

Cefalea en trueno:

¿qué debemos buscar más allá de la hemorragia subaracnoidea?

Revisión de las distintas causas de
cefalea en trueno

Adriana Campmany¹, Roberto Correa¹, Nadia
Lorite, Nicolás Romero, Joan Perendreu, Fiona
Pallarés, Joan Luque, Albert Calvo.

Consorci Corporació Parc Taulí, Sabadell, Barcelona.

OBJETIVO DOCENTE



- Revisar las principales causas de cefalea en trueno.
- Describir sus hallazgos más característicos por neuroimagen (TC, RM y angiografía cerebral).
- Formular un diagnóstico diferencial de la cefalea en trueno a partir de las manifestaciones clínicas y de imagen.

CEFALEA EN TRUENO (CET)

- Afección caracterizada por dolor de cabeza intenso que alcanza su intensidad máxima en <1 minuto.
- A menudo referido por los pacientes como
 - “una explosión en la cabeza” o un “trueno”.
 - “el peor dolor de cabeza de mi vida”.
- La cefalea en trueno a menudo se asocia con la hemorragia subaracnoidea (HSA)
 - HSA es una de las enfermedades neurológicas más temidas por su elevada mortalidad y generación de dependencia con impacto económico superior al doble estimado para el ictus isquémico.
 - emergencia médica que requiere evaluación rápida.

Ante cefalea en trueno siempre descartar HSA

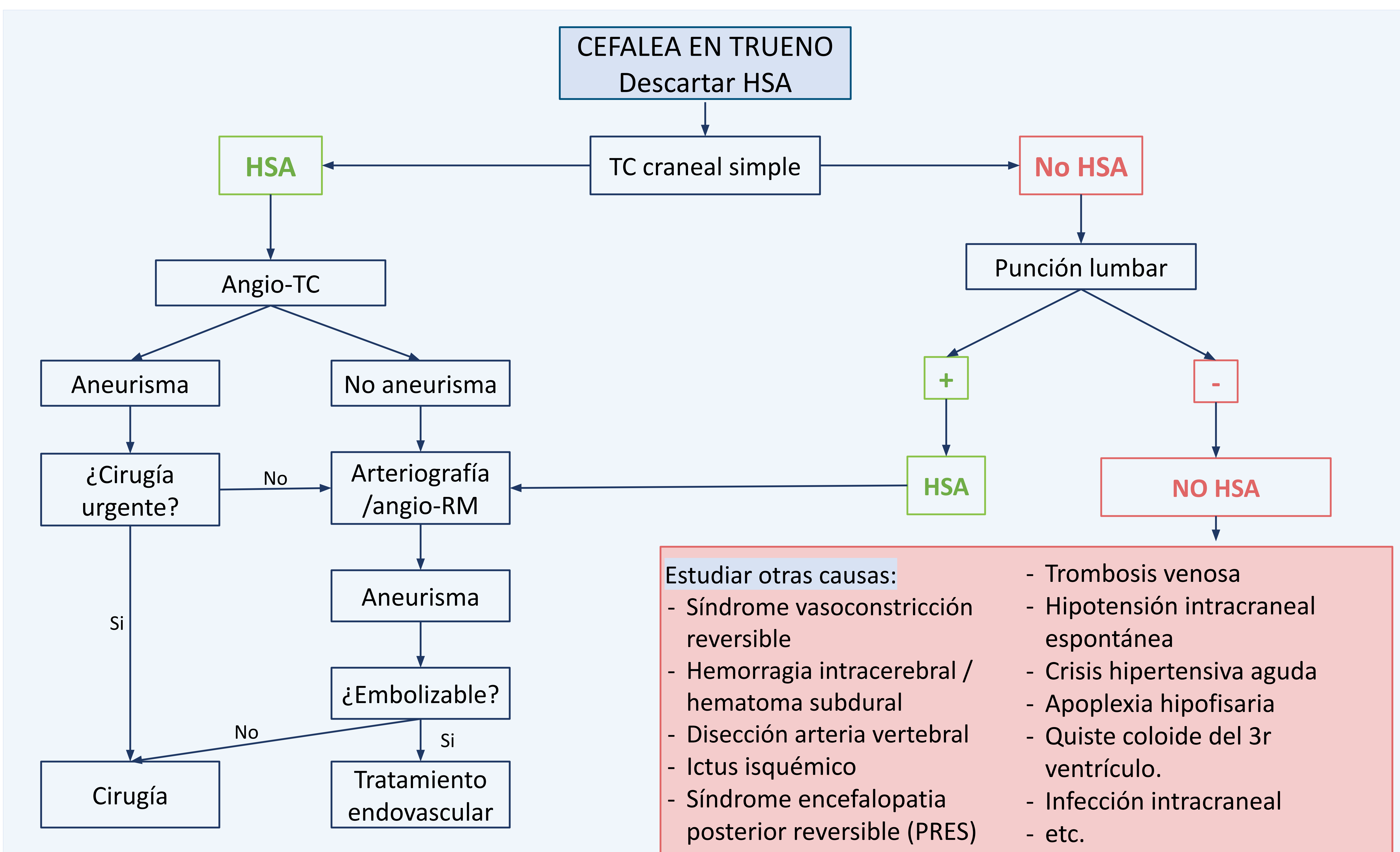


Fig. 1. Algoritmo del manejo diagnóstico ante paciente con clínica de cefalea en trueno con objetivo de descartar HSA aneurismática.

Fuente: Vivancos, J., Giló, F., Frutos, R., Maestre, J., et al. (2014). Guía de actuación clínica en la hemorragia subaracnoidea. Sistemática diagnóstica y tratamiento. *Neurología*, 29(6), 353-370.

ETIOLOGÍA DE LA CEFALEA EN TRUENO

1. Hemorragias intracraneales espontáneas no traumáticas

- **HSA aneurismática** → (+ frecuente)
- HSA perimesencefálica
- Hemorragia intraparenquimatosa
- Hematoma espontáneo retroclival

2. Anomalías vasculares

- **Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible**
→ (2ª más frecuente)
- Síndrome de encefalopatía posterior reversible
- Trombosis venosa cerebral
- Disección carotídea y vertebral
- Vasculitis del SNC

3. Edema o efecto de masa

- Infecciones intracraneales
- Tumores intracraneales (quiste coloidal)

4. Miscelánea

- Hipertensión intracraneal idiopática
- Hipotensión intracraneal espontánea
- Apoplejía hipofisaria

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA (HSA) ANEURISMÁTICA

- HSA en cisternas centrales supraselares con extensión periférica difusa → Es el patrón característico de las rupturas de aneurismas saculares.

Dilataciones redondeadas que se originan en la pared lateral de una arteria o a nivel de las bifurcaciones en las proximidades del polígono de Willis

- Angio-TC arterial → diagnosticar el posible foco de ruptura.
- Principales complicaciones de HSA
 - Resangrado (en las primeras 24h)
 - Hidrocefalia (trastorno en reabsorción del LCR)
 - Isquemia cerebral por vasoespasmo (reacción inflamatoria producida por la sangre en espacio subaracnoideo)

Escala Fisher modificada

| GRADO | HSA | HIV |
|-------|----------------|----------|
| 0 | Ausente | Ausente |
| 1 | Fina | Ausente |
| 2 | Fina o ausente | Presente |
| 3 | Gruesa | Ausente |
| 4 | Gruesa | Presente |

CASO CLÍNICO

Mujer de 61 años que presenta cefalea en trueno y pérdida de consciencia, siendo encontrada por sus vecinos.

