

Reporte de Caso

VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE: UN CASO DE ANGIOPATÍA CEREBRAL POST-PARTO

Dr. Marcos Fernández Suárez, Dra. Natalia Paoli, Dra. María Inés Gaitán, Dr. Javier Moschini

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA.

INSTITUTO DE INVESTIGACIONES NEUROLÓGICAS RAÚL CARREA. FLENI

DIRECCIÓN: FLENI. MONTAÑESES 2325 C1428AQK BUENOS AIRES. // EMAIL DE CONTACTO: mgaitan@fleni.org.ar

RESUMEN

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (VCR) comprende a un grupo de diferentes enfermedades caracterizadas por asociación de cefalea severa tipo cefalea en “estallido” con o sin síntomas neurológicos adicionales. Todas estas diferentes entidades se caracterizan por tener estrechamiento multifocal de las arterias cerebrales.

Describimos una paciente con diagnóstico de angiopatía cerebral postparto.

Palabras claves: *Vasoconstricción; Cerebral; Reversible; Angiopatía; Postparto*

ABSTRACT

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome comprises a group of diverse conditions characterized by association of severe headaches “thunderclap” like, with or without additional neurological symptoms.

All this conditions are characterized by reversible multifocal narrowing of the cerebral arteries.

We describe here a patient who was diagnosed with a post-partum angiopathy.

Key words: *Vasoconstriction; Cerebral; Reversible ; Angiopathy; Postpartum .*

INTRODUCCIÓN

Bajo el nombre de síndromes de vasoconstricción cerebral reversible se agrupan un número de diversas entidades caracterizadas por presentar vasoconstricción multifocal de las arterias cerebrales. Clínicamente se manifiestan con episodios a repetición cefalea en estallido en el lapso de 2 semanas, asociada o no a déficits neurológicos focales^{1,2,3}.

Este síndrome recibe diferentes nombres de acuerdo al escenario clínico en el cual ocurre: “angiopatía postparto”, “vasoespasma migrañoso”, “vasculopatía inducida por drogas”, “síndrome de Call-Fleming”, o “angiopatía benigna del sistema nervioso central”, entre otros^{1,2,3}. En todas estas entidades subyace un mecanismo fisiopatológico común que lleva a la vasoconstricción cerebral reversible. Sin embargo la frecuencia y severidad de los síntomas y signos, los cambios radiológicos: infartos cerebrales por daño arterial proximal, Hemorragia Subaracnoidea (HSA), etc y las secuelas neurológicas pueden variar entre ellas.

Describimos a continuación el caso de una paciente que al finalizar su embarazo comenzó con síntomas neurológicos que se interpretaron secundarios a angiopatía postparto.

CASO CLÍNICO

Presentamos un caso de una paciente de sexo femenino de 29 años, primigesta, El día 5/1/09, a las 39 semanas de gestación, se realizó cesárea electiva por presentación podálica (cursó un embarazo sin complicaciones). En el procedimiento se utilizó anestesia peridural, la paciente evolucionó durante la aplicación con “cefalea en estallido” (máxima intensidad y de inicio súbito), la cual cedió en las horas siguientes. Cuatro días después fue dada de alta con indicación de recibir domperidona (20 mg cada 6 hs) y metilergonovina (125 mcg cada 8 hs) como prevención de hemorragia postparto. Cuatro días luego del egreso presentó un nuevo episodio de cefalea en estallido asociado a parestesias facio-braquiales derechas, afasia transitoria y trastornos visuales. Veinticuatro horas después es internada en FLENI.

Durante la evaluación en guardia evoluciona con afasia de expresión moderada, paresia facial supranuclear derecha leve y asimetría de reflejos. Estos síntomas remitieron espontáneamente. Se realizó RM de encéfalo y angio-resonancia magnética de vasos intracraneanos que no evidenciaron lesiones vasculares ni parenquimatosas. Inició tratamiento antiagregante con AAS.

Durante las primeras 24 horas de internación, persistió con cefalea holocraneana de moderada intensidad y múltiples episodios tipo AIT: hemianopsia homónima izquierda, afasia de expresión y parestesias facio-braquiales derechas.

Se realizó una angiografía digital que evidenció estenosis segmentaria, multifocal y distal. El doppler transcraneano mostró incremento de las velocidades medias en ambas arterias silvianas y cerebral posterior derecha. (Silviana Derecha 136, Carótida Derecha 47, Silviana izquierda: 134, Carótida Izquierda: 46 IPD 0,82, IPI 0.82). Tanto el ecocardiograma transesofágico como el doppler arterial de vasos de cuello fueron normales.

Se interpretó el cuadro como probable Vasoespasmó y comenzó tratamiento con bloqueantes cálcicos (nimodipina 30 mg cada 6 hs inicialmente).

