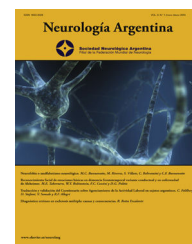




Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



CrossMark

Casuística

Hemorragia subaracnoidea y ataque cerebrovascular hemorrágico secundario a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible: reporte de caso

Javier Torres Zafra^a, Carlos Roa Mejía^b, Andres Fonnegra^c, Gina Cajicá Martínez^d, Felipe Arturo Sandoval^d, Fabian Antonio Davila^{e,*} e Iván René Mogollón^f

^a Neurólogo, coordinador grupo de ACV, Fundación Clínica Shaio, Bogotá, Colombia

^b Radiólogo, jefe de Neurorradiología, Fundación Clínica Shaio, Bogotá, Colombia

^c Neurocirujano, coordinador Servicio de Neurointervencionismo, Fundación Clínica Shaio, Bogotá, Colombia

^d Médico general, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia

^e Bioestadístico, jefe Departamento de Bioestadística, Fundación Clínica Shaio, Bogotá, Colombia

^f Médico general, Universidad de la Sabana, Bogotá, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 30 de marzo de 2016

Aceptado el 17 de mayo de 2016

On-line el 30 de septiembre de 2016

Palabras clave:

Síndrome de vasoconstricción

cerebral reversible

Cefalea tipo trueno

Hemorragia subaracnoidea

Angitis cerebral

Reporte de caso

R E S U M E N

Introducción: El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) es una causa frecuente de la cefalea tipo trueno. Su diagnóstico clínico e imagenológico es fácil y puede llegar a evitar exámenes innecesarios y terapias deletéreas en el curso de la enfermedad. Se presenta el caso de una mujer de 72 años con cefalea tipo trueno recurrente que cursó con hemorragia subaracnoidea de la convexidad y hemorragia cerebral que requirió tratamiento quirúrgico. Las neuroimágenes lograron enfocar el diagnóstico y confirmarlo 3 meses después. La presencia de cefaleas tipo trueno recurrentes en el marco de hemorragia subaracnoidea, infarto cerebral de causa no determinada o hemorragia cerebral deben hacer pensar en SVCR.

© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: fadavilar@gmail.com, fabian.davila@shaio.org (F.A. Davila).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2016.05.003>

1853-0028/© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Subarachnoid hemorrhage and stroke secondary to reversible cerebral vasoconstriction syndrome: Case report

A B S T R A C T

Keywords:

Reversible cerebral
vasoconstriction syndrome
Thunderclap headache
Subarachnoid hemorrhage
Cerebral angiitis
Case report

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) is a frequent cause of thunderclap headache. Clinical diagnosis and neuroimages are easy and may avoid unnecessary tests and deleterious treatment. We present the case of a 72-year-old woman with recurrent thunderclap headache complicated with convexity subarachnoid hemorrhage and focal intracerebral hemorrhage that required surgical treatment. Over-the-counter nasal decongestants were believed to be the triggering factor. Neuroimages helped to diagnose and confirm the condition three months after the onset of the RCVS. Recurrent thunderclap headaches with subarachnoid hemorrhage, ischemic stroke of unknown etiology or focal intracerebral hemorrhage must guide the diagnosis to RCVS.

© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR), descrito inicialmente por Call et al.¹ y nominado así por Calabrese et al.², es una anomalía transitoria con vasoconstricción/vasodilatación difusa y reversible del tono arterial cerebral, y es frecuentemente subdiagnosticada, especialmente cuando la cefalea es el único síntoma referido; la edad promedio de aparición es a los 42 años y predomina en el género femenino; más del 50% de los casos se asocia a la toma de sustancias vasoactivas y el posparto; se caracteriza por un curso monofásico y síntomas que no evolucionan más allá del primer mes. Su diagnóstico debe considerarse siempre en pacientes con cefalea tipo trueno y déficit neurológico².

