

Capítulo 11 - TROMBOSIS VENOSA SENOS CEREBRALES (TVSC)

Juana M^a Vicario Bermúdez, Irina Sirba, Ernesto Daneris García López

INTRODUCCIÓN

La trombosis de los senos venosos cerebrales (TSVC) es una causa poco común e infrecuente de infarto cerebral, representando del 0.5 al 1% de los accidentes cerebrales. Esta patología es importante porque se relaciona con alta morbilidad. Ocurre en todos los grupos de edades, con dos picos de incidencia, entre los neonatos, y otro en la tercera década de la vida, preferiblemente mujeres en edad fértil. Se estima que la incidencia anual es de 3-4 casos por cada 10 millones de personas, pero puede incrementarse a 8 casos por millón en la población pediátrica. La manifestación clínica de estos pacientes es muy variable, desde lo asintomático hasta el coma. La morbilidad y mortalidad asociada a esta patología han pasado del 30 al 50%, a menos del 10% actualmente. En aquellos casos no tratados, la mortalidad aumenta hasta el 48%. Cerca del 75% de los pacientes que padecen esta afección son mujeres. El 80% de los pacientes presentan una adecuada evolución si se realiza un diagnóstico temprano, gracias a las nuevas técnicas de imagen, y tratamiento individualizado, dependiendo de los múltiples factores de riesgo asociados, la mayoría de ellos irreversibles.

ANATOMÍA

Los senos venosos son verdaderos repliegues de la duramadre, recubiertos por un endotelio vascular y de forma especial protegidos contra las presiones que se originan en la cavidad craneana. Recogen la sangre venosa del encéfalo procedente de las venas propiamente encefálicas y la llevan a las venas del cuello, de la superficie externa del cráneo y a las del diploe. Los más importantes son: el *seno longitudinal superior*, el *longitudinal inferior*, el *recto*, el *lateral o transverso*, el *cavernoso* y los *senos petrosos*. El *seno longitudinal superior* está situado en el borde superior de la hoz del cerebro y corre desde la cresta frontal hasta la prensa de serófilo, donde desemboca. Recibe afluentes desde las caras interna y externa de los hemisferios cerebrales y desde la duramadre (venas meníngeas medias). El *seno longitudinal inferior* es mucho más pequeño que el superior y está asentado en un repliegue del borde inferior de la hoz

LOCALIZACIÓN	FRECUENCIA (%)
Seno Sagital Superior (SSS)	62%
Seno Transverso Lateral	41-45%
Seno Sigmoideo (SS)	18%
VENAS CORTICALES (Venas Frontales Posterior y Anterior, Vena Trolar)	17%
Yugular Interna	12%
Sistema Venoso Profundo	11%

Tabla 1. Frecuencia de localización TVSC

del cerebro. Recibe afluentes desde la cara interna de ambos hemisferios y del cuerpo calloso, es corto y desagua en el seno recto de la base de la hoz. El *seno recto* es corto y ocupa un repliegue dural de la base de implantación de la hoz del cerebro, sobre la parte media de la tienda del cerebelo. Por su extremidad anterior recibe a la gran vena de Galeno y por su extremidad posterior desagua en un punto de confluencia con el seno longitudinal superior, que recibe el nombre de prensa de Serófilo o torcular. El *seno lateral* sale de la prensa de Serófilo y se dirige horizontalmente hacia fuera y dentro de un repliegue del borde convexo de la tienda del cerebelo, y al llegar a la cara interna de la apófisis mastoides, se curva hacia abajo y adentro, hasta el agujero rasgado posterior, donde confluye también el seno petroso inferior; de ahí continúan ambos hacia la yugular interna. El *seno cavernoso* está constituido por un repliegue de la duramadre, a ambos lados de la fosa pituitaria. Comunica hacia delante con los plexos venosos de la órbita y hacia abajo con los plexos venosos de las fosas esfenopalatina y pterigomaxilar; hacia atrás se continúa con los senos petroso superior, por medio de los cuales desagua en la vena yugular interna. Los *senos petrosos* son dos: el *superior*, que sigue el borde superior del peñasco en un repliegue de la duramadre del borde externo de la tienda del cerebelo y que termina por su extremidad posteroexterna en el seno lateral; y el *inferior*, que va por el borde inferior del peñasco, desde el seno cavernoso hasta el agujero rasgado posterior, donde se une al seno lateral para formar la vena yugular interna (Fig. 1).

