

Objetivos docentes

Revisamos los estudio de los pacientes con hemorragia subaracnoidea de la convexidad (HSAc) ocurridos en los últimos 4 años en nuestro centro y los correlacionamos con las formas de manifestación clínica, los hallazgos por imagen y las distintas causas etiológicas.

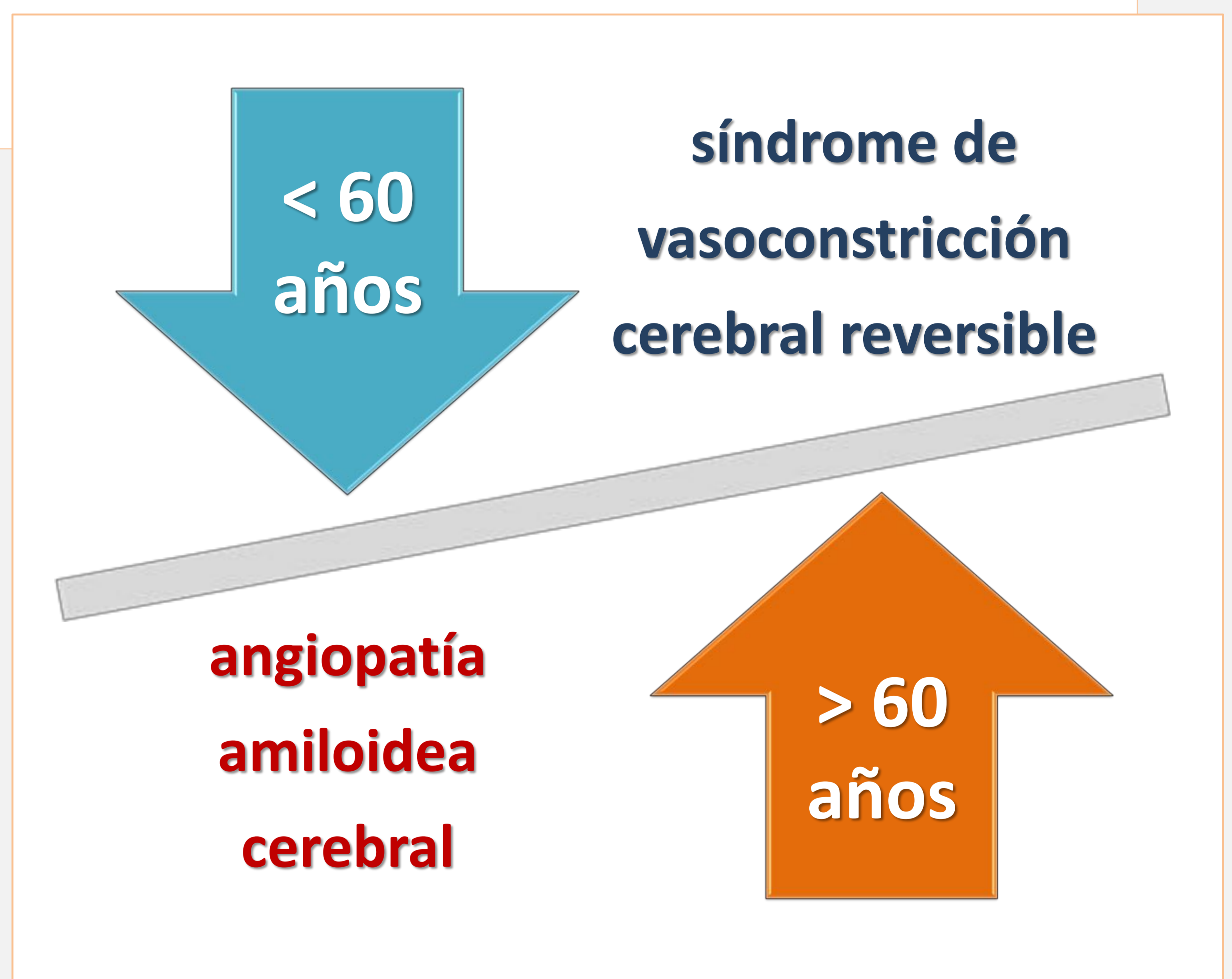
Revisión

La hemorragia subaracnoidea (HSA) es una extravasación de sangre al espacio subaracnoideo o leptomeníngeo.

