

# TROMBOSIS, EN BÚSQUEDA DE UN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



Celia Rasero Bellmunt (Rotatorio Pediatría)  
**Tutora:** Dra. Amelia Herrero Galiana (Lactantes)  
**Servicio de Pediatría, HGUA**

# ANAMNESIS

## ANTECEDENTES PRENATALES Y PERINATALES

### ANTECEDENTES PRENATALES:

sospecha CIR (eco 34 SG)

### ANTECEDENTES PERINATALES:

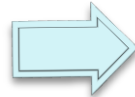
- CIR tipo II, RNT PEG (38 SG)

Peso 1860 gr (<p3)

Talla 44,3 cm (<p3)

PC 31,5 cm (<p3)

-Sospecha corioamnionitis



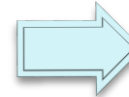
## INGRESO NEONATAL

### MOTIVO DE INGRESO:

- Riesgo infeccioso
- CIR tipo II

### EN EL INGRESO:

- Muguet oral, intertrigo candidiásico (frotis faríngeo y rectal + para C. albicans)
- Edemas palpebrales
- Trombosis del seno venoso sagital superior (asintomático)



## INGRESO EN LACTANTES

Remitida desde AP a los 51 días de vida por:

- Aparición de edemas en MMII de 5 días de evolución
- Irritabilidad
- Debilidad en la succión
- Persistencia de edemas palpebrales sin mejoría con cambios posturales

-Ecografía cerebral/3 semanas  
-HBPM (6 mg/12 h)



## ANTECEDENTES FAMILIARES RELACIONADOS

Madre: Ac. anticardiolipina y anti-B2GPI

Padre: no antecedentes de interés

# EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso: 3,040 kg (<p1), talla: 49,5 cm (p2), PC: 35 cm (p3)  
T.<sup>a</sup>: 36°C, SatO<sub>2</sub>: 100%, FC: 127 lpm, TA: 82/47 mmHg

- Estado general conservado. **Cutis marmorata**
- Cráneo: **diástasis de las suturas (fontanela anterior amplia)**
- **Edema palpebral** (conjuntiva normal y sin signos inflamatorios)
- **Edema en miembros inferiores hasta la rodilla** (fóvea positivo)
- **Abdomen distendido y globuloso** (oleada negativo)



**Cutis marmorata (izquierda) y edema de pies (derecha).** Imágenes extraídas de: Vitoria-Miñana I. Trastornos cutáneos más frecuentes del recién nacido y del lactante. *Dermatitis del pañal. Pediatr Integral.* 2012; XVI: 195-208



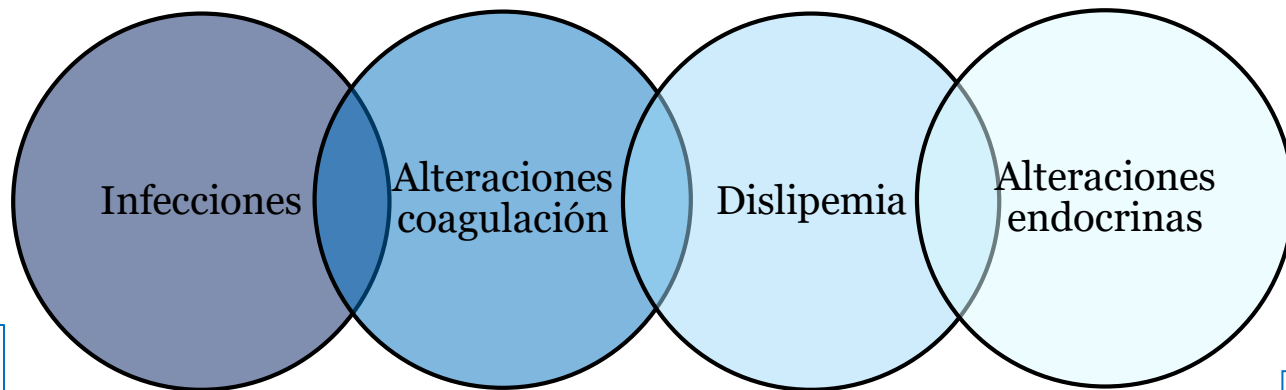
**Edema palpebral bilateral.** Imagen extraída de: *Pediaticlick Web para padres, abuelos y cuidadores [Internet]. Hinchazón de párpados. Disponible en <http://pediaticlick.com/featured/hinchazon-de-parpados/>*

