

90 Victoria E. Rey Caballero
Manuel Urbaneja López
José L. García Benítez
Dahlia Quijada To Ong

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Correspondencia:

Dr. J.L. García Benítez.
Hospital Maternal. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío.
Avda. Manuel Siurot, s/n. 41013 Sevilla. España.
Correo electrónico: jlgarciab@segovia.es

Fecha de recepción: 25/10/2006.

Aceptado para su publicación: 18/9/2007.

Trombosis del seno venoso cerebral en gestante con síndrome de Job

Cerebral venous sinus thrombosis in a pregnant woman with Job's syndrome

RESUMEN

La trombosis de seno venoso cerebral es una enfermedad infrecuente. La gestación es un factor de riesgo importante para su desarrollo. Se presenta el caso de una paciente con síndrome de Job y déficit de proteína C y S que presentó una trombosis del seno venoso cerebral y una fistula dural a las 36 semanas de gestación. A pesar de la heparinización, que es el tratamiento de elección, fue necesaria la terminación de la gestación para eliminar la situación protrombótica, y la embolización de la fistula dural para obtener la remisión total de la sintomatología neurológica.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Job. Trombosis de seno venoso cerebral. Trombosis en la gestación.

ABSTRACT

Cerebral venous sinus thrombosis is uncommon. Pregnancy is a major risk factor for the development of this entity. We report the case of a

patient with Job's syndrome and protein C and S deficiency who developed cerebral venous sinus thrombosis and dural fistula at 36 weeks' gestation. After heparinization, the treatment of choice, pregnancy termination to eliminate the prothrombotic status and embolization of the dural fistula were required to obtain complete remission of the neurological symptoms.

KEY WORDS

Job's Syndrome. Cerebral venous sinus thrombosis. Thrombosis in pregnancy.

INTRODUCCIÓN

La trombosis del seno venoso cerebral (TSVC) durante la gestación es una enfermedad infrecuente. Su verdadera incidencia es desconocida, pues es difícil llegar al diagnóstico debido a la ausencia de signos y síntomas específicos^{1,2}. Sin embargo, se ha visto un reciente aumento de su frecuencia, debido a un mayor conocimiento de este síndrome y a la existencia de nuevos procedimientos diagnósticos no invasivos³.

CASO CLÍNICO

Paciente gestante, de 33 años, G3P0A2, diagnosticada en la infancia de síndrome de Job (hiperimmunoglobulinemia E) a consecuencia del cual ha experimentado infecciones bacterianas recurrentes y 2 abscesos pulmonares por *Aspergillus* que requirieron neumectomías parciales.

A las 36 semanas de gestación la paciente comenzó con un síndrome febril y múltiples síntomas neurológicos, que fueron apareciendo de forma progresiva durante un período de una semana. En el momento del ingreso en nuestro hospital la paciente presentaba cefalea, vértigo, dificultad para tragar, inestabilidad en la marcha, habla disártica y voz esácida. A la exploración física se encontró hiporreflexia corneal bilateral, paresia distal discreta del miembro superior, paraparesia proximal en las extremidades inferiores, de ligero predominio en el lado izquierdo, dismetría discreta en los cuatro miembros, más marcada en los izquierdos, y marcha inestable y atáxica.

La resonancia magnética (RM) craneal mostró trombosis del seno venoso lateral derecho y una pequeña lesión hemorrágica en el hemisferio cerebeloso derecho.

El análisis bioquímico del líquido cefalorraquídeo fue normal. Los estudios serológicos en sangre y en líquido cefalorraquídeo (incluidos *Listeria* y PCR para virus JC) fueron negativos. Los anticuerpos anti-nucleares (ANA) y anticuerpos citoplasmáticos anti-neutrófilos (ANCA) fueron negativos. En los estudios de trombofilia se detectó un déficit de proteínas C y S y un incremento de los dímeros D.

Dada la gravedad clínica de la paciente y la ausencia de mejoría a pesar de tratamiento anticoagulante con heparina, se decidió terminar la gestación mediante cesárea. Nació un varón vivo de 2.520 g, con una puntuación en la prueba de Apgar 9 y 10, al minuto y a los 5 min, respectivamente. Los síntomas neurológicos de la paciente empezaron a mejorar en el posparto inmediato.

El estudio angiográfico cerebral posparto reveló una trombosis del seno venoso lateral derecho y una fistula dural a nivel de la tórcula (fig. 1), que se llenaba por las arterias meníngeas medias y posterior.

La fistula dural fue tratada mediante embolización por vía femoral; se consiguió la remisión total de los



Figura 1. La angiografía muestra trombosis del seno venoso lateral derecho.

síntomas neurológicos, excepto la voz bitonal y la paresia del iliopsoas izquierdo, que desaparecieron después de 6 meses de tratamiento anticoagulante oral. Un control angiográfico posterior a este período demostró la resolución completa de la fistula.

DISCUSIÓN

La TSVC es ligeramente más frecuente en mujeres, particularmente en el grupo de edad comprendido entre los 20 y los 35 años. El 60% de las TSVC se diagnostican durante la gestación, parto y puerperio, pues constituyen situaciones desencadenantes de fenómenos trombóticos^{3,4}.

Los senos principalmente afectados son el sagital superior (72%) y el lateral (70%)¹. La TSVC se ha descrito como un proceso continuo donde existe un desequilibrio entre los factores protrombóticos y trombolíticos, lo cual sucede durante el embarazo, el parto y el posparto, permitiendo la progresión del trombo venoso y explicando la aparición gradual de los síntomas en el caso de nuestra paciente³.

Las causas de la TSVC se pueden dividir en infecciosas y no infecciosas³. Nuestra paciente presen-

92 taba síndrome de Job o síndrome de hiperinmunglobulinemia E, que supone una alteración de los neutrófilos, caracterizado por una respuesta quimiotáctica anormal o ausente⁵. Pero los estudios serológicos y el análisis del líquido cefalorraquídeo descartaron infecciones cerebrales. Sin embargo, pudo detectarse un déficit de proteínas C y S, que constituye un importante factor causal de la TSVC^{1,3}.

Las pruebas diagnósticas de elección para la TSVC son la RM y la angiografía. Ambas técnicas

pueden mostrar, además, las consecuencias de la trombosis, como el edema, la hemorragia, la isquemia o el desarrollo de fistulas^{1,3}.

La anticoagulación con heparina es el tratamiento de elección para la TSVC^{2,3}. Sin embargo, en nuestra paciente fueron necesarias tanto la terminación de la gestación, para eliminar la situación protrombótica del embarazo, como la embolización de la fistula dural para conseguir la remisión total de los síntomas neurológicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mashur F, Mehraein S, Einhaupl K. Cerebral venous and sinus thrombosis. *J Neurol*. 2004;251:11-23.
2. Lamy C, Sharshar T, Mas JL. Cerebrovascular diseases in pregnancy and puerperium. *Rev Neurol (Paris)*. 1996;152:422-40.
3. Holger A, Richard JA. Cerebral venous sinus thrombosis. *Postgrad Med J*. 2000;76:12-5.
4. Montagud M, Monserrat I, Oliver A, Adelantado JM, Mateo J, Borrel W, et al. Embarazo y trombofilia en mujeres con déficit congénito de antitrombina III, proteína C, proteína S o plasminógeno: análisis de 39 casos. *Med Clin (Barc)*. 1993;100:201-4.
5. Buckley R. The Hyper-IgE Syndrome. *Clin Rev Allergy Inmunol*. 2001;20:139-54.