SÍNDROME DA VASOCONSTRIÇÃO CEREBRAL REVERSÍVEL: UM RELATO DE CASO

REVERSIBLE BRAIN VASOCONSTRICTION SYNDROME: A CASE REPORT

Autores

RONAN ARNON CAMILO DE ANCHIETA¹,
EMILLY MARIEN DIAS DA SILVA DE SOUZA²,
PAOLA BARROS MACIESKI³,
RENATO CARVALHO SANTOS⁴,
LUCAS CAIXETA NOGUEIRA⁵,
LUCIANO RICARDO FRANÇA DA SILVA⁶

1. Residente Neurocirurgia do Hospital Santa Rosa.

2. Acadêmica de Medicina da Universidade do Estado de Mato Grosso (UNEMAT).

3. Acadêmica de Medicina da Universidade Federal de Mato Grosso (UFMT).

4. Residente de Neurocirurgia do Hospital Santa Rosa.

5. Residente de Neurocirurgia do Hospital Santa Rosa.

6. Neurocirurgião em Hospital Santa Rosa.

RESUMO

INTRODUÇÃO: A síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (Síndrome de Call Fleming) é recente na literatura com uma incidência rara. Os sinais clínicos são cefaleia grave de início súbito, identificada como cefaleia com trovoadas, com ou sem a presença de deficiências neurológicas e vasoconstrição cerebral segmentar reversível. Apesar de ser uma condição benigna e de bom prognóstico, a condição clinicamente não especificada torna o diagnóstico difícil e pode ser confundida com outras patologias, como a hemorragia subaracnoide. Assim, pode levar a medidas terapêuticas inadequadas e prejudicar o tratamento. **MÉTODOS:** Revisão bibliográfica de artigos científicos pesquisados no PubMed e Science Direct. **RELATO DE CASO:** N.B.D.S, sexo feminino, 58 anos, doença arterial oclusiva periférica Fontaine II B e Rutherford 2, obesidade grau III e dislipidemia, admitida com cefaleia intensa. Em tomografia cerebral, hiperdensidade na convexidade alta do lobo frontal esquerdo, presença de hemorragia subaracnóidea de Fisher II. Na angiografia cerebral, a vasoconstrição segmentar múltipla afeta a artéria cerebral anterior direita nos segmentos A3 e A4 e a artéria cerebral anterior esquerda no segmento A3. Assim, foi sugerida a Síndrome de Vasoconstrição Cerebral Reversível, a qual foi confirmada por ressonância magnética. **DISCUSSÃO:** A Síndrome de Call Fleming afeta preferencialmente adultos jovens e é três vezes mais frequente em mulheres do que em homens. Embora a cefaleia seja a apresentação clínica mais comum dos pacientes, sintomas visuais são frequentemente observados. A apresentação radiológica é a vasoconstrição reversível multissegmentar como apresentado pela paciente, sendo que costuma obter resolução em um período de 3 meses. A recorrência nunca foi relatada e sugere-se um acompanhamento por neuroimagem não invasiva nesses pacientes para aviso prévio.

CONCLUSÃO: A importância desse relato deve-se à raridade desse tipo de apresentação na prática clínica, pois apesar de um curso, comumente, auto-limitado, necessita de atenção quanto a outros possíveis problemas mais graves relacionados.

Palavras-Chave: Síndrome de Call-Fleming; Dor de cabeça; Síndrome da vasoconstrição cerebral reversível; Vasoespasmo.

