

CASO CLÍNICO

1. Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Central "Dr. Urquinaona", Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela
 - a. Doctora en Ciencias Médicas, Especialista en Ginecología y Obstetricia ORCID 0000-0002-9937-1850
 - b. Médico especialista en Ginecología y Obstetricia. ORCID 0000-0001-9366-6343
 - c. Doctor en Medicina Clínica, Especialista en Ginecología y Obstetricia ORCID 0000-0002-5433-7149

Declaración de aspectos éticos

Reconocimiento de autoría: Todos los autores declaramos que hemos realizado aportes a la idea, diseño del estudio, recolección de datos, análisis e interpretación de datos, revisión crítica del contenido intelectual y aprobación final del manuscrito que estamos enviando.

Responsabilidades éticas: Protección de personas. Los autores declaramos que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaramos que hemos seguido los protocolos del Hospital Central "Dr. Urquinaona" sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores hemos obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiamiento: Los autores certificamos que no hemos recibido apoyos financieros, equipos, en personal de trabajo o en especie de personas, instituciones públicas y/o privadas para la realización del estudio.

Recibido: 18 marzo 2021

Aceptado: 2 junio 2021

Publicación en línea:

Correspondencia:

Dr. Eduardo Reyna-Villasmil

📍 Hospital Central "Dr. Urquinaona", Final Av. El Milagro, Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela

☎ 58162605233

✉ sippenbauch@gmail.com

Citar como: Torres-Cepeda D, Rondon-Tapia M, Reyna-Villasmil E. Diagnóstico prenatal de trombosis de la tórula de Herófilo. Rev Peru Ginecol Obstet. 2021;67(4). DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgov67i2375>

Diagnóstico prenatal de trombosis de la tórula de Herófilo

Prenatal diagnosis of thrombosis of the torcula of Herophilus

Duly Torres-Cepeda^{1,a}, Martha Rondon-Tapia^{1,b}, Eduardo Reyna-Villasmil^{1,c}

DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgov67i2375>

RESUMEN

La trombosis de la tórula de Herófilo es una enfermedad rara de etiología desconocida. Hasta ahora se han descrito alrededor de 50 casos en la literatura. La ecografía es un método diagnóstico eficaz y útil para el seguimiento. Los hallazgos ecográficos característicos incluyen una lesión anecoica triangular bien definida en la región occipital, con estructura ecogénica en su interior que es el trombo. La ecografía Doppler puede ayudar a establecer el diagnóstico en forma más precisa. El pronóstico es variable, ya que la mayoría de los casos tienen un curso clínico irrelevante debido a la resolución espontánea del trombo, mientras que otros casos pueden experimentar atrofia cerebral y muerte. Se presenta un caso de diagnóstico prenatal de trombosis de la tórula de Herófilo.

Palabras clave: Trombosis, tórula de Herófilo, Diagnóstico prenatal.

ABSTRACT

Thrombosis of the torcula of Herophilus is a rare disease of unknown etiology. So far about 50 cases have been described in the literature. Ultrasonography is an effective diagnostic method and useful for follow-up. Characteristic sonographic findings include a well-defined triangular anechoic lesion in the occipital region, with echogenic structure inside which is the thrombus. Doppler ultrasound can help to establish the diagnosis more precisely. The prognosis is variable, as most cases have an irrelevant clinical course due to spontaneous resolution of the thrombus, while other cases may experience cerebral atrophy and death. A case of prenatal diagnosis of thrombosis of the torcula of Herophilus is presented.

Key words: Thrombosis, torcula of Herophilus, Prenatal diagnosis.

INTRODUCCIÓN

La trombosis de la confluencia de los senos venosos cerebrales, o tórula de Herófilo, es una afección cerebrovascular fetal poco frecuente, pero representa el evento trombótico cerebral más frecuentemente diagnosticado durante la vida fetal, con aproximadamente 50 casos reportados en la literatura^(1,2). La sospecha de este trastorno suele producirse durante la evaluación ecográfica prenatal rutinaria, pero no suele diagnosticarse con certeza, ya que puede confundirse con otras lesiones similares de la fosa posterior. El pronóstico neonatal puede variar desde la resolución espontánea sin complicaciones neurológicas hasta alteraciones neurológicas severas y muerte⁽³⁾. Se presenta un caso de diagnóstico prenatal de trombosis de la tórula de Herófilo.