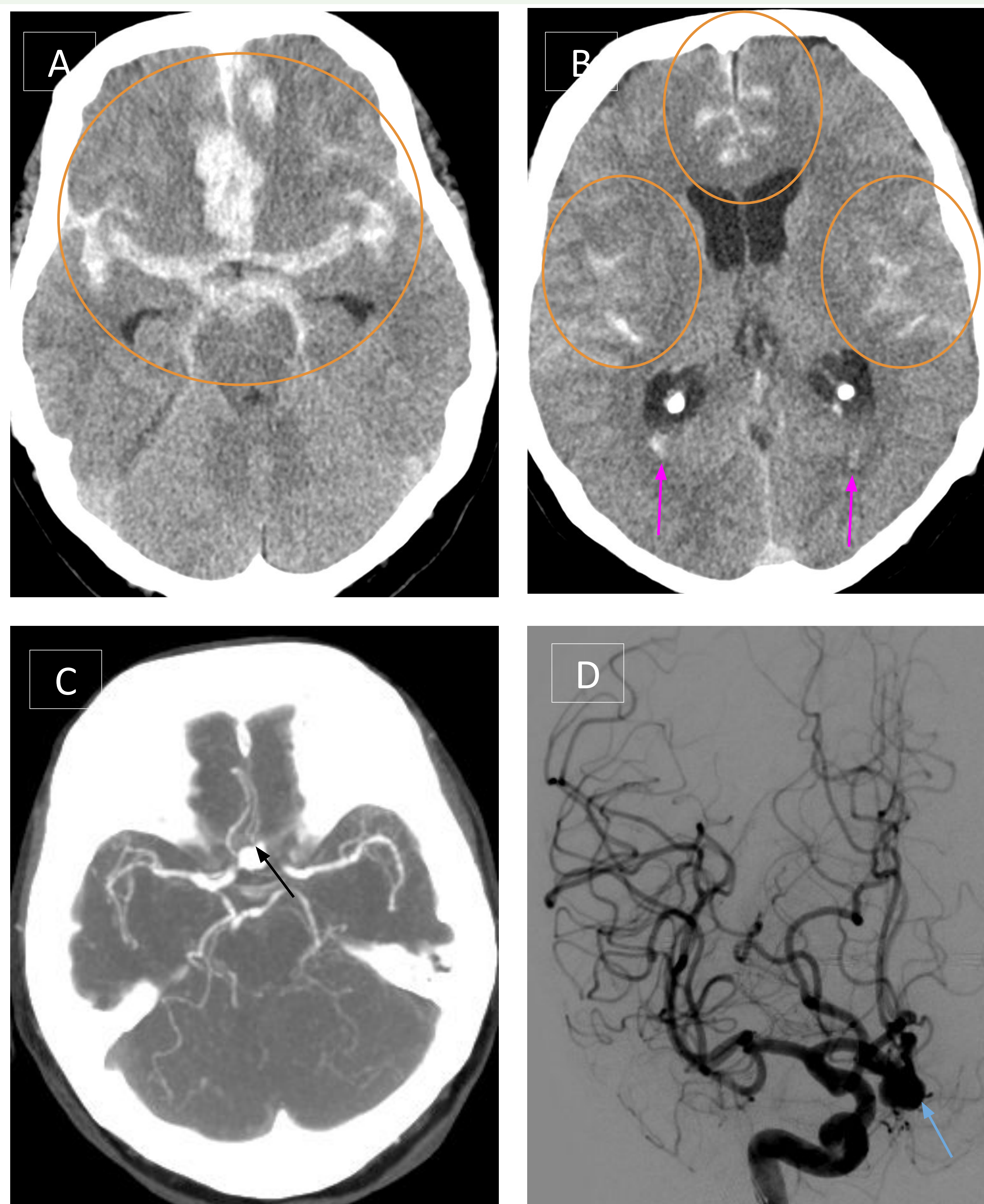


Fig 2. HSA aneurismática (Fisher IV) por rotura de aneurisma de la ACoA.

A) y B) cortes axiales de TC craneal simple que muestra HSA gruesa de predominio anterior (○) que afecta a cisternas perimesencefálicas, valles silvianos, surcos convexidad y contaminación intraventricular (→), siendo compatible con HSA Fisher IV.

C) Corte axial de angio-TC carotídeo en fase arterial con reconstrucciones MIP que muestra aneurisma en arteria comunicante anterior (AcoA), señalado con flecha.

D) Arteriografía de la circulación anterior derecha que muestra gran aneurisma sacular en ACoA (→)

Figura 2.

HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA CEREBRAL

- Acumulación aguda de sangre dentro del parénquima cerebral.
- Se presenta de manera similar a ACV isquémico con aparición de déficit neurológico (área cerebral involucrada) + disminución del nivel de consciencia
 - +cefalea
 - +vómitos o náuseas
 - +convulsiones

| Hemorragia intraparenquimatosa | |
|--|---|
| Localización profunda | Localización lobar (superficial) |
| Causa más frecuente → <u>hemorragia hipertensiva</u> | <ul style="list-style-type: none">- Lo más frecuente en <u>ancianos</u>: angiopatía amiloide- Lo más frecuente en <u>jóvenes</u>: malformación vascular- Excluir causas subyacentes: tumor primario, metástasis, etc. |

CASO CLÍNICO

Varón de 76 años hipertenso que acude por cefalea y alteración del habla (afasia), por lo que se realiza TC craneal, objetivando signos de hemorragia intraparenquimatosa lobar, compatible con hemorragia de origen hipertensivo.

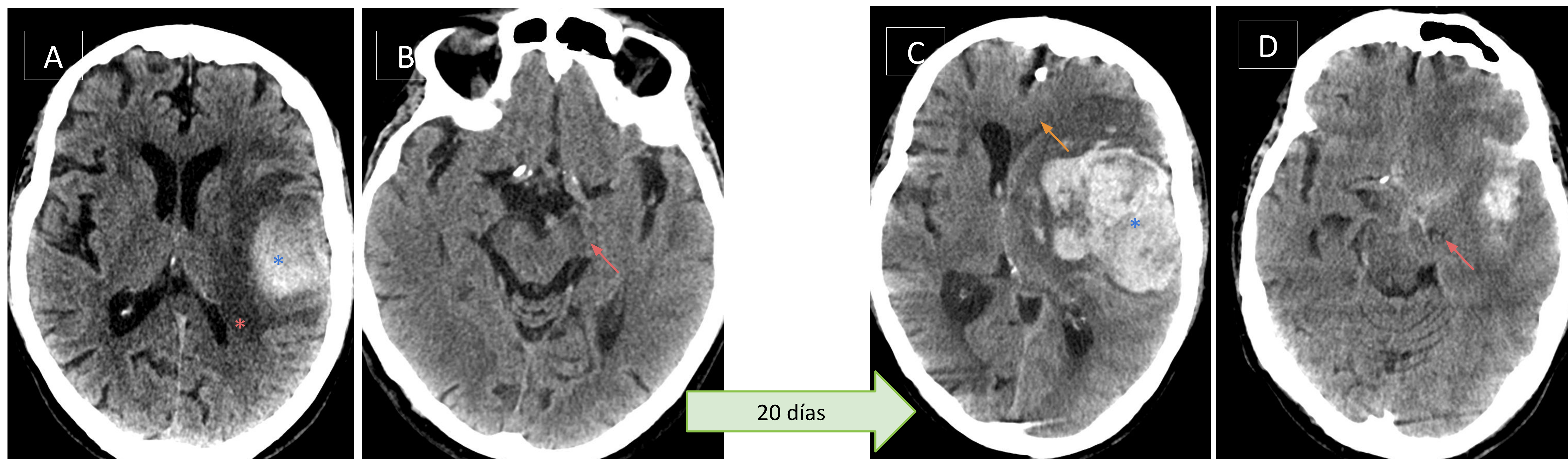


Figura 3

Figura 4

Fig 3 y 4. Hemorragia intraparenquimatosa izquierda que tiene una mala evolución con resangrado e importante efecto de masa con herniación subfalcial y uncal izquierdas.

Fig. 3: Cortes axiales de TC craneal simple que muestra (A) hematoma intraparenquimatoso agudo frontoparietotemporal izquierdo (*) con volumen de 23cc con edema vasogénico local (*) que ocasiona discreto efecto de masa sobre surcos adyacentes y cierta obliteración de la cisterna perimesencefálica ipsilateral (B) compatible con herniación uncal incipiente (→).

Fig. 4: TC craneal a los 20 días que muestra aumento del hematoma intraparenquimatoso de volumen de 125cc (C), con mayor efecto de masa con desviación de la línea media, colapso de los surcos corticales adyacentes y prácticamente colapso total del ventrículo lateral izquierdo. Signos de herniación subfalcial (→) y uncal (→) izquierdas, compatible con resangrado del hematoma.

SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN REVERSIBLE (SVCR)

Entidad clínica y radiológica caracterizada por:

- Cefalea en “trueno” recurrente
- Vasoconstricción segmentaria multifocal de las arterias cerebrales.
- Puede ir acompañada de déficits neurológicos.
- Alrededor del 50% de los casos, se identifica causa secundaria o desencadenante
Factores desencadenantes: puerperio, fármacos vasoactivos, tumores secretores de catecolaminas (feocromocitoma, carcinoide), inmunosupresores, transfusiones sanguíneas, procedimientos quirúrgico, TCE, reumatológico (LES), otros (hipercalcemia, porfiria, PTT, etc).



Más frecuente en mujeres de 20-50 años → Post-parto como factor desencadenante.

- Causa del SVCR no está completamente descrita → Desregulación control transitoria en control del tono de los vasos cerebrales → VC multifocal reversible

Terminología:

- Sdr. Call- Fleming
- Angiopatía post-parto
- Vasoespasmo migrañoso
- Arteritis/arteriopatía cerebral inducida por fármaco
- Pseudo-vasculitis del SNC
- Etc.



SVCR incluye todos estos nombres.

Criterios diagnósticos para SVCR:

- Cefalea aguda e intensa (cefalea en “trueno”) +/- déficits focales o convulsiones.
- Curso monofásico sin nuevos síntomas más allá del mes del inicio del cuadro.
- Vasoconstricción segmentaria de las arterias cerebrales evidenciada de forma indirecta (angio-RM, angio-TC) o directa (angiografía cerebral → gold standard).
- Sin evidencia de HSA aneurismática.
- LCR normal (proteíorraquia <100mg/dL, glóbulos blancos <15uL).
- Normalización completa o sustancial de las arterias, demostrada por seguimiento angiográfico directo o indirecto en 12 semanas del inicio.

Fuente: Adaptación de los criterios de la “Headache attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS)” y los criterios propuestos por Calabrese et al. en 2007 y por Ducros en 2012,11,12.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 63 años que presenta cefalea de inicio brusco que la despierta por la noche y la describe como la “peor de su vida”. Se realiza TC craneal simple que no muestra signos de HSA ni otras alteraciones intracraneales agudas. Al cabo de 9 días presenta afasia motora, episodios repetidos de cefalea intensa y 3 episodios de paresia de la EI de pocos minutos de duración, repitiendo TC craneal simple y realizando RM craneal, siendos normales. Finalmente se completa estudio con arteriografía cerebral.

