

ΦΛΟΙΪΚΗ ΥΠΑΡΑΧΝΟΕΙΔΗΣ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑ ΣΥΝΕΠΕΙΑ ΠΡΩΤΟΠΑΘΟΥΣ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ ΑΝΑΣΤΡΕΨΙΜΟΥ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΟΥ ΑΓΓΕΙΟΣΠΑΣΜΟΥ: ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ ΚΑΙ ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΚΗ ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ

Χ. Μπακίρτζης, Ι. Κουτρούλου, Θ. Καραπαναγιωτίδης, Ι. Νικολαΐδης, Δ. Καρακώστας
B' Νευρολογική Κλινική Α.Π.Θ., Π.Γ.Ν.Θ. ΑΧΕΠΑ, Θεσσαλονίκη

Περίληψη

Το σύνδρομο του αναστρέψιμου εγκεφαλικού αγγειόσπασμου (ΣΑΕΑ) αποτελεί αιτία φλοιϊκής υπαραχνοειδούς αιμορραγίας (ΦΥΑ) που συχνά υποδιαγνώσκεται. Χαρακτηρίζεται από αναστρέψιμο τμηματικό πολυεστιακό αγγειόσπασμο των εγκεφαλικών αρτηριών, με ή χωρίς νευρολογική σημειολογία, και ενίοτε συνυπάρχει με το σύνδρομο της οπίσθιας αναστρέψιμης εγκεφαλοπάθειας (ΣΟΑΕ). Έχει καλή πρόγνωση, αλλήλα για την αναγνώρισή του απαιτείται να αποκλειστούν άλλες δυνητικά επικίνδυνες αιτίες ΦΥΑ. Παρουσιάζουμε γυναίκα 61 ετών που προσήλθε στα επείγοντα με αιματώδεις μεταναστευτικού χαρακτήρα στο δεξιό ήμισυ του σώματος. Από τον απεικονιστικό έλεγχο προέκυψε ΦΥΑ στην αριστερά κεντρική αύλακα, η οποία αρχικά αποδόθηκε σε αμυλοειδική αγγειοπάθεια. Σε επανέλεγχο έναν και τέσσερις μήνες αργότερα, διαπιστώθηκε ΦΥΑ και στο δεξιό ημισφαίριο, καθώς και αγγειογενές οίδημα ινιακού φλοιού και λευκής ουσίας άμφοτερόπλευρα. Η ασθενής παρέμεινε ασυμπτωματική και ο εκ νέου εκτεταμένος παρακλινικός έλεγχος ήταν χωρίς ευρήματα. Η νευροακτινολογική εικόνα αποκαταστάθηκε πλήρως εντός δέκα μηνών χωρίς να εντοπιστεί σαφής αιτιολογικός παράγοντας, θέτοντας τη διάγνωση του πρωτοπαθούς ΣΑΕΑ με συνοδό ΣΟΑΕ.

Λέξεις ευρετηρίου: Φλοιϊκή υπαραχνοειδής αιμορραγία, Σύνδρομο Αναστρέψιμου Εγκεφαλικού Αγγειόσπασμου, Σύνδρομο Οπίσθιας Αναστρέψιμης Εγκεφαλοπάθειας

CORTICAL SUBARACHNOID HEMORRHAGE DUE TO REVERSIBLE CEREBRAL VASOCONSTRICTION SYNDROME: REPORT OF A CASE AND LITERATURE REVIEW

C. Bakirtzis, I. Koutroulou, T. Karapanayiotides, I. Nikolaidis, D. Karacostas
B' Department of Neurology, Aristotle University of Thessaloniki, AHEPA University Hospital, Thessaloniki, Greece

Abstract

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) is an important but often under-recognized cause of cortical subarachnoid hemorrhage (cSAH), characterized by reversible, segmental, multifocal vasospasm of the cerebral arteries, with or without clinical signs. In a number of cases, it coexists with posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES). Its prognosis is excellent but other potentially dangerous underlying causes of cSAH should be excluded. We present a 61 year-old woman who was admitted due to migrant tingling sensations in the right half of the body. Brain CT demonstrated a cSAH in the left central sulcus and a diagnosis of amyloid angiopathy was presumed. Follow up MRI one and three months later, revealed a new cSAH in the right hemisphere and vasogenic edema of the occipital lobes. The patient remained asymptomatic and extensive investigations were inconclusive. The neuroimaging findings regressed completely within ten months and no causal factor was identified, thus setting the diagnosis of primary RCVS with concomitant PRES.