# REVISIÓN DE LA LITERATURA

- **Síndrome Nefrótico (SN):** glomerulopatía más frecuente en Pediatría

**Proteinuria ( $>40$  mg/m<sup>2</sup>/h) +  
hipoalbuminemia ( $< 2,5$  g/dL) +  
edemas**

- **Complicaciones**



## Síndrome nefrótico primario

### Idiopático

#### Primario del primer año de vida:

- Congénito (<3 meses): SNC tipo finlandés. Esclerosis mesangial difusa. Otras
- Infantil (4-12 meses): esclerosis mesangial difusa. Glomeruloesclerosis segmentaria y focal. Otras

### Genético (Tabla 176-2)

## Síndrome nefrótico secundario

### Otras nefropatías:

- Glomerulonefritis aguda
- Nefropatía IgA
- Enfermedad de Alport

### Enfermedades sistémicas:

- Púrpura de Schölein-Henoch y otras vasculitis
- Lupus eritematoso sistémico
- Artritis idiopática juvenil
- Amiloidosis
- Diabetes mellitus
- Síndrome hemolítico urémico (v. Cap. 177.1)

Enfermedades infecciosas: VHB, VHC, VIH, CMV, VEB, VH6, parvovirus B19, malaria

Neoplasias: leucemia, linfoma de Hodgkin

Fármacos: AINE, sales de oro, D-penicilamina, captopril

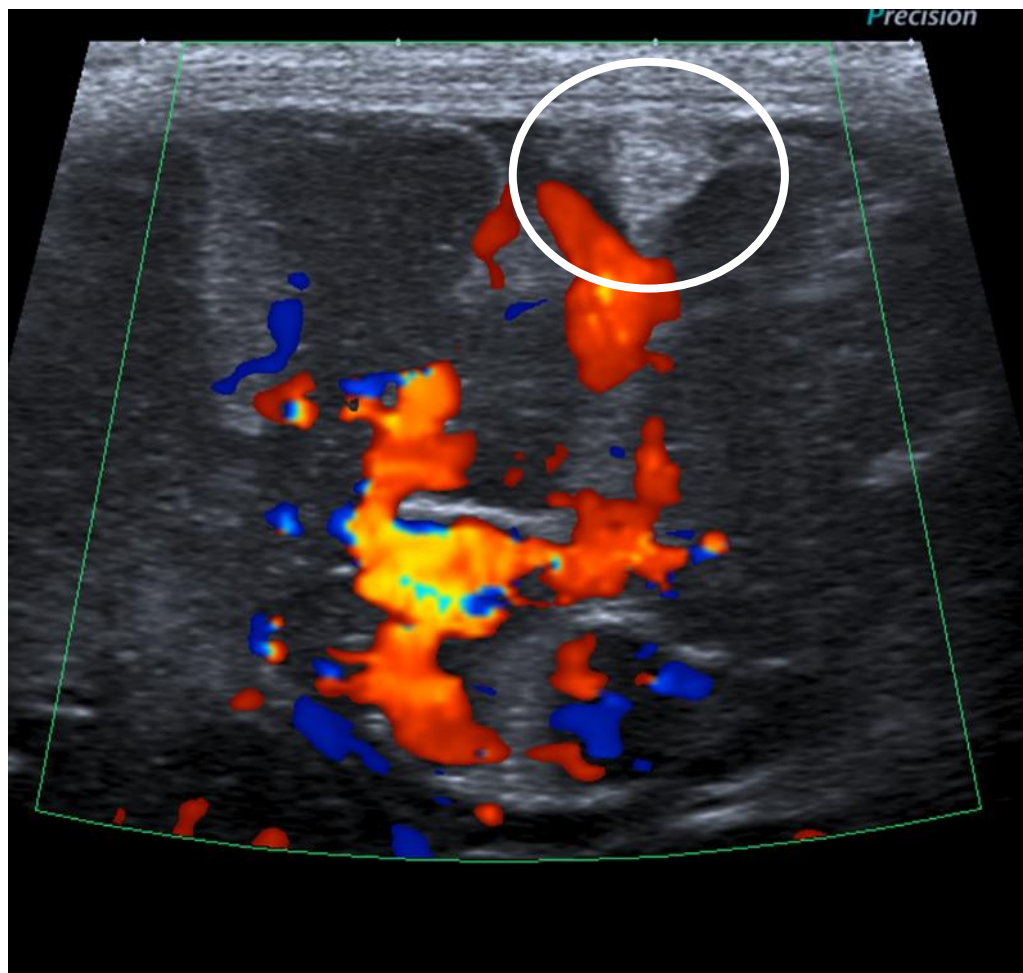
Secundario del primer año de vida: TORCH (sífilis, toxoplasma, CMV, rubéola), VHB, VIH, malaria, LES materno, autoanticuerpos maternos contra la endopeptidasa neutra neonatal, tratamiento materno con clorfeniramina, exposición a mercurio