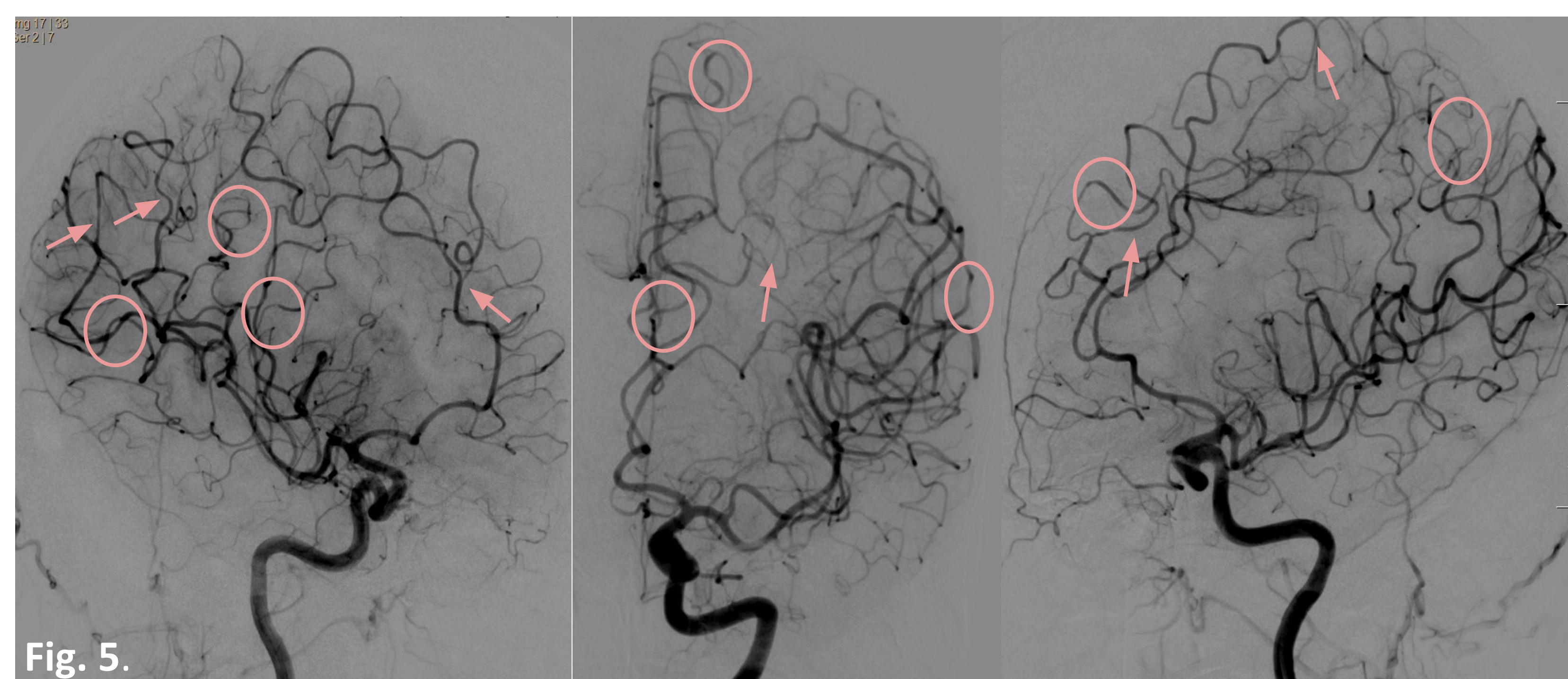
Fig. 5: Arteriografía cerebral que muestra estenosis segmentarias distales de mediano/pequeño calibre en territorios vasculares de la ACM y ACA de forma bilateral (→ y ○)



Ante TC y RM craneal normales en paciente con cefalea en trueno

Sospechar el síndrome de vasoconstricción reversible

Realizar angiografía (Gold Standard)



SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN REVERSIBLE (SVCR)

Hallazgos radiológicos del SVCR:

HEMORRAGIA

- HSA cortical en $\frac{1}{3}$ de los casos (leve) → **Fig. 6**.
- HSA difusa o perimesencefálica es poco frecuente.
- Hematoma parenquimatoso
 - + frecuente en mujeres con antecedentes de migraña
 - Lobar y único

EDEMA

- Edema reversible similar al del PRES en 38% de los casos.
- Puede aparecer a los pocos días del inicio de los síntomas.
- Se resuelve en menos de un mes (antes que la VC).

INFARTOS

- En el 39% de los casos, días después de una prueba de imagen normal.

VASOCONSTRICCIÓN ARTERIAL

Vasoconstricción segmentaria de la arteria carótida interna (ACI), basilar y ramas del polígono de Willis con aspecto “en collar de cuentas o salchichas” (fig. 7):

- Bilateral y difusa.
- Puede fluctuar → repetir angiografía a los pocos días puede mostrar nuevas zonas de estenosis y resolución de previas.

CASO CLÍNICO

Paciente de 43 años en tratamiento con antidepresivo (venlafaxina) que presenta cefalea brusca y vómitos sin antecedente traumático.

Fig. 6: TC craneal simple que muestra pequeña HSA focal cortical frontal izquierda (→).

Dados los antecedentes de la paciente, se amplía estudio angiográfico para descartar patología subyacente (SVCR).

Fig. 7: Angiografía cerebral que muestra múltiples estenosis moderadas y difusas a nivel de la circulación carotídea intracraneal bilateral, concretamente, a nivel de los segmento M2 de las ramas operculofrontales de ACM izquierdo, de la rama frontal anterior principal, que emerge del segmento M1 de ACM izquierdo, y segmento M4 de ramas precentrales de ACM derecha, y también del segmento supraoftálmico de carótida interna izquierdo.

Fig. 8: Angiografía cerebral de circulación carotídea a las que muestra resolución de los hallazgos previos a las 10 semanas confirmando así el SVCR.

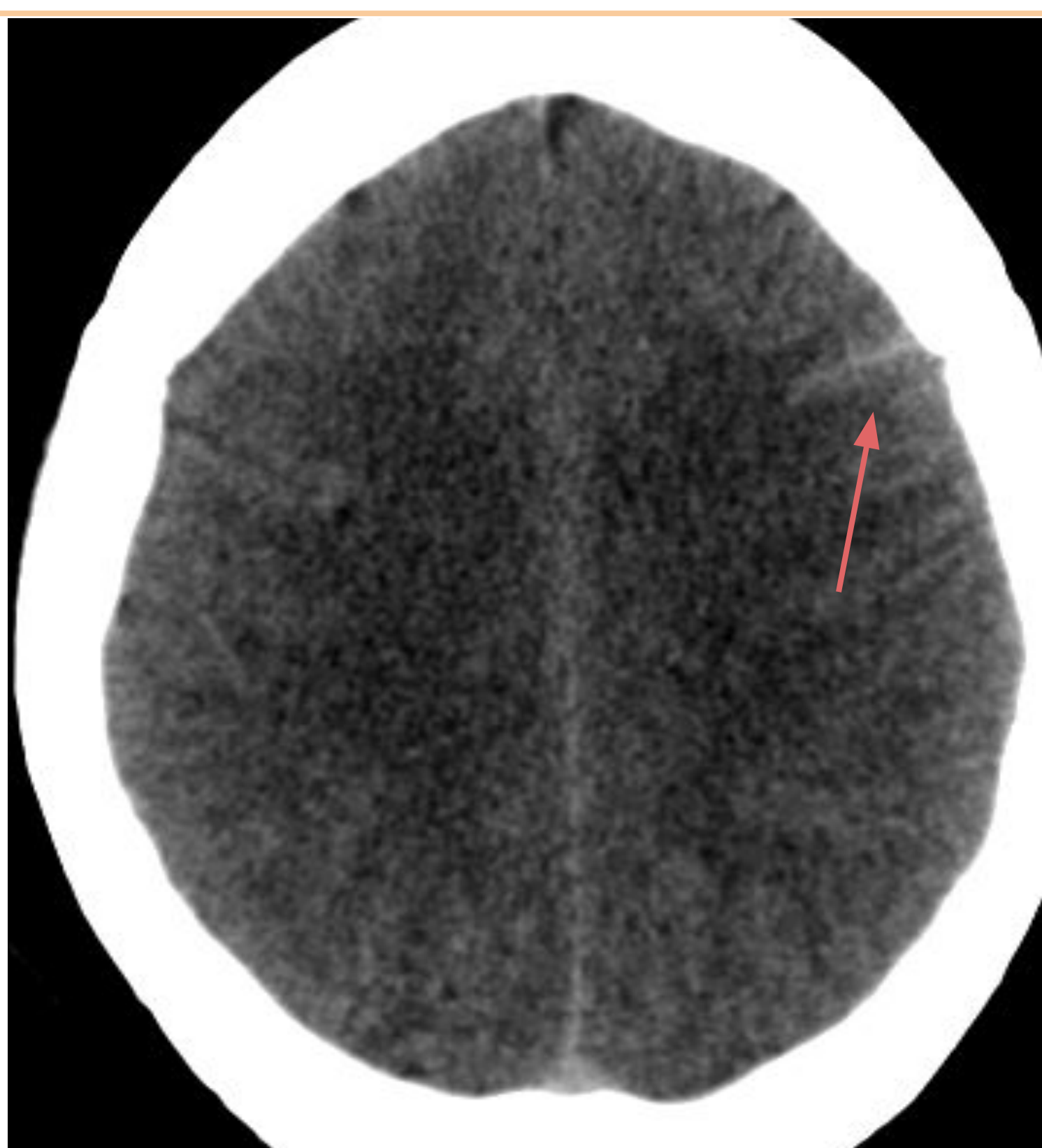


Fig 6.