Key words: Cortical subarachnoid hemorrhage, Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome, Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome

Εισαγωγή

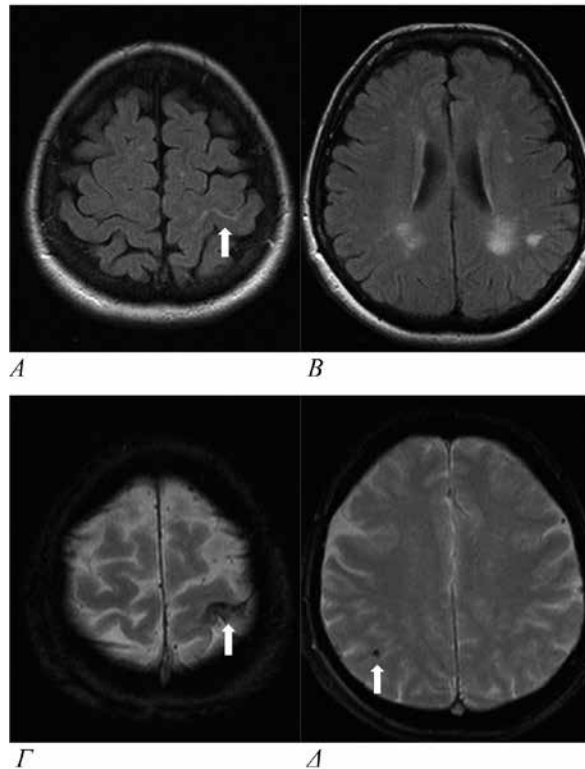
Το 15-20% των περιπτώσεων υπαραχνοειδούς αιμορραγίας είναι μη τραυματικής αιτιολογίας.¹ Ένα ποσοστό εξ'αυτών αποτελεί η φλοιοϊκή υπαραχνοειδής αιμορραγία (ΦΥΑ), που χαρακτηρίζεται από συλλογή αίματος σε μία ή περισσότερες γειτονικές φλοιοϊκές αύλακες.² Η απουσία αίματος στη βάση του κρανίου τη διαφοροποιεί από την ανευρυσματική ή μη ανευρυσματικής αιτιολογίας περιμεσεγκεφαλική υπαραχνοειδής αιμορραγία.³ Ένα από τα συνηθέστερα αίτια της ΦΥΑ αποτελεί το σύνδρομο του αναστρέψιμου εγκεφαλικού αγγειοσπασμού (ΣΑΕΑ, Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome-RCVS) που περιγράφηκε αρχικά ως σύνδρομο Call-Flemming.⁴ Ο ακριβής μηχανισμός του παραμένει άγνωστος και ως σύνδρομο παραμένει συχνά υποδιαγνωσμένο.⁵

Περιγράφουμε περιστατικό ΦΥΑ συνεπεία ΣΑΕΑ με σκοπό την αναφορά και υπενθύμιση ενός σπάνιου αλλά εξαιρετικά ενδιαφέροντος συνδρόμου που συνήθως έχει καλοήγη πορεία. Παράλληλα, αναλύουμε τη διαγνωστική προσέγγιση που στόχος της είναι ο αποκλεισμός δυνητικά επικίνδυνων αλλά αντιμετωπίσιμων αιτιών ΦΥΑ, με βάση πρόσφατα βιβλιογραφικά δεδομένα.

Παρουσίαση περιστατικού

Γυναίκα 61 ετών προσήλθε στα επείγοντα νευρολογικά ιατρεία του νοσοκομείου ΑΧΕΠΑ με αναφερόμενες αιμωδίες αιφνίδιας έναρξης, την ίδια ημέρα, κατά το περπάτημα. Οι αιμωδίες αρχικά παρουσιάζονταν στη περιοχή της δεξιάς ποδοκνημικής άρθρωσης και κατόπιν μετατοπίζονταν προς τα άνω, στην αρχή στο δεξιό ήμισυ του σώματος και κατόπιν στο δεξιό άνω άκρο. Από το ατομικό ιστορικό αναφέρθηκαν κεφαλαλγίες με ημικρανικούς χαρακτήρες από νεαρή ηλικία, άνευ αγωγής, αφαίρεση καλοήθους πολύποδα παχέος εντέρου προ διαιτίας, και διακοπή καπνίσματος προ τετραετίας ενώ δεν υπήρξε πρόσφατη κάκωση.

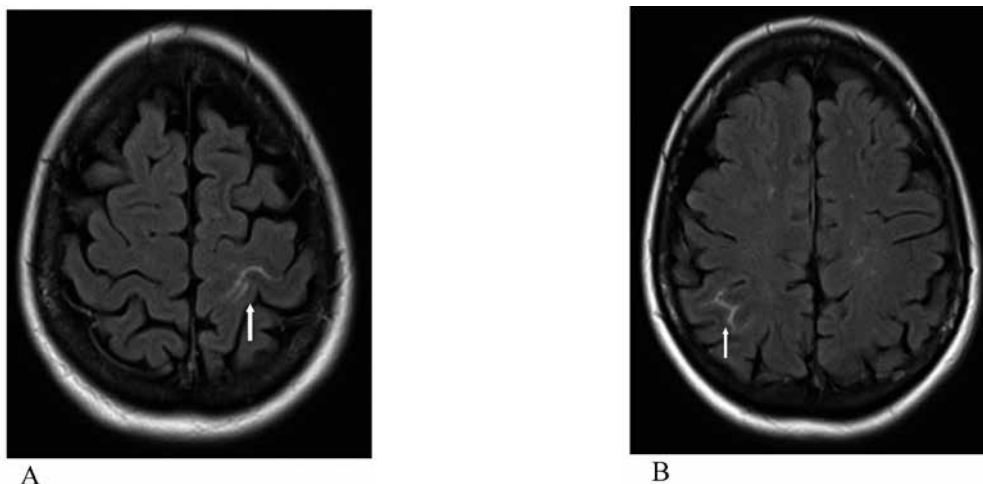
Κατά τη νευρολογική εξέταση η ασθενής δεν παρουσίαζε νευρολογική σημειολογία και τα ζωτικά της σημεία ήταν εντός των φυσιολογικών ορίων. Διενεργήθηκε αξονική τομογραφία, η οποία ανέδειξε παρουσία υπέρπυκνου υλικού στη περιοχή της αριστεράς κεντρικής αύλακας, συμβατή με ΦΥΑ. Στο ηλεκτροεγκεφαλογράφημα καταγράφηκε παροξυσμική ανωμαλία συχνότητας 7-8 κ/δ στη σύστοιχη κροταφική περιοχή. Από το βιοχημικό έλεγχο προέκυψε ήπια υπερλιπιδαιμία. Διενεργήθηκε MRI εγκεφάλου, όπου στις Flair και T2* ακολουθείς επιβεβαιώθηκε η προαναφερθείσα ΦΥΑ ενώ διαπιστώθηκε και μικρή σικτή περιοχή με χαμηλό MR σήμα οπισθοβρεγματικά δεξιά, ενδεικτική μικρής ενδοπαρεγχυματικής αιμορραγικής βλάβης. Πολλαπλές περιοχές ποικίλων διαστάσεων με αυξημένο MR σήμα στη λευκή ουσία, αποδόθηκαν σε αρτηριοσκληρυντική λευκοεγκεφαλοπάθεια/μικροαγγειοπάθεια (Εικόνα 1). Η ασθενής παρέμεινε



