



Presentación de casos

Trombosis de los senos venosos como forma de presentación de un síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos

Venous sinus thrombosis as a presentation of antiphospholipid antibody syndrome

José Enrique Ortiz Piñeda^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-3091-4263>

Antonio Belaunde Clausell¹ <https://orcid.org/0000-0002-5602-0188>

Silvia Muñoz Reyes² <https://orcid.org/0000-0002-5968-3999>

¹Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". La Habana, Cuba.

²Hospital Clínico Quirúrgico "Salvador Allende". La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: hfinlay36@infomed.sld.cu

Cómo citar este artículo

Ortiz Piñeda JE, Belaunde Clausell A, Muñoz Reyes S. Trombosis de los senos venosos como forma de presentación de un síndrome de anticuerpos antifosfolipídicos. Arch Univ "Gen Calixto García". 2020;8(1):104-112. Acceso: 00/mes/2020. Disponible en: <http://www.revcalixto.sld.cu/index.php/a/hcg/article/view/434>

RESUMEN

Introducción: El síndrome antifosfolipídico (SAF) se caracteriza por la aparición de fenómenos trombóticos arteriales o venosos en lugares poco usuales. Es una causa poco común de trombosis venosa cerebral (TVC) en la práctica médica diaria. La TVC puede ocurrir a cualquier edad, es una enfermedad autoinmune multisistémica que afecta varios órganos y sistemas.

Objetivo: Describir la evolución clínica de una paciente con diagnóstico de trombosis venosa cerebral, como complicación infrecuente en el síndrome antifosfolipídico primario que fue atendida en el Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay".

Caso clínico: Mujer de 24 años de edad que ingresa por cefalea, visión borrosa y vómitos, asociada a toma motora de los pares craneales II, III, V, VI y a elementos de hipertensión endocraneana.

Conclusiones: La evolución clínica resultó favorable, luego de comenzar tratamiento con fraxiheparina. La trombosis de senos venosos constituye una entidad grave que requiere asistencia especializada de forma inmediata.

Palabras clave: Síndrome antifosfolipídico; trombosis intracraneal; cefalea.

ABSTRACT

Introduction: The Antiphospholipid Syndrome (APS) is characterized by the appearance of arterial or venous thrombotic phenomena in unusual places. It is a rare cause of cerebral venous thrombosis (CTV) in everyday medical practice. CTV can occur at any age. It is a multi-systemic autoimmune disease affecting several organs and systems.

Objective: To describe the clinical evolution of a patient diagnosed with cerebral venous thrombosis, as a rare complication in the primary antiphospholipid syndrome that was treated at the Central Military Hospital "Dr. Carlos J. Finlay".

Clinical case 24 year-old woman admitted for headache, blurred vision and vomiting, associated with motor intake of cranial pairs II, III, V, VI and elements of endocranial hypertension.

Conclusions: Clinical evolution was favorable after starting treatment with fraxiheparin. Venous sinus thrombosis is a serious entity that requires immediate specialized assistance.

Keywords: Antiphospholipid syndrome; intracranial thrombosis; headache.

INTRODUCCIÓN

El síndrome antifosfolipídico (SAF) es una entidad clínico biológica que combina una o varias de las siguientes manifestaciones clínicas: trombosis venosas o arteriales repetidas en sitios poco usuales, muertes fetales recidivantes y una concentración elevada de anticuerpos antifosfolípidos (aFL).⁽¹⁾



La primera descripción completa del síndrome fue la de los autores franceses *Soulier* y *Boffa*.⁽²⁾ Pero no fue hasta 1985 cuando *Hughes* y *Asherson* introdujeron el término de síndrome de anticuerpos anticardiolipina (aCL), el cual se transformó después en el síndrome de anticuerpos antifosfolípidos (SAF), cuando se observó que los anticuerpos reconocían también diversos fosfolípidos aniónicos.⁽³⁾

El síndrome antifosfolípido afecta sobre todo a las mujeres (80 %) y es más frecuente entre los 20 y los 40 años de edad. Se describió inicialmente durante un cuadro de lupus sistémico (síndrome antifosfolípido secundario), pero puede aparecer de forma aislada (síndrome antifosfolípidos primario).⁽⁴⁾ El tratamiento se basa en fármacos anticoagulantes en dosis eficaces, mantenidos de forma indefinida.⁽⁵⁾

En 1825, *Ribes*⁽⁶⁾ describió un paciente de 45 años de edad con un cuadro clínico, cuyas características sobresalientes eran la cefalea, epilepsia y delirio. La autopsia reveló trombosis venosa cerebral (TVC) y se constituyó de esta forma la primera descripción de esta entidad publicada en la literatura médica. La TVC puede ocurrir a cualquier edad y es una enfermedad autoinmune multisistémica que afecta a diversos órganos y sistemas. Esta entidad es una complicación frecuente en el síndrome antifosfolípido.⁽⁷⁾

Por ello, se acomete el objetivo de describir la evolución clínica de una paciente con diagnóstico de trombosis venosa cerebral, como complicación infrecuente en el síndrome antifosfolípido primario, que fue atendida en el Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay".