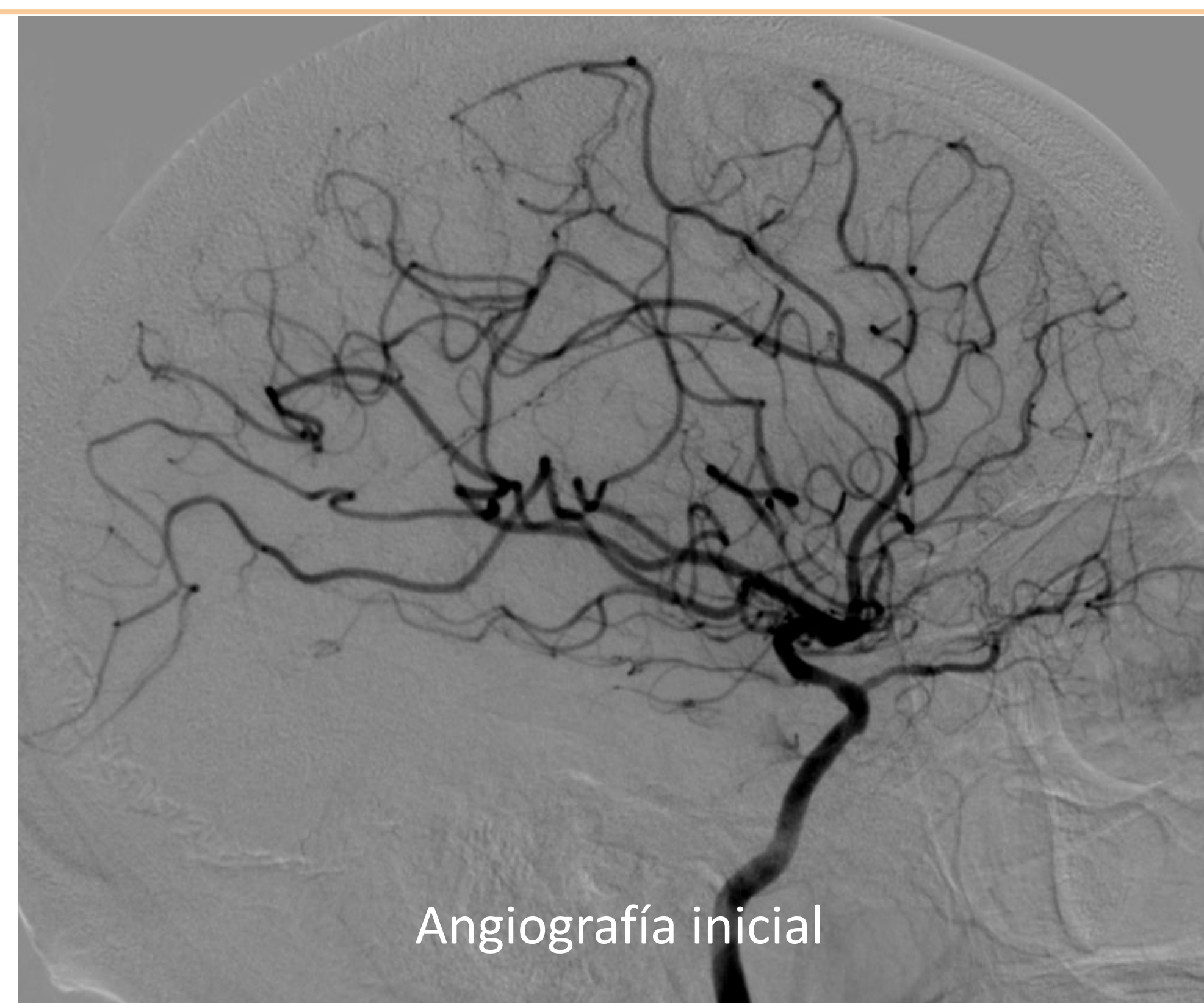


Fig 7.

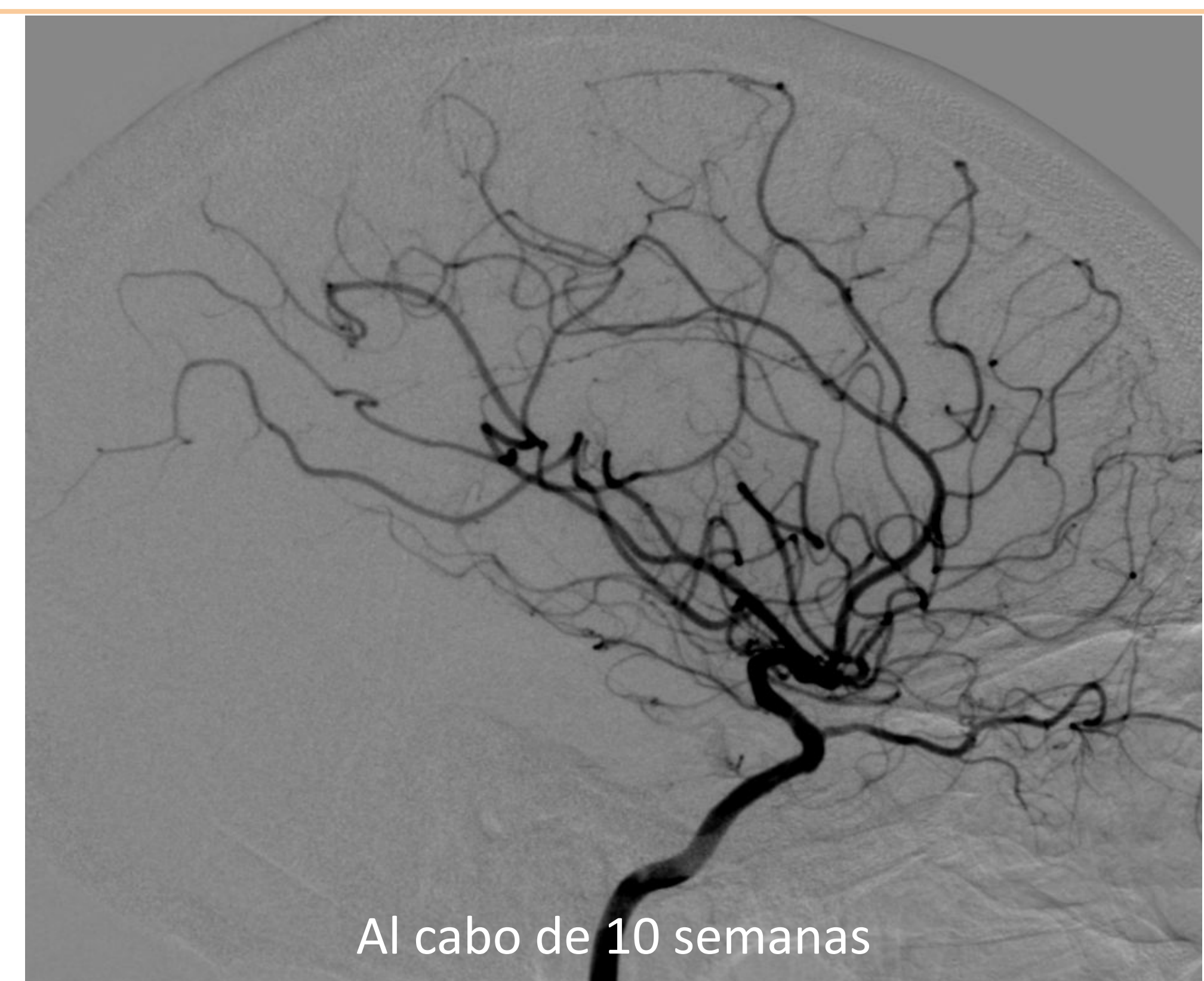
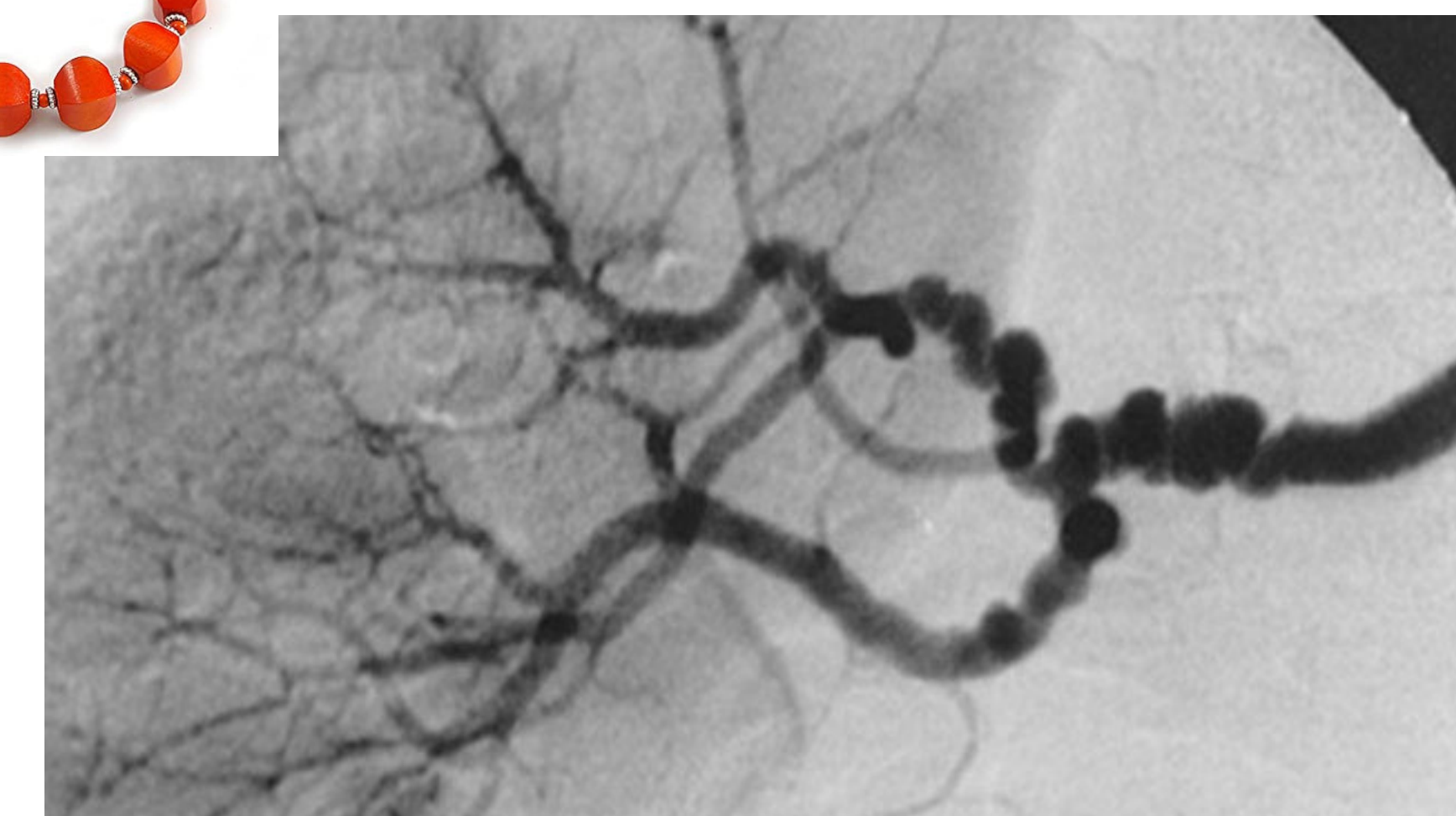