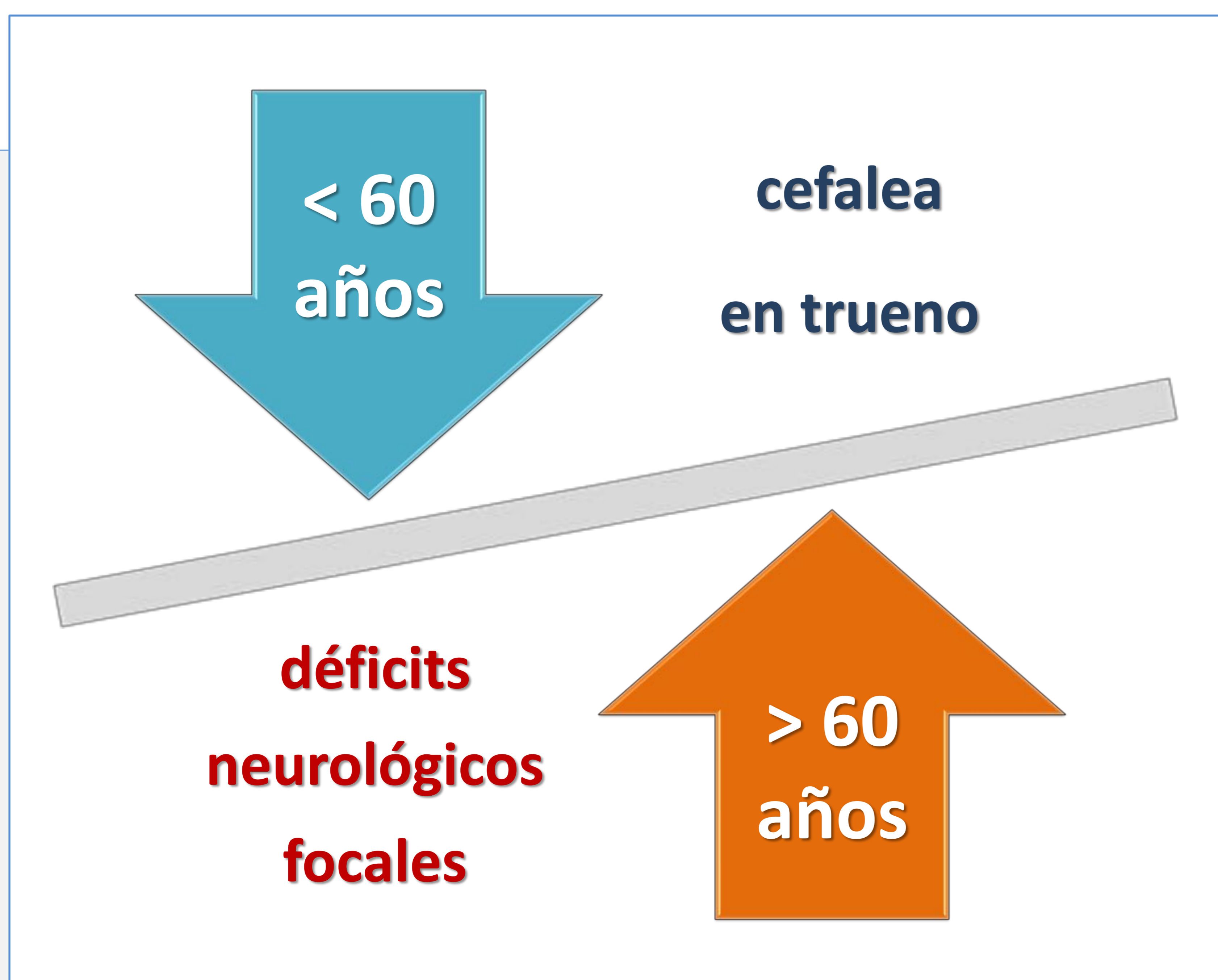
Más del 85% de los casos de HSA primaria son debidos a la rotura espontánea de un aneurisma cerebral cuya distribución típica es ocupando las cisternas supratentoriales. Sin embargo este no es el único patrón de distribución puesto que en aproximadamente un 5% de los pacientes con HSA primarias el sangrado es focal.