***Clasificación etiológica del síndrome nefrótico.***  
*Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría.*  
*Editorial Panamericana; 2018*

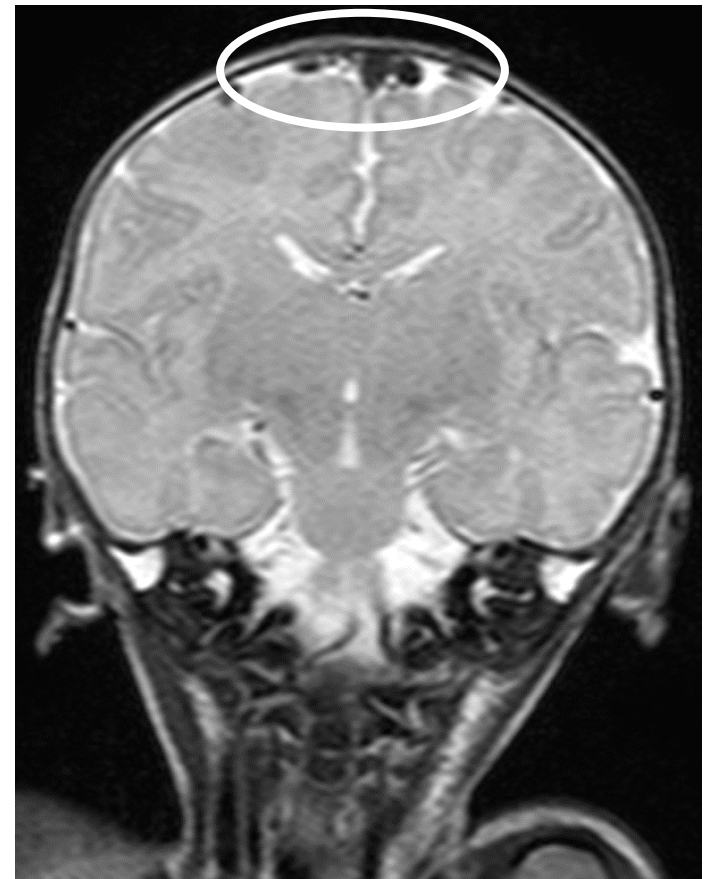
- **Primario** (forma idiopática 90% de los casos) y **secundario**
- **SN del primer año de vida: peor pronóstico**
- **Tratamiento SN congénito: sintomático, no respuesta a tratamiento inmunosupresor**

# PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

- **Hemograma:** Hb 18,5 mg/dL, Hto 55%, eritrocitos  $6,22 \times 10^6/\mu\text{L}$ , leucocitos  $3,70 \times 10^3/\mu\text{L}$  (fórmula normal), plaquetas  $322 \times 10^3/\mu\text{L}$
- **Bioquímica:** proteínas totales 2,3 g/dL, albúmina 517 mg/dL, colesterol total 223 mg/dL, triglicéridos 367 mg/dL
- **Coagulación:** normal (seguimiento por Hematología)
- **Sedimento urinario:** proteinuria (500 mg/dL). **Orina de 24 horas:** proteinuria 250 mg/m<sup>2</sup>/h
- **Estudio hormonal:** T4 0,7 ng/dL, TSH 45,50 mU/L
- Test de Kleihauer-Betke, estudio hematológico con antitrombina III y cuerpos antifosfolípido, radiografía de tórax, ecocardiografía, gasometría venosa y frotis en sangre periférica normales

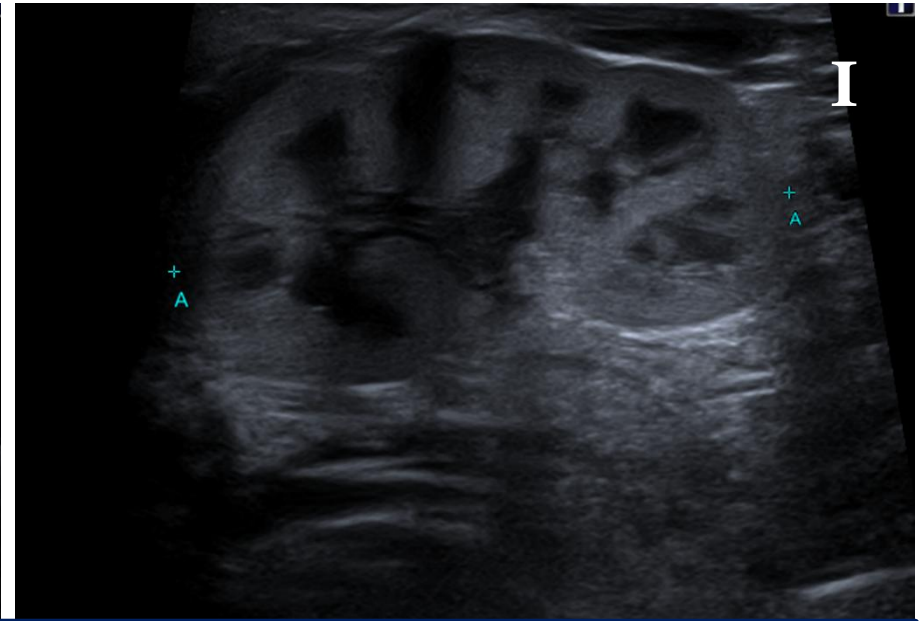
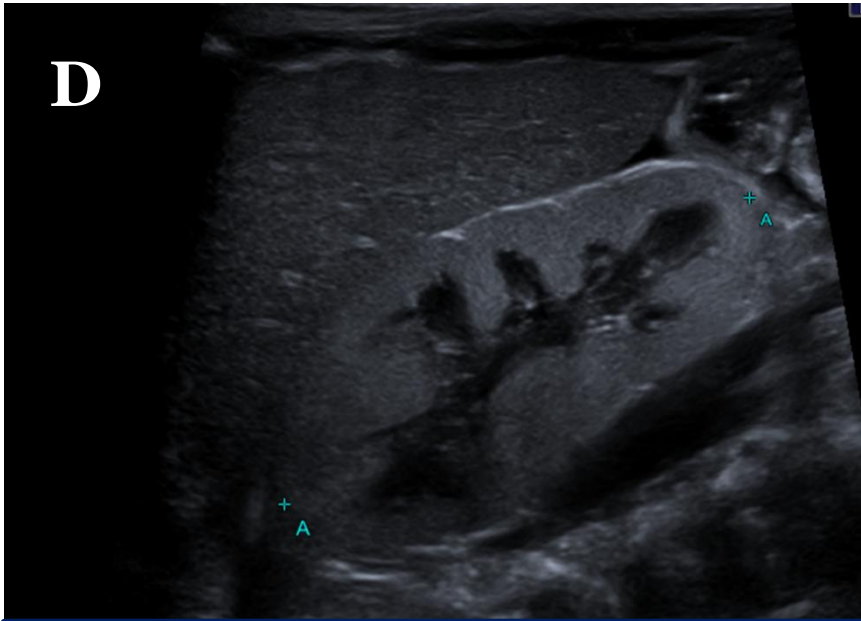


