

Sindrome di vasocostrizione cerebrale reversibile

S. de Gaalon, R. Bourcier, A. Ducros

La sindrome di vasocostrizione cerebrale reversibile associa delle cefalee improvvise inusuali, in genere a colpo di tuono, e una vasocostrizione segmentaria diffusa delle arterie intracraniche, che regredisce in tre mesi. Essa è attribuita a un malfunzionamento acuto e transitorio della regolazione del tono vascolare intracranico, di evoluzione, il più delle volte, favorevole. Tuttavia, possono presentarsi delle complicanze, come degli infarti cerebrali, delle emorragie intracraniche o un edema cerebrale, o immediatamente o dopo una fase di cefalee isolate, rendendo necessarie una diagnosi e una gestione precoci. La sindrome di vasocostrizione cerebrale reversibile può essere idiopatica o secondaria, il più delle volte in un contesto di post-partum o di consumo di agenti tossici o di farmaci vasoattivi. Il suo trattamento consiste nell'eliminazione di un eventuale fattore scatenante, associata a misure sintomatiche ed empiricamente a un trattamento con calcioantagonista vasodilatatore.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

Parole chiave: Vasospasmo; Cefalea a colpo di tuono; Post-partum; Agenti vasocostrittori; AVC

Struttura dell'articolo

■ Introduzione	1
■ Cenni storici e nomenclatura	1
■ Epidemiologia	2
■ Clinica	2
■ Esami complementari	2
Diagnostica per immagini cerebrale	3
Angiografia cerebrale e cervicale	3
Doppler transcranico	5
Esami di laboratorio	5
Biopsia	5
■ Diagnosi di certezza	5
■ Diagnosi differenziale	6
Emorragia meningea	6
Altre cause di cefalee a colpo di tuono	6
Vasculite del sistema nervoso centrale	7
■ Cause	7
Sostanze vasoattive	7
Periodo del post-partum	7
Altro	7
■ Fisiopatologia	7
■ Trattamento	7
■ Prognosi e rischio di recidiva	8
■ Conclusioni pratiche	8

■ Introduzione

La sindrome di vasocostrizione cerebrale reversibile (SVCR) è un'entità radioclinica che associa delle cefalee gravi, isolate o associate ad altri segni neurologici, e una vasocostrizione segmentaria e diffusa delle arterie cerebrali, reversibile in uno-tre mesi. I meccanismi ipotetici implicano una disregolazione acuta e transitoria del tono arterioso cerebrale con iperattività simpatica, o idiopatica o facilitata dal post-partum o dall'assunzione di sostanze vasoattive. La SVCR si rivela tipicamente con una cefalea a colpo di tuono che recidiva di solito per una o due settimane^[1]. Gli accidenti cerebrovascolari (AVC) ischemici o emorragici sono le complicanze più frequenti e possono manifestarsi in un secondo tempo. Una diagnosi e una gestione precoci permettono di ridurre le complicanze.

■ Cenni storici e nomenclatura

I primi casi di SVCR sono stati pubblicati negli anni '60. Nel 1971, l'americano Fisher descrive il fenomeno di vasocostrizione cerebrale segmentaria reversibile in donne nel post-partum che presentavano dei deficit neurologici transitori^[2]. Nel 1987, i Dr. Marie Fleming e Gregory Call pubblicano la prima casistica nella letteratura anglofona^[3].

Il nome di SVCR è stato proposto da Calabrese nel 2007 per raggruppare i casi simili descritti dagli anni '60 sotto varie denominazioni che riflettevano i fattori predisponenti o le ipotesi fisiopatologiche^[4-7] (Tabella 1). Queste designazioni, di cui alcune

Tabella 1.

Termini che riportano alla sindrome di vasocostrizione cerebrale reversibile in letteratura.

Sindrome di Call-Fleming ^[8-11]
Cefalea a colpo di tuono con vasospasmo reversibile ^[12] , cefalea a colpo di tuono idiopatica ^[13] , cefalea a colpo di tuono primaria ^[14]
Angiopatia benigna del sistema nervoso centrale ^[15-18] /Vasculite cerebrale benigna ^[18,19] /Pseudovasculite del sistema nervoso centrale ^[20]
Vasospasmo emicranico ^[21,22] /Angioite emicranica ^[23,24]
Fenomeno di Raynaud cerebrale ^[23]
Angiopatia del post-partum ^[5,25,26] /Vasospasmo associato all'eclampsia ^[27]
Vasospasmo post-traumatico ^[28]

permangono^[8,28], illustrano le difficoltà della diagnosi differenziale della SVCR. Le forme gravi sono state considerate a lungo come delle angioiti del sistema nervoso centrale, a causa di una somiglianza tra gli aspetti angiografici^[15,29] e le forme cefalalgiche pure come delle cefalee primarie^[14,30].

Durante gli ultimi dieci anni, la SVCR è stata progressivamente riconosciuta come una malattia indipendente delle arterie cerebrali, senza infiammazione, responsabile soprattutto di cefalee gravi, che sono secondarie e sintomatiche dell'anomalia vascolare sottostante.