Fig 8.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA IMAGEN VASCULAR ANGIOGRÁFICA EN “COLLAR DE CUENTAS O SALCHICHAS”

Cuando se han obtenido imágenes vasculares, el diagnóstico diferencial se reduce a condiciones que pueden causar formación de “cuentas” arteriales intracraneales.

1. HSA con vasoespasmismo intracraneal
2. Angeítis primaria del sistema nervioso central (PACNS) - vasculitis SNC
3. Síndrome de vasoconstricción reversible (SVCR)
4. Disección arterial



HSA vasoespasmo-aneurismática

CASO CLÍNICO

Mujer de 68 años que presenta cefalea en trueno y disminución del nivel de consciencia post embolización de aneurisma de ACoA. Se le realiza TC craneal simple que muestra HSA Fisher IV (fig. 9) . Al cabo de 13 días presenta afasia súbita y hemiplejía derecha, realizándose arteriografía cerebral (fig. 10) que muestra vasoespasmismo de arterias cerebrales.

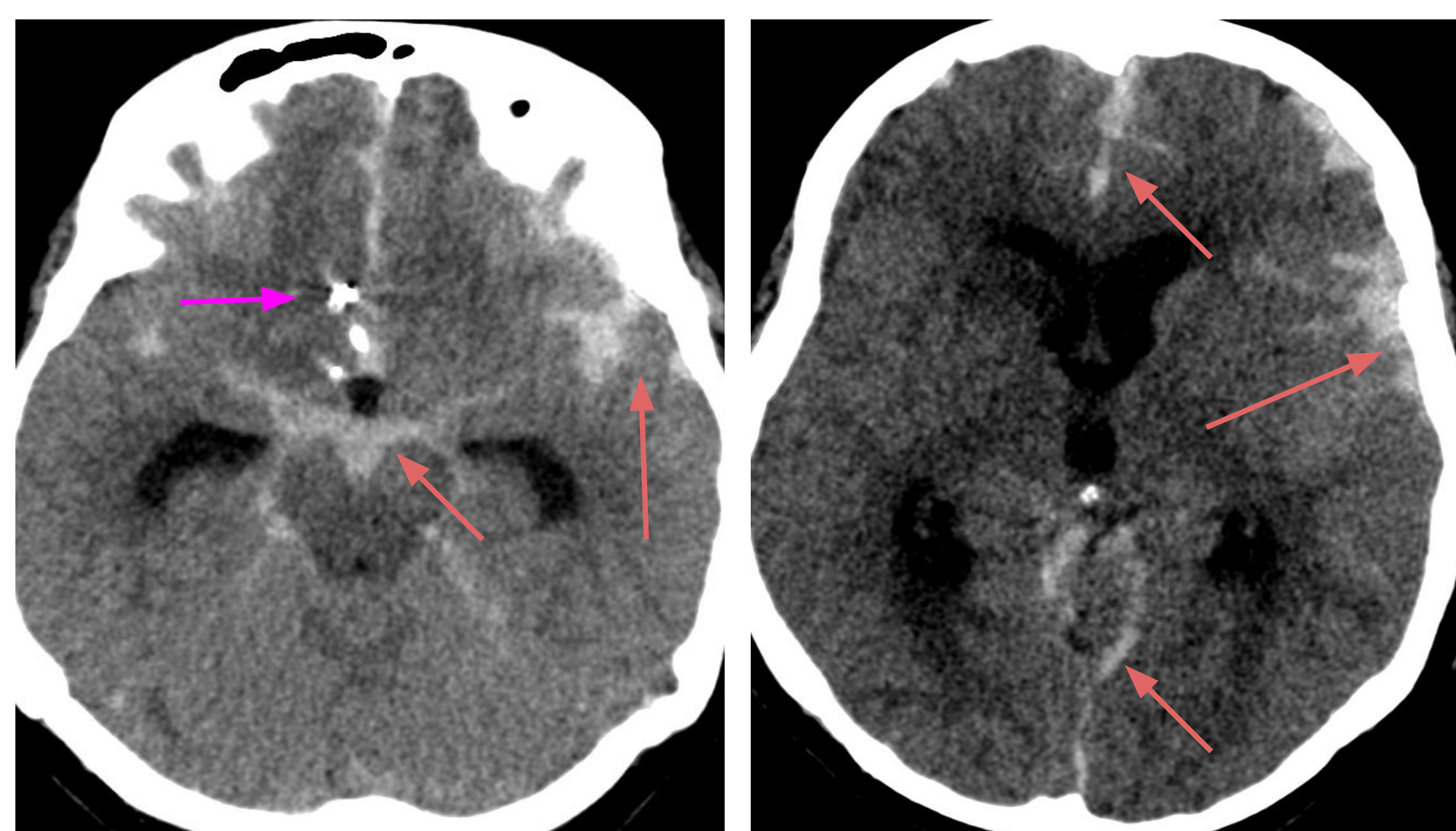


Fig. 9

Fig. 9: TC craneal simple que muestra contaminación hemática en surcos de la convexidad bilateral, cisternas basales y peritronculares y falcotentorial (→), y cambios postembolización de la ACoA (→). Se evidencia hidrocefalia con trasudación transependimaria de LCR, swelling e infarto isquémico gangliocapsular anterior derecho en territorio de arteria recurrente de Heubner.

