

REPORTE DE CASO

# Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible con lesión miocárdica asociada: un reporte de caso

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome with associated myocardial injury: A case report / Síndrome de vasoconstricção cerebral reversível com lesão miocárdica associada: relato de caso

Fecha de recibido:

27 de julio de 2022.

Fecha de aprobación:

1 de marzo de 2023.

Juan Esteban Quiroz Álvarez<sup>1,2</sup>, Andrés Felipe Estrada Atehortúa<sup>1,2</sup>,  
Tatiana Arroyave Peña<sup>2,3</sup>

## RESUMEN

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible es poco frecuente y su fisiopatología aún no está bien dilucidada. Su presentación clínica se caracteriza por manifestaciones neurológicas como cefalea “en trueno”, déficit focal, vómito, fotofobia y, en casos graves, puede tener complicaciones como eventos cerebrovasculares isquémicos o hemorrágicos. El diagnóstico se realiza mediante angiografía cerebral, angiotomografía o angioresonancia, las cuales documentan vasoconstricción de las arterias cerebrales con resolución espontánea, que en la mayoría de los casos es consistente con un buen pronóstico clínico. A continuación, se expone el caso de una paciente con vasoconstricción cerebral reversible y lesión miocárdica asociada, en donde se logra un diagnóstico mediante imágenes y tratamiento oportuno. La importancia del caso radica en informar sobre el reconocimiento temprano de una complicación miocárdica poco común del síndrome de vasoconstricción cerebral, pero con riesgo de morbilidad dentro del espectro de los cuadros cerebrovasculares.

**Palabras clave:** vasoconstricción; cefalea; hipertensión; accidente cerebrovascular.

## ABSTRACT

Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome is a rare condition, and its pathophysiology is not yet fully understood. Its clinical presentation is characterized by neurological manifestations such as “thunderclap” headache, focal deficit, vomiting, photophobia, and, in severe cases, it can lead to complications such as ischemic or hemorrhagic cerebrovascular events. The diagnosis is made through cerebral angiography, CT angiography, or magnetic resonance angiography, which demonstrate vasoconstriction of the cerebral arteries with spontaneous resolution, which in most cases is consistent with a good clinical prognosis. Here, we present the case of a patient with reversible cerebral vasoconstriction syndrome and associated myocardial injury, where a diagnosis was achieved through imaging and timely treatment. The importance of this case lies in raising awareness about the early recognition of a rare myocardial complication of reversible cerebral vasoconstriction syndrome, which carries a risk of morbidity and mortality within the spectrum of cerebrovascular disorders.

**Keywords:** vasoconstriction; headache; hypertension; stroke.

## RESUMO

A síndrome de vasoconstricção cerebral reversível é rara e sua fisiopatologia ainda não é bem compreendida. Sua apresentação clínica é caracterizada por manifestações neurológicas como cefaléia em trovoada, déficit focal, vômitos, fotofobia e, em casos graves, pode ter complicações como eventos cerebrovasculares isquêmicos ou hemorrágicos. O

**Forma de citar este artículo:**

Quiroz JE, Estrada AF, Arroyave T. Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible asociado a lesión miocárdica: un reporte de caso. Med UPB. 2023;42(2):71-75. DOI:10.18566/medupb.v42n2.a10

<sup>1</sup> Departamento de Urgencias, Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia.

<sup>2</sup> Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia.

<sup>3</sup> Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana. Cali, Colombia.

**Dirección de correspondencia:**

Juan Esteban Quiroz Álvarez. Correo electrónico: jesteban.q15@gmail.com

diagnóstico é feito por angiografia cerebral, angiotomografia ou angiorressonância, que documentam vasoconstricção das artérias cerebrais com resolução espontânea, o que na maioria dos casos é compatível com bom prognóstico clínico. A seguir, é apresentado o caso de um paciente com vasoconstricção cerebral reversível e lesão miocárdica associada, onde o diagnóstico é feito por imagem e tratamento oportuno. A importância do caso está em relatar o reconhecimento precoce de uma rara complicação miocárdica da síndrome de vasoconstricção cerebral, mas com risco de morbimortalidade dentro do espectro das doenças cerebrovasculares.