Se presenta un reporte de caso de SVCR, donde se revisan las características preclínicas y clínicas, el reto diagnóstico y terapéutico y el desenlace.

Reporte de caso

Mujer de 72 años, consultó al servicio de urgencias por cuadro clínico de 2 días de evolución, de cefalea intensa de rápida instalación posterior a episodio de estrés emocional. Fue manejada con analgésicos comunes (acetaminofén y diclofenaco), con mejoría clínica y egreso con recomendaciones. Hacia las 24 h reconsultó a urgencias por recurrencia de cefalea en mayor intensidad, además de náuseas y compromiso de la memoria reciente (dado por preguntas iterativas); en el examen físico presentaba facie álgida sin otro déficit asociado; como único antecedente refería consumo reciente y frecuente de antipiréticos.

La tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo simple evidenció hemorragia subaracnoidea de la convexidad frontal alta izquierda (fig. 1). La angio-TAC cerebral descartó aneurisma intracraneano y permeabilidad de senos venosos duros cerebrales (fig. 2); se dio manejo analgésico con disminución del dolor.

A las 24 h del reingreso presentó aumento de la cefalea, rigidez nuchal, hemianopsia homónima izquierda y hemiparesia izquierda, con TAC de cráneo simple que demostró en esta ocasión extensa hemorragia intraparenquimatosa temporoparietal derecha con drenaje a ventrículo (fig. 3).

Fue llevada a drenaje quirúrgico urgente, se realizó craneotomía de 6 cm con drenaje de hematoma occipital de 25 cc y drenaje ventricular externo mediante catéter ventricular por el que se obtuvo líquido cefalorraquídeo hemorrágico sin presión; se dejó drenaje cerrado tipo Becker por alto riesgo de desarrollar hidrocefalia. La paciente toleró el procedimiento quirúrgico sin complicaciones inmediatas, continuando el manejo en la Unidad de Cuidado Intensivo (UCI) para monitorización.

En el posoperatorio inmediato paciente presentó evolución clínica tórpida, dada por somnolencia marcada, considerando como primera posibilidad hidrocefalia secundaria a obstrucción de catéter de Becker; se tomó una nueva TAC cerebral simple, que descartó la obstrucción, y se solicitó Doppler transcraneal (DTC), que resultó dentro de límites normales; se practicó una angiografía cerebral, que evidenció múltiples irregularidades segmentarias del calibre de los vasos de pequeño y mediano calibre en casi todos los territorios vasculares estudiados (fig. 4).

Se consideró entonces vasculitis cerebral e se iniciaron pesquisas para conectivopatías (anti-Ro, anti-LA, c-ANCA, p-ANCA, anticuerpos antifosfolípidos, anticardiolipinas) y pulso de metilprednisolona; los resultados de la pesquisa fueron negativos para conectivopatías por lo que se suspendió la corticoterapia y se consideró como diagnóstico de descarte SVCR y se inició manejo con nimodipino 60 mg IV cada 4 h; hacia las 48 h de inicio de la terapia, recobró el estado de conciencia, tolerando el retiro de la ventilación mecánica y con evolución clínica adecuada.

Ante una adecuada evolución clínica dada por buen estado general, estabilidad y escala modificada de Rankin de 2/6, por hemianopsia homónima izquierda sin dificultad significativa en la realización de tareas de la vida diaria, se decidió dar egreso hospitalario y continuar el proceso de rehabilitación integral.

