

Cefalea y endotropía aguda, ¿qué es lo que no debemos olvidar?

Carla Taboada Rubinos¹, Irma Sebastián García², Alexandre Santana Artilles², Laura Toledo Bravo de Laguna², José Carlos Cabrera López².

¹Servicio de Pediatría, ²Unidad de Neurología Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Las Palmas de Gran Canaria

Resumen

Presentamos el caso de un varón de tres años que consulta por un cuadro subagudo de fiebre, cefalea y endotropía izquierda. El paciente había sido diagnosticado quince días antes de otitis media aguda bilateral. Se objetivó en las pruebas de imagen una trombosis en el seno transversal derecho, motivo por el cual ingresa para monitorización y tratamiento con anticoagulación. Fue dado de alta a los veinte días por evolución favorable, en el seguimiento posterior se diagnosticó de un déficit de proteína C y un probable síndrome antifosfolípido. Si bien la trombosis venosa intracranial es una entidad poco frecuente y supone un reto diagnóstico en pediatría, es importante la sospecha clínica, especialmente cuando existen factores de riesgo, dado que un correcto manejo es vital para su pronóstico. Realizamos una revisión de esta entidad en la edad pediátrica, así como de su diagnóstico diferencial, manejo y seguimiento posterior.

Palabras clave: anticoagulantes, deficiencia de proteína C, imagen por resonancia magnética, síndrome antifosfolípido, trombosis venosa intracranial

Headache and acute esotropia, what should we not forget?

Abstract

We report the case of a 3-year-old male who present subacute symptoms of fever, headache, and left esotropia. The patient had been diagnosed 15 days before with bilateral acute otitis media. Imaging tests showed right transverse sinus thrombosis, so he was admitted to monitorization and to start treatment with anticoagulants. 20 days later he was discharged due to proper evolution. In the posterior follow-up he was diagnosed with protein C deficiency and the suspicion of an antiphospholipid syndrome. Although intracranial venous thrombosis is a rare disease and a challenge in pediatrics patients, clinical suspicion is important, especially in the presence of risk factors, since an adequate management is vital for its prognosis. We review this disease in the pediatric patient, as well as its differential diagnosis, management and subsequent follow-up.

Key words: anticoagulants, protein C deficiency, magnetic resonance imaging, antiphospholipid syndrome, intracranial sinus thrombosis

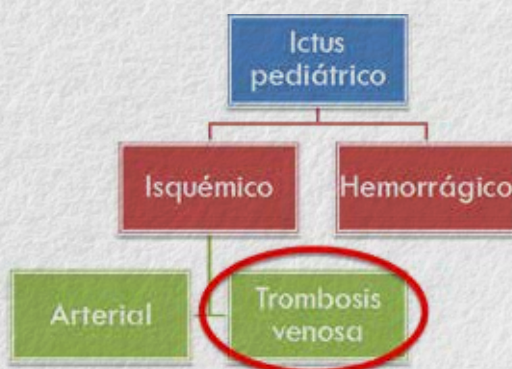


Figura 1. Clasificación de los ACV en pediatría. Protocolo de ictus en pediatría. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Las Palmas de Gran Canaria 2017

Introducción

Los accidentes cerebrovasculares en la infancia se definen como trastornos de la función cerebral con signos de afectación focal o global, desarrollo rápido y síntomas que duran más de 24 horas sin otra causa aparente que un origen vascular. Se clasifican en hemorrágicos o isquémicos y dentro de los segundos pueden ser arteriales, o tratarse de una trombosis de senos venosos (TSV) (figura 1).

Su incidencia en pediatría es de 0,6/100000, de predominio en el período

neonatal -hasta un 40 %¹- si bien se considera que es una entidad infradiagnosticada², tanto por su dificultad diagnóstica en las pruebas de imagen como por solaparse a menudo con otras entidades que la enmascaran. La sospecha clínica es por tanto crucial para un manejo adecuado.