**Palavras-chaves:** vasoconstricção; dor de cabeça; hipertensão; AVC.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible es la segunda causa de cefalea en “trueno”, después de la hemorragia subaracnoidea, con una incidencia en aumento en los últimos años. Por lo general, es una patología benigna del sistema nervioso central (SNC), con clínica típica de cefalea de inicio súbito, grave y de máxima intensidad en menos de un minuto, asociada a otros síntomas como náuseas, vómito, diplopía y fotofobia con la presencia o no de convulsiones o de déficit focal<sup>1</sup>.

Su diagnóstico incluye imágenes cerebrales con énfasis en estructuras vasculares, como la angiotomografía o la angioresonancia. Si bien estas son normales en la mayoría de los pacientes, en algunos se evidencian vasoconstricción en al menos dos arterias en el SNC, con posterior resolución entre el primer y tercer mes desde el inicio del cuadro<sup>2</sup>.

La fisiopatología es incierta, pero intervienen mecanismos que alteran el tono vascular cerebral en ausencia de angiítis primaria u otros hallazgos histopatológicos en la biopsia. El tratamiento está basado en el control de los síntomas, a pesar de eso no influye en la vasoconstricción cerebral ni modifica el riesgo de complicaciones que ocurren en una minoría de pacientes<sup>3</sup>.

Si bien el síndrome de vasoconstricción cerebral es reversible, puede haber complicaciones con alta carga de morbilidad y mortalidad, dentro de las que destacan las afectaciones del SNC, como la hemorragia subaracnoidea y la enfermedad cerebrovascular isquémica o hemorrágica. Aunque poco comunes, se pueden presentar complicaciones con relación al compromiso vascular sistémico, como la injuria miocárdica en relación con la alteración del tono vascular, la activación del sistema nervioso autónomo y el estrés oxidativo endotelial.

Por lo inusual de la lesión miocárdica como complicación de esta patología cerebrovascular, se reporta este caso clínico, se resalta su sospecha y abordaje diagnóstico.

## CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 53 años, con antecedente de diabetes mellitus y dislipidemia. Consulta por cuadro de una hora de evolución de cefalea intensa que la des-

pierta del sueño, biparietal, pulsátil y rápidamente progresiva, acompañada de vómito en proyectil en múltiples ocasiones. Desde hace cinco días presentaba episodios de cefalea súbita de alta intensidad y corta duración, que mejoraban con analgésicos, pero esta última vez no hubo control de los síntomas.

En el examen físico presenta presión arterial de 180/90 milímetros de mercurio (mmHg), sin otras alteraciones en los signos vitales, sin hallazgos patológicos al examen neurológico. El dolor es de 10 en una escala de 0 a 10.

Se considera que presenta una cefalea con banderas rojas. Se realiza tomografía simple de cráneo y no se evidencia sangrado ni lesiones ocupantes de espacio. Sin embargo, por la presentación clínica se solicita una resonancia magnética nuclear (RMN) con énfasis en estructuras vasculares. El servicio de neurología evalúa la RMN que reporta, en la secuencia FLAIR, hiperintensidad en los surcos corticales de localización parietooccipital derecha e irregularidad de ambas arterias cerebrales posteriores, hallazgos explicables por un síndrome de vasoconstricción cerebral (Figura 1).