CASO CLÍNICO

Mujer de tez negra y 24 años, con antecedentes referidos de salud, historia obstétrica de dos gestaciones con abortos espontáneos. Acudió a consulta porque en los 15 días previos comenzó con cefalea súbita frontotemporal, de intensidad moderada, constante y que se incrementaban cuando realizaba esfuerzos visuales o físicos. En los días siguientes notó visión borrosa y náuseas que dieron paso a vómitos, seguido de un empeoramiento de los síntomas visuales.

Se realizó tomografía computarizada en el centro de urgencias del hospital, la cual se informó sin alteraciones craneoencefálicas. Se decidió ejecutar punción lumbar, la cual encontró un incremento de la presión intracraneal. Se inició tratamiento con Manitol 20 % (dosis inicial 1 g/kg/h, mantenimiento de 0,4 g/kg/h), con lo cual alivió la cefalea y los vómitos, pero se mantuvo el defecto visual. Una vez en sala, la paciente comenzó a quejarse de una sensación de entumecimiento en la hemicara izquierda y una dificultad para completar la apertura de la boca.

Al examen físico se detectó ligero aumento de volumen de los pómulos y de la nariz, la cual llegó a presentar edema duro y frío (Fig. 1), anisocoria, hipoestesia de la hemicara izquierda en su región frontomaxilar y desviación de la mandíbula hacia la izquierda, al abrir la boca, con toma de II, III, V y VI pares craneales y fondo de ojo (Fig. 2)





Fig. 1. Edema nasal y parálisis del VI par craneal izquierdo.

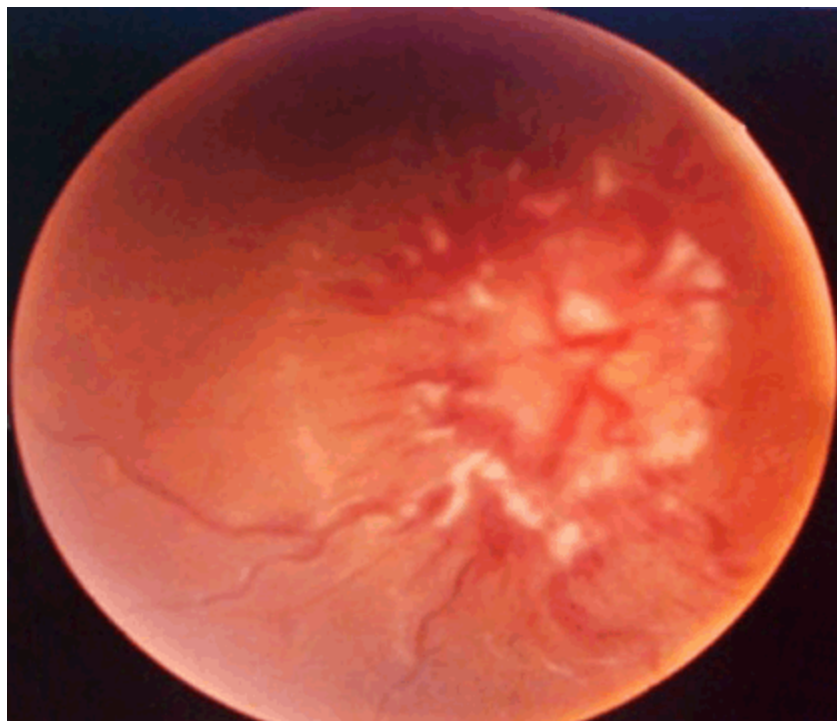


Fig. 2. Vasos enmascarados, tortuosos, hemorragias en astilla y exudados, retina con pliegues periféricos, mácula edematosa que no se logra definir.

Se sospechó posible trombosis cerebral y se indicó una prueba de resonancia magnética, la cual confirmó el diagnóstico (Fig. 3). Por los antecedentes de abortos previos y la aparición de trombosis en sitio poco usual se indicó estudio inmunológico el cual mostró títulos elevados de anticuerpos anticardiolipinas.

