* 1985;**75**:1038-1047.
- 19 McMurdo SK, Brant-Zawadzki M, Bradley WG. "Dural sinus thrombosis: study using intermediate field strength MR imaging", *Radiology* 1986;**161**:83-86.
- 20 Fritsch MH, Miyamoto RT, Wood TL. "Sigmoid sinus thrombosis diagnosis by contrasted MRI scanning", *Otolaryngol Neck Surg* 1990;**103**:451-456.
- 21 Allison JW, Glasier CM, Stark JE, James CA, Angtuaco EJ. "Head and neck MR angiography in pediatric patients: a pictorial essay", *Radiographics* 1994;**14**:795-805.