Presentamos el caso de un varón de tres años que consulta por un cuadro subagudo de fiebre, cefalea y endotropía izquierda objetivándose en las pruebas de imagen una trombosis en el seno transversal derecho. Realizamos una revisión de esta entidad en la edad pediátrica, así como de su diagnóstico diferencial, manejo y seguimiento posterior.

Caso clínico

Varón de tres años que acude a Urgencias refiriendo un cuadro de 15 días de evolución que comenzó con vómitos (4-5 al día) y fiebre. En ese momento consultaron en centro privado y fue diagnosticado de viriasis y otitis media aguda bilateral, recibiendo tratamiento con azitromicina durante tres días.

Posteriormente, ocho días antes de consultar, asoció episodios de cefalea que iban en aumento, regularmente controlados con analgesia y que en ocasiones le despertaban por la noche. Así mismo, en los últimos cinco días les llamaba la atención una desviación ocular izquierda y una inestabilidad en la marcha que no estaba presente los días previos.

El paciente no refería antecedentes patológicos de interés salvo otitis de repetición y rinitis alérgica sin tratamiento de base.

A su llegada a urgencias se encontraba estable, afebril, normoperfundido, destacando sobre todo decaimiento y una endotropía del ojo izquierdo, además de aumento de la base de sustentación en la marcha. El resto de la exploración neurológica era normal.

Se realizó un TC (y posteriormente una RM de control) objetivando en ambos una trombosis del seno transversal derecho (figura 2), motivo por el cual se decidió ingreso para continuar estudio y vigilancia clínica.

Tras realizar un fondo de ojo y objetivarse un edema de papila bilateral, el paciente ingresó en la unidad de cuidados intensivos. Se inició tratamiento con heparina según protocolo del hospital y a los tres días, por estabilidad clínica, fue trasladado a planta donde evolucionó favorablemente recuperando de forma progresiva la psicomotricidad. A los veinte días fue dado de alta con seguimiento en consultas pendiente de evolución y de completar estudio de trombofilias

Por persistencia del edema de papila bilateral en el seguimiento al alta inició tratamiento con acetazolamida (asociado posteriormente a bicarbonato por desarrollar acidosis metabólica secundaria), la cual se encuentra en pauta descendente hasta su retirada.

En la RM de control presentaba mejoría radiológica de la trombosis de los senos transversos y sigmoideo derechos, objetivando una disminución de la extensión y señal del trombo.

Tras un estudio por parte del Servicio de Hematología fue diagnosticado de déficit de proteína C (34 %) y está pendiente de confirmarse un síndrome antifosfolípido, puesto que para el diagnóstico deben realizarse dos determinaciones separadas un

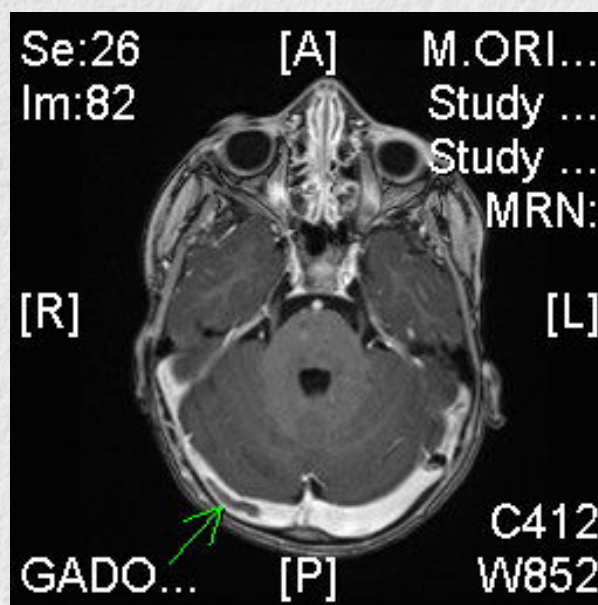


Figura 2. Imagen de RM facilitada por el Servicio de Radiología Pediátrica del Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Las Palmas de Gran Canaria. La flecha verde indica el trombo en el seno transversal derecho.

mínimo de seis semanas. Dado que ambas entidades pueden favorecer la aparición de trombosis el paciente está en tratamiento con warfarina para mantener un INR entre 3-4 y continúa en seguimiento por los servicios de Neurología Pediátrica, Nefrología Pediátrica, Neurooftalmología, Hematología y Reumatología.