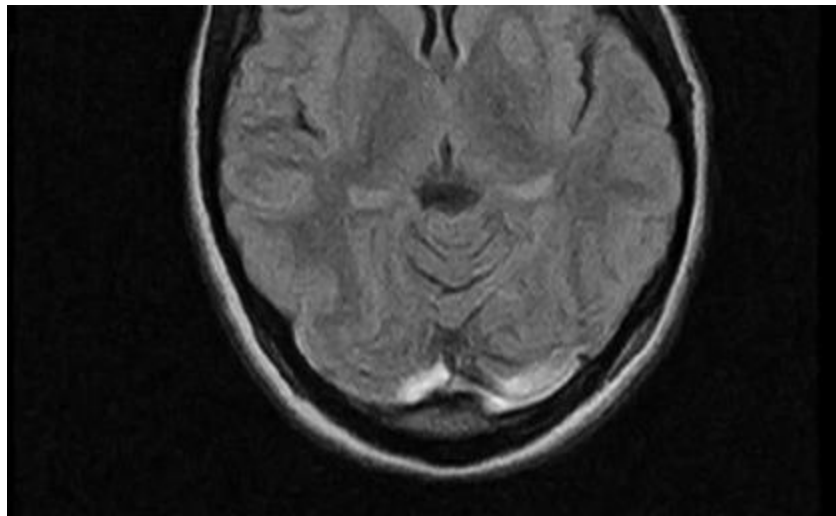


Fig. 3. Resonancia magnética nuclear de cráneo vista FLAIR: Entretimiento del flujo sanguíneo a nivel de los senos venosos transversos, sagital y yugular derecho.

De inmediato se inició tratamiento con fraxiheparina, con la cual comenzó la paciente a notar mejoría visual al tercer día. Fue egresada 45 días después recuperada, con un ligero defecto visual del ojo izquierdo, bajo tratamiento permanente con warfarina 6 mg/día y seguimiento mensual del coeficiente o relación normalizada internacional (INR).

DISCUSIÓN

La etiología del síndrome antifosfolípídico está directamente relacionada con el anticoagulante lúpico, los anticuerpos anticardiolipina y el isotipo de glicoproteína I isotipo β -2 IgG ó IgM. Estos cuentan con potencial antigénico para que se desarrolle el síndrome clínico.⁽⁸⁾

Los criterios iniciales fueron establecidos en *Sapporo* y revisados nuevamente en 2004 por *Sídney*, de cuyos criterios surgieron algunas variaciones.⁽⁹⁾ Otros hallazgos clínicos del SAF, son *livedo reticularis*, úlceras en piel, tromboflebitis superficial, vegetaciones en válvulas cardíacas (endocarditis de Libman-Sacks) e hipertensión pulmonar.⁽¹⁰⁾

La trombosis venosa es más frecuente que la trombosis arterial en el síndrome antifosfolípídico. De estos, la principal localización es en las venas de los gastrocnemios, venas renales, hepáticas y senos intracraneales. La trombosis venosa cerebral (TVC), es más común en mujeres que en hombres, con una

relación 3-1, lo cual se relaciona en muchas ocasiones con el embarazo, puerperio y uso de anticonceptivos orales.⁽¹¹⁾

El modo de inicio difiere, el 28 % ocurre de forma aguda (< 48 horas), el 42 % de forma subaguda (entre 48 horas y 30 días) y sólo el 30 % son de forma crónica (> 30 días). Existen tres elementos que se deben tomar en cuenta para sospechar TVC que son: cefalea, vómitos y papiledema -signos de hipertensión intracraneal-, apoyados por otros como la presencia de síndromes focales, crisis convulsivas y déficit neurológico. La cefalea es el síntoma más común de TVC (80 %) y presenta un inicio gradual y localizado, en ocasiones con características de migraña. Además de la cefalea, se suele presentar algún otro síntoma, convulsiones (40 %), hemiparesia (40 %), alteración de la conciencia (15 a 20 %) y papiledema (20 a 30 %).⁽¹²⁾

La hipertensión intracraneal es una complicación observada de un 15 % al 40 % de los pacientes con trombosis venosa cerebral. El tratamiento sintomático incluye: diuréticos (manitol, acetazolamida y furosemida) y punciones lumbares seriadas.⁽¹³⁾