**Ecografía cerebral:** defecto de repleción ecogénico sin flujo Doppler, a nivel del seno venoso sagital superior



**RNM cerebral:** coágulo hipointenso en seno venoso sagital superior y trombosis en venas corticales





**Ecografía abdominal:** riñones hiperecogénicos en comparación con el parénquima hepático (riñón derecho) y aumentados de tamaño, hallazgos compatibles con síndrome nefrótico

# CONCLUSIONES Y EVOLUCIÓN

EXPLICACIÓN DEL  
BAJO PESO Y  
EDEMAS AL  
NACIMIENTO

FENÓMENOS  
TROMBOEMBÓLICOS:  
TROMBOSIS VENOSA  
DE SENO SAGITAL  
SUPERIOR

SÍNDROME  
NEFRÓTICO  
CONGÉNITO

COMPLICACIONES  
PERINATALES  
INFECCIOSAS

HIPOTIROIDISMO Y  
DISLIPEMIA

- **Traslado al Hospital La Fe (Valencia)** para estudio genético; mientras, **tratamiento con HBPM y hormona tiroidea (LT4)**

# PRONÓSTICO



*Roman E. Síndrome Nefrótico pediátrico. Protoc diagn ter pediatr. 2014;1:283-301*

- La mayoría de los niños con SN congénito desarrollarán **enfermedad renal grave, resistente al tratamiento médico**
- **Dependencia de infusiones de albúmina**
- **25% desarrolla complicaciones**
- **Nefrectomía y terapia renal sustitutiva**

# BIBLIOGRAFÍA

1. Guerrero-Fdez J, Cartón A, Barreda A, Menéndez J, Ruiz J. Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría. Editorial Panamericana; 2018. Parte X, Capítulo 176, Proteinuria. Síndrome nefrótico; p. 1681-94
2. Roman E. Síndrome Nefrótico pediátrico. Protoc diagn ter pediatr. 2014;1:283-301
3. Bello P. Síndrome nefrótico en el primer año de vida. An Pediatr Contin. 2014;12:17-24
4. Síndrome nefrótico congénito tipo finlandés. Orphanet. Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos [en línea] [fecha de consulta: 29-10-2020]. Disponible en: <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=ES>



# ABREVIATURAS

**CIR:** crecimiento intrauterino retardado

**RNT:** recién nacido pretérmino

**HBPM:** heparinas de bajo peso molecular

**MMII:** miembros inferiores

**SatO2:** saturación oxígeno

**TA:** tensión arterial

**Hto:** hematocrito

**IECA:** inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina      **PC:** perímetro craneal

**ECO:** ecografía

**D:** derecha

**SG:** semanas de gestación

**PEG:** pequeño para la edad gestacional

**AP:** atención primaria

**T.ª:** temperatura

**FC:** frecuencia cardíaca

**Hb:** hemoglobina

**RNM:** resonancia nuclear magnética

**I:** izquierda

**p:** percentil