



# Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible: Presentación como hemorragia subaracnoidea de la convexidad

Reversible Cerebral Vasoconstriction: Subarachnoid Convexity Hemorrhage



Esteban Quiceno Restrepo<sup>1</sup>  
Sergio Vargas Vélez<sup>2</sup>  
Diego A. Herrera<sup>3</sup>



## Palabras clave (DeCS)

Vasoespasma intracraneal  
Vasoconstricción  
Hemorragia subaracnoidea



## Key words (MeSH)

Vasospasm, intracranial  
Vasoconstriction  
Subarachnoid hemorrhage



<sup>1</sup>Residente de neurocirugía, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

<sup>2</sup>Neurorradiólogo intervencionista, Hospital Universitario San Vicente Fundación, Universidad de Antioquia, Centro Avanzado de Diagnóstico Médico (CediMed), Medellín, Colombia.

<sup>3</sup>Neurorradiólogo, Centro Avanzado de Diagnóstico Médico (CediMed), Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

## Resumen

**Objetivo:** El propósito de este estudio es describir las características clínicas, epidemiológicas e imaginológicas de 5 pacientes con diagnóstico de síndrome de vasoconstricción reversible. **Métodos:** Se hizo una evaluación retrospectiva de las historias clínicas de cinco pacientes con clínica e imágenes compatibles con síndrome de vasoconstricción cerebral reversible en un hospital de alta complejidad de la ciudad de Medellín. **Resultados:** Los cinco casos correspondían a mujeres con una edad promedio de 50 años. En un caso se identificó como posible agente causal el consumo de bebidas energizantes con alto contenido de taurina. Todos los pacientes se presentaron con hemorragia subaracnoidea en la convexidad y evolucionaron de forma favorable. **Conclusión:** El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible debe ser uno de los diagnósticos diferenciales etiológicos de hemorragia subaracnoidea de la convexidad; se presenta predominantemente en mujeres entre la cuarta y sexta década de la vida y usualmente tiene un curso benigno.

## Summary

**Objective:** The purpose of this study is to describe the clinical, epidemiological and imaging characteristics of 5 patients with a diagnosis of reversible vasoconstriction syndrome. **Methods:** A retrospective evaluation of the clinical records of 5 patients with clinical and imaging diagnosis of reversible cerebral vasoconstriction syndrome was carried out in a high complexity hospital in the city of Medellín. **Results:** The five cases were women with an average age of 50 years. In one case, the consumption of energy drinks with a high taurine content was identified as a possible causative agent. All cases presented with brain convexity subarachnoid haemorrhage. The clinical outcome was favorable. **Conclusion:** The reversible cerebral vasoconstriction syndrome should be included in the differential diagnosis of convexity subarachnoid haemorrhage. It occurs predominantly in women between the fourth and sixth decade of life and usually has a benign course.

## Introducción

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible se describe como una entidad clínica y radiológica caracterizada por cefalea intensa y vasoconstricción segmentaria de arterias cerebrales, que puede tener un curso benigno o acompañarse de hemorragia intracraneal o eventos isquémicos, lo que produce déficit neurológico (1). El propósito de este estudio es describir las características clínicas, epidemiológicas

e imaginológicas de cinco pacientes con diagnóstico de síndrome de vasoconstricción reversible.

## Métodos

Se hizo una evaluación retrospectiva de las historias de cinco pacientes con clínica e imágenes compatibles con síndrome de vasoconstricción cerebral reversible en un hospital de alta complejidad de la ciudad de Medellín.

El diagnóstico fue realizado bajo los siguientes criterios (1):

- » Cefalea aguda, con o sin déficit neurológico asociado.
- » Sin nuevos síntomas luego de un mes del inicio del cuadro clínico.
- » Sin hemorragia subaracnoidea aneurismática.
- » Examen de líquido cefalorraquídeo (LCR) con proteínas <80 mg/dl; leucocitos <10 mm<sup>3</sup> y niveles normales de glucosa.
- » Vasoconstricción cerebral segmentaria multifocal demostrada por arteriografía, angiotomografía o angiorresonancia magnética.
- » Reversibilidad de las anomalías angiográficas en las 12 semanas posteriores al inicio del cuadro clínico.