PATOGÉNESIS

Existen dos teorías a tener en cuenta:

- **Trombosis de las venas cerebrales:** edema alrededor de los

ESTADOS PROTROMBÓTICOS ADQUIRIDOS	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome nefrótico • Hiperhomocisteinemia • Anticuerpos Antifosfolípido y Anticardiolipina • Resistencia proteína C activada y factor V Leiden • Embarazo y puerperio • Neoplasias
CONDICIONES GENÉTICAS PROTROMBÓTICAS	<ul style="list-style-type: none"> • Deficiencia de proteína S y C • Deficiencia de antitrombina III • Mutación en el factor V de Leiden • Mutación en la posición 20210A (sustitución A por G) del gen de Protrombina (factor II) • Hiperhomocisteinemia por mutación en la MTHF reductasa
ENFERMEDADES INFLAMATORIAS	<ul style="list-style-type: none"> • Sarcoidosis • Lupus eritematoso sistémico • Granulomatosis de Wegener • Síndrome de Behçet • Enfermedad intestinal inflamatoria • Tiroiditis
CONDICIONES HEMATOLÓGICAS	<ul style="list-style-type: none"> • Leucemia • Policitemia • Trombocitosis • Trombopenia secundaria a HBPM • Hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) • Anemia ferropénica • PTT
INFECCIONES	<ul style="list-style-type: none"> • Infecciones sistémicas • Infecciones parameningeas (Otitis, mastoiditis, sinusitis, órbita, cara, meningitis)
CAUSAS MECÁNICAS	<ul style="list-style-type: none"> • Trauma craneoencefálico • Procedimientos neuroquirúrgicos • Complicaciones post-epidural • Cateterización de la V. yugular • Punción lumbar
FÁRMACOS-DROGAS	<ul style="list-style-type: none"> • Anticonceptivos orales • Litio • Danazol • Vitamina A • Inmunoglobulinas • Antineoplásicos (L-Asparaginasa, Tamoxifeno)

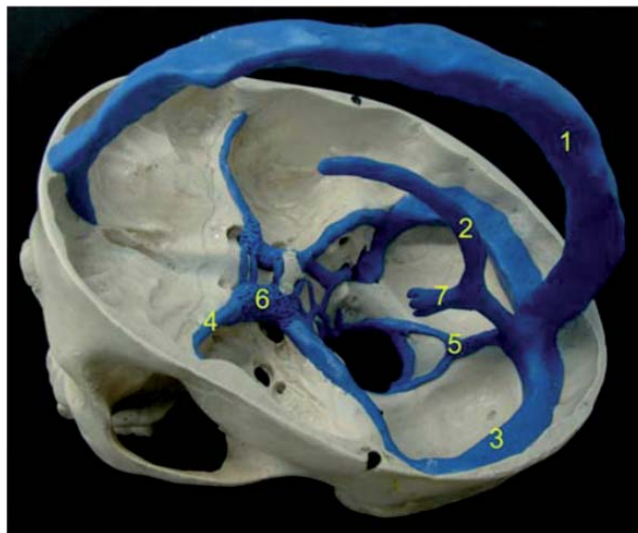


Fig 1. Molde de Senos venosos. Vista laterosuperior. Se aprecian los senos sagital superior (1), sagital inferior (2), transversos (3), esfenoparietales (4), occipital (5), cavernoso (6) y la vena cerebral magna (7).

vasos venosos por la obstrucción, que puede producir 2 tipos de edemas, y el infarto o isquemia subsiguiente:

o **Edema citotóxico**, por la lesión o daño de las membranas celulares y de las bombas iónicas por la isquemia.

o **Edema vasogénico**, por el daño en la BHE, con extravasación del plasma sanguíneo al espacio intersticial.