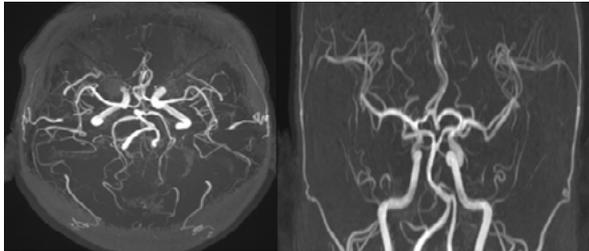
Se inicia control del vasoespasmio con nimodipino a dosis de 60 miligramos por vía oral cada 6 horas, antiemético, antihipertensivo y analgésico (incluido opioide en episodios de crisis). Durante el seguimiento hospitalario la paciente presenta dos eventos de cefalea “en trueno” asociados a palpitaciones y dolor torácico de tipo punzante sin irradiación.

Se realiza electrocardiograma con ritmo sinusal, sin cambios en el segmento ST ni signos de isquemia aguda. Pero la troponina I ultrasensible es positiva, la inicial con valor de 92 nanogramos por litro (ng/L) y la posterior es de 85.4 ng/L (valores de referencia entre 0 y 3.9 ng/L). Sin cinemática para infarto de miocardio, sin dolor de tipo anginoso ni clínica de falla cardiaca aguda, por lo que no se considera la realización de coronariografía.

Se complementa el estudio con ecocardiograma sin alteraciones y se estudian otras posibles causas con metanefrinas y catecolaminas en orina de 24 horas, las cuales fueron negativas. La función tiroidea fue normal. Así que los hallazgos se interpretan como una lesión miocárdica por un fenómeno de vasoespasmio cardio-cerebral secundario al síndrome de vasoconstricción cerebral reversible.

Con el manejo instaurado, la paciente presenta disminución en la frecuencia e intensidad del dolor, sin deterioro neurológico y sin nuevos episodios de crisis en las últimas 72 horas, por lo que se da de alta con tratamiento con nimodipino hasta completar 21 días y analgesia. Se pide RMN de control en 3 meses.

**Figura 1.** RMN con énfasis en estructuras vasculares.



## DISCUSIÓN

Los primeros reportes en la literatura del síndrome de vasoconstricción cerebral reversible fueron alrededor de 1960, en mujeres posparto y asociados a crisis de migraña, aneurismas cerebrales no rotos o uso de vasoactivos como los derivados del ergot. En dichos reportes aparecen como principales diagnósticos diferenciales la hemorragia subaracnoidea, la angéitis primaria del SNC y la disección de arterias cervicales<sup>4</sup>.

Más tarde, Fleming y Call describieron en una pequeña serie de cuatro casos, un síndrome clínico-radiológico que consistía en cefalea intensa con vasoconstricción de arterias cerebrales. Tuvo resultados tan amplios que abarcaban desde la resolución completa hasta la discapacidad, se nombró esta entidad con el epónimo de “síndrome de Call-Fleming”<sup>5,6</sup>.

En el 2007, Calabrese *et al.* proponen los criterios diagnósticos para este síndrome, los cuales más tarde son avalados y modificados por la Sociedad Internacional De Cefalea, sin ser validados en estudios prospectivos, pero aplicables a la práctica clínica. Allí se incluyen<sup>2</sup>:

- Cefalea intensa, aguda, con o sin signos y síntomas neurológicos adicionales.
- Enfermedad monofásica sin síntomas nuevos posterior a un mes de instauración del cuadro clínico.
- Líquido cefalorraquídeo normal o cambios leves (recuento de proteínas menor a 80 miligramos por decilitros, leucocitos menores de 10 células por milímetro cúbico y glucosa normal).
- Vasoconstricción multifocal de arterias cerebrales demostrada en angiografía directa, o de manera indirecta por tomografía o resonancia.

- Reversibilidad de anomalías angiográficas a las 12 semanas de la instauración del cuadro. En caso de fallecer sin el seguimiento, que los estudios *post mortem* descarten vasculitis, aterosclerosis intracraneal o hemorragia subaracnoidea aneurismática.