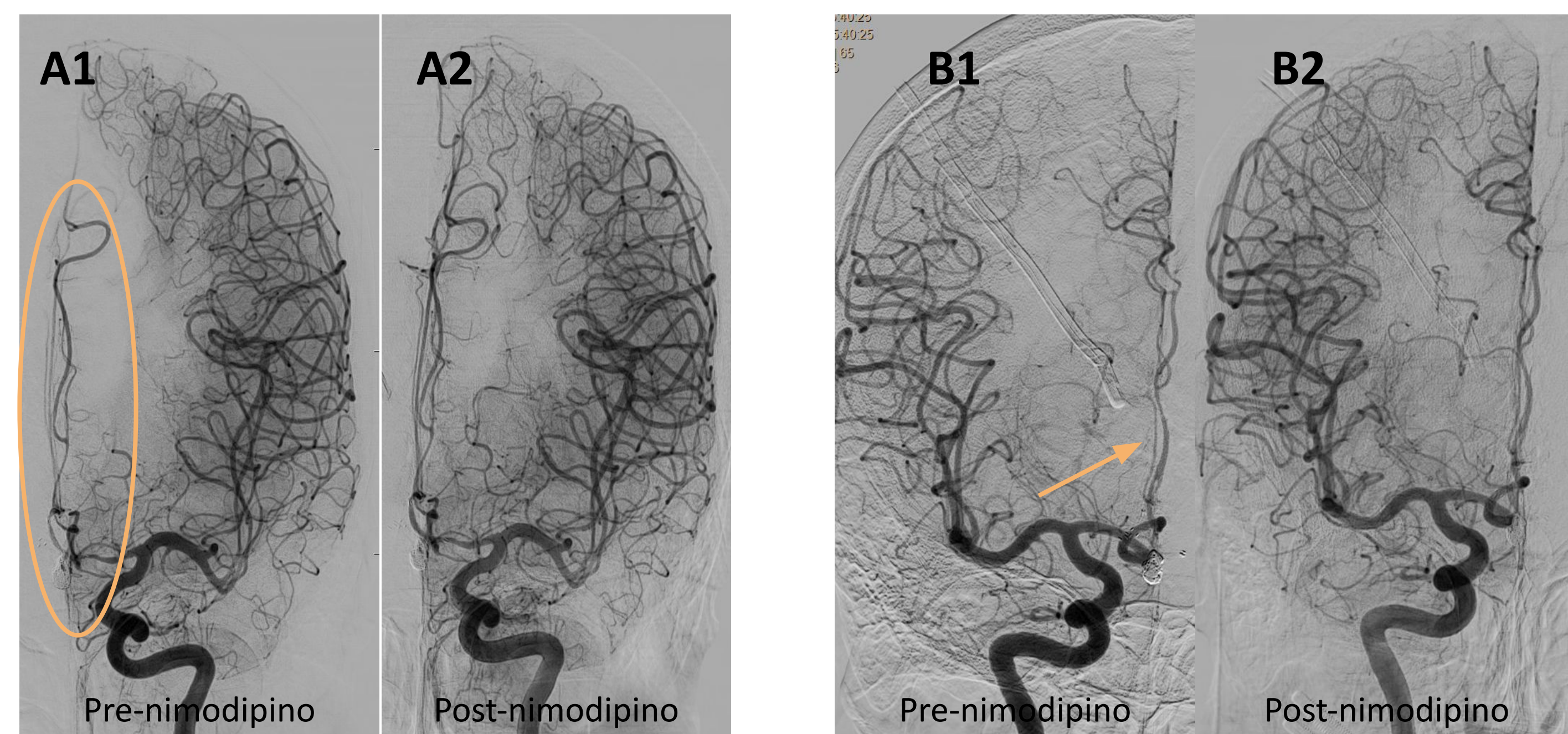


Fig. 10

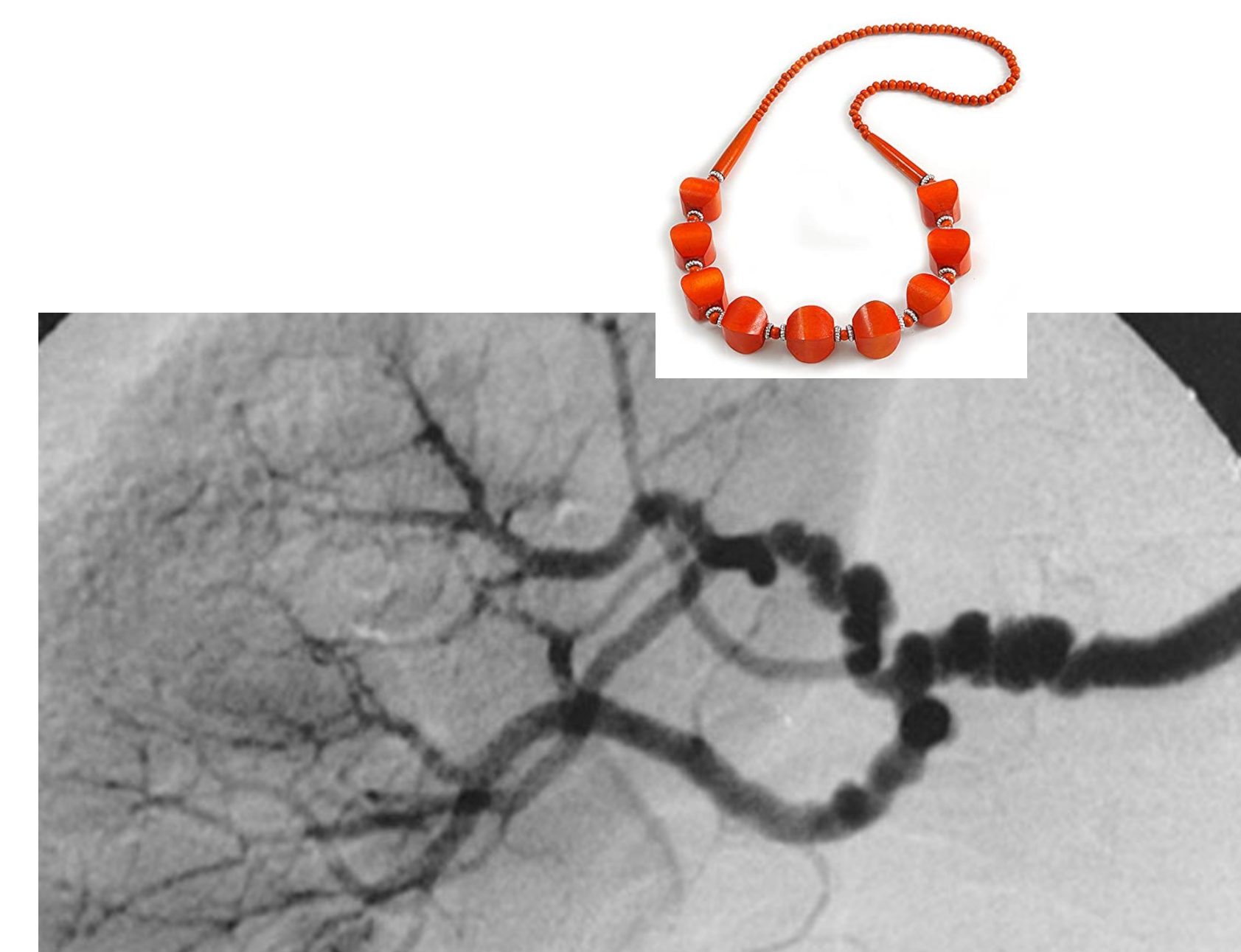
Fig. 10: Angiografía cerebral del territorio carotídeo izquierdo (A) y carotídeo derecho (B) que muestra vasoespasmismo severo de la ACA izquierda (○) y vasoespasmismo moderado de la ACA derecha (→), ambas con buena respuesta al nimodipino (A2 y B2).

| Síndrome vasoconstricción reversible (SVCR) | HSA vasoespasmo-aneurismática |
|--|--|
| Sin evidencia de aneurisma roto o malformación vascular | Lesión diana plausible identificada |
| Grado difuso y desproporcionado de vasoconstricción cerebral en relación con la cantidad de HSA | Gravedad del vasoespasmismo se correlaciona con la cantidad de hemorragia y es más pronunciada en la vecindad de la lesión |
| Aspecto en forma de “cuentas” de áreas alternas de vasoconstricción segmentaria que afecta preferentemente a las ramas cerebrales distales de segundo y tercer orden | Estrechamiento segmentario largo y suave de las arterias proximales en el polígono de Willis |
| Desarrollo de vasoconstricción en los primeros 4 a 5 días después del inicio de los síntomas, o persistencia pasadas las 3 semanas | Desarrollo de vasoespasmismo con un pico entre 4-14 días después de HSA. |

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA IMAGEN VASCULAR ANGIOGRÁFICA EN “COLLAR DE CUENTAS O SALSICHAS”

Cuando se han obtenido imágenes vasculares, el diagnóstico diferencial se reduce a condiciones que pueden causar formación de “cuentas” arteriales intracraneales.

1. HSA con vasoespasma intracraneal
2. Angeítis primaria del sistema nervioso central (PACNS) - vasculitis SNC
3. Síndrome de vasoconstricción reversible (SVCR)
4. Disección arterial



Vasculitis cerebral del sistema nervioso central (PACNS)

CASO CLÍNICO

Mujer de 59 años que presenta cefalea con episodios autolimitados de paresia de la mano derecha de 10min de duración + alteración lenguaje 10 min. Se le realiza TC craneal, siendo normal, por lo que se le realiza arteriografía cerebral, evidenciando un patrón vascular vasculítico.