REPORTE DE CASO

Una paciente de 22 años de edad, gesta II, para I, con embarazo de 28 semanas fue referida a la consulta prenatal de alto riesgo para valoración de una estructura quística en la fosa posterior cerebral fetal hallada durante la ecografía prenatal rutinaria. La paciente negaba antecedentes personales o familiares de trombosis, anemia, hemorragia y alteraciones de la coagulación.

La evaluación ecográfica mostró feto único femenino con biometría normal y volumen de líquido amniótico normal para la edad gestacional (29 semanas). La evaluación cerebral fetal denotó una lesión heterogénea triangular ubicada en la fosa posterior sobre la línea media e inmediata-

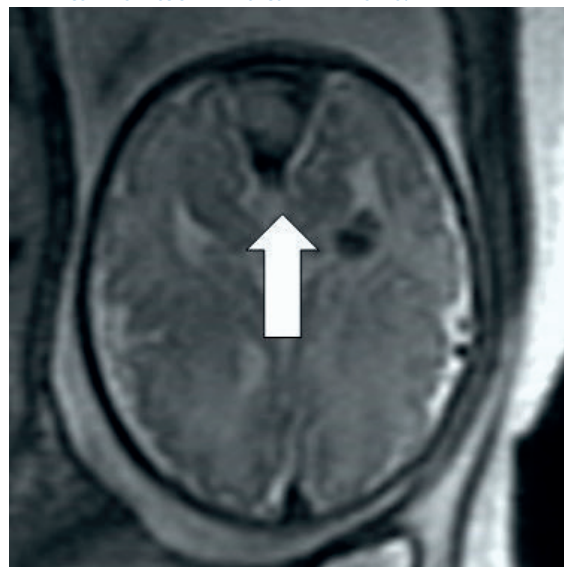


mente por encima del tentorio del cerebelo, de 23 milímetros de diámetro. Dentro de esta lesión había una formación ecogénica de 12 × 10 × 9 milímetros compatible con un coágulo sanguíneo. Los hemisferios cerebrales estaban ligeramente desplazados, sin ventriculomegalia (figura 1). El Doppler color no mostró evidencia de flujo en el interior de la lesión. En la fosa posterior se identificó cerebelo, vermis y cisterna magna que estaban normales. No se encontraron evidencias de lesiones intra- o extracraneales asociadas ni signos de insuficiencia cardíaca. La localización y el aspecto de la lesión plantearon la posibilidad de la tórula de Herófilo (confluencia de los senos venosos cerebrales fetales).

Las imágenes de resonancia magnética prenatal a las 32 semanas mostraron lesión hiperintensa de forma triangular en la fosa posterior, correspondiente a la zona de la tórula de Herófilo, con trombo organizado en su interior, ligera dilatación del seno venoso longitudinal y sin evidencia de compresión de los tejidos circundantes (figura 2).

En vista de los hallazgos, se realizaron diferentes pruebas de laboratorio. El recuento plaquetario y tiempo de protrombina materno fueron normales y la prueba de Coombs indirecta negativa. No se detectaron anticuerpos auto- o aloinmunes antiplaquetarios. Las pruebas de detección para citomegalovirus, toxoplasmosis, rubéola y herpes simple resultaron IgG positiva para toxoplasmosis, rubéola y citomegalovirus y valores

FIGURA 2. IMAGEN DE RESONANCIA MAGNÉTICA A LAS 32 SEMANAS. LA FLECHA INDICA LESIÓN EN FORMA TRIANGULAR EN LA FOSA POSTERIOR COMPATIBLE CON TROMBOSIS DE LA TÓRCULA DE HERÓFILO.



negativos de IgM. Tanto la IgM como la IgG para herpes simple fueron negativas. Los resultados de la amniocentesis genética mostraron cariotipo 46,XX sin anomalías estructurales.