Hasta el quinto día de internación repitió episodios tipo AIT, por lo que se indicó ascenso gradual de la dosis de nimodipina; evolucionó en forma favorable, con disminución de la cefalea y sin nuevos episodios deficitarios neurológicos. También presentó disminución de las velocidades en el estudio de doppler transcraneano.

Al octavo día de internación se otorgo egreso sanatorial, con indicación de mantener tratamiento con Nimodipina 30 mg cada 6 hs, aspirina 100 mg.

Los controles ambulatorios posteriores y hasta

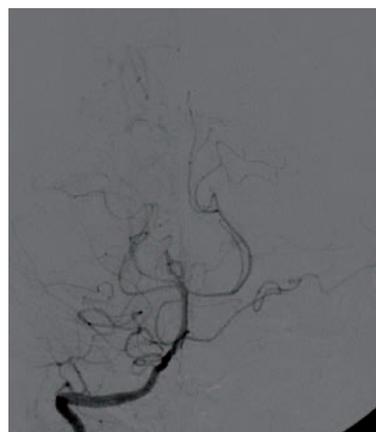
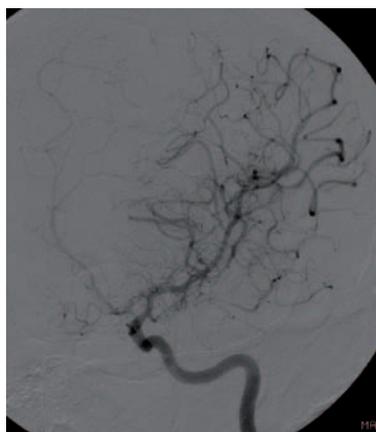
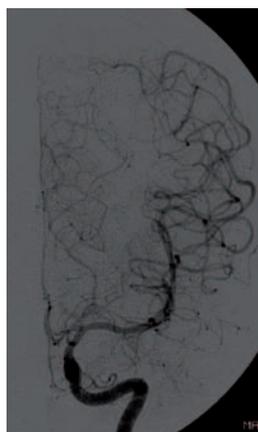


Fig 1: Circuito anterior, proyección anteroposterior y lateral. Se observa disminución de flujo a predominio de arteria cerebral anterior izquierda.

Fig 2: Marcada disminución de flujo en ambas arterias cerebrales posteriores y sus ramos distales.

marzo de 2009 son normales.

DISCUSIÓN

La vasoconstricción cerebral reversible se produce más a menudo en mujeres, con una frecuencia aproximada de 1.6 a 1.8 con respecto a los hombres. La incidencia es mayor entre los 20 y los 50 años de edad^{1,2,4,7}. La mayoría de los casos se caracterizan por comenzar con una cefalea de inicio súbito, frecuentemente en estallido, en pacientes que gozaban previamente de buena salud. La cefalea puede asociarse a náuseas, vómitos, fotofobia y síntomas neurológicos deficitarios transitorios o permanentes tales como: alteraciones visuales o sensitivas, afasia, hemiparesia, ataxia, convulsiones.

En la angiogramografía o angiografía convencional se constata vasoconstricción segmentaria de las arterias cerebrales, lo que en ocasiones otorga a los vasos un aspecto “arrosariado”³. La constricción vascular afecta vasos de mediano y gran calibre¹, es multifocal, segmentaria y reversible^{4,5}. El seguimiento posterior puede ser por doppler transcraneano en los casos en los que este método se correlacione con los hallazgos angiográficos iniciales¹.

El líquido cefalorraquídeo suele ser normal o en menos de la mitad de los casos estar sólo levemente alterado (hiperproteínoorraquia menor a 80 mg% y pleocitosis menor a 10 células por mm³)⁴.

La resonancia magnética del parénquima cerebral puede ser normal, como en el caso de la paciente que reportamos, pero se han reportado infartos cerebrales en 7 a 54% de los casos (14% hemorrágicos)¹, pequeñas hemorragias subaracnoideas corticales no aneurismáticas (22%)^{3,4}, y en algunos casos leucoencefalopatía posterior reversible¹.

La evolución de la Vasoconstricción cerebral reversible es usualmente benigna, con una recuperación espontánea del cuadro dentro de las 12 semanas^{1,4}, aunque se han reportado déficits neurológicos permanentes e incluso casos fatales. Esta evolución desfavorable puede ya reconocerse como tal habitualmente en el transcurso de la segunda o tercera semana². El mayor condicionante de la morbilidad a corto y largo plazo parece estar dado por la presencia de infartos cerebrales¹.