A todos los pacientes se les realizó resonancia magnética (RM) de cráneo, simple y con medio de contraste que incluyó fase angiográfica. Se analizaron datos de laboratorio entre los cuales se incluyeron el perfil reumatológico, para descartar vasculitis primaria o secundaria

del sistema nervioso central, y el examen de LCR en dos casos, para descartar un proceso inflamatorio.

Los datos fueron obtenidos por medio de la revisión de las historias clínicas y llamadas telefónicas a los pacientes durante el seguimiento clínico.

## Resultados

Las cinco pacientes eran mujeres de origen hispano con una edad promedio de 50 años. Ninguna tenía antecedente de hipertensión arterial. Cuatro de ellas se presentaron al servicio de urgencias con cefalea “en trueno”. Una paciente debutó con convulsiones y encefalopatía. Todos los episodios de cefalea “en trueno” iniciaron en reposo. La máxima intensidad del dolor referido por las pacientes fue de 10/10 en la escala análoga del dolor. Una paciente, quien tenía historia clínica de migraña, indicó que el dolor era de características clínicas completamente diferentes a la cefalea que usualmente padecía (tabla 1).

Tabla 1. Síntomas de las pacientes

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5
Edad	53	55	33	59	50
Presentación	Cefalea “en trueno”	Cefalea “en trueno”	Cefalea “en trueno”	Cefalea “en trueno”	Convulsiones, encefalopatía
Examen físico	Bradipsíquica Desorientada Apoyo para la deambulación	Sin déficit	Sin déficit	Sin déficit	Bradipsíquica
Antecedentes	Migraña manejada con ergotamina	No	Consumo de 4 a 5 latas de energizantes al día	No	No
PAS* > 140 mm Hg al ingreso	No	No	No	No	No
Autoinmunidad	No	No	No	No	No
Isquemia	No	No	No	No	No

\*PAS: presión arterial sistólica.  
Fuente: Elaboración propia.

Ninguna paciente tenía cifras de presión arterial sistólica por encima de 140 mm Hg al ingreso en el servicio de urgencias una paciente se encontraba desorientada y bradipsíquica, otra debutó con convulsiones y encefalopatía, las otras tres estaban sin déficit neurológico.

En un caso se identificó como posible agente causal el consumo de bebidas energizantes con alto contenido de taurina. En todos los casos la enfermedad se manifestó con hemorragia subaracnoidea de la convexidad, sin evidencia de sangrado aneurismático (figura 1).

En todos los casos se descartaron causas autoinmunes. Se solicitaron anticuerpos antinucleares, anti-Ro, anti-La, anti-SM y anti-RNP, anticoagulante lúpico, anticuerpos anticardiolipinas, los cuales fueron negativos.

En dos de ellos se realizó punción lumbar, pero no se encontró proteinorraquia ni pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo. A una pa-

ciente se le realizó biopsia meníngea y de arteria temporal, con la cual se descartó vasculitis.

Todas las pacientes evolucionaron de forma favorable, con mejoría clínica y resolución de la vasoconstricción a las 12 semanas, evidenciada con imagen de control (figura 2). En ninguno de los casos hubo eventos isquémicos asociados.

## Discusión

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible es una entidad clínica y radiológica que se caracteriza por cefalea de alta intensidad y vasoconstricción segmentaria de las arterias cerebrales de carácter reversible, que usualmente resuelve en un periodo de 3 meses (1-5).