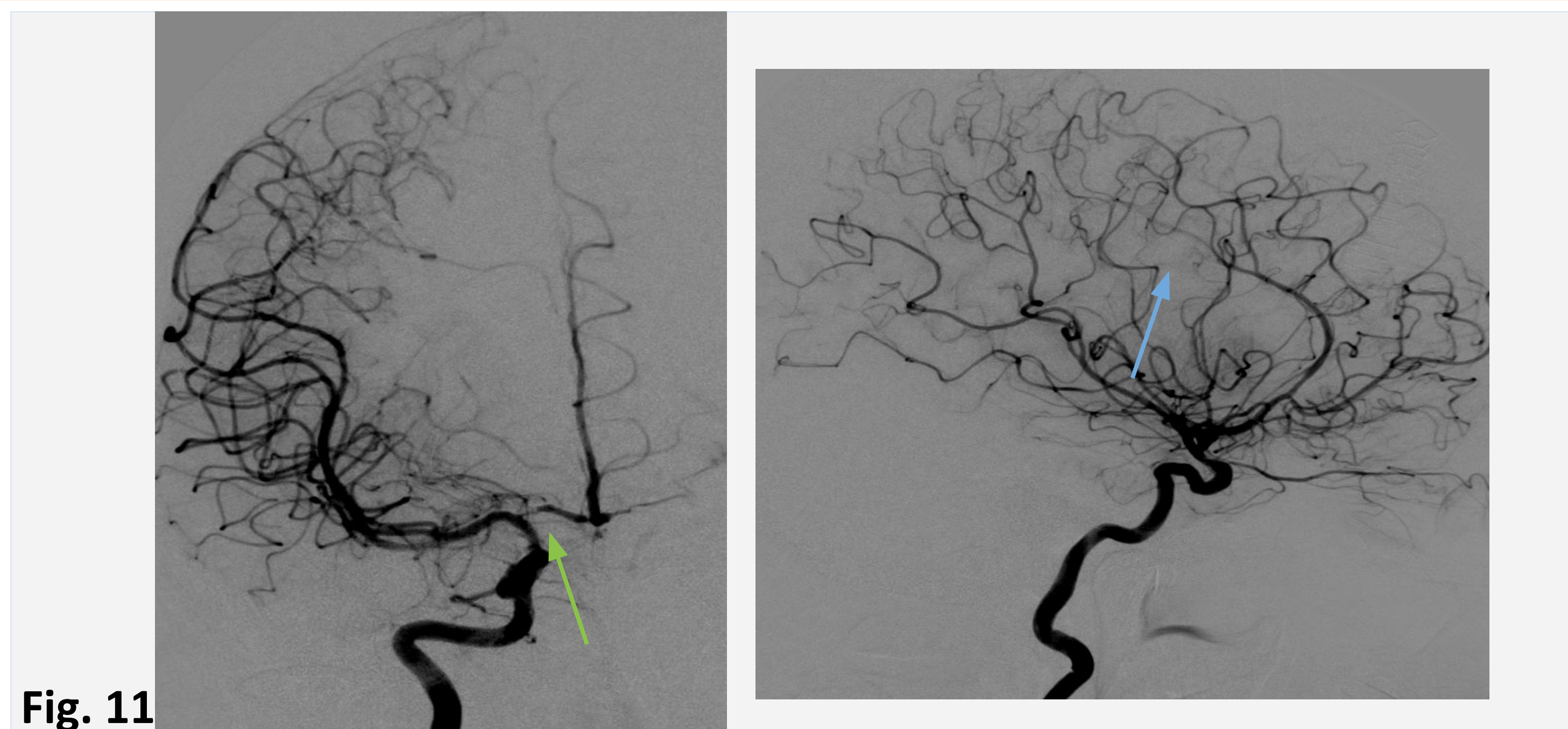


Fig. 11

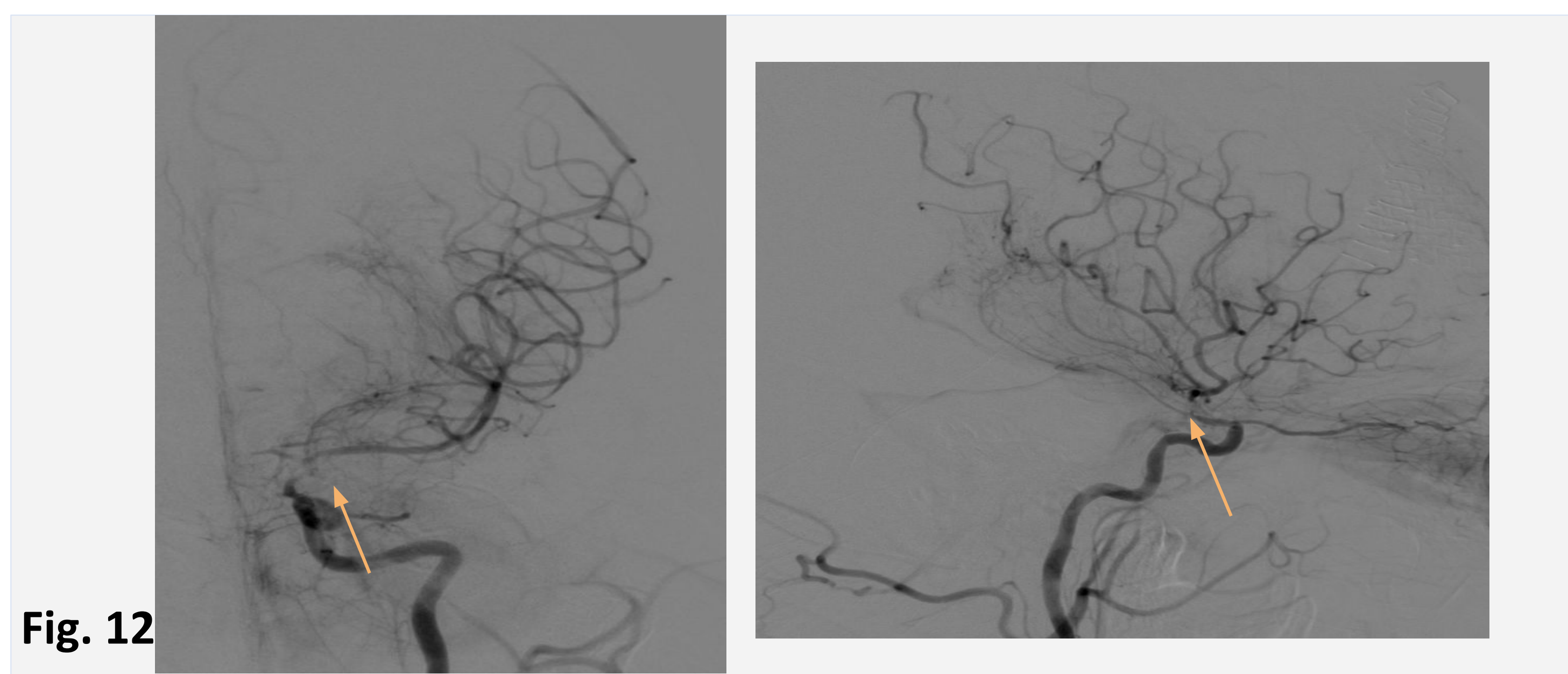


Fig. 12

Fig. 11: Angiografía cerebral del territorio carotídeo derecho, que muestra estenosis en el origen de la arteria cerebral anterior A1 derecha (→) y pericallosa derecha (→)

Fig. 12: Angiografía cerebral del territorio carotídeo izquierdo que evidencia estenosis de la arteria carótida interna izquierda supraclinoidea (→).

El conjunto de hallazgos son sugestivos de vasculitis en el contexto clínico.

| SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN REVERSIBLE (SVCR) | VASCULITIS DEL SNC (PACNS) |
|--|--|
| Inicio hiperagudo (segundos-minutos) con cefalea en trueno | Inicio subagudo-crónico con cefalea más progresiva e insidiosa |
| LCR normal | LCR alterado en el 95% de los casos con pleocitosis linfocítica y proteinorraquia |
| RM normal. Encefalopatía posterior reversible puede coexistir. | Alterada en el 90% de los casos. Alteraciones HTA de sustancia blanca. |
| Angiografía con múltiples estenosis segmentarias reversibles. | Estenosis arteriales irregulares y asimétricas o múltiples oclusiones, alteraciones irreversibles. |
| NO corticoides!!! | Tratamiento con glucocorticoides. |

TROMBOSIS CEREBRAL VENOSA

- Se refiere a la oclusión de los canales venosos en la cavidad craneal.
- Mayor incidencia en mujeres → parto, postparto, anticonceptivos
- Clínica inespecífica → cefalea es la manifestación más frecuente.
- Signos radiológicos directos de trombosis venosa cerebral:
 - TC simple: Seno hiperdenso + signo de la cuerda
 - Angio-TC venoso: signo del delta vacío.
- Edema / hemorragia cortical o periférico en territorio venoso

Factores predisponentes:

Factores locales

- Trauma
- Tumores cerebrales
- Infecciones (otitis, mastoiditis, sinusitis, meningitis)

Factores sistémicos

- Hormonal (embarazo, puerperio, anticonceptivos).
- Cirugía
- Enfermedades hematológicas
- Deshidratación

Fuente: Leach JL, Fortuna RB, Jones BV, Gaskill-Shiple MF. Imaging of cerebral venous thrombosis: Current techniques, spectrum of findings, and diagnostic pitfalls. Radiographics. 2006;26:S19-41.

Oclusión venosa

Efectos locales

- Edema vasogénico
- ↑ Presión venosa retrógrada
- Dilatación venas
- Hemorragia

Efectos globales

- ↓ Absorción LCR
- ↑ Presión intracraneal
- Infarto venoso (50% casos)
- Edema citotóxico

CASO CLÍNICO

Mujer de 20 años con obesidad, fumadora y toma anticonceptivos. Presenta cefalea en trueno + hipoestesia del brazo derecho. Se realiza TC craneal con hallazgos sugestivos de trombosis venosa cerebral y finalmente angio-TC para confirmar dichos hallazgos.



Fig. 13

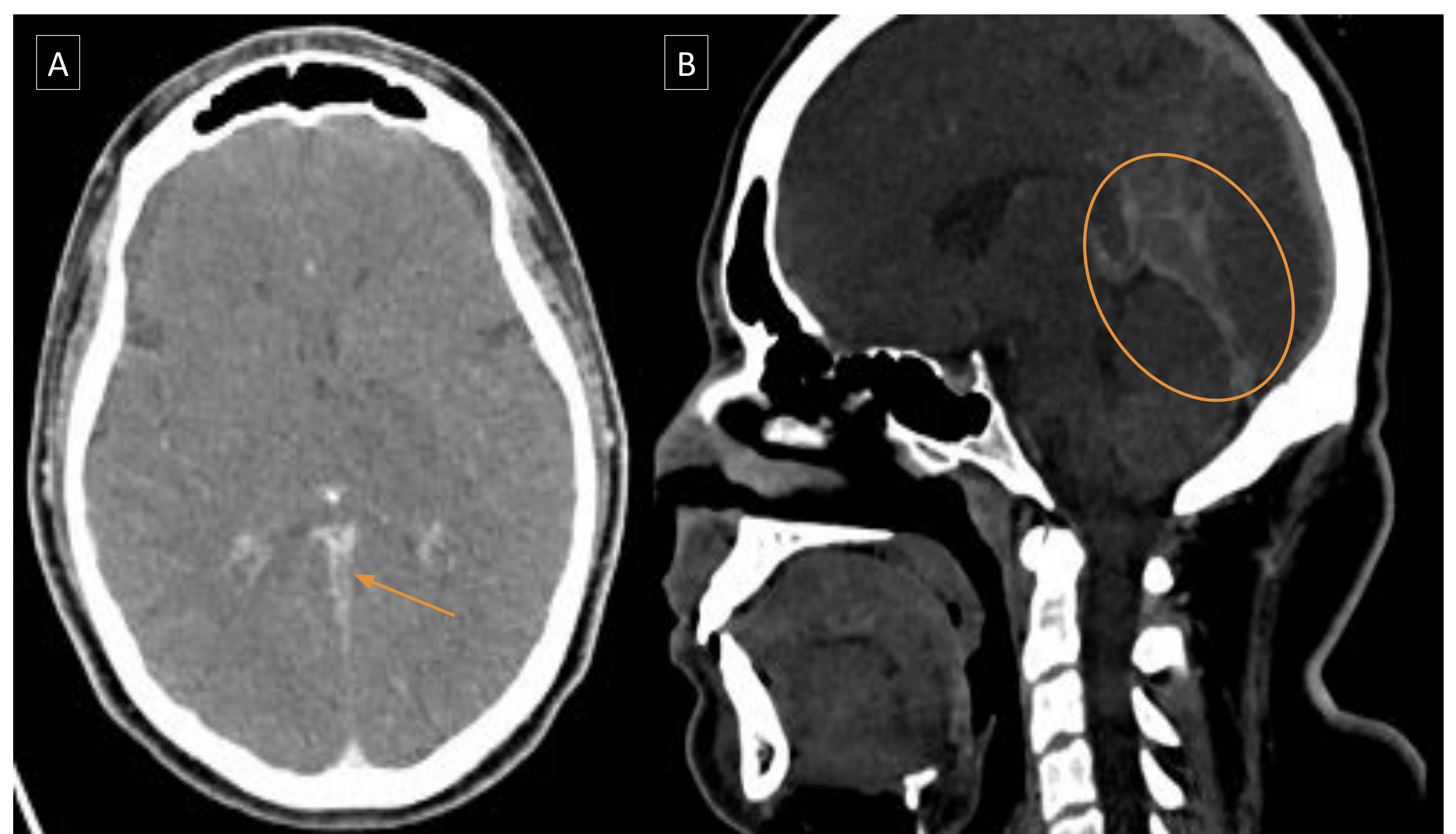


Fig. 14

Fig. 13: TC craneal simple que muestra hiperdensidad del seno recto (O) y lesión hipodensa del tálamo izquierdo en relación a isquemia venosa (→). Se realiza angio-TC

