



Revista Española de Anestesiología y Reanimación

www.elsevier.es/redar



CASO CLÍNICO

Síndrome de encefalopatía posterior reversible y síndrome de vasoconstricción cerebral reversible: diagnóstico diferencial de cefalea en el puerperio



N. Ruiz López*, B. Cano Hernández y S. Balbás Álvarez

Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

Recibido el 23 de septiembre de 2014; aceptado el 27 de abril de 2015

Disponible en Internet el 6 de junio de 2015

PALABRAS CLAVE

Cefalea;
Periodo de posparto;
Encefalopatía;
Ceguera cortical;
Hipertensión;
Convulsiones

Resumen La cefalea en el periodo puerperal puede ser debida a múltiples causas. En el contexto de una paciente que ha recibido previamente analgesia epidural, la cefalea puede ser etiquetada de cefalea pospunción dural, a pesar de que sus características no sean típicas de este cuadro clínico.

Presentamos el caso de una puerpera con punción dural accidental durante la realización de anestesia epidural, que desarrolló cefalea en el tercer día posparto. Se sospechó inicialmente cefalea pospunción dural, pero la aparición posterior de convulsiones y pérdida de visión hizo que se reconsiderase el diagnóstico. A propósito de este caso revisamos las características clínicas y fisiopatológicas del síndrome de encefalopatía posterior reversible y el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible, así como el diagnóstico diferencial de la cefalea en el periodo puerperal.

© 2014 Sociedad Española de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Headache;
Post-partum;
Encephalopathy;
Cortical blindness;
Hypertension;
Seizures

Posterior reversible encephalopathy syndrome and cerebrovascular constriction syndrome in the differential diagnosis of post-partum headaches

Abstract Postpartum headache can be due to many causes. In a patient with previous epidural analgesia, the headache can be attributed to post-dural puncture headache, even if the symptoms are not typical of this clinical entity.

We report a case of a post-partum with accidental dural tap during the insertion of an epidural catheter for labour analgesia, and who referred to headaches in the third post-partum day. Initially, a post-dural puncture headache was suspected, but the subsequent onset of seizures and visual impairment meant that the diagnosis had to be reconsidered. In this case report, the

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nuyita.r@gmail.com (N. Ruiz López).

clinical and pathophysiological features of posterior reversible encephalopathy syndrome and reversible cerebral vasoconstriction syndrome, as well as the differential diagnosis of postpartum headaches are described.

© 2014 Sociedad Española de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES son sus siglas en inglés) es una entidad clínico-radiológica caracterizada por cefalea, convulsiones, ceguera cortical y alteraciones del nivel de conciencia. Las imágenes típicas de resonancia magnética (RM) muestran edema simétrico de la sustancia blanca córtico-subcortical, especialmente en la región parietooccipital^{1,2}. Puede ser provocado por estados hipertensivos, insuficiencia renal, citotóxicos, inmunosupresores, transfusión, alteraciones hidroelectrolíticas, etc.^{1,2}. La preeclampsia/eclampsia es una de las causas más frecuentes del síndrome PRES². A pesar de que el número de casos comunicados de este cuadro aumenta progresivamente, su incidencia es desconocida.

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR)³ se caracteriza clínicamente por la aparición de cefalea brusca e intensa que aumenta con el movimiento o las maniobras de Valsalva. En casos graves asocia focalidad neurológica, fundamentalmente visual, y convulsiones. La angiografía muestra áreas de estenosis segmentaria, seguidas de áreas dilatadas en arterias intracraneales (aspecto en collar de perlas)³.

Presentamos el caso de una púérpera con punción dural accidental durante la inserción de catéter epidural para analgesia en el parto, que sufrió cefalea atribuida a cefalea pospunción dural (CPPD) en el puerperio. La paciente presentó hipertensión (HTA) moderada no reconocida ni tratada desde el parto, y se complicó con convulsiones y ceguera. A propósito de este caso revisamos las causas de cefalea puerperal, incluyendo PRES y SVCR, y su relación con la preeclampsia/eclampsia.

Caso clínico

Mujer de 32 años, con edad gestacional de 40 semanas, que ingresa con trabajo de parto. Como antecedentes personales destacan epilepsia en la infancia, hipotiroidismo, asma y síndrome ansiosodepresivo. Fue controlada durante el embarazo en la Consulta de Alto Riesgo Obstétrico por retraso de crecimiento intrauterino.