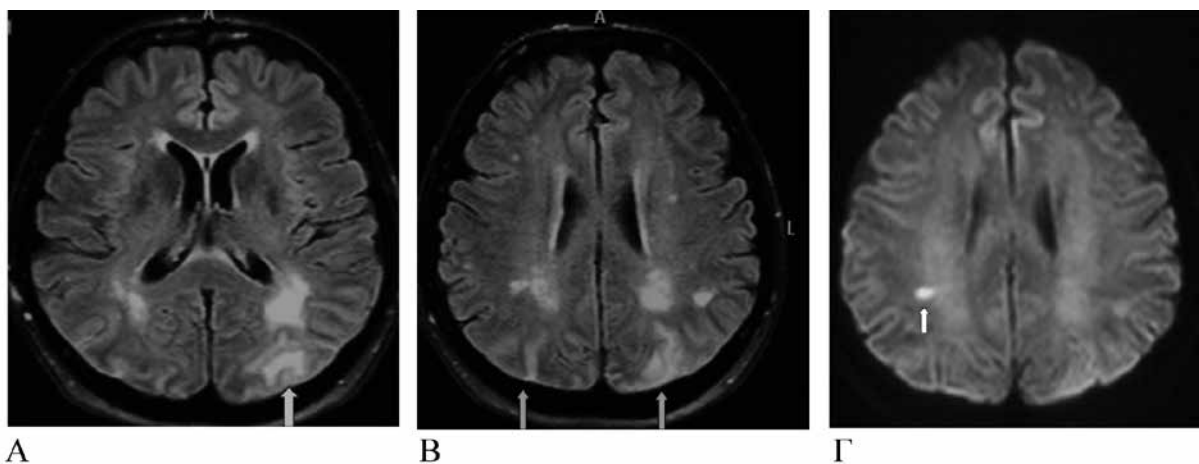
Εικόνα 1. MRI εγκεφάλου κατά την πρώτη προσέγγιση της ασθενούς. Η φλοιοϊκή υπαραχνοειδής αιμορραγία όπως αποδόθηκε στις FLAIR (A) και T2* (Γ) ακολουθείς. B: πολλαπλές περιοχές ποικίλων διαστάσεων με αυξημένο MR σήμα στη λευκή ουσία (Flair). Δ: η σικτή περιοχή ενδεικτική μικρής ενδοπαρεγχυματικής αιμορραγικής βλάβης (T2*).

ασυμπτωματική κατά τη διάρκεια της νοσηλείας της, το επεισόδιο αποδόθηκε σε απλή εστιακή αισθητική επιληπτική κρίση στα πλαίσια της ΦΥΑ και έλαβε αγωγή με φαινυτοΐνη. Ως προς την αιτία της ΦΥΑ, τέθηκε το ενδεχόμενο της αμυλοειδούς μικροαγγειοπάθειας.

Ένα μήνα μετά, σε προγραμματισμένο επανέλεγχο και ενώ η ασθενής ήταν ασυμπτωματική, η MRI εγκεφάλου, πέραν της γνωστής ΦΥΑ αριστερά, αποκάλυψε και νέα αιμορραγική εστία φλοιοϊκά δεξιά (Εικόνα 2). Δεδομένης της απουσίας κλινικού συνδρόμου, αποφασίστηκε η επανάληψη της MRI τρεις μήνες αργότερα, οπότε και παρατηρήθηκε επιδείνωση της ακτινολογικής εικόνας με αγγειογενές οίδημα του φλοιού και της λευκής ουσίας ινιακά αμφοτερόπλευρα, ενώ παρατηρήθηκαν και σικτά σημεία περιορισμού της διάχυσης εντός του οιδήματος (Εικόνα 3). Η ασθενής εισήχθη εκ νέου για επανέλεγχο. Η υπερηχογραφική εξέταση της καρδιάς και των αγγείων του τραχήλου ήταν φυσιολογική. Το διακράνιο ηπερηχογράφημα δεν κατέδειξε ευρήματα συμβατά με αγγειοσπασμο στα αγγεία της βάσης του κρανίου. Ανοσολογικοί, καρκινικοί δείκτες και ολοσωματική CT απέβησαν



Εικόνα 2. MRI εγκεφάλου 1 μήνα μετά την πρώτη προσέλευση. Παρατηρείται αύξηση του μεγέθους της φλοιϊκής υπαραχνοειδούς αιμορραγίας AP (A), ενώ παρατηρείται και νέα αιμορραγική βλάβη ΔΕ, (B).