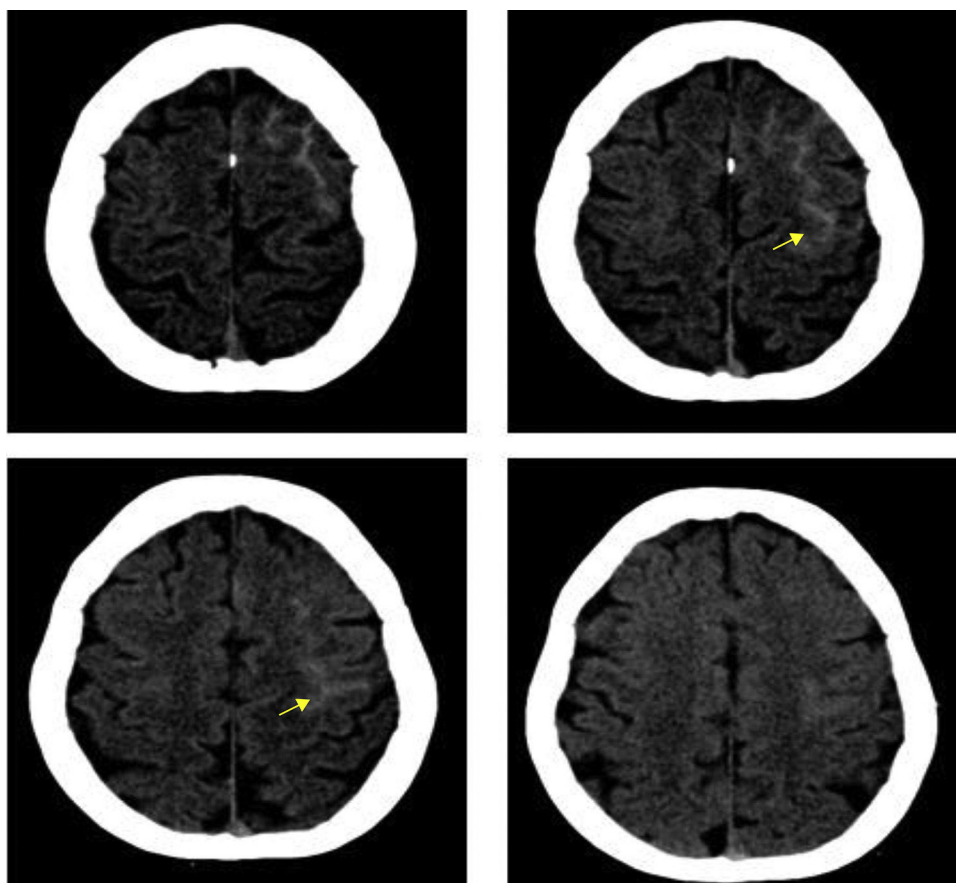


Figura 1 – TAC cerebral simple. Se demuestra la hemorragia subaracnoidea de la convexidad frontal izquierda.

En el control ambulatorio a los 3 meses una nueva arteriografía evidenció resolución completa de hallazgos descritos previamente (fig. 5); se encontró a la paciente con escala modificada de Rankin de 1/6.

Discusión

El SVCR es considerado una entidad rara, probablemente subdiagnosticada, especialmente en la forma de cefalea pura³;

el patrón inicial de presentación clínica se caracteriza por episodios de cefalea brusca e intensa tipo trueno (thunder-clap) que alcanza máxima intensidad en menos de un minuto, casi siempre bilateral, de predominio occipital y recurrencia seguida por dolor difuso residual como único síntoma en los primeros días⁴.

La intensidad y lo agudo del dolor llevan al paciente a presentarse con gritos, llanto, agitación, asociados a confusión y colapso⁵. Frecuentemente se acompaña de fotofobia o