- **Trombosis de senos venosos**, donde se alojan las granulaciones de Pachioni, encargadas de la reabsorción de LCR. Aparición de hemorragias e infartos venosos.

Generalmente ambos procesos suelen expresarse simultáneamente dando como resultado Hipertensión Intracraneal (HTIC) por disminución del retorno venoso y de la absorción de LCR, aunque no haya dilatación de ventrículos ni hidrocefalia.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS TVSC

El diagnóstico de la TVSC se basa esencialmente en un alto grado de **sospecha clínica** y su **confirmación radiológica**. Los hallazgos clínicos se basan fundamentalmente de los signos derivados de la HTIC, y la focalidad neurológica según la aparición de infarto/isquemia o hemorragia cerebral. El síntoma más frecuente de la TVSC es la cefalea, secundaria a la HTIC, presente en cerca del 90% de los pacientes, iniciándose como una *cefalea* leve que progresivamente con el paso de días a semanas se torna severa. Por otra parte la aparición de cefalea sin focalidad neurológica y el hallazgo de *papiledema* o *diplopia* (parálisis VI PC) ocurren en el 25% de los pacientes, en ausencia de otras causas causantes de HTIC. Ocasionalmente

SÍNTOMAS	FRECUENCIA
CEFALEA	90%
PAPILEDEMA	25%
SIGNOS FOCALES	27-79%
ALTERACIONES NIVEL CONSCIENCIA	10-63%
CRISIS	10-63%
OTROS: SIGNOS PIRAMIDALES BILATERALES, RIGIDEZ NUCAL, HTIC AISLADA	5-28%

Tabla 2. Síntomas TVSC

un pequeño porcentaje de pacientes, sobre todo en grupos de mayor edad, pueden presentarse con cuadros de *somnolencia* y *obnubilación progresivas* o *síndromes confusionales* en ausencia de focalidad neurológica clara (esta presentación clínica sería más típica de infartos en zonas talámicas bilaterales y sistema venoso profundo).

Las manifestaciones clínicas también dependen de la localización de la trombosis. El más frecuentemente afectado es el Seno Sagital Superior (SSS) con cefalea, incremento presión intracraneal y papiledema, y en algunas ocasiones déficit motor. Si los afectados son los senos laterales se manifiesta como una Otitis Media Aguda (OMA) con síndrome constitucional, fiebre, dolor en oído medio y región mastoidea junto con cefalea. Aproximadamente el 16% de los pacientes expresan trombosis del sistema venoso cerebral profundo, que se puede acompañar de afectación de los ganglios de la base y región talámica. Las trombosis de las venas corticales son muy infrecuentes. Clínicamente la TVSC evoluciona hacia un rápido deterioro neurológico que se puede producir:

1. AGUDO <48 horas de evolución en el 37% de los pacientes.
2. SUBAGUDO >48 horas a 30 días en el 56% de los pacientes.
3. CRÓNICO > 30 días en el 7% de los pacientes.

Por norma general el tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta que se acude al Servicio de Urgencias oscila alrededor de los 4 días, y hasta su diagnóstico de 7 días.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

ANALÍTICA CONVENCIONAL

- a. Si sospechamos TVSC solicitar analítica completa básica, VSG,

Actividad de Protrombina, TTPa (CLASE I, NIVEL EVIDENCIA C).

b. Screening de las causas subyacentes de hipercoagulabilidad; posteriormente se procederá al estudio de las causas protrombóticas tanto genéticas como adquiridas del paciente a las 8-12 semanas del episodio agudo (CLASE I, EVIDENCIA C).

c. D-DÍMERO elevado ayudaría a apoyar el diagnóstico de TVSC, pero su normalidad no lo excluye (CLASE IIB, EVIDENCIA B).