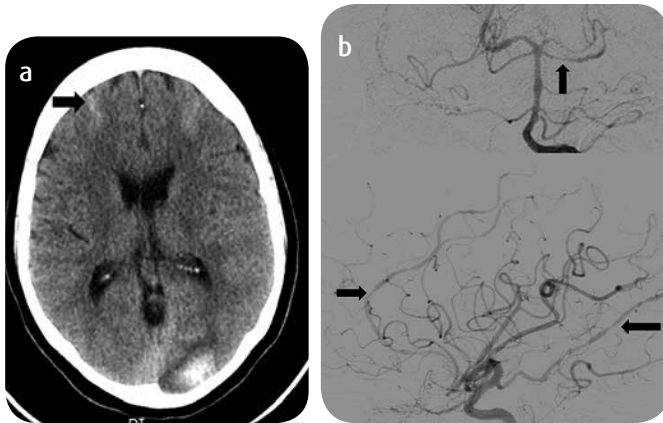


Figura 1. a) TAC de cráneo simple: hemorragia subaracnoidea en la convexidad. b) Arteriografía: se descarta sangrado de origen aneurismático y se observa disminución difusa del diámetro vascular en las arterias cerebral posterior, cerebelosa superior, comunicante posterior, cerebral media y pericallosa.

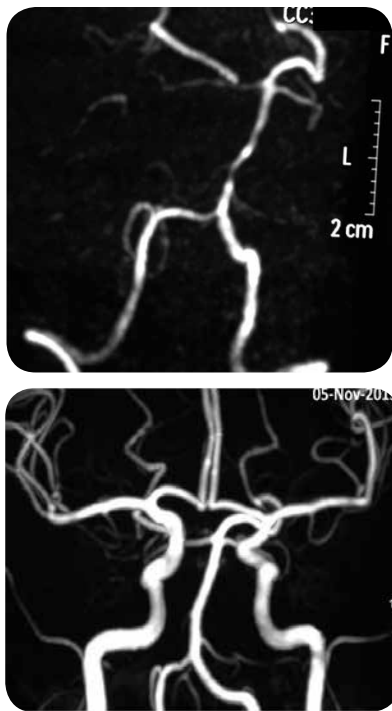


Figura 2. a) RM: vasoconstricción de circulación posterior. b) RM de control a las 14 semanas: Las anomalías angiográficas han mejorado.

Este síndrome no es una entidad única, debe considerarse la manifestación común de múltiples trastornos caracterizados por vasoconstricción reversible de la circulación cerebral (6).

El término síndrome de vasoconstricción cerebral reversible agrupa entidades clínicas diferentes que incluyen el síndrome de Call Fleming, la cefalea “en trueno”, la angiopatía posparto, la angiopatía inducida por drogas, la cefalea poscoital, el vasoespasmo migrañoso y la angiopatía benigna del sistema nervioso central (7,8).

Su incidencia real es incierta, pero informes recientes indican que esta entidad está subdiagnosticada (3,4). Afecta principalmente a pacientes entre los 30 y 50 años de edad, con una media de presentación entre los 42 y 45 años, de sexo femenino, con una relación hombre-mujer de 1:2,4 (1).

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible puede ocurrir de forma espontánea, pero hasta el 50 % de los casos se asocian con el uso de drogas vasoactivas o el estado posparto. Los medicamentos simpaticomiméticos usualmente utilizados para tratar los síntomas de enfermedades respiratorias, como la fenilpropanolamina y la pseudoefedrina, así como la medicación antimigrañosa, se han asociado con hemorragia subaracnoidea y síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (1,3,5,9).

El mecanismo clave de la vasoconstricción cerebral reversible es la alteración en el tono vascular, que es probablemente causado por hiperreactividad simpática, disfunción endotelial y estrés oxidativo, condiciones que se requieren para generar la vasoconstricción grave que produce la clínica de estos pacientes. La asociación del síndrome de vasoconstricción cerebral reversible con el aumento de la presión arterial, ingestión de simpaticomiméticos y el feocromocitoma apoyan la participación de la hiperreactividad simpática en su patogénesis. Por otro lado, la superposición entre el síndrome de encefalopatía posterior reversible y el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible soportan la importancia de la disfunción endotelial en la patogénesis de esta entidad (1,3,10-12).