En las siguientes evaluaciones ecográficas se encontró que la lesión era cada vez más ecogénica, mientras que el contenido tenía características más heterogéneas, mostrando zonas anecoicas ecogénicas. El diámetro de la lesión había disminuido hasta 11 milímetros a las 35 semanas (figura 3).

FIGURA 1. IMAGEN ECOGRÁFICA DE LA TROMBOSIS DE LA TÓRCULA DE HERÓFILO FETAL A LAS 29 SEMANAS DE GESTACIÓN. LA FLECHA INDICA LA POSICIÓN DE LA LESIÓN EN LA FOSA POSTERIOR CEREBRAL FETAL.

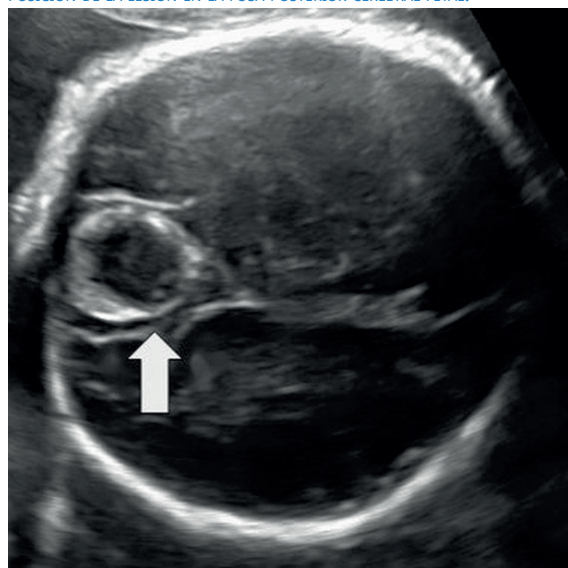
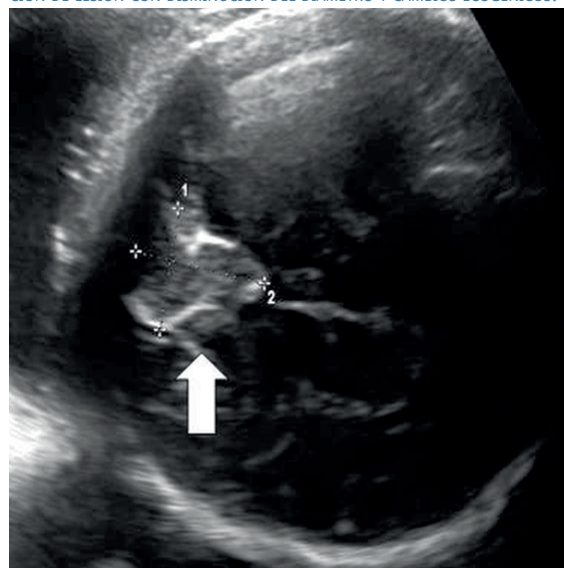


FIGURA 3. IMAGEN ECOGRÁFICA DE LA TROMBOSIS DE LA TÓRCULA DE HERÓFILO FETAL A LAS 35 SEMANAS DE GESTACIÓN. LA FLECHA SEÑALA LA UBICACIÓN DE LESIÓN CON DISMINUCIÓN DEL DIÁMETRO Y CAMBIOS ECOGÉNICOS.





A las 39 semanas se realizó cesárea por distocia de encaje y descenso, obteniéndose recién nacido vivo femenino en buenas condiciones generales, con peso de 3 500 gramos y buena transición a la vida posnatal (puntuación de Apgar de 6 y 9 al minuto y a los 5 minutos, respectivamente). Las exploraciones física y neurológica no mostraron alteraciones. En la ecografía transfontanelar se halló una lesión de aproximadamente 9 milímetros de diámetro por encima del tentorio, cerca del hueso occipital. El perfil hematológico, bioquímico y de coagulación estaban normales. Las pruebas de coagulación mostraron resultados normales para el recuento plaquetario, tiempo de protrombina, tiempo de tromboplastina parcial activada y fibrinógeno. Las concentraciones de anticoagulante lúpico, proteína S y proteína C eran normales y no existía evidencia de mutación del factor V Leiden. La resonancia magnética dos meses después del parto mostró resolución del cuadro clínico. La niña ha tenido desarrollo somático y cognitivo acorde a su edad y sin evidencia de hipertensión intracraneal luego de 30 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

Los trastornos de la coagulación materna, prematuridad, asfisia perinatal y traumatismos perinatales han sido señalados como factores predisponentes para la trombosis del seno cerebral neonatal⁽⁴⁾. No obstante, la etiología de la trombosis de la tórula de Herófilo es desconocida y ha sido tema de intensa discusión. Debido a su baja frecuencia no existen suficientes datos epidemiológicos sobre su origen y si existe aumento de la incidencia relacionada con el sexo fetal^(2,5).