Se avisó a Anestesiología para iniciar analgesia obstétrica. La analítica era normal, la tensión arterial (TA) 129/83 mmHg y la frecuencia cardíaca 78 lpm. Se localizó el espacio epidural L4-L5 con aguja de Tuohy 18 G mediante la técnica de pérdida de resistencia con aire, sin incidencias. Tras la inserción del catéter se apreció salida de líquido claro a través del mismo. Ante la sospecha

de punción dural, se repitió la punción epidural en espacio L3-L4, siendo esta exitosa. Durante el parto la analgesia resultó satisfactoria y la paciente presentó varias tomas de TA elevada (hasta 167/93 mmHg). Tras el alumbramiento, la paciente fue trasladada a planta de hospitalización.

A los 3 días apareció cefalea occipital continua, que empeoraba con el ortostatismo y mejoraba parcialmente en decúbito, acompañada de sensación de mareo, cansancio y embotamiento. Su TA era de 152/86 mmHg. Se avisó al Servicio de Anestesia, que pautó analgésicos, hidratación y reposo en cama.

Al quinto día persistía la cefalea holocraneal intensa incluso en decúbito, con fotopsias. El anestesiólogo de guardia sospechó CPPD y prescribió cafeína 300 mg por vía oral. A los 20 min de la administración de cafeína apareció crisis convulsiva tónica generalizada, que cedió en 5 min con 10 mg de diazepam intravenoso. A pesar de la presencia de convulsiones, cefalea y HTA se descartó la eclampsia ante la ausencia de proteinuria. Se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) urgente, en la que se observaron imágenes hipodensas córtico-subcorticales en el centro semioval izquierdo y la región frontoparietal derecha, informadas por Radiología como de posible origen isquémico (aunque recomendaron RM a las 72 h para su confirmación). Se inició tratamiento con ácido valproico y se atribuyó la crisis a la administración de cafeína en una paciente con antecedentes de epilepsia y TAC indicativa de ictus.

Veinticuatro horas después de la crisis convulsiva persistía la cefalea holocraneal y la paciente se encontraba bradipsíquica. A la exploración, se detectó pérdida de visión binocular (veía «bultos»). La TA era de 156/86 mmHg; la analítica era normal, sin proteinuria. Se realizó una RM urgente, que evidenció edema córtico-subcortical difuso. El ecodoppler mostró vasoespasma en ambas arterias cerebrales medias. Valorando la clínica de la paciente (convulsión, cefalea, alteraciones visuales) y las imágenes de edema cerebral, se estableció el diagnóstico de PRES. El espasmo de las arterias cerebrales indicó la coexistencia de este síndrome con el SVCR.

Se inició tratamiento con nimodipino intravenoso, antieméticos y corticoides. Los síntomas desaparecieron en 48 h. Dos semanas después, la RM de control mostró hipointensidades residuales en la sustancia blanca subcortical, con mejoría respecto a estudio previo (fig. 1). El ecodoppler transcraneal evidenció mejoría del vasoespasma. La paciente fue dada de alta sin secuelas a los 21 días del parto.