La angiopatía amiloidea cerebral (AAC) y el síndrome de vasoconstricción reversible (SVCR) suponen casi dos tercios de las causas de HSAC.

Diversos autores han demostrado además que existe una clara distinción por grupos de edad, siendo el SVCR la causa más frecuente de HSAC por debajo de los 60 años mientras que la AAC lo es por encima de los 60.



La presentación clínica también está condicionada por la etiología, ya que los pacientes con SVCR suelen presentar cefalea en trueno y los pacientes con AAC asocian episodios transitorios focales de disfunción neurológica tipo AIT-like o aura-like.



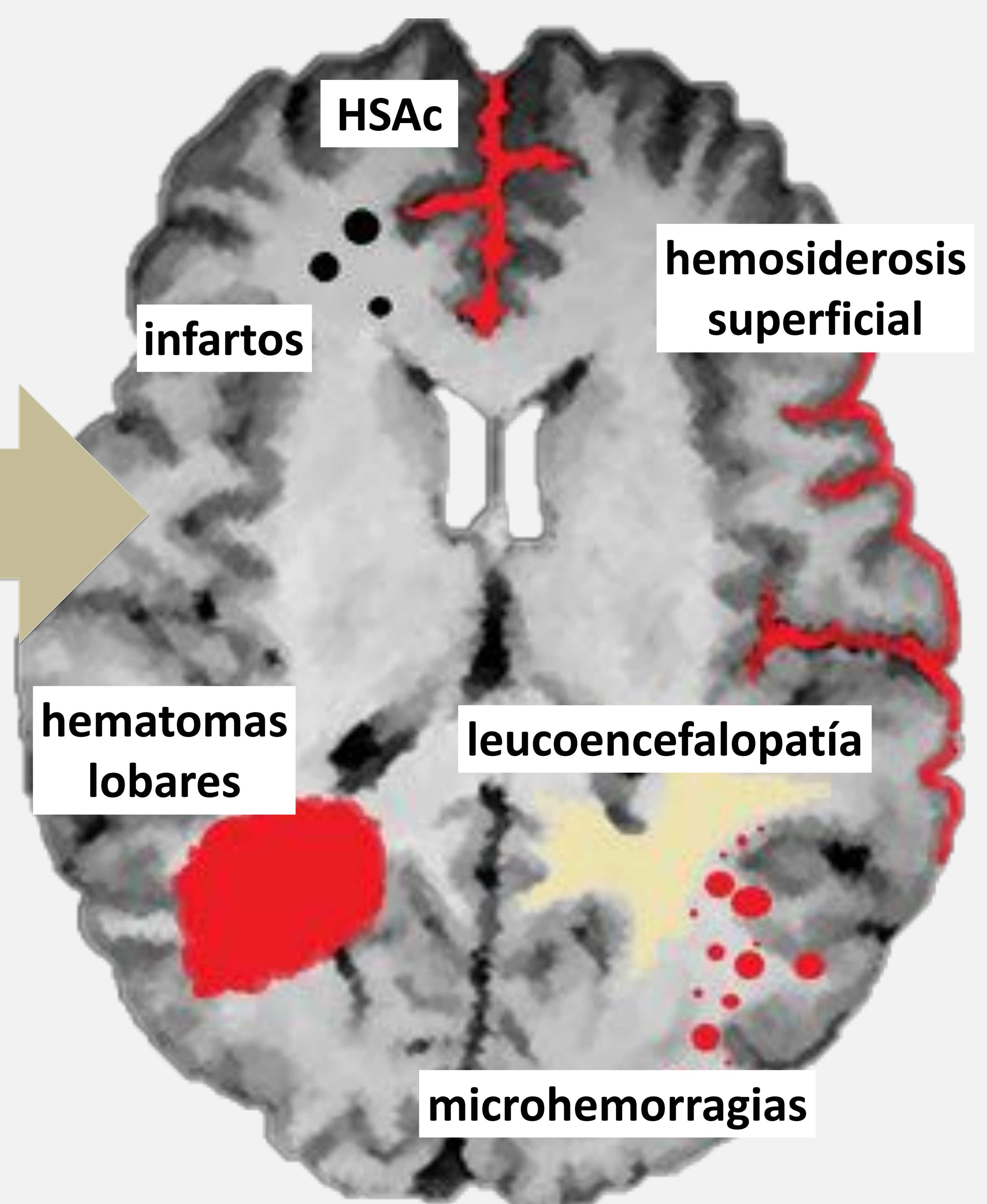
Angiopatía amiloide cerebral

El término angiopatía amiloide se utiliza de forma genérica para describir una enfermedad neurológica caracterizada por el depósito de β -amiloide en las paredes de las pequeñas y medianas arterias, arteriolas y capilares de la corteza cerebral y leptomeninges, lo que los predispone a la rotura y por tanto a la hemorragia.

Aunque existen formas de angiopatía amiloide hereditarias, es mucho más frecuente la angiopatía amiloide cerebral espontánea, cuyo **principal factor de riesgo es la edad avanzada**.

La AAC es normalmente asintomática, pero se puede presentar como varias entidades clínicas, siendo la hemorragia intraparenquimatosa la más frecuente.

Forman también parte del espectro de manifestaciones de esta enfermedad las microhemorragias corticales, las hemorragias subaracnoideas focales, la hemosiderosis superficial, lesiones isquémicas y la leucoencefalopatía.