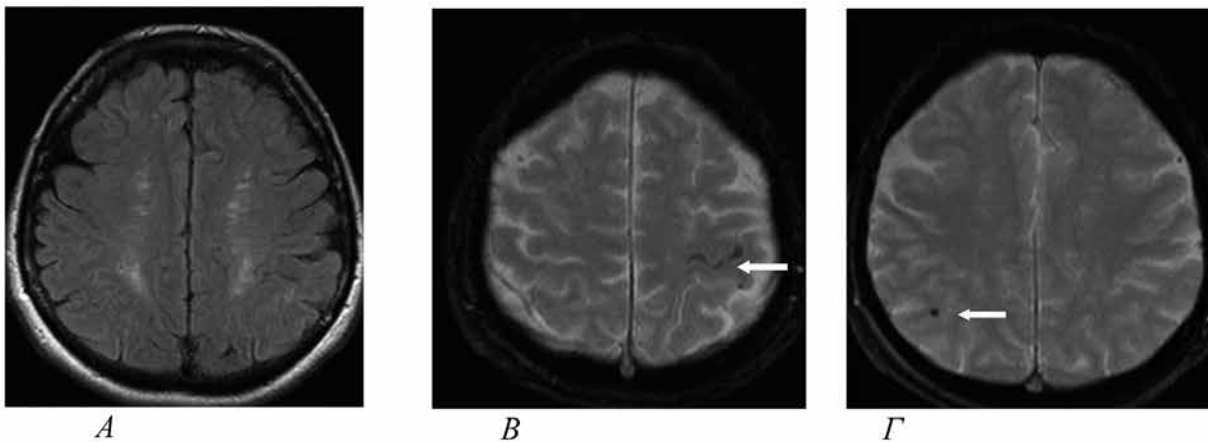
Εικόνα 3. MRI εγκεφάλου 4 μήνες μετά την πρώτη προσέλευση της ασθενούς. A, B: Παρατηρείται διάχυτη προσβολή του φλοιού και της λευκής ουσίας ινικά (flair). Γ: Περιορισμός της διάχυσης μέσα στο οίδημα (DWI).

αρνητικοί. Στο ENY οι τιμές κυττάρων, σακχάρου και λευκώματος ήταν φυσιολογικές, ενώ δεν ανιχνεύθηκαν ιοί. Η ασθενής παρέμενε ασυμπτωματική και τελικά διενεργήθηκε ενδαρτηριακή αγγειογραφία εγκεφάλου έξι μήνες μετά την αρχική νοσηλεία, η οποία δεν παρουσίασε παθολογικά ευρήματα.

Τελικά, σε MRI επανέλεγκο δέκα μήνες μετά την εισβολή, διαπιστώθηκε πλήρης υποχώρηση του αγγειογενούς οιδήματος του οπισθίου φλοιού και της λευκής ουσίας χωρίς νέες αιμορραγικές εστίες (Εικόνα 4). Τα απεικονιστικά ευρήματα αποδόθηκαν σε πρωτοπαθές ΣΑΕΑ με συνοδό σύνδρομο οπίσθιας αναστρέψιμης εγκεφαλοπάθειας (ΣΟΑΕ). Έκτοτε, η ασθενής συνεχίζει να είναι ασυμπτωματική και σε εξαιρετική γενική και νευρολογική κατάσταση.

Συζήτηση

Παρ' όλο που στη πλειοψηφία των περιπτώσεων υπαραχνοειδούς αιμορραγίας μη τραυματικής αιτιολογίας το αίτιο είναι η ρήξη σακκοειδούς ανευρύσματος, δεν ισχύει το ίδιο για τις περιπτώσεις ΦΥΑ καθώς η εντόπιση ανευρυσμάτων είναι συχνότερη στον κύκλο του Willis.⁶ Αντίθετα, αίτια ΦΥΑ κατά σειρά συχνότητας αποτελούν: η αμυλοειδική μικροαγγειοπάθεια, το ΣΑΕΑ, οι αγγειακές δυσπλασίες, η θρόμβωση των φλεβωδών κόλπων και η αγγειίτιδα του ΚΝΣ. Σπανιότερα, παρατηρείται σε ενδοκαρδίτιδα, διαταραχές του ηπκτικού μηχανισμού, εγκεφαλικά αποστήματα και όγκους του ΚΝΣ⁷ (Πίνακας 1). Η συχνότερη αιτία σε ασθενείς κάτω των 60 ετών είναι το ΣΑΕΑ, ενώ σε μεγαλύτερους ασθενείς η αμυλοειδική μικροαγγειοπάθεια.