ABSTRACT

INTRODUCTION: The reversible cerebral vasoconstriction syndrome (Call Fleming Syndrome) is recent in the literature with a rare incidence. The clinical signs are sudden onset severe headache, identified as thunderstorm headache, with or without the presence of neurological deficiencies and reversible segmental cerebral vasoconstriction. Despite being a benign condition and with a good prognosis, a condition that does not clinically provide makes diagnosis difficult and can be confused with other pathologies, such as subarachnoid hemorrhage. Thus, it can lead to inappropriate therapeutic measures and impair treatment. **METHODS:** Literature review of scientific articles researched in PubMed and Science Direct. **CASE REPORT:** N.B.D.S, female, 58 years old, peripheral arterial occlusive disease Fontaine II B and Rutherford 2, obesity grade III and dyslipidemia, admitted with severe headache. In brain tomography, hyperdensity in the high left convexity of the left lobe, presence of Fisher II subarachnoid hemorrhage. In cerebral angiography, multiple segmental vasoconstriction affects a right anterior cerebral artery in segments A3 and A4 and a left anterior cerebral artery without segment A3. Thus, Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome was suggested, which was confirmed by magnetic resonance imaging. **DISCUSSION:** The Call Fleming Syndrome preferably affects young adults and is three times more frequent in women than in men. Although headache is the most common clinical presentation of patients, visual symptoms are frequently observed. The radiological presentation is multisegmental reversible vasoconstriction as presented by the patient, and it usually resolves within 3 months. Recurrence has never been reported and non-invasive neuroimaging in these patients is required for early warning. **CONCLUSION:** The importance of this type is due to the rarity of this type of presentation in clinical practice, because despite a course, commonly, self-limited, it needs attention regarding other possible more serious related problems.

Keywords: Call-Fleming syndrome; Headache; reversible cerebral vasoconstriction syndrome; vasospasm.

INTRODUÇÃO

A síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (RCVS), é uma patologia pouco conhecida e com múltiplos fatores etiológicos associados.

A RCVS, é uma síndrome que possui início hiperagudo de cefaleia em trovoada associada ou não a sintomas neurológicos agudos e vasoconstrição segmentar das artérias cerebrais. O curso dessa enfermidade é limitado durando cerca de um a três meses. Em 1988, Gregory Call e Marie Fleming caracterizaram uma síndrome clínica e radiográfica única em 4 pacientes que apresentaram cefaleia aguda e vasoconstrição reversível da artéria cerebral.

Posteriormente, incluíram 12 relatos de casos de pacientes apresentando achados semelhantes, incluindo alguns associados a enxaquecas e estado pós-parto, e notaram características distintas da síndrome, como sua associação com cefaléia hiperaguda, déficits neurológicos transitórios ou permanentes, normais ou inespecíficos achados na análise do LCR e a falta de correlação entre a resolução dos sintomas do paciente e a vasoconstrição arterial.

Os autores demonstraram uma ampla gama de possíveis desfechos clínicos, desde a resolução completa dos sintomas até a incapacidade permanente com hemiparesia e / ou cegueira cortical^{1,2}.

O objetivo deste trabalho foi realizar uma breve revisão de literatura e relatar o caso clínico de uma paciente do sexo feminino, de 58 anos, que apresentou cefaleia de início súbito. Houve a investigação de uma patologia infrequente na prática clínica confluindo em confirmação do diagnóstico pela angiográfica magnética arterial dos vasos intracranianos.

MATERIAIS E MÉTODOS

Este trabalho teve como base, uma análise retrospectiva do prontuário da paciente N.B.D.S, após consentimento informado, bem como revisão baseada nos principais fundamentos teóricos apresentados nas literaturas atuais, a qual foi norteadas pelas bases de dados PubMed e Science Direct.

1. SIMÃO, A.L.S.; CAMPOS, A.V.S.; FILHO, C.M.T.H.; LIMONTE, F. Síndrome de Call-Fleming: Relato de Caso. Faculdade Ceres, 2017. Disponível em: <https://faceres.com.br/wp-content/uploads/2014/01/SINDROME-DE-CALL-FLEMING-RELATO-DE-CASO.pdf>

2. MILLER, T.R.; SHIVASHANKAR, R.; MOSSA-BASHA, M.; GANDHI, D. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome, Part 1: Epidemiology, Pathogenesis, and Clinical Course. American Journal of Neuroradiology, 36 (8) 1392-1399; 2015. DOI: <https://doi.org/10.3174/ajnr.A4214>

RELATO DE CASO

N.B.D.S, sexo feminino, 58 anos, proveniente do município de Água Boa – MT. A paciente foi encaminhada ao serviço de neurocirurgia com relato de cefaleia de forte intensidade no dia 15 de setembro 2020. Ela é portadora de hipertensão arterial sistêmica (HAS), doença arterial oclusiva periférica (DAOP), obesidade grau III e dislipidemia. De acordo com os sinais e sintomas da DAOP, classificou-se: Fontaine II (B) – claudicação intermitente incapacitante; e Rutherford 2 – claudicação moderada.