La fisiopatología, aunque aún no ha podido ser claramente comprendida, se supone está relacionada a una anomalía en la regulación del tono vascular cerebral, la cual sería espontánea o bien precipitada por múltiples factores endógenos o exógenos (tabla 1). Aunque la mayor prevalencia en mujeres y la asociación con el postparto parecen indicar un rol de las hormonas sexuales en la patogénesis de esta entidad, esta relación no ha sido esclarecida.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con todas las posibles causas de este tipo de cefalea en estallido (tabla 2)⁶, principalmente se debe descartar una hemorragia subaracnoidea aneurismática. Entre los diagnósticos diferenciales, dado su similar patrón radiológico, el más importante resulta la vasculitis del sistema nervioso central por las implicancias pronósticas y terapéuticas. (*Ver tabla 1*)

La vasoconstricción cerebral reversible es un cuadro autolimitado, de pronóstico generalmente benigno, mientras que las vasculitis cerebrales, de pronóstico más sombrío, rara vez remiten sin un tratamiento inmunosupresor agresivo. Las vasculitis cerebrales suelen tener, a diferencia del síndrome de VCR, una presentación insidiosa, acompañada de un deterioro cognitivo global o cuadros encefalopáticos y cefalea de inicio progresivo. En la mayoría de los pacientes el LCR es anormal (hiperproteínoorraquia, pleocitosis linfocítica).^{1,4,5,6}

El tratamiento de esta entidad está guiado por datos observacionales. La mayoría de los pacientes evolucionan favorablemente sin mediar ninguna terapéutica específica, aunque inicialmente requieren internación para monitorear que el cuadro no progrese a una forma maligna. El tratamiento utilizado en el caso que reportamos fue nimodipina, cuyo empleo, al igual que el de verapamilo y de sulfato de magnesio, es ampliamente utilizado en estos pacientes.^{1,2,4}



TABLA 1: FACTORES PRECIPITANTES Y CONDICIONES ASOCIADAS CON SVCR*

EMBARAZO Y PUERPERIO
Postparto, eclampsia, preeclampsia.
EXPOSICIÓN A DROGAS, ALCOHOL, MEDICACIONES Y HEMODERIVADOS.
Cannabis, cocaína, extásis, anfetaminas, ácido lisérgico
Intoxicación alcohólica
IRSS
Descongestivos nasales, fenilpropanolamina, pseudoefedrina, efedrina
Ergotamina, metergina, bromocriptina, lisuride, sumatriptán, isometeptina
Tacrolimus, ciclofosfamida, eritropoyetina, inmunoglobulina, glóbulos rojos, interferón alfa
Parches de nicotina
TUMORES SECRETANTES DE CATECOLAMINAS
Feocromocitoma, tumor carcinoide bronquial
MISCELÁNEAS
Hipercalcemia, porfiria, trauma craneal, hematoma subdural espinal, endarterectomía carotídea
Neurocirugía
LESIONES ARTERIALES
Dissección arterial cervical, aneurisma cerebral no roto, displasia arterial cerebral.

*Adaptado de referencia 1: Ducros A, Boukobza M, Porcher RI, et al. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007;130:3091-3101.

TABLA 2. PATOLOGÍAS QUE PUEDEN PRESENTARSE COMO CEFALEA EN ESTALLIDO

- Hemorragia subaracnoidea aneurismática
- Hemorragia cerebral intraparenquimatosa
- Trombosis venosa cerebral
- Apoplejía pituitaria
- Infección intracraneana
- Disección arterial carotídea o vertebral
- Infarto embólico en el territorio de la arteria cerebral posterior
- Hipotensión intracraneal espontánea
- Hematoma retroclival
- Quiste coloide del tercer ventrículo
- Vasculitis cerebral

CONCLUSIÓN

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible comprende un grupo de patologías, frecuentemente subdiagnosticadas, que comparten características radiológicas, clínicas, y pronósticas. Si bien no se han realizados estudios mayores sobre intervenciones terapéuticas específicas, los datos observacionales sugieren que en la mayoría de los casos no se requiere de otro tratamiento que medidas de soporte para lograr una evolución favorable. Es importante realizar el diagnóstico diferencial con las vasculitis del sistema nervioso central debido a la diferente evolución, pronóstico y tratamiento.

REFERENCIAS

1. Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, et al. Narrative Review: Reversible Cerebral Vasoconstriction Síndromes. *Annals of Internal Medicine* 2007; 146:34-44.
2. Bernstein RA. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndromes. *Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine* 2006, 8:229-234.

3. Ducros A, Boukobza M, Porcher RI, et al. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007;130:3091-3101.

4. Saini M, Jeerakathil T, Butcher K. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Neurology India* 2009;57:63-5.

5. Santos E, Zhang Y, Wilkins A, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome presenting with haemorrhage. *Journal of the Neurological Sciences* 2009; 276:189-192

6. Spittler K. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndromes Are Frequently Confused With CNS Vasculitis. *Neurology Reviews.com*. 2008,16, 6

7. Noskin O, Jafarimojarrad E, Libman R, et al. Diffuse cerebral vasoconstriction (Call-Fleming syndrome) and stroke associated with antidepressants. *Neurology* 2006;67:159-160