Εικόνα 4. MRI εγκεφάλου 10 μήνες μετά την πρώτη προσέλευση. Δεν παρατηρούνται νέες αιμορραγικές εστίες, ενώ το αγγειογενές οίδημα του οπισθίου φλοιού και της λευκής ουσίας παρουσιάζει σημαντική υποχώρηση. Επανελέγχεται η αρχική φλοιοϊκή αιμορραγία AP (B) και γνωστή σιτική αιμορραγική βλάβη ΔΕ (Γ).

Πίνακας 1.

ΑΙΤΙΑ ΦΛΟΙΪΚΗΣ ΜΗ ΤΡΑΥΜΑΤΙΚΗΣ ΥΠΑΡΑΧΝΟΕΙΔΟΥΣ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑΣ (Cuvinciuc et al, J Neuroradiol 2010)
• Αμυλοειδική αγγειοπάθεια
• Σύνδρομο αναστρέψιμου αγγειόσπασμου
• Αγγειακές δυσπλασίες (σπραγγώδη αγγείωματα, αρτηριοφλεβικές δυσπλασίες)
• Θρόμβωση φλεβωδών κόλπων
• Αγγειίτις ΚΝΣ (πρωτοπαθής, δευτεροπαθής)
• Ενδοκαρδίτις
• Διαταραχές πηκτικού μηχανισμού
• Εγκεφαλικό απόστημα και όγκοι ΚΝΣ

γαιοπάθεια.¹ Στην καθημέρα κλινική πράξη, η ΦΥΑ συχνά διαγιγνώσκεται με CT εγκεφάλου χωρίς έγχυση σκιαγραφικής ουσίας, όμως η ευαισθησία της εξέτασης φθίνει σε μικρές αιμορραγίες. Η MRI εγκεφάλου είναι πιο ευαίσθητη στην ανίχνευση μικρής φλοιοϊκής αιμορραγίας. Ειδικότερα, η FLAIR ακολουθία παρουσιάζει 100% ευαισθησία ανίχνευσης μικρού βαθμού υπαραχνοειδούς αιμορραγίας⁸. Η gradient-echo (T2*) ακολουθία είναι ευαίσθητη στην ανίχνευση αιμορραγικής φύσεως βλαβών στις αύλακες και αποτελεί χρήσιμο διαφοροδιαγνωστικό εργαλείο έναντι άλλων αιτιών υπέρπυκνης εμφάνισης του φλοιού όπως η μηνιγγική καρκινωμάτωση.⁹

Η αμυλοειδική αγγειοπάθεια οφείλεται σε εναπόθεση β-αμυλοειδούς (Αβ) στις μικρές και μεσαίου μεγέθους αρτηρίες και στα αρτηριόλια του εγκεφαλικού φλοιού και των λευκομυελίνων.¹⁰ Συχνή εκδήλωσή της μπορεί να αποτελούν στερεότυπα παροδικά αισθητικά συμπτώματα (amyloid spells), όπως οι παραισθησίες που περιέγραφε η ασθενής μας, τα οποία ενίοτε

σχετίζονται με ΦΥΑ.¹¹ Η αρχική MRI εγκεφάλου της ασθενούς παρουσίασε ευρήματα που θα μπορούσαν να αποδοθούν σε αμυλοειδική αγγειοπάθεια καθώς, εκτός από τη ΦΥΑ, παρατηρήθηκε λευκοαραίωση όπως και μια σιτική εστία συμβατή με αμυλοειδική ενδοπαρεγχυματική μικροαιμορραγία.

Το ΣΑΕΑ, στη συνήθη εκδήλωσή του, περιλαμβάνει κεφαλαλγία με ή χωρίς νευρολογική σημειολογία, ή επιληπτικές κρίσεις με αναστρέψιμο τμηματικό πολυεστιακό αγγειόσπασμο των εγκεφαλικών αρτηριών.¹² Τα διαγνωστικά του κριτήρια παρουσιάζονται στον Πίνακα 2. Το ΣΑΕΑ μπορεί να είναι πρωτοπαθές ή δευτεροπαθές με συχνότερη αιτία την κύηση και τα συμπαθητικομιμητικά φάρμακα¹³ (Πίνακας 3). Ο ακριβής μηχανισμός εμφάνισης του συνδρόμου δεν είναι σαφώς προσδιορισμένος, αλλά θεωρείται ότι η υπερδραστηριότητα του συμπαθητικού και η δυσλειτουργία του ενδοθηλίου οδηγούν σε απορρύθμιση του μυϊκού τόνου των εγκεφαλικών αγγείων.¹⁴ Πρώιμες επιπλοκές αποτελούν οι ενδοεγκεφαλικές αιμορρα-

Πίνακας 2.

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ ΑΝΑΣΤΡΕΨΙΜΟΥ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΟΥ ΑΓΓΕΙΟΣΠΑΣΜΟΥ (Calabrese et al, Ann Intern Med 2007)
• Αγγειογραφία με πολυεστιακό τμηματικό αρτηριακό αγγειόσπασμο
• Καμμία ένδειξη ανευρυσματικής υπαραχνοειδούς αιμορραγίας
• Φυσιολογική σύσταση ΕΝΥ
• Δυνατοί, οξείς πονοκέφαλοι με ή χωρίς νευρολογική σημειολογία
• Αναστρεψιμότητα των αγγειογραφικών ευρημάτων εντός 12 εβδομάδων

Πίνακας 3.