Foi realizado em 16 de setembro de 2020, angiografia magnética arterial dos vasos intracranianos, que apontou uma situação de constrição das artérias em território da artéria cerebral anterior em seu segmento distal, não constatando obstruções ou aneurismas (Figura 1).

Em exame de tomografia computadorizada (TC), no dia 17 de setembro de 2020, foi demonstrado hiperdensidade na alta convexidade do lobo frontal esquerdo e presença de hemorragia subaracnóidea (HSA), classificou-se conforme a escala de Fisher em II – fina HSA difusa <1mm de espessura, sem coágulos (Figura 2).

No dia 19 de setembro de 2020, foi realizada nova angiografia que constatou vasoconstrição segmentar múltipla acometendo a artéria cerebral anterior à direita nos segmentos A3 e A4, e a cerebral anterior esquerda no segmento A3. De acordo com as evidências clínicas e nos exames de neuroimagem, sugeriu-se a hipótese diagnóstica de RCVS.

Figura 1 - Angiografia evidenciando áreas corticais e parenquimatosas apresentando locais de estreitamento do calibre das artérias.

Figura 2 - TC demonstrado hiperdensidade na alta convexidade do lobo frontal esquerdo e presença de HSA.

Figura 3 – Angiografia realizada no dia 30 de setembro de 2020.

1. SIMÃO, A.L.S.; CAMPOS, A.V.S.; FILHO, C.M.T.H.; LIMONTE, F. Síndrome de Call-Fleming: Relato de Caso. Faculdade Ceres, 2017. Disponível em: <https://faceres.com.br/wp-content/uploads/2014/01/SINDROME-DE-CALL-FLEMING-RELATO-DE-CASO.pdf>

2. MILLER, T.R.; SHIVASHANKAR, R.; MOSSA-BASHA, M.; GANDHI, D. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome, Part 1: Epidemiology, Pathogenesis, and Clinical Course. American Journal of Neuroradiology, 36 (8) 1392-1399; 2015. DOI: <https://doi.org/10.3174/ajnr.A4214>

3. KUMAR, S.; CHANDRA, K.N.; AYUB, A. Síndrome de vasoconstrição cerebral reversível, uma causa rara de cefaleia pós-parto: visão da anestesia. Revista Brasileira de Anestesiologia, 2019. Disponível em: https://www.scielo.br/pdf/rba/v69n3/pt_0034-7094-rba-69-03-0311.pdf

4. SATTAR, A., MANOUSAKIS, G., & JENSEN, M.B. Revisão sistemática da síndrome de vasoconstrição cerebral reversível. Revisão de especialista em terapia cardiovascular, 2010. Disponível em: <https://doi.org/10.1586/erc.10.124>

5. SVEINSSON, O.; LÖVE, A.; VILMARSSON, V.; OLAFSSON, I.H. Heilkenni afturkræfs æðasamdráttar í heilaæðum – ein helsta ástæða endurtekens þrúmuhöfuðverkjar. LÆKNABlaðið, 2020. Disponível em: <https://www.laeknabladid.is/media/tolublod/1871/PDF/103.pdf>

DISCUSSÃO

A síndrome da vasoconstrição cerebral reversível (RCVS), é uma síndrome que possui início hiperagudo de cefaleia intensa (cefaleia em trovoada) e vasoconstrição segmentar das artérias cerebrais. O curso dessa enfermidade é limitado durando cerca de um a três meses, no entanto o grau de vasoconstrição está ligada as complicações como infarto e hemorragia cerebral. O termo “RCVS” agora abrange o que antes se pensava ser um grupo de entidades clínicas distintas, incluindo a síndrome de Call-Fleming, cefaleia em trovoada e angiopatia pós-parto^{1,3,4}.

O diagnóstico rápido e preciso de RCVS é fundamental para proporcionar atendimento adequado ao paciente e evitar exames desnecessários. Entretanto, o diagnóstico pode ser desafiador, pois, os sinais e sintomas podem se sobrepor àqueles de doenças mais conhecidas do sistema nervoso central (SNC), incluindo hemorragia subaracnóide aneurismática e angiite primária do SNC. Além disto, um aspecto chave da RCVS é a vasoconstrição arterial segmentar, que pode estar ausente no início do curso da doença².