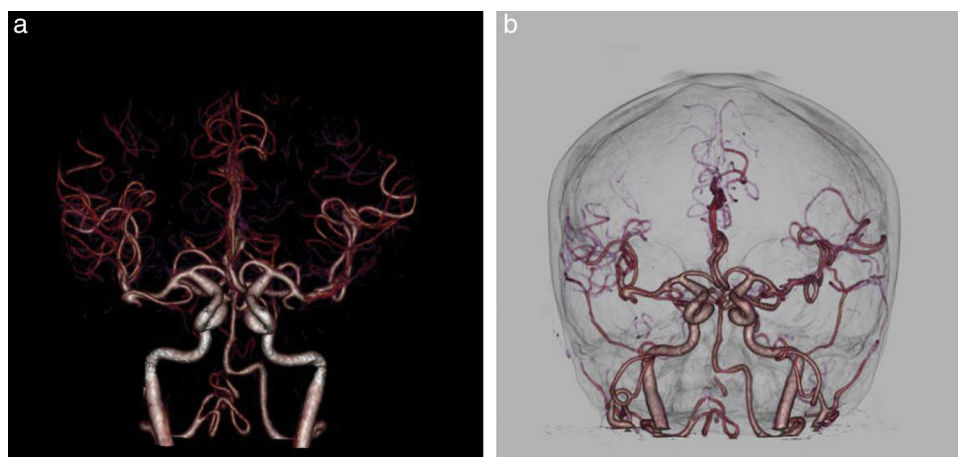


Figura 2 – Angio-TAC cerebral. No se observan aneurismas intracraneanos. El calibre de los vasos es normal.