Fig 14: Angio-TC venoso cerebral en corte axial (A) y corte sagital (B) que muestra defecto de repleción en el seno recto (→) y vena de Galeno (O) confirmando la trombosis venosa cerebral.

ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSIBLE (PRES)

- Síndrome clínico caracterizado por síntomas neurológicos agudos y edema vasogénico subcortical reversible que se presenta como complicación de diversos procesos médicos.
- Terminología PRES → inapropiada
 - Posterior: el síndrome puede afectar o extenderse más allá del cerebro posterior
 - Reversible: Aunque la mayoría de casos implican resolución de los cambios con el tratamiento de la causa desencadenante, algunos pueden progresar hasta desarrollar lesión cerebral permanente.
- Fisiopatología:

Cambios agudos en presión arterial (crisi HTA)

Incapacidad circulación posterior para autorregularse

Hiperperfusión

Alteración barrera hematoencefálica

Edema vasogénico de predominio parietooccipital

Etiologías

- Hipertensión severa
 - Posparto
 - Eclampsia/preeclampsia
 - Glomerulonefritis aguda
- Síndrome urémico hemolítico
- Púrpura trombótica trombocitopénica
- Lupus eritematoso sistémico
- Toxicidad fármacos
- Trasplante médula ósea y órganos sólidos
- Septicemia
- Etc

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 80 años con leve dependencia a las funciones básicas presenta cefalea e importante declive funcional en las últimas 2 semanas. A la llegada está somnolenta y con cifras tensionales altas (TA 180-190/97 mmHg), por lo que se realiza TC craneal, evidenciando signos compatibles con PRES.

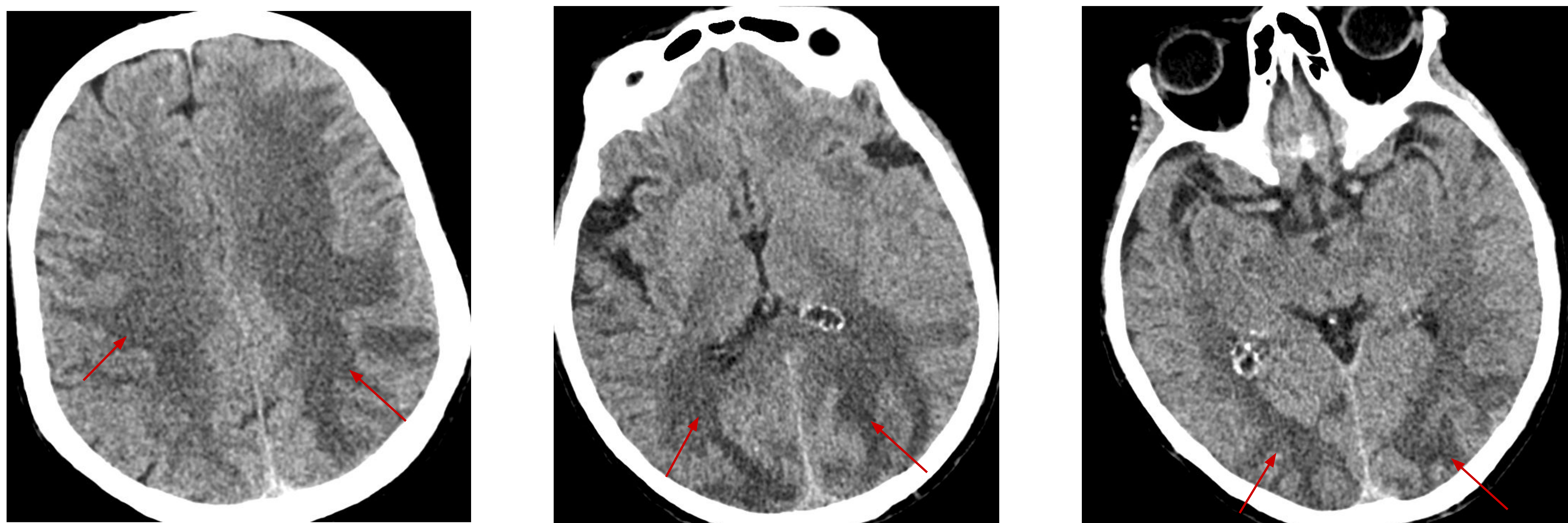
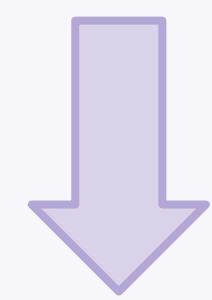


Fig 15.

Fig. 15: TC craneal simple en distintos cortes axiales que muestra hipodensidad difusa de la sustancia blanca subcortical (→) en región parieto-occipital-temporal bilateral con signos de swelling difuso, que atendiendo el contexto clínico de crisi HTA es compatible con síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES).

QUISTE COLOIDE DEL TERCER VENTRÍCULO

- Quistes benignos revestidos de epitelio con hallazgos de imagen característicos.
- Se localizan en el agujero de Monro el 99% de los casos,
- Suelen ser asintomáticos
→ rara vez pueden presentarse con hidrocefalia obstructiva aguda repentina



- Cefalea en trueno
- Dolores de cabeza tienden a ser posicionales

Características radiológicas

- Lesión redondeada y bien definida en techo del 3r ventrículo.
- Unilocular.
- Típicamente hiperdenso.
- Sin realce central.



Se ven mejor por TC

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 56 años con cefalea persistente en los 2 últimos meses que no disminuye con analgesia, sin ninguna otra focalidad neurológica.



Fig 16.

Fig. 16: Corte axial de TC craneal simple que objetiva lesión nodular hiperdensa intraventricular de 9mm en el tercer ventrículo, compatible con quiste coloide (→).

No se observan signos de hidrocefalia en el momento actual.

CONCLUSIONES



Ante una cefalea en trueno, el radiólogo debe tener en cuenta un amplio diagnóstico diferencial de las causas que la producen.

La búsqueda de una causa subyacente debe ser rápida y exhaustiva, con un análisis metódico de los hallazgos radiológicos, así como de la presentación clínica.



BIBLIOGRAFIA



- Rustici A, Merli E, Cevoli S, Donato MD, Pierangeli G, Favoni V, Bortolotti C, Sturiale C, Cortelli P, Cirillo L. Vessel-wall MRI in thunderclap headache: A useful tool to answer the riddle? *Interv Neuroradiol*. 2021 Apr;27(2):219-224.
- Roberts T, Horner DE, Chu K, Than M, Kelly AM, Klim S, Kinnear F, Keijzers G, Karamercan MA, Wijeratne T, Kamona S, Kuan WS, Graham CA, Body R, Laribi S; HEAD study investigators. Thunderclap headache syndrome presenting to the emergency department: an international multicentre observational cohort study. *Emerg Med J*. 2022 Nov;39(11):803-809.
- Vivancos J, Gilo F, Frutos R, Maestre J, García-Pastor A, Quintana F, et al. Guía de actuación clínica en la hemorragia subaracnoidea. Sistemática diagnóstica y tratamiento. *Neurologia*. 2014;29(6):353–70.
- Sekhon S, Sharma R, Cascella M. Thunderclap Headache. StatPearls Publishing; 2023.
- Ribas MZ, Paticcié GF, de Medeiros SDP, de Oliveira Veras A, Noletto FM, Dos Santos JCC. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: literature review. *Egypt J Neurol Psychiatr Neurosurg*. 2023;59(1):5. doi: 10.1186/s41983-023-00607-9. Epub 2023 Jan 11.
- Gaillard F, Yap J, Carroll D, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Reference article, Radiopaedia.org.
- Barral Eliseo, Marcolin Gina, Surur Alberto, Buonanotte Federico Carlos. Síndrome De Vasoconstricción Cerebral Reversible Secundario A Fármacos: Reporte De Caso. *Rev. chil. neuro-psiquiatr*. [Internet]. 2019 Dic [citado 2023 Sep 22] ; 57(4): 357-364.
- Campbell-Silva, S., Gómez-Pinedo, R. A., & Ramírez-Blanco, L. A. (2019). Reversible cerebral vasoconstriction syndrome : Study and management proposal. *Acta Medica Colombiana*, 44(3).
- Schwedt, T. J., Matharu, M. S., & Dodick, D. W. (2006). *Thunderclap headache*. *The Lancet Neurology*, 5(7), 621–631.
- 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 Sep;36(9):1580-8. doi: 10.3174/ajnr.A4215. Epub 2015 Jan 22.