A distribuição de idade dos pacientes com RCVS é grande e foi descrita em pacientes com idades entre 13-70 anos. A doença é cerca de três vezes mais comum entre as mulheres e a idade média é de 45 anos. Curiosamente, os homens com RCVS são em média 10 anos mais jovens no momento do diagnóstico do que as mulheres. A incidência exata não é conhecida, mas está aumentando, provavelmente devido ao aumento da consciência médica e à melhor angiografia com ressonância magnética e tomografia computadorizada^{4,5}. O mais interessante é que a idade média dos homens que se apresentam com a SVRD tende a ser uma década mais jovem do que a das mulheres².

Diversos autores concordam que, a idade da paciente é um fator de risco importante, visto que geralmente os casos ocorrem a partir da quadragésima década de vida, o que é compatível com a idade da paciente descrita.

Os principais critérios diagnósticos para RCVS propostos por Calabrese e cols, foram ligeiramente modificados pela International

1. SIMÃO, A.L.S.; CAMPOS, A.V.S.; FILHO, C.M.T.H.; LIMONTE, F. Síndrome de Call-Fleming: Relato de Caso. Faculdade Ceres, 2017. Disponível em: <https://faceres.com.br/wp-content/uploads/2014/01/SINDROME-DE-CALL-FLEMING-RELATO-DE-CASO.pdf>

2. MILLER, T.R.; SHIVASHANKAR, R.; MOSSA-BASHA, M.; GANDHI, D. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome, Part 1: Epidemiology, Pathogenesis, and Clinical Course. *American Journal of Neuroradiology*, 36 (8) 1392-1399; 2015. DOI: <https://doi.org/10.3174/ajnr.A4214>

3. KUMAR, S.; CHANDRA, K.N.; AYUB, A. Síndrome de vasoconstrição cerebral reversível, uma causa rara de cefaleia pós-parto: visão da anestesia. *Revista Brasileira de Anestesiologia*, 2019. Disponível em: https://www.scielo.br/pdf/rba/v69n3/pt_0034-7094-rba-69-03-0311.pdf

4. SATTAR, A.; MANOUSAKIS, G., & JENSEN, M.B. Revisão sistemática da síndrome de vasoconstrição cerebral reversível. Revisão de especialista em terapia cardiovascular, 2010. Disponível em: <https://doi.org/10.1586/erc.10.124>

5. SVEINSSON, O.; LÖVE, A.; VILMARSSON, V.; OLAFSSON, I.H. Heilkenni afturkræfs æðasamdráttar í heilaæðum – ein helsta ástæða endurtekens þrumuhöfuðverkjjar. *LÆKNABlaðið*, 2020. Disponível em: <https://www.laeknabladid.is/media/tolublod/1871/PDF/f03.pdf>

6. DRAZIN, D., & ALEXANDER, M.J. Síndrome de call-fleming (vasoconstrição reversível da artéria cerebral) e aneurisma associado ao uso recreativo de múltiplas drogas. Relatos de caso em medicina neurológica, 2013. Disponível em: <https://doi.org/10.1155/2013/729162>

7. OLIVEIRA, A.M.P.; PAIVA, W.S.; FIGUEIREDO, E.G.; OLIVEIRA, H.A.; TEIXEIRA, M.J. Fisher revised scale for assessment of prognosis in patients with subarachnoid hemorrhage. *Arquiv. Neuropsiquiatria*, 2011. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/anp/v69n6/12.pdf>

8. PRESTI, C.; JUNIOR, M.F. DOENÇA ARTERIAL PERIFÉRICA OBSTRUTIVA DE MEMBROS INFERIORES DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO. Projeto Diretrizes SBACV, 2015. Disponível em: <https://www.sbacv.org.br/lib/media/pdf/diretrizes/daopmmii.pdf>

Headache Society. Embora esses critérios não tenham sido validados em nenhum estudo prospectivo, eles se mostraram muito úteis clinicamente para diagnosticar a SVRV e aumentar a conscientização do médico sobre a doença².