Discusión

En lo que respecta a la fisiopatología de esta entidad, el sistema venoso cerebral (dividido en superficial y profundo) recoge el drenaje venoso cerebral, desembocando en su práctica totalidad en ambas yugulares internas. Cuando se produce un trombo en las venas cerebrales, la obstrucción genera efectos locales de edema citotóxico y vasogénico y el incremento de presión venosa, a su vez, un defecto en la reabsorción de líquido cefalorraquídeo, lo que explica la clínica acompañante³. Pueden producirse además tanto fenómenos isquémicos como hemorrágicos secundarios.

Existen múltiples enfermedades predisponentes para la formación del trombo, destacando la historia de infecciones locorreccionales (otitis, mastoiditis, sinusitis, celulitis orbitaria), traumatismos, situaciones de deshidratación o anemia, trombofilias o enfermedades autoinmunes, entre otras⁴.

Los pacientes pueden presentar, por tanto, síntomas secundarios a hipertensión craneal - siendo característica una cefalea con signos de alarma que no cede con analgesia y aumenta con la maniobra de Valsalva- además de otros como vómitos o alteraciones visuales, o bien un cuadro de focalidad neurológica (ataxia, parálisis de nervios craneales), convulsiones focales o generalizadas o incluso un cuadro de encefalopatía con disminución del nivel de conciencia⁵.

Dependiendo del seno afectado puede haber clínica más característica: en el caso del seno transversal destaca la cefalea, pudiendo asociar afasia si se trata del lado izquierdo. El sistema venoso profundo suele acompañarse de deterioro del nivel de conciencia, mientras que el seno longitudinal, por su localización próxima a la corteza motora, puede asociar déficits motores focales. Si se afecta el seno cavernoso, por su cercanía al globo ocular, suele asociar

dolor orbitario u oftalmoparesia.

En el diagnóstico diferencial del caso, ante cuadros subagudos de fiebre, estrabismo y ataxia lo primero a contemplar sería una meningoencefalitis (por el antecedente infeccioso y la forma de presentación), si bien para su diagnóstico es necesario realizar un estudio del líquido cefalorraquídeo y en ese momento una punción lumbar estaba contraindicada sin una prueba de imagen previa dado que existían datos de focalidad neurológica. Podría tratarse, así mismo, de un absceso cerebral, especialmente teniendo en cuenta que presentaba afectación previa del área ORL. Otras entidades como las neoplasias suelen presentar un inicio más progresivo y asociar otros signos de alarma como pérdida de peso. En cuanto a los accidentes cerebrovasculares de la infancia, si bien generalmente un ictus cursa de forma más aguda (igual que un evento hemorrágico), podría tratarse de cualquiera de ambos si el área afectada es pequeña o implica al tronco cerebral.

Por este motivo para el diagnóstico de TSV la sospecha clínica es crucial, debido a que muchas veces no se tiene en cuenta esta patología. Es importante realizar una anamnesis dirigida haciendo especial hincapié en los factores de riesgo para su aparición, así como una exploración física minuciosa.

En lo que respecta a las pruebas de imagen, generalmente el TC cerebral es más rápido y accesible en la urgencia, pero puede tener hasta un 30 % de falsos negativos por lo que la RM es la "regla de oro"⁶. Dentro del examen inicial es importante también realizar un fondo de ojo y ampliar el estudio en busca de los factores predisponentes descritos previamente.

En cuanto al manejo, si el paciente está estable se decide hospitalización para vigilancia clínica y medidas generales (monitorización, reposo, tratamiento si convulsiones). En caso de una puntuación de Glasgow disminuida, si se sospecha hipertensión intracraneal u otras complicaciones debe ingresar en una unidad de cuidados intensivos para una monitorización más estrecha y prevención de complicaciones⁷.