El desarrollo embriológico de la vascularización cerebral fetal es complejo. La duramadre es la más externa de las meninges, y sus expansiones, el septum pellucidum y el tentorio, dividen el volumen cerebral. Esta es una estructura relativamente laxa que permite cierta distensión en respuesta a los cambios hidrostáticos en el drenaje del sistema venoso local. Los senos duros son las duplicaciones de la duramadre, que contienen el sistema venoso cerebral. Existen dos sistemas venosos: el profundo y el superficial, que se forman a las 15 semanas de gestación. Entre el quinto y el duodécimo día de la concepción se produce la organización de los vasos arteriales y posteriormente se desarrolla el sis-

tema venoso cerebral central superior e inferior hasta las 20 semanas. El desarrollo del sistema venoso mayor finaliza, pero la conexión del sistema de otros vasos y la calibración interna del seno transversal continúa^(5,6).

Los senos venosos duros son canales intracraneales revestidos de endotelio que discurren entre las dos capas de la duramadre y están caracterizados por carecer de paredes musculares y válvulas venosas. El seno sagital superior, recto y occipital se unen en la zona del tentorio cerebeloso, una región denominada confluencia de senos venosos duros o tórula de Herófilo, que drena en los senos transversos bilaterales y luego en las venas yugulares internas⁽⁵⁾.

La trombosis de la tórula de Herófilo parece estar relacionada con la persistencia del abombamiento fisiológico de la porción transversal o posterior del seno sagital superior, entre el cuarto y sexto mes de desarrollo fetal, lo que conduce a alteraciones del flujo sanguíneo, modificaciones del revestimiento endotelial y aparición de derivaciones accesorias de bajo flujo^(7,8). Otra hipótesis propone el desarrollo excesivo y anárquico de la región vascular. Sin embargo, no es posible determinar si esto ocurre antes del evento trombótico o surge como consecuencia del mismo⁽⁹⁾.

La ecografía es la técnica diagnóstica inicial en los casos de la trombosis de la tórula de Herófilo⁽¹⁰⁾. El aspecto ecográfico varía dependiendo del tamaño y fase de formación del trombo (en algunos casos provocando distorsión de las estructuras circundantes). Los hallazgos ecográficos típicos incluyen lesión hipoeoica / anecoica, triangular, bien definida por encima del tentorio y, por tanto, en estrecha relación con el cerebelo y el hueso occipital, con una estructura ecogénica en su interior, que corresponde al trombo. Además, la dilatación distal del seno sagital superior está casi siempre presente debido a la hipertensión venosa retrógrada. En el seguimiento ecográfico, este trombo suele mostrar los cambios habituales de organización y posterior retracción durante un período de 3 a 11 semanas, lo que permite la remodelación anatómica completa^(9,11). El flujo sanguíneo en la ecografía Doppler color puede estar interrumpido en la mayoría de los casos descritos, pero puede hallarse evidencia de flujo marginal en algunos casos debido a los cortocircuitos arteriovenosos



murales⁽¹²⁾. El diagnóstico de la trombosis se establece normalmente en torno a las 26 a 30 semanas de gestación⁽⁹⁾.