Embora a patogênese não seja totalmente elucidada, acredita-se que seja um distúrbio temporário do tônus vascular. Pode ocorrer devido a causas desconhecidas, mas entre as causas conhecidas estão a ingestão de medicamentos vasculares e o período pós-parto. Em cerca de 25-60% dos casos, a causa subjacente pode ser encontrada. Nos últimos anos, inúmeros estudos de caso foram publicados nos quais a RCVS está associada a diferentes causas^{4,5}.

As análises histológicas e de microscopia eletrônica não conseguiram demonstrar evidência de inflamação ativa ou vasculite. Há desregulação do tônus vascular cerebral no RCVS que pode provocada por hiperatividade simpática, disfunção endotelial e estresse oxidativo².

A associação da RCVS com hipertensão, ingestão de substâncias vasoativas simpaticomiméticas e feocromocitoma sustentam o papel da hiperatividade simpática em sua patogênese. Vários fatores hormonais e bioquímicos têm sido sugeridos para desempenhar um papel na desregulação do tônus vascular cerebral em RCVS, incluindo estrogênio, endotelina-1, serotonina, óxido nítrico e prostaglandinas, alguns dos quais também foram associados com vasoconstrição após hemorragia subaracnóide aneurismática².

O quadro clínico possui início geralmente súbito, recorrente e cefaleia que é frequentemente acompanhada por náuseas, vômitos, fotofobia, confusão e visão turva. Convulsões e déficits neurológicos focais foram relatados com pouca frequência, geralmente após o início das dores de cabeça^{2,3,4,5,6,7,8}.

A tomografia computadorizada ou ressonância magnética da cabeça geralmente são normais, mas podem indicar sangramento ou acidente vascular cerebral isquêmico, que é mais comum em áreas de mananciais.

A imagem vascular pode revelar estenoses moles alongadas e dilatações pós - estenóticas, em um ou mais vasos cerebrais. Entretanto, as mudanças ocorrem em muitos lugares e em diferentes

1. SIMÃO, A.L.S.; CAMPOS, A.V.S.; FILHO, C.M.T.H.; LIMONTE, F. Síndrome de Call-Fleming: Relato de Caso. Faculdade Ceres, 2017. Disponível em: <https://faceres.com.br/wp-content/uploads/2014/01/SINDROME-DE-CALL-FLEMING-RELATO-DE-CASO.pdf>

2. MILLER, T.R.; SHIVASHANKAR, R.; MOSSA-BASHA, M.; GANDHI, D. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome, Part 1: Epidemiology, Pathogenesis, and Clinical Course. American Journal of Neuroradiology, 36 (8) 1392-1399; 2015. DOI: <https://doi.org/10.3174/ajnr.A4214>

4. SATTAR, A., MANOUSAKIS, G., & JENSEN, M.B. Revisão sistemática da síndrome de vasoconstrição cerebral reversível. Revisão de especialista em terapia cardiovascular, 2010. Disponível em: <https://doi.org/10.1586/erc.10.124>

5. SVEINSSON, O.; LÖVE, A.; VILMARSSON, V.; OLAFSSON, I.H. Heilkenni afturkræfs æðasamdráttar í heilaæðum – ein helsta ástæða endurtekens þrumuhöfuðverkjjar. LÆKNABlaðið, 2020. Disponível em: <https://www.laeknabladid.is/media/tolublod/1871/PDF/f03.pdf>

áreas vasculares⁵.

A angiografia por ressonância magnética demonstra constrição arterial segmentar difusa em até 90% dos casos, embora ocasionalmente a pesquisa inicial possa ser negativa, em 1-2 semanas depois pode ser necessário para demonstrar as anormalidades.

As artérias de grande e médio porte são mais comumente afetadas, e o grau de acometimento das artérias menores permanece obscuro, pois as técnicas angiográficas não são sensíveis às artérias pequenas.

A angiografia por cateter permanece o teste padrão ouro para demonstrar as áreas alternadas de estenose arterial e dilatação nos casos em que a imagem vascular não invasiva é inconclusiva. Por definição, as anormalidades cerebrovasculares são transitórias e devem demonstrar resolução completa em imagens repetidas 1-3 meses depois^{1,4}.