Los hallazgos radiológicos pueden ser directos, cuando se visualiza el trombo en los senos duros o en venas corticales, o indirectos, cuando hay cambios isquémicos o vasculares debido a la afectación en el retorno venoso.⁽¹⁴⁾

En la tomografía axial computarizada sin contraste se pueden observar signos directos como: hiperdensidad del seno trombosado (signo del triángulo denso), o signo de la cuerda cuando se observa en las venas corticales (20 y 25 % de los casos). Algunos signos indirectos son inespecíficos, como el edema cerebral difuso (presente entre el 20 al 50 %), o el colapso ventricular.⁽¹⁵⁾

En la tomografía axial computarizada con contraste intravenoso (IV), existe un realce alrededor de un trombo en un seno dural, el cual se reconoce como signo delta vacío. Pueden existir signos indirectos como el realce del tentorio y de la hoz, lo cual se visualiza en el 20 % de los casos. En el 10 al 30 % de los casos con trombosis venosa cerebral, los hallazgos en la TAC son negativos, por lo que se requiere de evaluación contrastada o de angiografía.^(16,17)

Tratamiento

De manera general, el tratamiento anticoagulante resulta la piedra angular para pacientes con síndrome antifosfolípídico y la profilaxis secundaria se establecerá en aquellos pacientes que ya han sufrido un episodio previo de trombosis.⁽¹⁸⁾

Las metas de la terapia antitrombótica son:⁽¹⁹⁾

- Recanalizar el seno o la vena ocluida.
- Evitar la propagación del trombo.
- Prevenir embolismos pulmonares.
- Tratar el estado protrombótico subyacente.



La heparina es la terapia de soporte inicial y es recomendada por las guías internacionales. Esta recomendación está basada en datos de estudios aleatorizados, donde los pacientes tratados con heparina tuvieron mejores resultados clínicos. Para un mejor perfil de seguridad, las guías más recientes reflejan que las heparinas de bajo peso molecular (HBPM) son más recomendadas que las heparinas no fraccionadas.⁽²⁰⁾

La aparición de fenómenos trombóticos de forma espontánea debe alertar al médico sobre la posible presencia de un trastorno de la coagulación subyacente. Es necesaria la intervención terapéutica oportuna para evitar complicaciones irreversibles.

REFERENCIAS

1. Meyer O. Síndrome antifosfolípidos. Aparato locomotor. 2011;44(1):1-20, Elsevier Masson SAS. Acceso: 03/01/2020. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1286935X11709777>
2. Weber JC. Les complications obstétricales du syndrome des antiphospholipides. La Revue de Médecine Interne. 1997;18(3):240-9. Access: 03/01/2020. Available from: [https://doi.org/10.1016/S0248-8663\(97\)89303-4](https://doi.org/10.1016/S0248-8663(97)89303-4)
3. Hughes GR. The antiphospholipid syndrome: ten years on. Lancet 1993;342:341-4. Access: 03/01/2020. Available from: [https://doi.org/10.1016/0140-6736\(93\)91477-4](https://doi.org/10.1016/0140-6736(93)91477-4)
4. Khamashta M. Síndrome antifosfolípido. En: Farreras Rozman. Tratado de medicina interna. 17a. ed. Barcelona. España: Elsevier; 2017.p.1030-1.
5. Cruz-Hernández V, León-Tapia S, López-Gómez P, Cruz-Acevedo DA, Arango-Díaz A. Trombosis del seno venoso cerebral durante el puerperio. Med Int Méx. 2018 mayo-junio; 34(3):388-93. Access: 03/01/2020. Available from: <https://doi.org/10.24245/mim.v34i3.1916>
6. Padilla-Vázquez F, Escobar-de la Garma VH, Ayala-Arcipreste A, Acosta-Garcés R, Melo-Guzmán G, Mendizábal-Guerra R, et al. Trombosis venosa cerebral en el síndrome antifosfolípido. Archivos de Neurociencias [Internet]. 2014 Oct;19(4):204-10. Access: 03/01/2020. Available from: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=lth&AN=119251928&lang=es&site=ehost-live>
7. Reyes Llerena GA, Guibert Toledano M, Álvarez Villanueva RR, Núñez Hernández NJ, Vasallo Prieto R. Síndrome de anticuerpos antifosfolípidos en Obstetricia en una serie de casos en Cuba. Rev Cubana Obst Ginec [Internet]. 2016 Jul;42(3):344-53. Access: 03/01/2020. Available from: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=lth&AN=121536873&lang=es&site=ehost-live>
8. Misasi R, Capozzi A, Longo A, Recalchi S, Lococo E, Alessandri C, et al. New antigenic targets and methodological approaches for refining laboratory diagnosis of antiphospholipid syndrome. Immunol Res. 2015. Access: 03/01/2020. Available from: <http://dx.doi.org/10.1155/2015/858542>