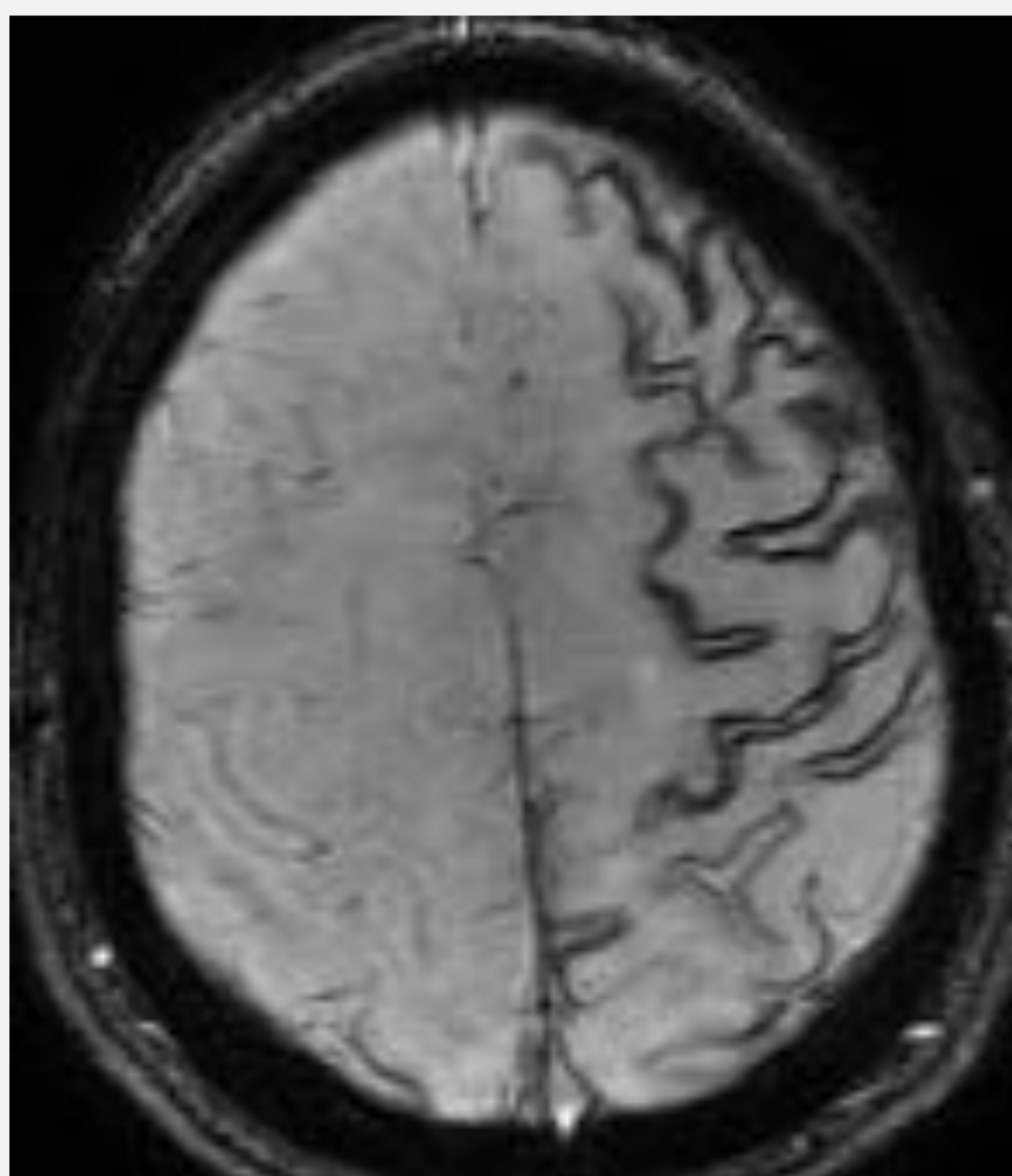


Angiopatía amiloide cerebral

La consecuencia de HSAC repetidas es la **hemosiderosis superficial**.

Esta entidad hace referencia a la presencia de residuos lineares de sangre en las capas superficiales de la corteza como consecuencia de microsangrados crónicos.

En secuencias de susceptibilidad en el plano axial tiene un **aspecto “en vías de tren”** donde se observan los **depósitos bilineares de hemosiderina en el córtex** y la intensidad de señal normal del espacio subaracnoideo en el medio.



Se considera un marcador tan sugestivo de enfermedad por depósito de amiloide que los criterios de Boston han sido modificados para incluirla y así aumentar su sensibilidad.

La hemosiderosis superficial focal por sí sola ya es criterio de AAC posible.

CRITERIOS DE BOSTON MODIFICADOS

(para determinar la probabilidad de que una hemorragia sea debida al depósito de amiloide)

AAC definitiva	Requieren confirmación histológica o bien post-mortem o bien mediante biopsia cortical	
AAC probable con confirmación AP		
AAC PROBABLE	Edad > 55 años y Ausencia de otra causa de hemorragia	Múltiples hemorragias lobares, corticales o subcorticales (hemorragia cerebelosa permitida) ó Hemorragia aislada lobar, cortical o subcortical y HEMOSIDEROSIS SUPERFICIAL FOCAL O DISEMINADA
AAC POSIBLE		Hemorragia aislada lobar, cortical o subcortical ó HEMOSIDEROSIS SUPERFICIAL FOCAL O DISEMINADA

La HSAc en pacientes con AAC se presenta en casi el 90% de los casos en forma de déficits neurológicos focales de menos de 24 horas de duración, dentro de los cuales los más frecuentes son las parestesias, seguidas de episodios de pérdida de fuerza y de trastornos del lenguaje.