La resonancia magnética fetal puede utilizarse como modalidad diagnóstica complementaria en el periodo prenatal, ya que confirma el diagnóstico, proporciona información anatómica más precisa, permite caracterizar la lesión y evaluar las alteraciones cerebrales parenquimatosas^(2,3). Las imágenes también ofrecen resolución detallada de la fosa posterior, cerebelo y estructuras venosas durales⁽⁹⁾. Los hallazgos diagnósticos incluyen lesión extra-axial en la tórula de Herófilo que es isointensa / hipointensa comparada con la sustancia gris, con o sin áreas focales excéntricas de mayor hipointensidad en las imágenes ponderadas T2⁽⁸⁾. Sin embargo, el trombo puede volverse hiperintenso durante el período subagudo. Otra ventaja es que cualquier estructura tumoral, productos sanguíneos, efecto de masa y componentes sólidos pueden ser detectados. Algunos factores como hemorragia cerebral e intraventricular, efecto de masa en estructuras vecinas, prematuridad, ventriculomegalia y esquizencefalia son considerados de mal pronóstico en estos casos^(3,5,9).

Los diagnósticos diferenciales incluyen aquellas causas de lesiones quísticas en fosa posterior, como malformación de Dandy-Walker, quiste aracnoideo o aneurisma de la vena de Galeno⁽¹³⁾. La malformación de Dandy-Walker y el quiste aracnoideo se diferencian de la trombosis de la tórula de Herófilo por las imágenes anecoicas de paredes finas, ausencia de flujo sanguíneo en el Doppler color e intensidad de señal similar al líquido cefalorraquídeo⁽¹⁰⁾. El aneurisma de la vena de Galeno puede diferenciarse por la ubicación, ya que generalmente afecta a la región de la fisura coroidea y se extiende desde el agujero interventricular hasta la glándula pineal⁽³⁾. Otros diagnósticos diferenciales que deben considerarse son los tumores intracraneales de fosa posterior -como teratoma o lipoma-, hemorragia intracraneal con afección del cerebelo o los lóbulos occipitales y la trombosis de una malformación de la vena de Galeno⁽¹⁰⁾.

El asesoramiento prenatal puede ser difícil debido a la variabilidad de la resultante perinatal. En la mayoría de los casos (75%), la trombosis de

la tórula de Herófilo remite espontáneamente sin complicaciones perinatales⁽³⁾. Sin embargo, en la minoría de los casos puede causar daño cerebral isquémico secundario a hipoperfusión cerebral por hipertensión venosa retrógrada y compresión por efecto de masa, lo que puede estar asociado con un peor resultado del neurodesarrollo a largo plazo. La congestión venosa debida a drenaje venoso inadecuado puede conducir a prolapso de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magnum⁽⁵⁾. Las complicaciones perinatales son más comunes en los neonatos pretérminos y en casos asociados a trombosis secundaria de los senos cerebrales o hemorragia ventricular⁽⁴⁾.

Varias hipótesis han sido propuestas para explicar la resultante perinatal favorable y la ausencia de síntomas asociados. Las anastomosis entre los diferentes territorios venosos cerebrales son numerosas y comunican las venas cerebrales profundas y superficiales, permitiendo así la redirección del flujo venoso, en caso de obstrucción de una de las salidas. Además, la tórula de Herófilo forma un sistema variable de canales anastomóticos entre los senos rectos y sagitales superiores con los senos laterales. Estas características permitirían un flujo de salida normal en caso de obstrucción parcial. Por otra parte, la partición dural parcial o completa del seno sagital superior permite que, mientras un canal esté obstruido, otro drene en forma correcta^(5,12,14). Por otra parte, las derivaciones arteriovenosas en esta malformación son generalmente de baja velocidad y rara vez causan complicaciones hemodinámicas sistémicas⁽¹⁵⁾. El pronóstico depende de la ausencia de condiciones predisponentes y evaluación normal de la resonancia magnética del parénquima cerebral⁽⁷⁾.