El síndrome ocurre en especial en mujeres entre los 40 y 45 años, en la mayoría de los casos se encuentran precipitantes. Hasta en un 60% se identifican factores causales, principalmente vasoactivos y se destacan el consumo de cannabis, el uso de inhibidores de la recaptación de serotonina, antigripales, consumo de alcohol, esteroides, triptanes, derivados del ergot, cocaína, parches de nicotina, epinefrina, interferón alfa y ciclosporina. Otros desencadenantes son la manipulación quirúrgica de vasos sanguíneos en SNC, eclampsia, actividad física vigorosa o actividad sexual<sup>7,8</sup>.

También puede presentarse de forma espontánea, algunas series muestran que los desencadenantes no se encuentran entre un 25% a un 60% de los casos y su relación tiempo exposición puede ir desde días hasta meses<sup>9</sup>. La asociación con el posparto está estudiada en amplitud, por lo general se presenta en partos no complicados en las primeras tres semanas o hasta seis semanas posparto, explicado por factores pro y antiangiogénicos del embarazo, al igual que por los factores de crecimiento placentarios<sup>10</sup>.

La fisiopatología no está bien establecida y se plantea como mecanismo la desregulación del tono vascular asociada a hiperactividad simpática, disfunción endotelial y estrés oxidativo. Factores genéticos, como el polimorfismo específico Val66Met del factor neurotrófico cerebral (BDNF), que intervienen en la supervivencia neuronal, la neurogénesis y la plasticidad cerebral se han asociado a mayor gravedad de la vasoconstricción, a alteración del tono vascular e incluso al desarrollo de angina inestable<sup>11-13</sup>.

El estudio diagnóstico inicial es la tomografía simple de cráneo, que hasta en un 30%-50% de casos evidencia anomalías como hemorragia subaracnoidea cortical (30%), signos de encefalopatía posterior reversible (10%-38%), hemorragia intraparenquimatosa (12%-13%), hematoma subdural (2%) o ACV isquémico (6%-39%)<sup>14</sup>. En la resonancia cerebral simple hay hallazgos indirectos como la hiperintensidad de los vasos comprometidos, restricción en la difusión cortical y multifocal, evidencia de patrones de lesión cerebral e identificación de lesiones propias de los diagnósticos diferenciales<sup>15</sup>.

Por su parte, en la angiografía cerebral los hallazgos más comunes son la estrechez difusa de arterias medianas y grandes en SNC con segmentos intermedios de calibre arterial normal, es usual que tengan compromiso bilateral, difuso y con afección principal de la circulación anterior y posterior<sup>14</sup>.

Con respecto a las complicaciones, la mayoría son de tipo neurológico. Entre las más comunes se encuentran los accidentes isquémicos transitorios hasta en el 16%, el síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) del 9% al 14%, edema cerebral en el 38%, accidentes cerebrovasculares isquémicos entre el 4% y 54%, hemorragia subaracnoidea hasta el 34%, hemorragia intracerebral hasta el 20% y hemorragia subdural en el 2%<sup>16</sup>.

A su vez, la lesión miocárdica es definida como la elevación de un valor de troponina de alta sensibilidad por encima del límite superior de normalidad del percentil 99, que en la mayoría de los casos es de origen cardíaco. Aunque se puede observar en patologías no cardíacas como la sepsis, enfermedad renal crónica y enfermedad cerebrovascular (isquemia o sangrados)<sup>17</sup>.

En el caso reportado, luego de descartar otras causas de la elevación del biomarcador cardíaco de alta sensibilidad, se considera que la lesión miocárdica es secundaria a los cambios fisiopatológicos endoteliales presentes en este síndrome cerebrovascular. En la revisión de la literatura realizada no se encontraron casos de lesión miocárdica secundaria a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible.

El tratamiento se basa en la identificación y el control de los desencadenantes, en la prevención y manejo del vasoespasmio con agentes como el nimodipino, analgesia, antiemético y control de la presión arterial. Es fundamental evitar los triptanes y los glucocorticoides, pues

empeoran el pronóstico. El pronóstico es favorable en la mayoría de los casos, con un 78% de los pacientes con puntaje de 0 a 1 en la escala de Rankin modificada, con secuelas neurológicas permanentes en menos del 10% y una mortalidad que oscila en un 2%<sup>14</sup>.