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible puede asociarse a convulsiones, encefalopatía, déficits neurológicos focales, alteración del estado mental, ataques isquémicos transitorios, eventos cerebrovasculares isquémicos, hemorragia intracraneal y edema cerebral (1,13).

La hemorragia subaracnoidea cortical aparece en el 30 al 34 % de los casos. La ruptura de pequeños vasos piales, debido a la descoordinación del tono vascular, explica la hemorragia subaracnoidea, la cual se presenta usualmente en la convexidad y debe ser diferenciada de la hemorragia producida por angiopatía amiloide, síndrome PRES, trauma, aneurismas sépticos, vasculitis, coagulopatía y malformaciones vasculares superficiales (4,5,14,15).

Los criterios diagnósticos son los propuestos por la Sociedad Internacional de Cefaleas (1), y a pesar de que no han sido validados en un estudio prospectivo, son bastante útiles desde el punto de vista clínico:

- » Cefalea aguda, grave, con o sin déficit neurológico asociado.
- » Sin nuevos síntomas luego de un mes del inicio del cuadro clínico.
- » Sin hemorragia subaracnoidea aneurismática.
- » LCR con proteínas < 80 mg/dl; leucocitos <10 /mm<sup>3</sup> y niveles normales de glucosa.
- » Vasoconstricción cerebral segmentaria multifocal demostrada por arteriografía, angiotomografía o angiorresonancia magnética.
- » Reversibilidad de las anomalías angiográficas en las 12 semanas siguientes al inicio del cuadro clínico.

Uno de los principales diagnósticos diferenciales es la vasculitis del sistema nervioso central. Los pacientes con angítis primaria del sistema nervioso central usualmente tienen un curso fulminante con pobre pronóstico, en caso de que la terapia inmunosupresora no sea iniciada tempranamente. La angítis primaria del sistema nervioso central es prevalente en hombres de edad avanzada, se caracteriza por una cefalea de carácter progresivo; en el líquido cefalorraquídeo

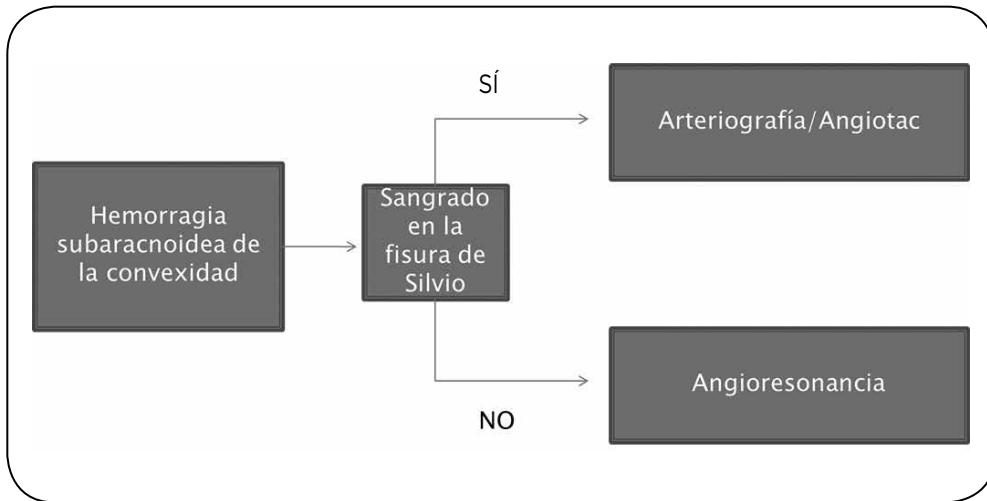


Figura 3. Algoritmo diagnóstico. En caso de hemorragia subaracnoidea en la Cisura de Silvio, como primera posibilidad, se debe descartar hemorragia subaracnoidea de carácter aneurismático y continuar el estudio con arteriografía o angiotomografía.