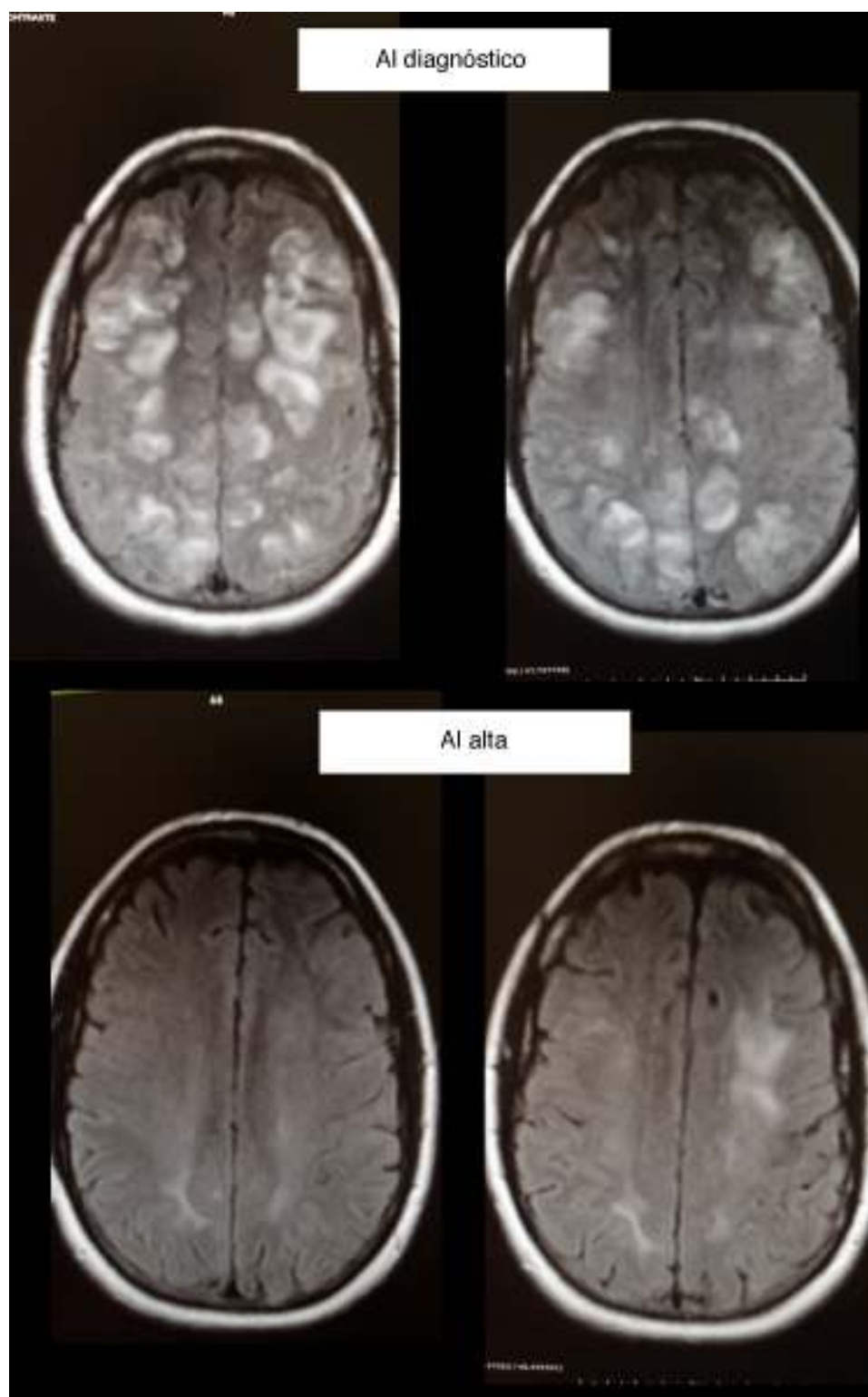


Figura 1 Imágenes de resonancia magnética cerebral, secuencias fluid attenuated inversion recovery –FLAIR–. En las imágenes al diagnóstico se aprecia edema vasogénico generalizado en la sustancia blanca subcortical. Al alta, el edema está casi totalmente resuelto.

Discusión

La cefalea puede afectar hasta al 39% de las púerperas⁴. Cuando se sospecha punción dural accidental durante

la analgesia epidural obstétrica, la cefalea suele ser etiquetada como CPPD, aunque muchas otras causas pueden producir cefalea durante el puerperio⁴⁻⁶ (tabla 1).

Tabla 1 Causas y características de cefalea en el puerperio

Causa de cefalea	Características clínicas ^a
Cefalea primaria	Historia previa de cefalea frecuente, de características similares
Cefalea pospunción dural	Antecedentes de técnica neuroaxial; cefalea que mejora en decúbito. Síntomas acompañantes (tinnitus, fotofobia, hiperacusia, rigidez nuchal)
Preeclampsia/eclampsia	Cefalea, hipertensión durante gestación/puerperio + proteinuria, convulsiones
Meningitis	Cefalea, rigidez nuchal, cuadro séptico
Tumor cerebral	Cefalea, convulsiones, focalidad neurológica variable ± síntomas de hipertensión intracraneal
Hemorragia subaracnoidea	Cefalea brusca intensa, rigidez nuchal, disminución del nivel de conciencia
Hematoma subdural	Cefalea, convulsiones, alteración del nivel de conciencia
Trombosis venosa cerebral	Cefalea continua que empeora en decúbito, convulsiones, paresias de localización variable
Síndrome PRES	Cefalea, convulsiones, ceguera cortical, hipertensión frecuente
SVCR	Cefalea brusca intensa, alteraciones visuales, otras alteraciones focales, convulsiones

PRES: síndrome de encefalopatía posterior reversible; SVCR: síndrome de vasoconstricción cerebral reversible.