■ Epidemiologia

Benché la sua incidenza e la sua prevalenza esatte siano ignote, la SVCR non sembra rara, poiché la prima ampia serie prospettica aveva potuto includere 67 pazienti in tre anni in un singolo centro^[31]. Le decine di casi di SVCR descritte nel mondo intero^[32-36] e tre grandi casistiche, americana, taiwanese e francese, hanno permesso di descrivere lo spettro clinico della SVCR, che si estende dalle comuni forme benigne a rare forme catastrofiche o letali^[14,15,31,37].

Questi lavori concordano sulla prevalenza femminile della SVCR, con un rapporto fra i sessi di 1,8/1, 4,3/1 e 10,2/1 rispettivamente nelle coorti francese, americana e taiwanese^[14,15,31]. Questa prevalenza femminile sembra più marcata nelle SVCR idiopatiche che nelle forme secondarie.

La SVCR può manifestarsi ad ogni età. L'età media alla diagnosi è di 40-50 anni^[38-40], più bassa di dieci anni negli uomini che nelle donne^[31,38,40]. A nostra conoscenza, nove casi pediatrici di SVCR, di cui otto maschi, sono stati riportati in letteratura^[41-47].

I precedenti più frequentemente segnalati sono l'emicrania (17-27%) e l'ipertensione arteriosa (11-25%)^[38,48].

Tabella 2.

Descrizione clinica della sindrome di vasocostrizione cerebrale (SVCR) reversibile in tre ampie casistiche.

	Serie americana ^[45] (n = 139)	Serie francese ^[38] (n = 89)	Serie taiwanese ^[48] (n = 77)
Rapporto fra i sessi (uomo/donna)	1/4,3	1/2,2	1/8,6
Età media (intervallo)	42,5 (13-69)	43,2 (19-70)	47,7 (10-76)
SVCR secondaria (%)	NR	62	8
Sostanze vasoattive	42	52	3
Post-partum	9	13	1
Cefalee iniziali (%)	95	100	100
Cefalee a colpo di tuono (%)	85	NR	100
Cefalee a colpo di tuono ripetute (%)	82	91	100
Deficit neurologici	43	25	8
Crisi comiziali	17	4	1
<i>Lesioni cerebrali</i>			
Emorragia meningea	34	30	0
Emorragia parenchimale	20	12	0
Infarto cerebrale	39	6	8
Edema cerebrale	38	8	9

NR: non riportato.

■ Clinica (Tabella 2)

La cefalea è il sintomo più frequente e più precoce della SVCR. Essa rimane spesso isolata^[15,31]. Si tratta tipicamente di cefalea a colpo di tuono, grave e massimale in meno di un minuto, bilaterale e a esordio posteriore, che diviene diffusa, facilmente descritta come «la peggiore cefalea mai avvertita», talvolta intollerabile con pianti e agitazione e spesso associata a nausea, vomito, fonofobia e fotofobia^[31]. La sua durata è estremamente variabile, da alcuni minuti a diversi giorni. Benché sia possibile un accesso unico, le cefalee a colpo di tuono si ripetono caratteristicamente a salve (in media 4) su una-quattro settimane, con o senza un fondo doloroso intercorrente.

Più dell'80% dei pazienti riferisce almeno un fattore scatenante: attività sessuale (pre- o perorgasmica), sforzo fisico, defecazione, tosse oppure ogni altro manovra di Valsalva, minzione, emozione, bagno, doccia o movimento brusco della testa^[38].

L'ultima cefalea a colpo di tuono insorge in media sette-otto giorni dopo la prima e tutte le cefalee notevoli scompaiono generalmente in tre-quattro settimane. A volte, la cefalea è monolaterale, progressiva o moderata^[15,31], ma la sua assenza è eccezionale. La presenza di cervicalgie deve far sospettare una dissecazione delle arterie cervicali associata^[31,49,50].

Dei deficit focali, transitori o persistenti, e delle crisi comiziali sono stati descritti rispettivamente nell'1-17% e nell'8-43% delle tre grandi casistiche. Le crisi sono parziali o generalizzate, talvolta inaugurali, e recidivano raramente dopo la fase acuta^[3,51-53].

I deficit transitori sono presenti nel 10% dei pazienti. Essi durano da un minuto a diverse ore e determinano più spesso dei disturbi visivi che dei sintomi sensitivi, fascici o motori. Il loro esordio è, il più delle volte, brutale, tipico di accidenti ischemici transitori. Alcuni mimano un'aura emicranica con dei sintomi positivi che progrediscono per più di cinque minuti. Dei deficit persistenti per più di 24 ore fanno ipotizzare un AVC^[31,38,45,51].

L'esame generale è, il più delle volte normale, salvo in alcune SVCR secondarie in contesti particolari oppure in caso di comorbidità. Tuttavia, circa un terzo dei pazienti ha una pressione arteriosa elevata al momento degli episodi dolorosi^[3,31,52].

■ Esami complementari

Le indagini complementari realizzate al momento di un sospetto di SVCR hanno un triplice obiettivo: confermare la diagnosi dimostrando l'aspetto di vasocostrizione segmentaria e diffusa, escludere le diagnosi differenziali e determinare l'estensione delle lesioni.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3049324>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3049324>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)