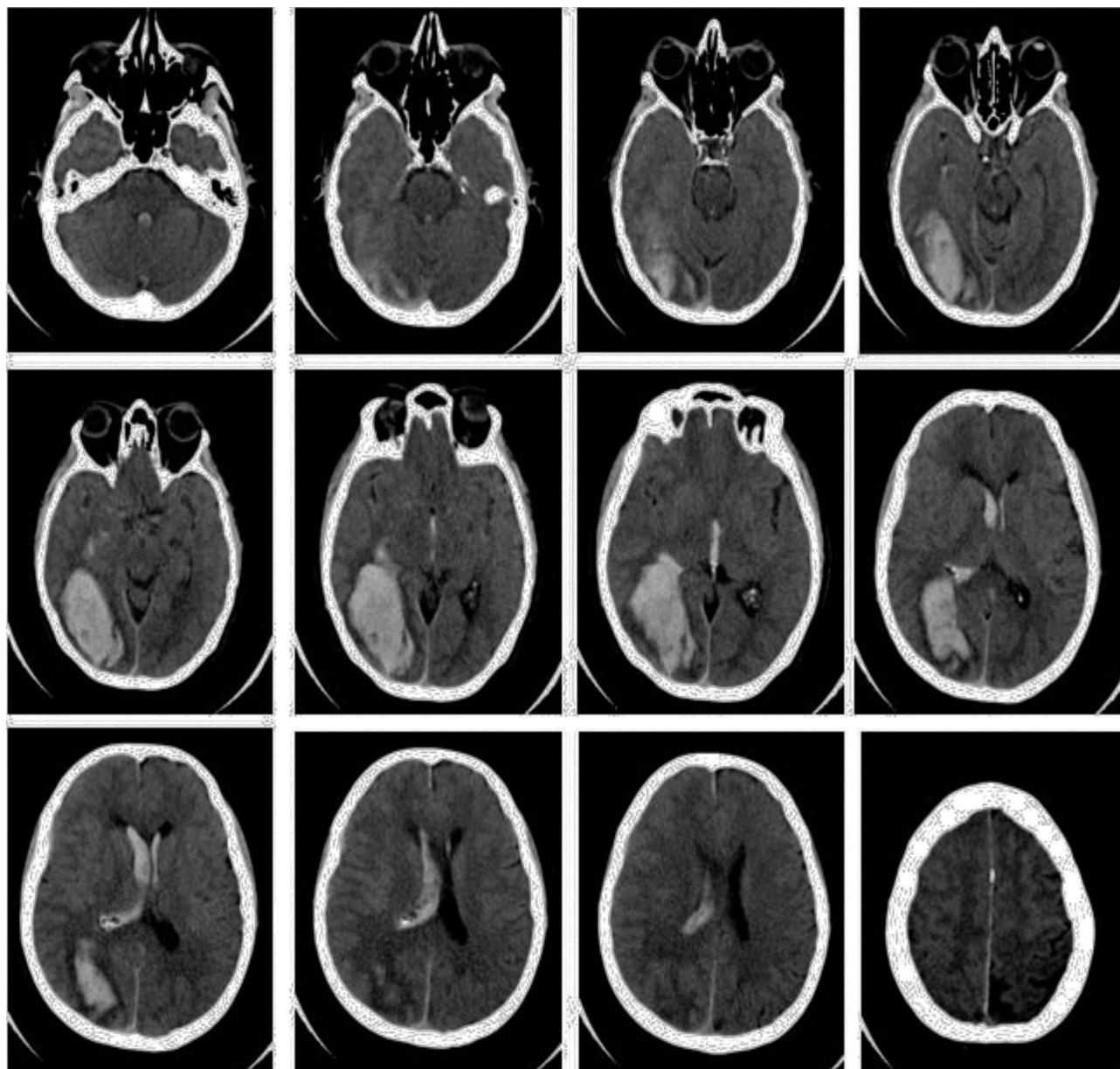


Figura 3 – TAC cerebral simple. Se aprecia hemorragia temporooccipital derecha con drenaje a ventrículo lateral ipsolateral.

fonofobia, náuseas y vómitos; adicionalmente, se pueden presentar convulsiones, déficit neurológico focal, como paresias, hemianopsia o afasia, indicando una complicación isquémica o hemorrágica de la enfermedad⁶.

Las series de casos muestran una edad media de presentación de 45 años, es más frecuente en el sexo femenino⁶; su presentación es espontánea y en un 25 a un 60% de los casos relacionada con el consumo de α -simpaticomiméticos, serotoninérgicos y el período posparto⁶. El SVCR posparto representa las 2 terceras partes de los casos durante la primera semana de puerperio. En un 50 a un 70% de estos casos están relacionados con la ingesta de derivados del ergot utilizados para la hemorragia uterina o para inhibir lactancia (p. ej., bromocriptina, metergina)⁷.

Una serie francesa encontró como factor asociado más frecuente el uso de cannabis (entre otras drogas ilícitas), píldoras

de dieta, hierbas e inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina³. El cuadro clínico puede sobrevenir inmediatamente o semanas después de la ingesta de los vasoactivos⁷.

La fisiopatología del vasoespasmo es extrapolada del conocimiento en hemorragia subaracnoidea, donde una disregulación del tono vascular cerebral produce un aumento en la respuesta simpática y la vasoconstricción; la influencia estrogénica supone un riesgo mayor a través de las vías de innervación simpática que regulan el tono vascular⁸; el desequilibrio entre sustancias vasorrelajantes y el factor relajante derivado del endotelio, el óxido nítrico y sustancias vasoconstrictoras, como la serotonina, la norepinefrina, la prostaglandina E2, el tromboxano A2 y sobre todo la endotelina 1, con fuerte evidencia experimental y clínica como responsable del vasoespasmo en hemorragia subaracnoidea⁸. El tono vascular se ve afectado por una actividad simpática