ΑΙΤΙΑ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ ΑΝΑΣΤΡΕΨΙΜΟΥ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΟΥ ΑΓΓΕΙΟΣΠΑΣΜΟΥ (Bousser MG et al, 2001)
• Πρωτοπαθής
• Δευτεροπαθής
- Εγκυμοσύνη, εκλαμψία, προεκλαμψία
- Συμπαθητικομιμητικά (επινεφρίνη, αποσυμφορητικά ρινός)
- SSRI's
- Τρυπτάνες
- Επιθέματα νικοτίνης, αλκοολισμός, ginseng
- Κοκαΐνη, LSD, κάνναβη, ecstasy
- Ανοσοκατασταλτικά (tacrolimus, κυκλοφωσφαμίδη)
- Ερυθροποιητίνη, μετάγγιση ερυθρών
- Νεοπλασίες (φαιοχρωμοκυττωμα)
- Νευροχειρουργικές επεμβάσεις
- Υπερκαλιαιμία
- Πορφυρία

γίες, οι ΦΥΑ και οι επιληπτικές κρίσεις, ενώ μετά τη δεύτερη εβδομάδα μπορεί να εμφανιστούν ισχαιμικά έμφρακτα, παροδικά ισχαιμικά επεισόδια και ΣΟΑΕ.¹⁵

Συγκεκριμένα, το ΣΟΑΕ δεν αποτελεί σπάνια επιπλοκή του ΣΑΕΑ: σε ανάλυση 67 περιστατικών με ΣΑΕΑ, το 9% παρουσίασε και ΣΟΑΕ.¹⁴ Πρόκειται για ασύμμετρη, συνήθως αμφίπλευρη προσβολή της λευκής ουσίας αλλά και του φλοιού, με ακτινολογική εικόνα αγγειογενούς οιδήματος στις T2 και DWI ακολουθίες της MRI εγκεφάλου.¹⁶ Η συμπτωματολογία συνίσταται σε επιληπτικές κρίσεις, κεφαλαλγία, οπτικές διαταραχές, ευερεθιστότητα, αλλαγή προσωπικότητας και έκπτωση επιπέδου συνείδησης.¹⁷ Από τις υπάρχουσες θεωρίες, φαίνεται ότι επικρατεί εκείνη της δυσλειτουργίας του ενδοθηλίου, πιθανώς λόγω συστηματικής τοξικότητας. Σε συνθήκες αγγειοσπασμού και υποαιμάτωσης παρουσιάζεται υποξία και αυξημένη διαπερατότητα των αγγείων. Η διαδικασία μπορεί να επηρεάζεται και από μεταβολές στην αρτηριακή πίεση μέσω αυξημένου αυτορρυθμιστικού αγγειόσπασμου ως απάντηση στην υπέρταση.¹⁶ Η διάρκεια των απει-

κονιστικών ευρημάτων είναι συνήθως λίγες μέρες ή εβδομάδες.¹⁸

Η συνήθης αγγειογραφική εικόνα του ΣΑΕΑ χαρακτηρίζεται από διάχυτες, πολυεστιακές, τμηματικές στενώσεις των μεσαίων και μεγάλων αγγείων της πρόσθιας και οπίσθιας κυκλοφορίας και ενίοτε από διατεταμένα τμήματα αυτών (κομβολογιοειδείς αρτηρίες)¹⁹. Η διαδικασία του αγγειόσπασμου είναι δυναμική και επαναληπτική αγγειογραφία σε διάστημα λίγων ημερών μπορεί να δείξει ύφεση του αγγειόσπασμου σε μερικά αγγεία και πιθανόν εμφάνισή του σε άλλα. Στο 30 % των περιπτώσεων, η αγγειογραφία εντός της πρώτης εβδομάδος μπορεί να αποβεί φυσιολογική. Ο αγγειόσπασμος τυπικά προσβάλλει αρχικά τα περιφερικότερα αγγεία και στη συνέχεια κεντρικότερα τμήματά τους.²⁰ Από θεραπευτική άποψη χρησιμοποιούνται αποκλειστές διαύλων ασβεστίου όπως νιμοδιπίνη, νικαρδιπίνη και βεραπαμίλη, ή κορτικοστεροειδή, που όμως δεν φαίνεται να προστατεύουν πάντα τον ασθενή από ισχαιμικά συμβάντα. Η νιμοδιπίνη θεωρείται ότι μπορεί να μειώσει την ένταση του πονοκεφάλου

στο 64-83% των περιστατικών, καθώς όμως μπορεί να αυξήσει το κίνδυνο ισχαιμικών συμβαμάτων και δεδομένου ότι η κλινική πορεία του ΣΑΕΑ είναι συνήθως καλοήθης και αυτοπεριοριζόμενη, ενδεχομένως καλύτερη στρατηγική να αποτελεί η παρακολούθηση και η συμπτωματική αντιμετώπιση των ασθενών.²¹