En conclusión, la trombosis de la tórula de Herófilo es una condición infrecuente con buen pronóstico. Su etiología es desconocida. La apariencia ecográfica es de una lesión anecoica triangular con una masa ecogénica en su interior en la región occipital. Aunque la gran mayoría de los casos muestran regresión espontánea prenatal, pueden producirse complicaciones clínicamente significativas. Es necesario conocer que existe una alta posibilidad de resultante perinatal favorable.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Corral E, Stecher X, Malinger G, Ochoa JH, de Catte L, Sepulveda W. Thrombosis of the torcular herophili in the fetus: a series of eight cases. *Prenat Diagn.* 2014;34(12):1176-81. doi: 10.1002/pd.4453
2. Rayssiguier R, Dumont C, Fluncker S, Couture A, Boulot P, Prodhomme O. Thrombosis of torcular herophili: diagnosis, prenatal management, and outcome. *Prenat Diagn.* 2014;34(12):1168-75. doi: 10.1002/pd.4448
3. Has R, Esmer AC, Kalelioglu I, Yuksel A, Pata O, Demirbas R. Prenatal diagnosis of torcular herophili thrombosis: report of 2 cases and review of the literature. *J Ultrasound Med.* 2013;32(12):2205-11. doi: 10.7863/ultra.32.12.2205
4. Yang Q, Duan J, Fan Z, Qu X, Xie Y, Nguyen C, et al. Early detection and quantification of cerebral venous thrombosis by magnetic resonance black-blood thrombus imaging. *stroke.* 2016;47(2):404-9. doi: 10.1161/STROKEAHA.115.011369
5. Gao J, Liu J, Zhou X, Bian X, Dai Q, Feng F, et al. Spontaneous resolution of a fetal dural sinus thrombosis: one case report and review of the literatures. *Int J Fertil Steril.* 2012;5(4):259-62.
6. Rosenblum JS, Tunacao JM, Chandrashekhar V, Jha A, Neto M, Weiss C, et al. Tentorial venous anatomy: Variation in the healthy population. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2020 Oct;41(10):1825-32. doi: 10.3174/ajnr.A6775
7. Komiyama M, Nishikawa M, Kitano S, Sakamoto H, Miyagi N, Kusuda S, et al. Transumbilical embolization of a congenital dural arteriovenous fistula at the torcular herophili in a neonate. Case report. *J Neurosurg.* 1999;90(5):964-9. doi: 10.3171/jns.1999.90.5.0964
8. Fanou EM, Reeves MJ, Howe DT, Joy H, Morris S, Russell S, et al. In utero magnetic resonance imaging for diagnosis of dural venous sinus ectasia with thrombosis in the fetus. *Pediatr Radiol.* 2013;43(12):1591-8. doi: 10.1007/s00247-013-2745-7
9. Xia W, Hu D, Xiao P, Yang W, Chen X. Dural sinus malformation imaging in the fetus: based on 4 cases and literature review. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2018;27(4):1068-76. doi: 10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2017.11.014
10. Laurichesse Delmas H, Winer N, Gallot D, Lopes K, Perrotin F, Fluncker S, et al. Prenatal diagnosis of thrombosis of the dural sinuses: report of six cases, review of the literature and suggested management. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008;32(2):188-98. doi: 10.1002/uog.5348
11. Beresford C, Hall S, Smedley A, Mathad N, Waters R, Chakraborty A, et al. Prenatal diagnosis of arachnoid cysts: a case series and systematic review. *Childs Nerv Syst.* 2020;36(4):729-741. doi: 10.1007/s00381-019-04477-6
12. Legendre G, Picone O, Levaillant JM, Delavaucoupet J, Ozanne A, Frydman R, et al. Prenatal diagnosis of a spontaneous dural sinus thrombosis. *Prenat Diagn.* 2009;29(8):808-13. doi: 10.1002/pd.2277
13. Byrd SE, Abramowicz JS, Kent P, Kimura RE, Elias D, Heydeman PT. Fetal MR imaging of posterior intracranial dural sinus thrombosis: a report of three cases with variable outcomes. *Pediatr Radiol.* 2012;42(5):536-43. doi: 10.1007/s00247-011-2287-9
14. Matsuda W, Sonomura T, Honma S, Ohno S, Goto T, Hirai S, et al. Anatomical variations of the torcular Herophili: macroscopic study and clinical aspects. *Anat Sci Int.* 2018;93(4):464-468. doi: 10.1007/s12565-018-0436-z
15. Liby P, Lomachinsky V, Petrak B, Kyncl M, Charvat F, Padr R, et al. Torcular dural sinus malformations: a single-center case series and a review of literature. *Childs Nerv Syst.* 2020;36(2):333-341. doi: 10.1007/s00381-019-04280-3