9. Tanislav C, Siekmann R, Sieweke N, Allendorfer J, Pabst W, Kaps M, et al. Cerebral vein thrombosis: clinical manifestation and diagnosis. *BMC Neurol*. 10 de junio de 2011; 11:69-69. Access: 03/01/2020. Available from: [10.1186/1471-2377-11-69](https://doi.org/10.1186/1471-2377-11-69)
10. Hajjalito M. Thrombolytic therapy for cerebral vein thrombosis in antiphospholipid syndrome secondary to systemic lupus erythematosus. *Iran J MedSci* 2012;(37):1. Access: 03/01/2020. Available from: <https://www.medigraphic.com/pdfs/arcneu/ane-2013/ane134g.pdf>
11. Surendrababu N R, Subathira, Livingstone RS. Variations in the cerebral venous anatomy and pitfalls in the diagnosis of cerebral venous sinus thrombosis: low field MR experience. *Indian J Med Sci* 2006; 60 (4): 135-42. Access: 03/01/2020. Available from: [10.4103/0019-5359.24677](https://doi.org/10.4103/0019-5359.24677)
12. Murdock J, Tzu JH, Schatz N J, Lee W. Optic nerve sheath fenestration for the treatment of papiledema secondary to cerebral venous thrombosis. *J Neuroophthalmol*. 2014; 34 (1):67-9. Access: 03/01/2020. Available from: [10.1097/WNO.0000000000000087](https://doi.org/10.1097/WNO.0000000000000087)
13. Leach J L, Fortuna R B, Jones VJ. Imaging of cerebral venous thrombosis: current techniques, spectrum of finding and diagnosis pitfalls. *Radiographics* 2006; 26:519-543. Access: 03/01/2020. Available from: <https://doi.org/10.1148/rg.26si055174>
14. Kodera T, Hirose S, Takeuch H, Kikuta K. Dural sinus thrombosis with marked enlargement of the venous sinus. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2010;50:59-61. Access: 03/01/2020. Available from: https://www.jstage.jst.go.jp/article/nmc/50/1/50_1_59/article-char/ja/
15. Poon Coolin S, Chang Ja K, Swarkar A. Radiologic diagnosis of cerebral venous thrombosis: Pictorial Review. *AJR integrative imaging*. *AJR* 2007; 189:564-75. Access: 03/01/2020. Available from: [10.2214/AJR.07.7015](https://doi.org/10.2214/AJR.07.7015)
16. Rodallec MH, Krainik A, Feydy A. Cerebral venous thrombosis and multi detector CT angiography: tips and tricks. *Radiographics*. 2006;26:55-518. Access: 03/01/2020. Available from: <https://doi.org/10.1148/rg.26si065505>
17. Lin J-H, Kwan S-Y, Wu D. Cerebral Venous Thrombosis Initially Presenting with Acute Subarachnoid Hemorrhage. *Journal of the Chinese Medical Association*. 2010;69(6):282-5. Access: 03/01/2020. Available from: [https://doi.org/10.1016/S1726-4901\(09\)70258-8](https://doi.org/10.1016/S1726-4901(09)70258-8)
18. Le ThiHuong D, Wechsler B, Vauthier-Brouzes D, Duhaut P, Costedoat N. The second trimester Doppler ultrasound examination is the best predictor of late pregnancy outcome in systemics lupus erythematosus and or the antiphospholipid syndrome. *Rheumatology (Oxford)*. 2006;45(3):332-8. Access: 03/01/2020. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16249242>
19. Cundiff DK. Anticoagulants for cerebral venous thrombosis: harmful to patients? *Stroke*. 2014;45:298-304. Access: 12/01/2020. Available from: [10.1161/STROKEAHA.113.003519](https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.113.003519)



20. Celorrio Castellano SY, Palma Baños L, Rodríguez Pupo LR. Trombosis venosa cerebral. Rev Cubana Neurol Neurocir [Internet]. 2018 Jul;8(2):1-23. Acceso: 12/01/2020. Disponible en: <http://www.revneuro.sld.cu/index.php/neu/article/view/268/html>

Conflicto de interés

Los autores no declaran conflictos de interés.

Recibido: 28/01/2020.

Aprobado: 28/03/2020.