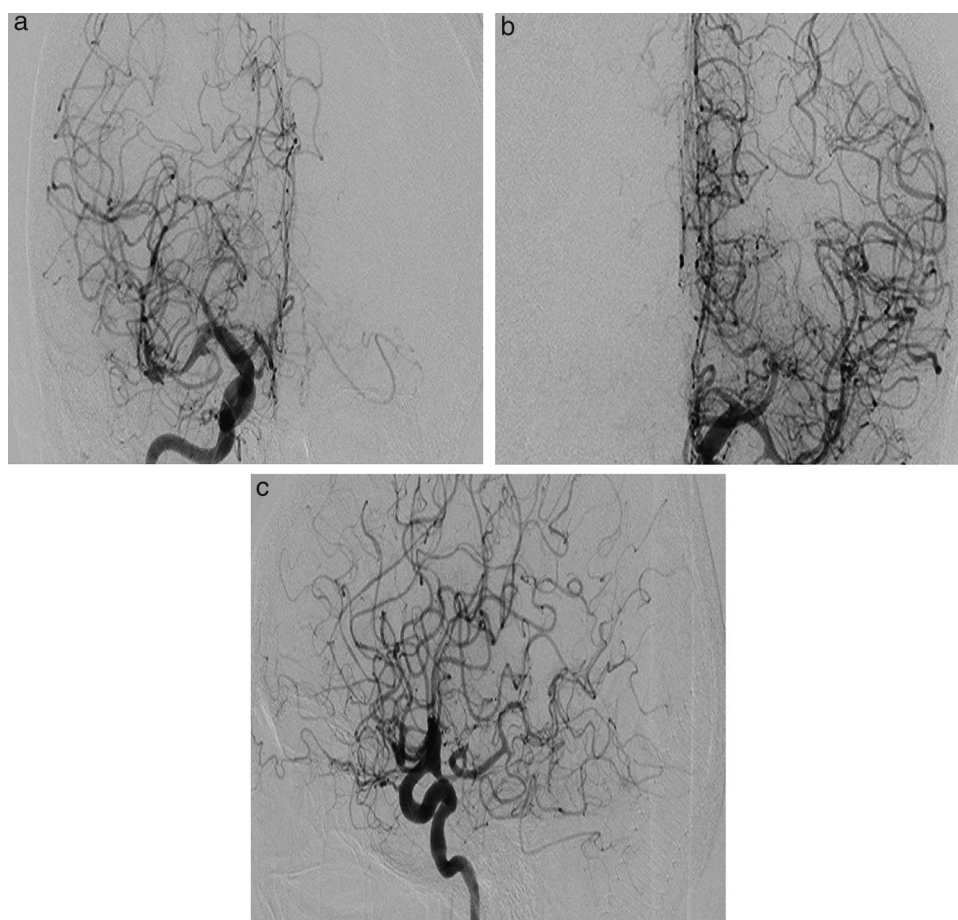


Figura 4 – Angiografía cerebral convencional. Se aprecia imagen arrosariada (string of beads).

aberrante y exceso de estrés oxidativo⁹. Se ha postulado que el compromiso angiopático inicial es en arterias distales y progresa hacia las ramas del polígono de Willis, por ello arteriografías tempranas o con métodos indirectos pueden ser normales³.

El papel de las neuroimágenes en el SVCR incluye la demostración de la vasoconstricción cerebral, la consideración de

diagnósticos diferenciales y la monitorización de potenciales complicaciones, como la hemorragia intracraneana, el edema vasogénico y el infarto cerebral¹⁰.

La TAC cerebral simple de ingreso puede ser normal hasta en un 55% de los casos, el porcentaje restante puede presentar hemorragia subaracnoidea de la convexidad, como es el caso de nuestra paciente, hemorragia intracerebral, infarto o

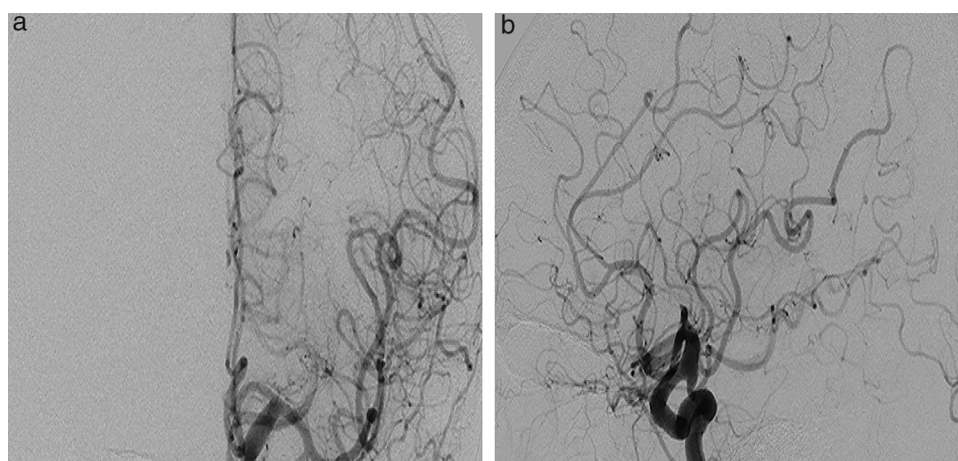


Figura 5 – Angiografía cerebral convencional. Se aprecia remisión de la vasoconstricción y normalidad del calibre de vasos distales y proximales.

edema cerebral. La TAC cerebral simple de control presenta cambios hasta en un 81% de los pacientes¹¹.