Fuente: Goldszmidt et al.⁴, Lim et al.⁵, Glover et al.⁶, Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society⁸ y James et al.¹⁰.

^a Se presentan las características clínicas típicas. Otros síntomas no excluyen necesariamente el diagnóstico.

En torno al 50% de las cefaleas en este periodo son de causa primaria⁶, es decir, aparición de cefalea en pacientes que presentan crónicamente migraña o cefalea tensional. Ambas condiciones suelen mejorar durante el embarazo y pueden reaparecer en el puerperio, probablemente debido a cambios hormonales. La historia clínica es clave para el diagnóstico.

La preeclampsia/eclampsia causa hasta el 24% de las cefaleas puerperales⁶. El diagnóstico se basa en la presencia de HTA (> 140/90 mmHg) asociada a proteinuria. Incluso en ausencia de proteinuria debería considerarse este diagnóstico en pacientes con dolor en epigastrio o hipocondrio derecho, síntomas neurológicos, retraso de crecimiento intrauterino, trombocitopenia o hipertransaminasemia⁷. La aparición de convulsiones en una paciente con preeclampsia determina el diagnóstico de eclampsia.

La CPPD provoca el 5-24% de las cefaleas puerperales^{5,6}. Se diagnostica ante la presencia de cefalea postural, con antecedente de punción intradural o epidural (tabla 2)⁸. En torno al 5% de los casos puede presentar cefalea atípica no postural, principalmente en pacientes migrañosas, con punción a nivel más cefálico, o si se ha aspirado líquido cefalorraquídeo a través del catéter⁹.

Tabla 2 Criterios de cefalea pospunción dural

- A. Cefalea que empeora dentro de los 15 min después de sentarse o levantarse y que mejora 15 min después de acostarse, por lo menos con uno de los siguientes síntomas + criterios C y D*
- Rigidez nuchal
 - Tinnitus
 - Hiperacusia
 - Fotofobia
 - Náuseas
- B. Realización previa de punción lumbar*
- C. El dolor se presenta dentro de los 5 días siguientes a la punción lumbar*
- D. La cefalea mejora ya sea:*
- Es espontáneamente en una semana
 - Dentro de las 48 h posteriores a un tratamiento de la grieta de LCR (usualmente un parche hemático epidural)

Fuente: Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society⁸.

El ictus (isquémico o hemorrágico) complica 34 de cada 100.000 embarazos¹⁰. Incluye entidades como trombosis de senos venosos, infartos parenquimatosos y hemorragia parenquimatosas o subaracnoideas. La hipercoagulabilidad y las alteraciones hemodinámicas que aparecen en el puerperio aumentan el riesgo de ictus. La clínica varía según el tipo y la localización de la lesión. La cefalea es muy frecuente y pueden asociarse convulsiones, focalidad neurológica y alteraciones del nivel de conciencia. Las pruebas neurorradiológicas (TAC, RM) y angiográficas, junto con la clínica, determinarán el diagnóstico.

La meningitis cursa con cefalea, fiebre y rigidez nuchal⁵. Cuando es secundaria a anestesia raquídea, aparece habitualmente en las 24 h siguientes al procedimiento y asocia dolor lumbar. La clínica (síntomas sépticos y signos meníngeos) orienta el diagnóstico. Ante la sospecha, debe descartarse absceso cerebral mediante TAC y realizarse punción lumbar y análisis del líquido cefalorraquídeo.