## CONCLUSIONES

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible requiere de una alta sospecha clínica y destreza por parte del personal médico, por tratarse de un cuadro que compromete el sistema cardio-cerebro-vascular. Aunque es inusual y reversible, puede acompañarse de complicaciones que no solo afectan el sistema nervioso central, como es el caso de la lesión miocárdica en donde la identificación oportuna. Así que el conocimiento de la fisiopatología y el complemento con las ayudas diagnósticas juegan un papel preponderante para la instauración de las medidas terapéuticas que mejoren el pronóstico y eviten o minimicen las secuelas a largo plazo y la subsecuente afectación en la calidad de vida.

## CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

## REFERENCIAS

1. Arrigan MT, Heran MKS, Shewchuk JR. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: An important and common cause of thunderclap and recurrent headaches. *Clin Radiol*. 2018;73(5):417-27.
2. Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, Singhal AB. Narrative review: Reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med*. 2007;146(1):34-44.
3. Hammad TA, Hajj-Ali RA. Primary angiitis of the central nervous system and reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Curr Atheroscler Rep*. 2013;15(8):346.
4. Miller TR, Shivashankar R, Mossa-Basha M, Gandhi D. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome, Part 1: Epidemiology, pathogenesis, and clinical course. *Am J Neuroradiol*. 2015;36(8):1392-9.
5. Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, Fok J, Bena J, Yang D, Calabrese LH. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: Analysis of 139 cases. *Arch Neurol*. 2011;68(8):1005-12.
6. Call GK, Fleming MC, Sealfon S, Levine H, Kistler JP, Fisher CM. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke*. 1988;19(9):1159-70.
7. Burton TM, Bushnell CD. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Stroke*. 2019;50(8):2253-8.
8. de Boysson H, Parianti JJ, Mawet J, Arquizan C, Boulouis G, Burcin C, et al. Primary angiitis of the CNS and reversible cerebral vasoconstriction syndrome: A comparative study. *Neurology*. 2018;91(16):e1468-78.
9. Ducros A, Bousser MG. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Pract Neurol*. 2009;9(5):256-67.
10. Singhal AB, Bernstein RA. Postpartum angiopathy and other cerebral vasoconstriction syndromes. *Neurocrit Care*. 2005;3(1):91-7.
11. Chen SP, Chung YT, Liu TY, Wang YF, Fuh JL, Wang SJ. Oxidative stress and increased formation of vasoconstricting F2-isoprostanes in patients with reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Free Radic Biol Med*. 2013;61:243-8.
12. Marra A, Vargas M, Striano P, Del Guercio L, Buonanno P, Servillo G. Posterior reversible encephalopathy syndrome: The endothelial hypotheses. *Med Hypotheses*. 2014;82(5):619-22.

13. Chen SP, Fuh JL, Wang SJ, Tsai SJ, Hong CJ, Yang AC. Brain-derived neurotrophic factor gene Val66Met polymorphism modulates reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Plos One*. 2011;6(3):e18024.
14. Cappelen-Smith C, Calic Z, Cordato D. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: Recognition and treatment. *Curr Treat Options Neurol*. 2017;19(6):21.
15. Spadaro A, Scott KR, Koyfman A, Long B. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: A narrative review for emergency clinicians. *Am J Emerg Med*. 2021;50:765-72.
16. Chen SP, Fuh JL, Wang SJ. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: Current and future perspectives. *Expert Rev Neurother*. 2011;11(9):1265-76.
17. Thygesen K, Alpert JS, Jaffe AS, Chaitman BR, Bax JJ, Morrow DA, et al; ESC Scientific Document Group. Fourth universal definition of myocardial infarction (2018). *Eur Heart J*. 2019;40(3):237-69.