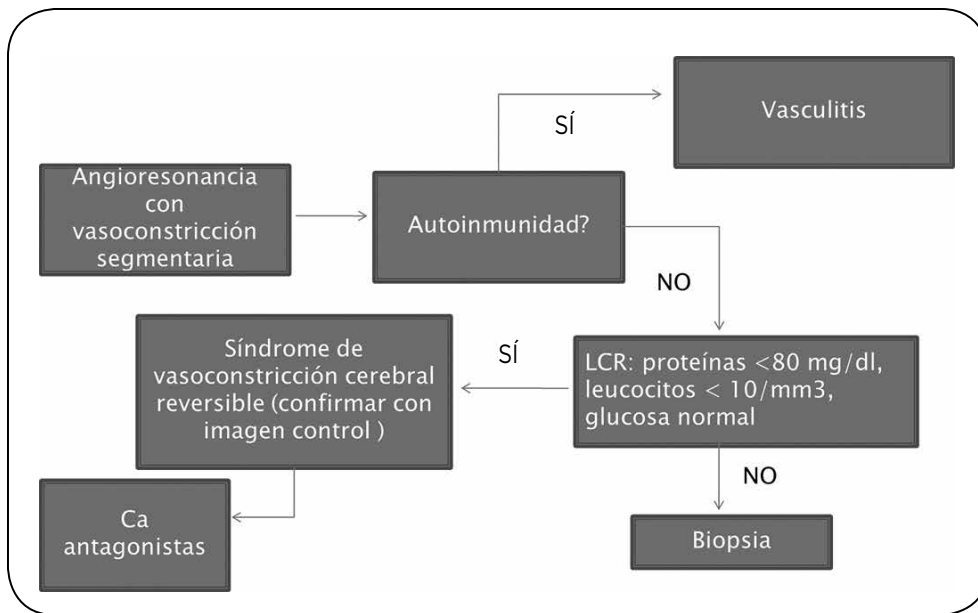


Figura 4. Algoritmo diagnóstico. La vasoconstricción cerebral reversible es un diagnóstico de exclusión y en caso de encontrar vasoconstricción segmentaria en la angiografía se debe descartar inicialmente vasculitis del sistema nervioso central, por medio de paraclínicos que determinen enfermedad reumatológica, y de líquido cefalorraquídeo que indique enfermedad inflamatoria.

se encuentran proteínas mayores a 100 mg/dl y más de 5-10 células/mm y la RM inicial muestra infartos multifocales en la mayoría de los casos (2,6,16).

Teniendo en cuenta los casos presentados en este estudio y la manifestación como hemorragia subaracnoidea de la convexidad, se propone el algoritmo diagnóstico que se muestra en las figuras 3 y 4.

La biopsia de arteria temporal no se recomienda para el diagnóstico del síndrome de vasoconstricción cerebral reversible y se debe realizar únicamente en casos en los cuales la angiítis cerebral es altamente probable (7,17).

Todos los pacientes requieren manejo sintomático, se debe identificar y eliminar el factor desencadenante; administrar analgésicos, medicación para el control de la presión arterial y profilaxis anticonvulsivante. Se deben evitar las actividades que generen aumento de los síntomas, como maniobra de Valsalva, ejercicio físico y actividad sexual. Se han administrado bloqueadores de calcio, incluyendo nimodipino, en diferentes estudios, pero no se ha demostrado una mo-

dificación de la evolución de la vasoconstricción cerebral. La administración intraarterial de vasodilatadores y la angioplastia con balón han sido descritos en casos graves, pero su indicación no es clara y en ocasiones la vasoconstricción ocurre. Algunos estudios sugieren que el uso de corticoesteroides puede ser deletéreo para el paciente (1).