El uso de DTC puede ser útil en la monitorización de la vasoconstricción, las velocidades de flujo pueden ser normales en los primeros días pero incrementan después de 3 semanas del inicio de los síntomas. Casi la mitad de los pacientes registran velocidades de flujo promedio de 120 cm/s pero no superiores a los 200 cm/s y solo el 16% tuvo un índice de Lindegaard mayor de 3¹². Estudios secuenciales son más sensibles que registros aislados. El DTC es útil en la monitorización del vasoespasma pero no para declarar la reversibilidad del cuadro, donde es necesaria la angiografía convencional^{10,12}.

La clave del diagnóstico es la presencia en la angiografía de imagen en «granos de cadena» (string of beads) o arrosariada en las arterias cerebrales, describiendo un patrón alternante de la vasoconstricción severa y la dilatación, exclusiva de los vasos intradurales. Las irregularidades en el calibre de los vasos son en su mayoría bilaterales y difusas, pueden afectar tanto a la circulación anterior como a la posterior. La angiografía convencional permite una evaluación directa de los vasos, incluyendo aquellos distales y de menor calibre que pueden ser subestimados en la angio-TAC y la angiorresonancia^{5,10}.

El diagnóstico diferencial más importante del SVCR es la angitis primaria del sistema nervioso central (APSNC), pues comparten características clínicas y angiográficas, y su distinción es crítica por el pronóstico y la terapéutica disímiles. En la APSNC el dolor es insidioso, opuesto al dramático inicio del SVCR. Los aspectos demográficos también son diferentes pues el SVCR afecta principalmente a mujeres jóvenes o de edad intermedia, mientras la APSNC afecta hombres mayores¹⁰. El líquido cefalorraquídeo de la APSNC evidencia pleocitosis con recuento de monocitos mayor de 5-10 células/mm y proteínas mayores de 100 mg/dl. El curso clínico de la APSNC es progresivo con imágenes por resonancia magnética (IRM) que demuestran compromiso parenquimatoso difuso con infartos de diferentes edades con IRM del SVCR casi siempre normales en fases iniciales¹³.

No existe tratamiento específico para el SVCR y se recomienda actualmente la suspensión inmediata del desencadenante exógeno (medicamentos vasoactivos), reposo, monitorización en la UCI, control de la presión arterial y uso de antiepilépticos. Se ha demostrado que el uso de bloqueadores de los canales de calcio, como la nimodipina, tanto por vía oral como intravenosa, permite el alivio de los síntomas, incluyendo la cefalea. Sin embargo, no se ha demostrado que influya en la evolución de la vasoconstricción cerebral ni las posibles complicaciones^{5-7,14}.

También se ha sugerido el uso de otros vasodilatadores, como inhibidores de la fosfodiesterasa (milrinone), sin mostrar mayores resultados en los desenlaces principales⁵.

Tanto los bloqueadores de los canales de calcio como los vasodilatadores deben ser usados bajo una estricta monitorización, pues pueden disminuir significativamente la presión sistólica, lo que empeoraría la presión de perfusión cerebral. El uso de esteroides no ha demostrado utilidad e incluso ser deletéreos¹⁵.

Durante la primera semana pueden esperarse complicaciones como hemorragia subaracnoidea (22%), especialmente en

la convexidad cerebral, hemorragia intracerebral (6%), convulsiones (3%) y encefalopatía posterior reversible (9%); durante la segunda semana se pueden presentar ataques isquémicos transitorios (16%), infarto cerebral (4%) y hemorragias parenquimatosas, con menor probabilidad³.