Η διαφοροδιάγνωση μεταξύ ΣΑΕΑ και πρωτοπαθούς αγγειίτιδας ΚΝΣ συχνά είναι δύσκολη και βασίζεται στην κλινικοεργαστηριακή εξέταση του ΕΝΥ και στην αναστρεψιμότητα των αγγειογραφικών ευρημάτων (Πίνακας 4). Η γρήγορη αποκατάσταση των αγγειογραφικών ευρημάτων παραμένει το πιο σημαντικό διαφορογνωστικό στοιχείο ανάμεσα στις δύο οντότητες.²⁰

Το περιγραφόμενο περιστατικό εμφανίζει κάποια ιδιαίτερα χαρακτηριστικά: Πρώτον, η πλήρης απουσία κεφαλαλγίας κατά την εισβολή του συνδρόμου απαντάται εξαιρετικά σπάνια⁵. Δεύτερον, τεκμηριώθηκε σημαντική απεικονιστική επιδείνωση σε διάστημα τεσσάρων μηνών ενώ απουσίαζε οποιαδήποτε συμπτωματολογία ή κλινική σημειολογία. Επιπλέον, το αγγειογενές οίδημα συμβατό με ΣΟΑΕ αναπτύχθηκε αλλήλ και υποχώρησε καθυστερημένα (τουλάχιστον έναν και τέσσερις μήνες αντίστοιχα μετά την αρχική

ΦΥΑ) ενώ συνήθως εμφανίζεται πρώιμα και υποχωρεί εντός ενός μηνός από την κλινική έναρξη του ΣΑΕΑ⁵. Τρίτο και μείζον ζήτημα αποτελεί η απουσία αγγειογραφικής ή υπερηχογραφικής τεκμηρίωσης αγγειόσπασμου. Ο αγγειόσπασμος κατά το ΣΑΕΑ συμβαίνει σχετικά νωρίς, κορυφώνεται κατά μέσο όρο 16 ημέρες μετά την εισβολή, και λύεται εντός 12 εβδομάδων^{22,5}. Συνεπώς, η τεκμηρίωσή του σε πολύ πρώιμη ή όψιμη φάση του συνδρόμου μπορεί να είναι αδύνατη. Στην ασθενή μας, η διακρίνιος υπερηχογραφία διενεργήθηκε τουλάχιστον τέσσερις μήνες αργότερα, ενώ η ενδαρτηριακή αγγειογραφία τουλάχιστον έξι μήνες αργότερα από την εισβολή, καθιστώντας την πιθανότητα ανεύρεσης αγγειοσπασμού εξαιρετικά χαμηλή. Συμπερασματικά, το περιστατικό δεν πληροί αυστηρά τα διαγνωστικά κριτήρια του ΣΑΕΑ (Πίνακας 2). Εν τούτοις, ο συνδυασμός πολλαπλών ΦΥΑ με ΣΟΑΕ, απουσία οποιασδήποτε άλλης παθολογίας, υποδεικνύει την εξ' αποκλεισμού διάγνωση του πρωτοπαθούς ΣΑΕΑ. Η αρχική απόδοση της κλινικής εικόνας σε «αμυλοειδική αγγειοπάθεια» δεν υποστηρίζεται από: την εμφάνιση σε σύντομο χρονικό διάστημα από την πρώτη και δεύτερη ΦΥΑ, τη διαπίστωση

Πίνακας 4.

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΠΡΩΤΟΠΑΘΟΥΣ ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑΣ ΚΝΣ (ΠΑΚΝΣ) ΚΑΙ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ ΑΝΑΣΤΡΕΨΙΜΟΥ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΟΥ ΑΓΓΕΙΟΣΠΑΣΜΟΥ (ΣΑΕΑ) (Τροποποίηση από Mehdi A et al, Curr Pain Headache Rep 2014; Calabrese et al, Ann Intern Med 2007)		
	ΠΑΚΝΣ	ΣΑΕΑ
Κλινική εικόνα	Υποξεία έναρξη, κεφαλαλγία με ή χωρίς εστιακή σημειολογία	Οξεία, κεραυνοβόλος κεφαλαλγία με ή χωρίς νευρολογική σημειολογία
Κλινική πορεία	Χρόνια, υποτροπιάζουσα	Αποκατάσταση εντός μηνός, μονοφασική
Ευρήματα ΕΝΥ	Λεμφοκυττάρωση, αυξημένη πρωτεΐνη (80-90% των περιπτώσεων)	Φυσιολογικά
Συχνά απεικονιστικά ευρήματα	Ισχαιμικές, υψηλής έντασης T2/FLAIR βλάβες, σπανιότερα μικρές αιμορραγικές βλάβες Παθολογικά ευρήματα MRI στο 100% των περιπτώσεων	Ισχαιμία, αγγειογενές οίδημα, ΦΥΑ ή ενδοπαρεγχυματική αιμορραγία Φυσιολογικά ευρήματα MRI στο 20% των περιπτώσεων
Αγγειογραφικά ευρήματα	Φυσιολογικά στο 1/3 των περιπτώσεων. Μονήρεις ή πολλαπλές αρτηριακές αποφράξεις, συνήθως έκκεντρες στενώσεις/τοιχωματικές ανωμαλίες με ή χωρίς εκτασίες σε μία ή περισσότερες αρτηρίες. Αναστρεψιμότητα αμφίβολη	Πολυεστιακός, τμηματικός αγγειόσπασμος. Συνήθως διαδοχικές συγκεντρικές/ομαλές στενώσεις και εκτασίες (κομβολογιοειδής εμφάνιση). Αναστρεψιμότητα εντός μηνός.
Βιοψία	Συνήθως κοκκιωματώδης αγγειίτις	Φυσιολογική
Ανοσοκατασταλτική θεραπεία	Απαραίτητη	Χωρίς ένδειξη
Πρόγνωση	Βελτίωση με θεραπεία	Άριστη