O tratamento do RCVS é atualmente baseado na opinião de especialistas e séries de casos relatados. Ainda não existem ensaios clínicos randomizados e serão difíceis de realizar pela dificuldade de diagnóstico, relativa raridade da doença e resolução espontânea da síndrome na maior parte dos casos. Há um consenso geral de que deve ocorrer a suspensão de drogas potencialmente ofensivas, como agentes serotoninérgicos e simpaticomiméticos e cuidados em nível de unidade de terapia intensiva, alívio dos sintomas com analgésicos, controle da pressão arterial e profilaxia de convulsões^{2,4}.

CONCLUSÃO

A síndrome da vasoconstrição cerebral reversível é uma patologia que ocorre com pouca frequência na prática clínica, na qual o diagnóstico é realizado por exclusão de outras patologias como HSA, oclusão devido a processos ateroscleróticos e vasculites do SNC. Estas manifestações são atribuídas a um distúrbio transitório na regulação do tônus arterial cerebral. É confirmada por angiografia cerebral.

Apesar de seu curso auto-limitado, persistindo cerca de um a três meses, pode cursar com acidente vascular encefálico isquêmico ou hemorrágico. O manejo dos pacientes acometidos consiste

basicamente na identificação e na eliminação dos fatores desencadeantes e controle dos sintomas.

REFERÊNCIAS

1. SIMÃO, A.L.S.; CAMPOS, A.V.S.; FILHO, C.M.T.H.; LIMONTE, F. Síndrome de Call-Fleming: Relato de Caso. Faculdade Ceres, 2017. Disponível em: <https://faceres.com.br/wp-content/uploads/2014/01/SINDROME-DE-CALL-FLEMING-RELATO-DE-CASO.pdf>
2. MILLER, T.R.; SHIVASHANKAR, R.; MOSSA-BASHA, M.; GANDHI, D. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome, Part 1: Epidemiology, Pathogenesis, and Clinical Course. *American Journal of Neuroradiology*, 36 (8) 1392-1399; 2015. DOI: <https://doi.org/10.3174/ajnr.A4214>
3. KUMAR, S.; CHANDRA, K.N.; AYUB, A. Síndrome de vasoconstrição cerebral reversível, uma causa rara de cefaleia pós-parto: visão da anestesia. *Revista Brasileira de Anestesiologia*, 2019. Disponível em: https://www.scielo.br/pdf/rba/v69n3/pt_0034-7094-rba-69-03-0311.pdf
4. SATTAR, A., MANOUSAKIS, G., & JENSEN, M.B. Revisão sistemática da síndrome de vasoconstrição cerebral reversível. *Revisão de especialista em terapia cardiovascular*, 2010. Disponível em: <https://doi.org/10.1586/erc.10.124>
5. SVEINSSON, O.; LÖVE, A.; VILMARSSON, V.; OLAFSSON, I.H. Heilkenni afturkræfs æðasamdráttar í heilaæðum – ein helsta ástæða endurtekens þrumuhöfuðverkjar. *LÆKNABlaðið*, 2020. Disponível em: <https://www.laeknabladid.is/media/tolublod/1871/PDF/f03.pdf>
6. DRAZIN, D., & ALEXANDER, M.J. Síndrome de call-fleming (vasoconstrição reversível da artéria cerebral) e aneurisma associado ao uso recreativo de múltiplas drogas. *Relatos de caso em medicina neurológica*, 2013. Disponível em: <https://doi.org/10.1155/2013/729162>
7. OLIVEIRA, A.M.P.; PAIVA, W.S.; FIGUEIREDO, E.G.; OLIVEIRA, H.A.; TEIXEIRA, M.J. Fisher revised scale for assessment of prognosis in patients with subarachnoid hemorrhage. *Arquiv. Neuropsiquiatria*, 2011. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/anp/v69n6/12.pdf>
8. PRESTI, C.; JUNIOR, M.F. DOENÇA ARTERIAL PERIFÉRICA OBSTRUTIVA DE MEMBROS INFERIORES DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO. Projeto Diretrizes SBACV, 2015. Disponível em: <https://www.sbacv.org.br/lib/media/pdf/diretrizes/daopmmii.pdf>