PUNCIÓN LUMBAR

a. Sólo si alta sospecha clínica de meningitis. No la realizaremos si el paciente posee focalidad neurológica o hallazgos de imagen compatibles con TVSC. El hallazgo de una alta presión de salida del LCR durante la PL es altamente sugestivo, y está presente en más del 80% de los pacientes con TVSC que se presentan con cuadros de cefalea por HTIC. En LCR es característico un 50% de pleocitosis con linfocitosis y 35% proteínas, aunque la ausencia de tales características no descartaría TVSC.

En pacientes con cefalea de evolución tórpida y hallazgos de HTIC idiopática es necesaria la realización de **PRUEBAS DE IMAGEN** para excluir la existencia de TVSC como causante de la misma (CLASE I, EVIDENCIA C):

a. NO INVASIVAS

TAC CEREBRAL CON CONTRASTE (Fig. 2):

Signos directos:

1. **Signo del delta vacío o triángulo vacío o signo del delta negativo (30%)**: opacificación de las venas colaterales de drenaje de la pared del SS que delimitan al trombo triangular en el interior del seno. Presenta patrón triangular realzado por el contraste con una región central sin contraste en la parte posterior del seno sagital.

2. **Signos indirectos**: con mayor frecuencia el realce focal parenquimatoso. En ocasiones el trombo en fase crónica puede captar contraste debido a fenómenos de neovascularización lo que puede conducir a una falsa imagen de flujo normal.

TC CEREBRAL SIN CONTRASTE

Ante la presencia de signos neurológicos como cefalea intensa, alteraciones mentales ó signos neurológicos focales la **primera prueba a realizar a su llegada al Servicio de Urgencias** sería TC sin contraste apareciendo:

Signos directos:

1. Hiperdensidad de las venas corticales o senos duros como **primer signo radiológico**.

2. Hiperdensidad en forma de triángulo o redondeada en la parte posterior del seno sagital posterior, denominado "**signo del triángulo**".

3. Ante una trombosis aguda de las venas corticales, puede aparecer el "**signo de la cuerda tensa**".

Signos indirectos:

Son más frecuentes y representan alteraciones del parénquima cerebral secundarias a los cambios isquémicos, lo que incluye lesiones edematosas, infartos venosos y lesiones hemorrágicas. Habitualmente la localización subcortical en territorios que no siguen una distribución arterial típica y con una localización proximal al drenaje del seno afectado como serían:

4. SSS, que se localiza a ambos lados del seno venoso afectando lóbulos temporal, parietal y occipital.

5. Senos transversos con afectación de los lóbulos temporales.

6. Vena cerebral interna o seno recto con afectación típicamente de tálamos y también ganglios basales (forma de "**mariposa**").

RESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR (FIG. 3):

La RM junto con la venografía poseen una alta sensibilidad y se consideran en combinación la prueba más idónea para el diagnóstico, no únicamente en la detección de signos directos de TVC, sino también en la identificación y caracterización de las lesiones parenquimatosas cerebrales secundarias. El protocolo de estudio debe incluir secuencias FLAIR, T1 (con y sin contraste), T2, T2*, así como secuencias de difusión y venográficas.

Signos directos:

El primer indicio (*en los 5 primeros días*) sería la ausencia de la imagen normal de "vacío de señal" que produce el flujo sanguíneo fisiológico. El trombo precoz es isodenso e hipodenso en T2.

Posteriormente (*tras los 5 primeros días*) es hiperintenso en T1 y T2.

Al pasar el *primer mes* se puede recanalizar la oclusión y reaparece el flujo.

Signos indirectos:

Correspondientes a las lesiones parenquimatosas secundarias que se presentan en el 40-70% de los casos. El grado de obstrucción venosa se relaciona directamente con la presencia de estos signos indirectos, aunque no con su localización, debido al desarrollo de circulación venosa colateral.