El PRES se diagnostica por la tríada clínica típica (cefalea, ceguera, convulsiones) y un patrón neurorradiológico de edema vasogénico, generalmente parietooccipital y simétrico. Los estados hipertensivos del embarazo son causa frecuentes de este síndrome^{1,2}. La hipertensión que acompaña al cuadro es habitualmente leve-moderada, y puede estar ausente hasta en el 25% de los casos¹. El mecanismo fisiopatogénico del cuadro parece estar relacionado con fallos en la autorregulación cerebral¹. El nombre del cuadro es equívoco, pues la encefalopatía puede no ser solo posterior, sino afectar también a los lóbulos frontales, parietales, temporales y al cerebelo². Además, el síndrome no siempre es reversible: hasta el 37% de los afectados sufre secuelas, y la mortalidad (secundaria a estatus epiléptico, fracaso multiorgánico, hemorragia intracraneal o herniación cerebral) puede alcanzar el 16%¹¹. El pronóstico depende de su rápido diagnóstico y tratamiento.

El SVCR se caracteriza por cefalea intensa brusca y, en casos graves, focalidad neurológica fundamentalmente visual y convulsiones. Es más frecuente en mujeres entre 20 y 50 años, y puede ser desencadenado por sustancias citotóxicas o vasoactivas, drogas de abuso y puerperio³. Como

su nombre indica, el cuadro es habitualmente reversible sin secuelas, salvo que aparezcan complicaciones, como ictus isquémicos o hemorrágicos³.

El diagnóstico diferencial de la cefalea puerperal se complica porque algunas de las condiciones antes expuestas pueden coexistir, e incluso algunas aumentan el riesgo de otras. Así, la migraña parece ser un factor predisponente para preeclampsia, ictus y SVCR⁶; el SVCR puede complicarse con PRES³; el PRES puede asociarse a CPPD¹² y a eclampsia^{2,13}, y la punción dural puede provocar trombosis de senos venosos¹², hematoma subdural o hemorragia intraparenquimatosa.

El abordaje diagnóstico y terapéutico de la gestante que presentamos fue inadecuado en muchos aspectos. En primer lugar, la paciente presentó HTA gestacional (TA > 140/90 mmHg) durante el parto y desde el tercer día del puerperio (la TA máxima registrada fue de 162/92 mmHg). Sin embargo, la HTA no fue tratada, lo que probablemente contribuyó a la mala evolución del cuadro clínico. Dado que no se detectó proteinuria en ningún momento, se descartó la existencia de preeclampsia, aunque, incluso en ausencia de proteinuria debería haberse considerado ese diagnóstico, pues la paciente presentaba HTA junto con retraso de crecimiento intrauterino y síntomas neurológicos persistentes^{7,14}.

Debido al antecedente de punción dural, se atribuyó el cuadro a CPPD, sin considerar las características de la cefalea y los síntomas acompañantes, lo que retrasó el diagnóstico. La cefalea no cumplía los criterios de CPPD⁸, puesto que no mejoraba en decúbito y era holocraneal y no frontooccipital.

Cuando la paciente presentó la crisis convulsiva, la ausencia de proteinuria hizo que se descartase la eclampsia. Este diagnóstico debería haber sido considerado ante la presencia de convulsiones en una puerpera con elevación de la TA, ya que en el 10-15% de los casos de eclampsia, la HTA puede ser discreta o no aparecer, y la proteinuria puede no estar presente^{7,14}. No se concedió importancia a la elevación moderada de la TA (156/86 mmHg) y no se pautó tratamiento.

Tras la TAC, se atribuyó la cefalea a ictus, y las convulsiones a la administración de cafeína en una paciente con antecedentes de epilepsia (aunque dosis terapéuticas de cafeína no están contraindicadas en pacientes epilépticos, y la paciente no había tenido crisis desde la infancia).

Veinticuatro horas después de la crisis convulsiva apareció pérdida de visión, y ante la tríada clínica (cefalea, convulsiones, ceguera) se solicitó RM urgente, en la que las imágenes típicas de edema cerebral establecieron el diagnóstico de PRES. Las imágenes indicativas de ictus en la TAC previa representan probablemente áreas de isquemia secundarias, que coexisten con el edema en algunos pacientes con PRES². El vasoespasmo detectado en el ecodoppler transcraneal llevó al diagnóstico de copresentación de SVCR y PRES.