Es importante además iniciar tratamiento anticoagulante en todos los pacientes tan pronto como se establezca el diagnóstico dado que se ha visto que mejora el pronóstico⁸. En casos de afectación extensa o deterioro neurológico grave puede plantearse trombolisis o trombectomía, pero se trata de una actitud terapéutica excepcional en el paciente pediátrico.

Para el seguimiento, tras el alta se repite la prueba de imagen a los tres meses y en caso de ausencia de trombo puede valorarse la retirada de la anticoagulación. Si persiste el mismo o existe algún factor de riesgo debe mantenerse y repetir la prueba a los tres meses nuevamente, retirándose cuando se resuelva el trombo o deje de estar presente el factor predisponente (figura 3)⁹.

En cuanto al pronóstico, existe riesgo de un nuevo evento trombótico (cerebral o sistémico) en un 10-20 % de los casos. También pueden quedar secuelas (en su mayoría, motoras), siendo más frecuentes en el paciente neonatal (50 % frente a un 30 %, respectivamente), estos pacientes además tienen una mayor mortalidad, junto a aquellos que no reciben anticoagulación al diagnóstico o los que presentan complicaciones como edema o hemorragia¹⁰.

Conclusiones

La TSV es una entidad poco frecuente y supone por este motivo un reto diagnóstico en pediatría, sin embargo es de gran importancia que exista la sospecha clínica ante un cuadro que curse con hipertensión intracraneal y focalidad neurológica o convulsiones, especialmente cuando existen factores de riesgo, dado que debe iniciarse la anticoagulación tan pronto como se confirme el diagnóstico.

Bibliografía

1. Ferro JM, Canhã P. Cerebral venous thrombosis: Etiology clinical features and diagnosis UpToDate. Dec 2021
2. Russi ME, González V, Campistol J. Trombosis venosas cerebrales en la edad pediátrica: presentación clínica, factores de riesgo, diagnóstico y tratamiento. Rev Neurol 2010; 51:661-668

3. Ulivi L, Squitieri M, Cohen H, Cowley P, Werring DJ. Cerebral venous thrombosis: a practical guide. *Prac Neurol* 2020; 20:356-367
4. Ruiz del Olmo-Izuzquiza JI, De Arriba-Muñoz A, López-Pisón J, García-Iñiguez JP, Romero-Gil R, Monge-Galindo L et al. Accidente cerebrovascular en pediatría. Nuestra experiencia de 18 años. *Rev Neurol* 2010; 50:3-11
5. Roach ES, Golomb MR, Adams R, Biller J, Daniels S, Deveber G et al.; American Heart Association Stroke Council; Council on Cardiovascular Disease in the Young. Management of stroke in infants and children: a scientific statement from a Special Writing Group of the American Heart Association Stroke Council and the Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Stroke* 2008; 39:2644-2691
6. Canedo-Antelo M, Baleato-González S, Mosqueira AJ, Casas-Martínez J, Oleaga L, Vilanova JC et al. Radiologic clues to cerebral venous thrombosis. *Radiographics* 2019; 39:1611-1628
7. Martín Cruz F, Pérez García MD, Falcón Rodríguez M, García Luzardo MR, Sebastián García I et al. Ictus en pediatría. *Protocolos del Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Las Palmas de Gran Canaria* 2017
8. Monagle P, Chalmers E, Chan A, deVeber G, Kirkham F, Massicotte P et al. Antithrombotic therapy in neonates and children: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines (8th Edition). *Chest*. 2008; 133(6 Suppl):887S-968S
9. Ferro JM, Canhã P. Cerebral venous thrombosis: Treatment and prognosis. UpToDate. Dec 2021
10. Jackson BF, Porcher FK, Zapton DT, Losek JD. Cerebral sinovenous thrombosis in children. *Diagnosis and Treatment Pediatr Emerg Care* 2011; 874-80.



Figura 3. Algoritmo de seguimiento tras el alta en función de pruebas de imagen y factores de riesgo