αναστρέψιμου αγγειογενούς οιδήματος στις οπίσθιες περιοχές του εγκεφάλου και την απουσία συνύπαρξης εκτεταμένων παρεγχυματικών μικροαιμορραγικών ή/και ισχαιμικών βλαβών, όπως συνήθως συμβαίνει επί αμυλοειδικής αγγειοπάθειας.

Συμπέρασμα

Το ΣΑΕΑ αποτελεί συχνή αιτία ΦΥΑ, ιδίως σε νεώτερα άτομα. Η διάγνωσή του βασίζεται στην αναστρέψιμη αγγειογραφική εικόνα και στον αποκλεισμό άλλων αιτίων. Παρουσιάζει καλή πρόγνωση, εφόσον ο ασθενής παρακολουθείται τακτικά και προλαμβάνονται οι πιθανές επιπλοκές. Ο κλινικός ιατρός θα πρέπει να γνωρίζει και να αναγνωρίζει το ΣΑΕΑ, καθώς αν ανευρεθούν τα αίτιά του, επέρχεται πλήρης ή μερική ύφεση των συμπτωμάτων.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Khurram A, Kleinig T, Leyden J. Clinical associations and causes of convexity subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 2014;45:1151-3.
2. Beitzke M, Gatteringer T, Enzinger C, Wagner G, et al. Clinical Presentation, Etiology, and Long-Term Prognosis in Patients With Nontraumatic Convexal Subarachnoid Hemorrhage *Stroke* 2011;42:3055-3060.
3. Geraldes R, Sousa PR, Fonseca AC, Falcão F, et al. Nontraumatic convexity subarachnoid hemorrhage: different etiologies and outcomes. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2014;23:e23-30.
4. Call GK, Fleming MC, Sealfon S, Levine H, Kistler JP, Fisher CM. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988;19:1159-70.
5. Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Lancet Neurol* 2012;11:906-17.
6. Kumar S, Goddeau RP, Schlaug G, Alhazzani A, Searls DE, Caplan LR. Atraumatic convexal subarachnoid Hemorrhage. *Neurology* 2010;74:893-899.
7. Cuvinciuc V, Viguier A, Calviere L, Raposo N, Larrue V, Cognard C, et al. Isolated Acute Non-traumatic Cortical Subarachnoid Hemorrhage. *AJNR* 2010;31:1355-62.
8. Da Rocha AJ, da Silva CJ, Gama HP, et al. Fluid-attenuated inversion-recovery MR imaging in acute and subacute cerebral intraventricular hemorrhage. *J Comput Assist Tomogr* 2006;30:295-303.
9. Mangla R, Drumsta D, Alamst J, Mangla M, Potchen M. Cerebral convexity subarachnoid hemorrhage: various causes and role of diagnostic imaging. *Emerg Radiol* 2014. DOI 10.1007/s10140-014-1251-z.
10. Attems J, Jellinger K, Thal DR, et al. Review: sporadic cerebral amyloid angiopathy. *Neuropathol Appl Neurobiol* 2011;37:75-93.
11. Charidimou A, Gang Q, Werring D. Sporadic cerebral amyloid angiopathy revisited: recent insights into pathophysiology and clinical spectrum. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012;83:124-137.
12. Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, et al. Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med* 2007;146:34-44.
13. Tan LH, Flower O. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: An Important Cause of Acute Severe Headache. *Emerg Med Int* 2012;303152. doi: 10.1155/2012/303152.
14. Ducros A, Boukobza M, Porcher R, Sarov M, Valade D, Bousser MG. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007;130:3091-101.
15. Stary J, Wang BH, Moon SJ, Wang H. Dramatic Intracerebral Hemorrhagic Presentations of Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: Three Cases and a Literature Review. *Case Rep Neurol Med* 2014;782028. doi: 10.1155/2014/782028.
16. McKinney A, Short J, Truwit CL, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: Incidence of atypical regions of involvement and imaging findings. *Am J Roentgenol* 2007;189:904-12.
17. Rykken JB, McKinney A. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. *Semin Ultrasound CT-MRI* 2014;35:118-35.
18. Stevens C, Heran M. The many faces of posterior reversible encephalopathy syndrome. *The Br J Radiol* 2012;85:1566-75.
19. Bousser MG, Good J, Kittner SJ, Silberstein SD. Headache associated with vascular disorders. Wolff's headache and other head pain. New York, Oxford University Press;2001:pp. 349-92.
20. Mehdi A, Hajj-Ali RA. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: a comprehensive update. *Curr Pain Headache Rep.* 2014;18:443. doi: 10.1007/s11916-014-0443-2.
21. Montague E, Murphy C. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: an important cause of thunderclap headache. *Acute Med.* 2014;13:74-6.
22. Chen SP, Fuh JL, Wang SJ, et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010;67:648-56.