El PRES aparece hasta en el 10% de los casos de SVCR³ y los estudios angiográficos de los pacientes afectados por PRES muestran aspecto en «collar de perlas», presentación idéntica a la encontrada en el SVCR. La relación entre ambos síndromes es evidente, pues ambos comparten una base fisiopatológica común, relacionada con la alteración de la regulación vasomotora cerebral¹⁻³, y síntomas como

cefalea, alteraciones visuales y convulsiones en casos graves. También resulta evidente la similitud clínica y fisiopatológica del PRES y SVCR con la preeclampsia/eclampsia¹³. Varios estudios de ecodoppler, TAC y RM en pacientes con preeclampsia/eclampsia¹³ han mostrado vasoespasmo en arterias cerebrales y áreas de edema, superponibles a las imágenes de pacientes con SVCR y PRES. De hecho, algunos autores evidencian que la eclampsia es la forma puerperal de presentación del PRES^{2,11,13}.

El tratamiento del PRES incluye anticonvulsivos (diacepam, tiopental), sulfato magnésico en casos de eclampsia/preeclampsia y distintos antihipertensivos y vasodilatadores^{1,11}. El SVCR se trata habitualmente con antihipertensivos de tipo calcioantagonista, como verapamilo o nimodipino³.

En nuestra paciente se administraron anticomiciales y nimodipino, que se mantuvo con controles seriados de ecodoppler cerebral, hasta comprobar la mejoría del vasoespasmo cerebral. Al alta la paciente se encontraba asintomática, aunque 3 semanas después del parto persistían alteraciones residuales en la RM (fig. 1).

Conclusiones

La cefalea puerperal es un cuadro muy frecuente. En la mayoría de los casos, esta cefalea es de causa primaria, o secundaria a punción dural accidental. Sin embargo, debemos realizar una evaluación cuidadosa considerando las características de la cefalea y la exploración neurológica y las constantes de la paciente. Algunos síntomas pueden orientar hacia el diagnóstico de causas potencialmente graves de cefalea. Entre estos destacan: fiebre, cefalea no postural, HTA incluso leve, alteraciones del nivel de conciencia, focalidad neurológica y convulsiones. Si la paciente presenta alguno de estos síntomas, es necesario solicitar de forma urgente pruebas neurorradiológicas.

Conflicto de intereses

Las autoras declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Bartynski WS. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 1: Fundamental imaging and clinical features. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008;29:1036-42.
2. Stevens CJ, Heran MK. The many faces of posterior reversible encephalopathy syndrome. *Br J Radiol*. 2012;85:1566-75.
3. Sheikh HU, Matthew PG. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: Updates and new perspectives. *Curr Pain Headache Rep*. 2014;18:414.
4. Goldszmidt E, Kern R, Chaput A, Macarthur A. The incidence and etiology of postpartum headaches: A prospective cohort study. *Can J Anaesth*. 2005;52:971-7.
5. Lim SY, Evangelou N, Jürgens S. Postpartum headache: Diagnostic considerations. *Pract Neurol*. 2014;14:92-9.
6. Glover RL, Vollbracht S, Robbins MS. Acute postpartum headache. *Headache*. 2014;54:1073-84.
7. Bateman BT, Polley LS. Hypertensive disorders. En: Chestnut DH, editor. *Obstetric anesthesia: Principles and practice*. 5th ed. Philadelphia: Saunders; 2014. p. 825-959.

8. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. Cephalalgia. 2004;24 Suppl 1:9–160.
9. Loures V, Savoldello G, Kern K, Haller G. Atypical headache following dural puncture in obstetrics. *Int J Obstet Anesth*. 2014;23:246–52.
10. James AH, Bushnell CD, Jamison MG, Myers ER. Incidence and risk factors for stroke in pregnancy and the puerperium. *Obstet Gynecol*. 2005;106:509–16.
11. Legriel S, Schraub O, Azoulay E, Hantson P, Magalhaes E, Coquet I, et al. Determinants of recovery from severe posterior reversible encephalopathy syndrome. *PLoS One*. 2012;7:e44534, <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0044534>.
12. Doherty H, Hameed S, Ahmed I, Russell IF. Post-dural puncture headache and posterior reversible encephalopathy syndrome: A misdiagnosis or co-presentation? *Int J Obstet Anesth*. 2014;23:279–82.
13. Brewer J, Owens MY, Wallace K, Reeves AA, Morris R, Khan M, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in 46 of 47 patients with eclampsia. *Am J Obstet Gynecol*. 2013; 208:468.
14. National Institutes of Health. Working Group Report on High Blood Pressure in Pregnancy. NIH Publication No. 00-3029. Originally printed 1900. Revised July 2000. Pathophysiology. p. 6.