INDICACIONES:

1. *Diagnóstico inicial en pacientes alérgicos al contraste yodado.*

2. *Cuando los hallazgos de la TC no sean concluyentes.*

3. *De forma complementaria y con carácter preferente a un estudio de venografía-TC que haya demostrado la presencia de una trombosis venosa, para poder definir con más precisión las lesiones isquémicas o hemorrágicas asociadas.*

4. *En el seguimiento de pacientes, especialmente si se considera la recanalización de la vena o seno trombosado un criterio de retirada del tratamiento anticoagulante.*

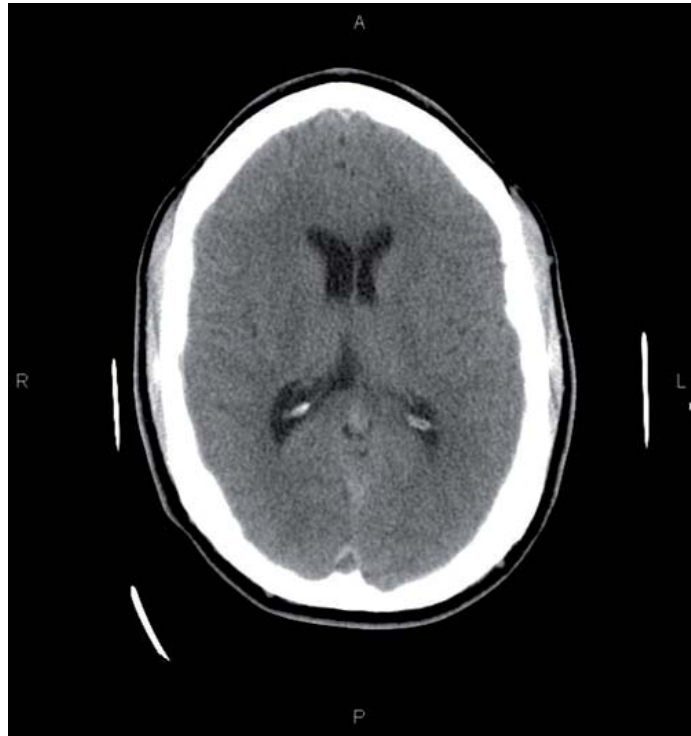


Fig. 2. TC: Defecto de replecion en seno trasverso y longitudinal superior con realce periferico de morfologia triangular (signo del delta) compatible con trombosis venosa.



Fig. 3. RM. Se aprecia hiperintensidad de señal de los senos venosos longitudinal superior y transverso derecho, que puede ser debida a trombosis a ese nivel.

b. INVASIVAS:

VENOGRAFÍA-TC

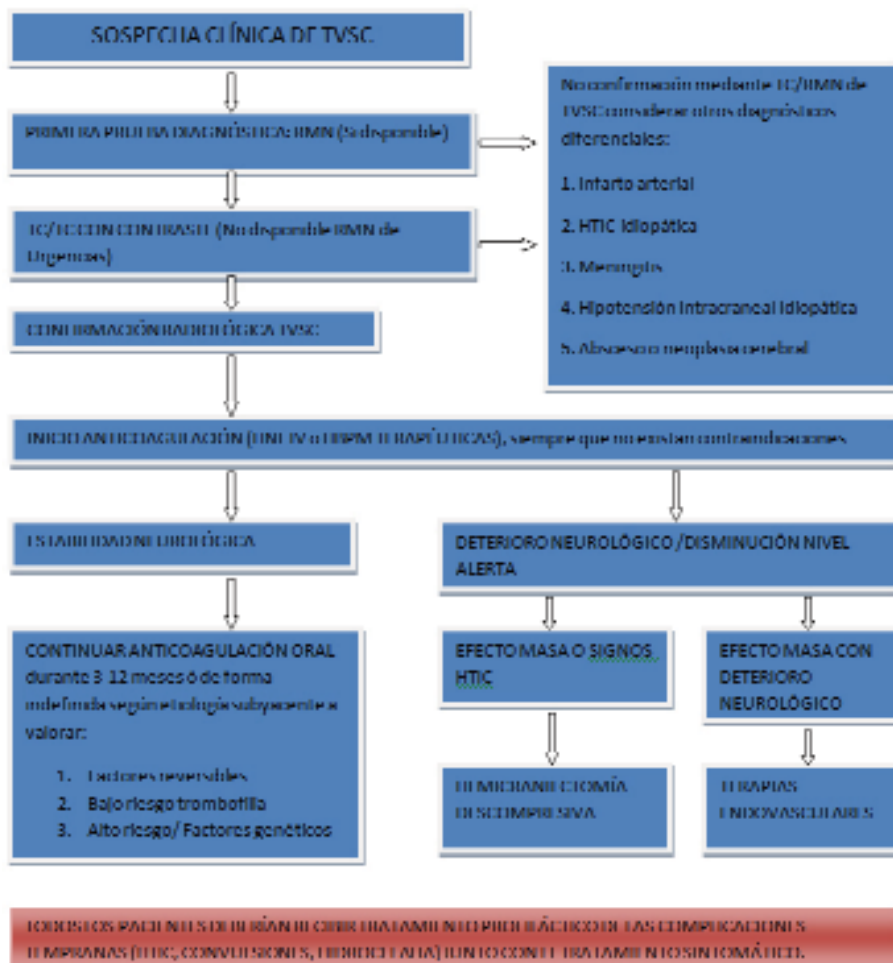
VENOGRAFÍA-RMN

ANGIOGRAFÍA INTRAARTERIAL

RECOMENDACIONES AHA.

1. Realización en la evaluación inicial de los pacientes con sospecha clínica de TVSC la realización de TC o RMN, teniendo en cuenta que su negatividad no excluye la presencia de TVSC. Ante la negatividad de estas podría realizarse venografía-TC o RMN, o para determinar la extensión de las lesiones si TC o RMN han sido positivas (**CLASE I, NIVEL DE EVIDENCIA C**).
2. Seguimiento mediante TC o RMN en pacientes con clínica persistente a pesar del tratamiento médico o ante la sospecha de mayor propagación de la lesión inicial (**CLASE I, NIVEL DE EVIDENCIA C**).
3. En pacientes con diagnóstico previo de TVSC que se presentan con clínica sugestiva de nuevo cuadro, está indicada la realización de un nuevo TC o RMN (**CLASE I, NIVEL DE EVIDENCIA C**).
4. Tratar secuencias T2 obtenidas con eco de gradiente o usar contraste para compararla con imágenes de RMN sin contraste inicial (**CLASE IIA, NIVEL DE EVIDENCIA B**).
5. Si hallazgos no concluyentes en TC o RMN, y alta sospecha clínica, estaría indicada la realización de angiografía-TC o RMN (**CLASE IIA, NIVEL DE EVIDENCIA C**).
6. Seguimiento con TC o RMN a los 6 meses del diagnóstico de TVSC para valorar la recanalización en la oclusión de los senos/venas cerebrales en pacientes en tratamiento y actualmente estables (**CLASE IIA, NIVEL DE EVIDENCIA C**).

ALGORITMO PARA EL MANEJO DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO TVSC



Diagnosis and Management of Cerebral Venous Thrombosis: "A Statement for Healthcare Professionals from the American Heart Association/American Stroke Association" (AHA, Febrero 2011).