El pronóstico en la mayoría de los pacientes con SVCR es bueno, el síndrome en general sigue un curso similar, con resolución de síntomas dentro de las 3 a 12 semanas. Un menor porcentaje de los pacientes presenten empeoramiento que suele ser secundario a complicaciones isquémicas. Por definición, la resolución de la vasoconstricción debe ocurrir dentro de los siguientes 3 meses⁶.

En un 5,4% se presentó recurrencia del SVCR en un tiempo medio de 40,9 meses después del episodio inicial, principalmente en la forma de cefalalgia, desencadenados casi siempre por actividad sexual y sin complicaciones vasculares¹⁶.

Conclusiones

El SVCR es una causa común pero poco conocida de la cefalea tipo trueno. El diagnóstico establece un reto médico en aquellos pacientes con la forma cefalálgica pura pues los estudios iniciales pueden ser normales. En casos de hemorragia subaracnoidea el diagnóstico diferencial debe realizarse con la rotura de aneurisma intracraneal y la trombosis venosa cerebral.

El accidente cerebrovascular isquémico o hemorrágico suele aparecer durante la segunda semana de la enfermedad. Un diagnóstico oportuno evita estudios innecesarios e invasivos, e iniciar terapias que pueden empeorar el cuadro o no eliminar el agente desencadenante. El pronóstico del SVCR es bueno y la discapacidad depende de las secuelas de los infartos isquémicos o hemorrágicos que haya tenido el paciente.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran 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 declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

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

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Call GK, Fleming MC, Sealfon S, Levine H, Kistler JP, Fisher CM. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke*. 1988;19:1159-70.
2. Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, Singhal AB. Narrative review: Reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med*. 2007;146:34-44.
3. Ducros A, Boukobza M, Porcher R, Sarov M, Valade D, Bousser MG. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain*. 2007;130:3091-101.
4. Kass-Hout T, Kass-Hout O, Sun CHJ, Kass-Hout T, Ramakrisnan P, Nahab F, et al. A novel approach to diagnose of reversible cerebral vasoconstriction syndrome: A case series. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2015;24:e31-7.
5. Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Lancet Neurol*. 2012;11:906-17.
6. Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Presse Med*. 2010;39:312-22.
7. Ducros A, Bousser M-G. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Pract Neurol*. 2009;9:256-67.
8. Hantson P, Forget P. Reversible cerebral vasospasm, multilobular intracerebral hemorrhages, and nonaneurysmal subarachnoid hemorrhage: Review of possible interrelationships. *Curr Pain Headache Rep*. 2010;14:228-32.
9. Miller TR, Shivashankar R, Mossa-Basha M, Ghandi D. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome, part 1: Epidemiology, pathogenesis, and clinical course. *Am J Neuroradiol*. 2015;36:1392-9.
10. Miller TR, Shivashankar R, Mossa-Basha M, Ghandi D. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome, part 2: Diagnostic work-up, imaging evaluation, and differential diagnosis. *Am J Neuroradiol*. 2015;36:1580-8.
11. Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, Fok J, Bena J, Yang D, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes. Analysis of 139 cases. *Arch Neurol*. 2011;68:1005-12.
12. Chen SP, Fuh JL, Chang FC, Lirng JF, Shia BC, Wang SJ. Transcranial color Doppler study for reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol*. 2008;63:751-7.
13. Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, Molloy E, Calabrese LH. Primary angiitis of the CNS. *Lancet Neurol*. 2011;10:561-72.
14. Sheikh HU, Mathew PG. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: Updates and new perspectives. *Curr Pain Headache Rep*. 2014;18:414.
15. Rodríguez LA, Castañeda-Cardona C, Méndez-Ayala JA, Coral-Casas J, Zarco-Montero LA. Síndrome de Vasoconstricción Reversible; revisión de tema. *Univ Méd*. 2015;56:226-34.
16. Chen SP, Fuh JL, Lirng JF, Wang YF, Wang SJ. Recurrence of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A long term follow-up Study. *Neurology*. 2015;84:1552-8.