El pronóstico para la mayoría de los pacientes es bueno. El síndrome usualmente es monofásico con una resolución de los síntomas en las primeras tres semanas. La resolución de la vasoconstricción ocurre en las primeras 12 semanas. El 5 al 10% de los casos se asocian a discapacidad neurológica y mortalidad, la mayoría de estos casos de mal pronóstico se presentan en el contexto de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible en el periodo posparto (1,7).

### Conclusión

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible debe ser uno de los diagnósticos diferenciales etiológicos de hemorragia subarac-

noidea de la convexidad; se manifiesta de forma predominante en mujeres entre la cuarta y sexta década de la vida y usualmente tiene un curso benigno.

## Referencias

1. Miller TR, Shivashankar R, Mossa-Basha M, Gandhi D. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome, Part 1: Epidemiology, pathogenesis, and clinical course. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2015;36(8):1392-9.
2. Miller TR, Shivashankar R, Mossa-Basha M, Gandhi D. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome, Part 2: diagnostic work-up, imaging evaluation, and differential diagnosis. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2015;36(9):1580-8.
3. Sattar A, Manousakis G, Jensen MB. Systematic review of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2010;8(10):1417-21.
4. Marder CP, Narla V, Fink JR, Tozer Fink KR. Subarachnoid hemorrhage: beyond aneurysms. *AJR Am J Roentgenol.* 2014;202(1):25-37.
5. Chen S-P, Fuh J-L, Wang S-J. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: current and future perspectives. *Expert Rev Neurother.* 2011;11(9):1265-76.
6. Lee R, Ramadan H, Bamford J. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *J R Coll Physicians Edinb.* 2013;43(3):225-8.
7. Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Lancet Neurol.* 2012;11(10):906-17.
8. Ansari SA, Rath TJ, Gandhi D. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes presenting with subarachnoid hemorrhage: a case series. *J Neurointerventional Surg.* 2011;3(3):272-8.
9. Waliszewska-Prośół M, Bładowska J, Zagrajek M, Pokryszko-Dragan A, Podemski R. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome presenting with severe headache and seizures. *Neurol India.* 2016;64(1):187.
10. Robert T, Kawkabani Marchini A, Oumarou G, Uské A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome identification of prognostic factors. *Clin Neurol Neurosurg.* 2013;115(11):2351-7.
11. Renou P, Tourdias T, Fleury O, Debruxelles S, Rouanet F, Sibon I. A traumatic nonaneurysmal sulcal subarachnoid hemorrhage: a diagnostic workup based on a case series. *Cerebrovasc Dis Basel Switz.* 2012;34(2):147-52.
12. Néel A, Guillon B, Auffray-Calvier E, Hello M, Hamidou M. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Rev Médecine Interne Fondée Par Société Natl Française Médecine Interne.* 2012;33(10):586-92.
13. Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, Singhal AB. Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med.* 2007;146(1):34-44.
14. Choi K-S, Yi H-J. Progressive manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome presenting with subarachnoid hemorrhage, intracerebral hemorrhage, and cerebral infarction. *J Korean Neurosurg Soc.* 2014;56(5):419-22.
15. Gerretsen P, Kern RZ. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome or primary angiitis of the central nervous system? *Can J Neurol Sci J Can Sci Neurol.* 2007;34(4):467-77.
16. Liang H, Xu Z, Zheng Z, Lou H, Yue W. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome following red blood cells transfusion: a case series of 7 patients. *Orphanet J Rare Dis.* 2015;10:47.
17. Mehdi A, Hajj-Ali RA. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: a comprehensive update. *Curr Pain Headache Rep.* 2014;18(9):443.

## Correspondencia

Diego A. Herrera  
Calle 32D # 80B-34  
Medellín, Colombia  
herrera.diego@gmail.com

Recibido para evaluación: 14 de agosto de 2017

Aceptado para publicación: 31 de octubre de 2017