ANTICOAGULACIÓN	Facilita recanalización, crecimiento y nuevos episodios Riesgo transformación hemorrágica. Individualizar
FIBRINOLISIS	Fracaso ACO. Empeoramiento neurológico o HTIC
RECANALIZACIÓN ENDOVASCULAR	Fracaso tratamiento médico
CRANIECTOMÍA DESCOMPRESIVA	Progresión focalidad neurológica Alteraciones visuales
ASPIRINA	Valorar riesgo/beneficio. No estudios
ESTEROIDES	Edema vasogénico. Hipercoagulabilidad
ANTIBIÓTICOS	Infección local o sistémica (Drenaje y antibioterapia)

Tabla 3. Tratamiento TVSC.

MANEJO Y PREVENCIÓN DE LAS COMPLICACIONES TEMPRANAS



RECOMENDACIONES AHA.

1. En pacientes con TVSC y sospecha de infección bacteriana se recomienda drenaje de la colección y tratamiento antibiótico (**Clase I; Nivel Evidencia C**).
2. En pacientes con TVSC e HITC vigilar progresión de la focalidad neurológica y de las posibles alteraciones visuales, en su caso cirugía urgente (**Clase I; Nivel Evidencia C**).
3. En pacientes con TVSC y cuadro convulsivo asociado a lesión parenquimatosa se recomienda inicio de tratamiento antiepiléptico (**Clase I; Nivel de Evidencia B**).
4. No recomendado en ausencia de crisis epilépticas (**Clase III; Nivel de Evidencia C**).
5. Anticoagulación inicial con HBPM o HNF intravenosas, vigilando incrementos de la presión intracraneal (posible transformación hemorrágica) (**Clase IIa; Nivel de Evidencia B**).
6. En pacientes con TVSC e HITC se recomienda la utilización de acetazolamida. PL, descompresión Nervio Óptico y shunts están recomendados si se producen alteraciones visuales (**Clase IIa; Nivel de Evidencia C**).
7. Si durante tratamiento anticoagulante se produce empeoramiento clínico, se procederá al intervencionismo endovascular (**Clase IIb; Nivel de Evidencia C**).
8. En pacientes con deterioro neurológico brusco, efecto masa importante y transformación hemorrágica, poseen como primera opción hemicraniectomía descompresiva (**Clase IIb; Nivel de Evidencia C**).
9. En pacientes con TVSC no se recomienda tratamiento esteroide por la hipercoagulabilidad (**Clase III; Nivel de Evidencia B**).

BIBLIOGRAFÍA

- Bousser M.G., Ferro J.M. Cerebral venous thrombosis: an update. *Lancet Neurol.* 2007; 6: 162–170.
- Christopher R., Nagaraja D., Dixit NS., Narayanan C.P. Anticardiolipin antibodies: a study in cerebral venous thrombosis. *Acta Neurol Scand.* 1999; 99: 121–124.
- Cucchiara B., Messe S., Taylor R., Clarke J., Pollak E. Utility of D-dimer in the diagnosis of cerebral venous sinus thrombosis. *J Thromb Haemost.* 2005; 3: 387–389.
- Ferro J.M., Canhao P., Stam J., Bousser M.G., Barinagarrementeria F; ISCVT Investigators. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: “results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis” (ISCVT). *Stroke* 2004; 35: 664–670.
- Jones B.V. Case 62: lobar hemorrhage from thrombosis of the vein of Labbe. *Radiology* 2003; 228: 693– 696.
- Lalive P.H., de Moerloose P., Lovblad K., Sarasin F.P., Mermillod B, Sztajzel R. Is measurement of D-dimer useful in the diagnosis of cerebral venous thrombosis? *Neurology.* 2003; 61: 1057–1060.
- Stam J. Thrombosis of the cerebral veins and sinuses. *N Engl J Med.* 2005; 352: 1791–1798.
- Stam J. Cerebral venous and sinus thrombosis: incidence and causes. *Adv Neurol.* 2003; 92: 225–232.
- Wasay M., Bakshi R., Bobustuc G., Kojan S., Sheikh Z., Dai A., Cheema Z. Cerebral venous thrombosis: analysis of a multicenter cohort from the United States. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2008; 17: 49 –54.