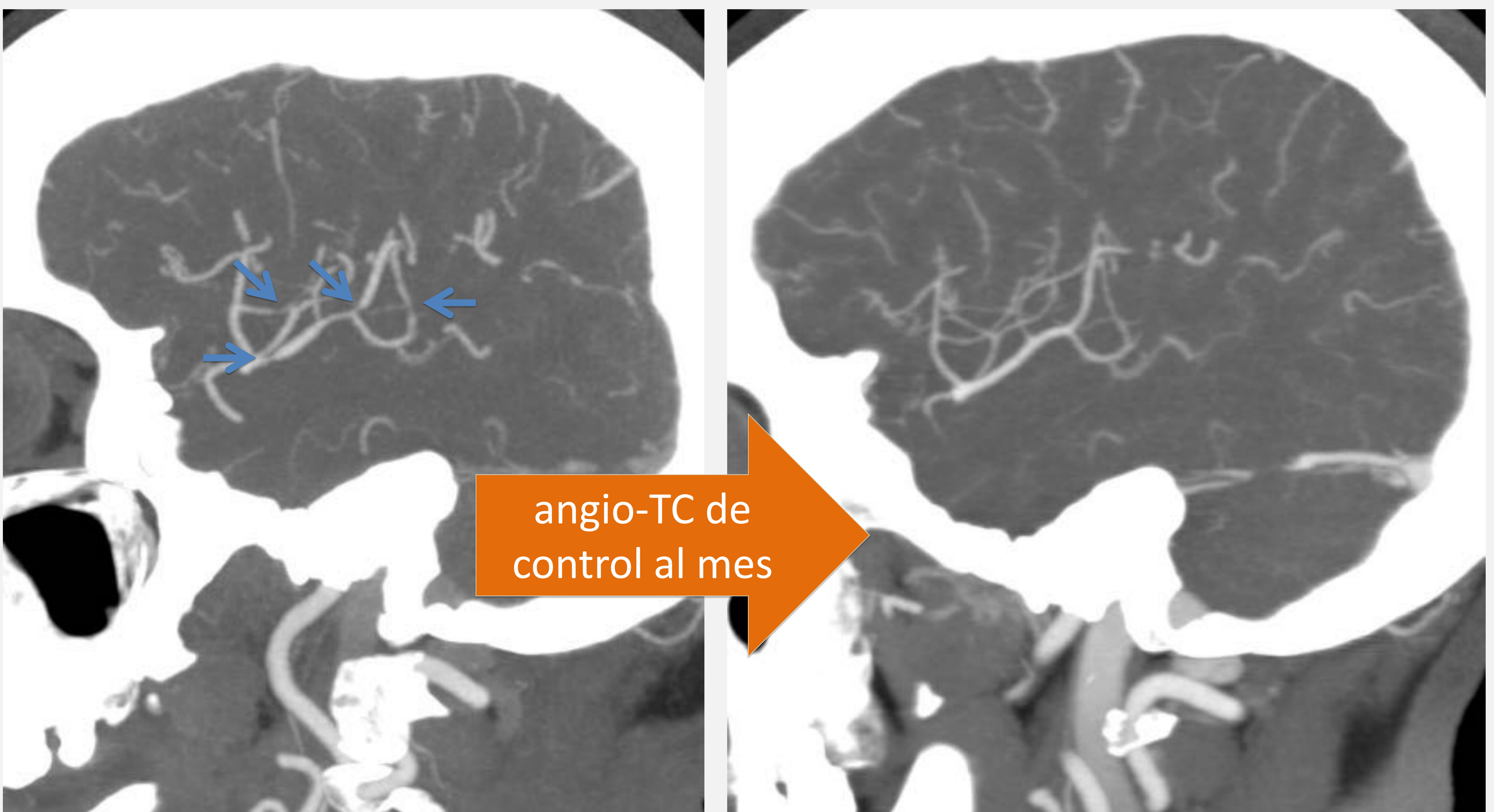
En la HSAc de causa no-AAC los déficits neurológicos son por el contrario muy poco comunes.

En **más del 95%** de los pacientes se manifiesta en forma de **cefaleas en trueno**, que alcanzan el **pico de dolor en segundos**. El dolor suele ser **bilateral y posterior** y puede asociar náuseas, vómitos y fotofobia.

Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible

Criterios diagnósticos

- ✓ Cefalea aguda en trueno (+ / - déficits neurológicos focales o convulsiones)
- ✓ Curso monofásico de los síntomas sin reaparición de la clínica transcurrido 1 mes desde el debut
- ✓ Vasoconstricción segmentaria de las arterias cerebrales demostrada de forma indirecta (TC o RM) o directa (angiografía)
- ✓ HSA no atribuible a aneurisma
- ✓ LCR normal
- ✓ Normalización completa o sustancial de las arterias demostrado por angiografía dentro de las 12 semanas de la aparición clínica

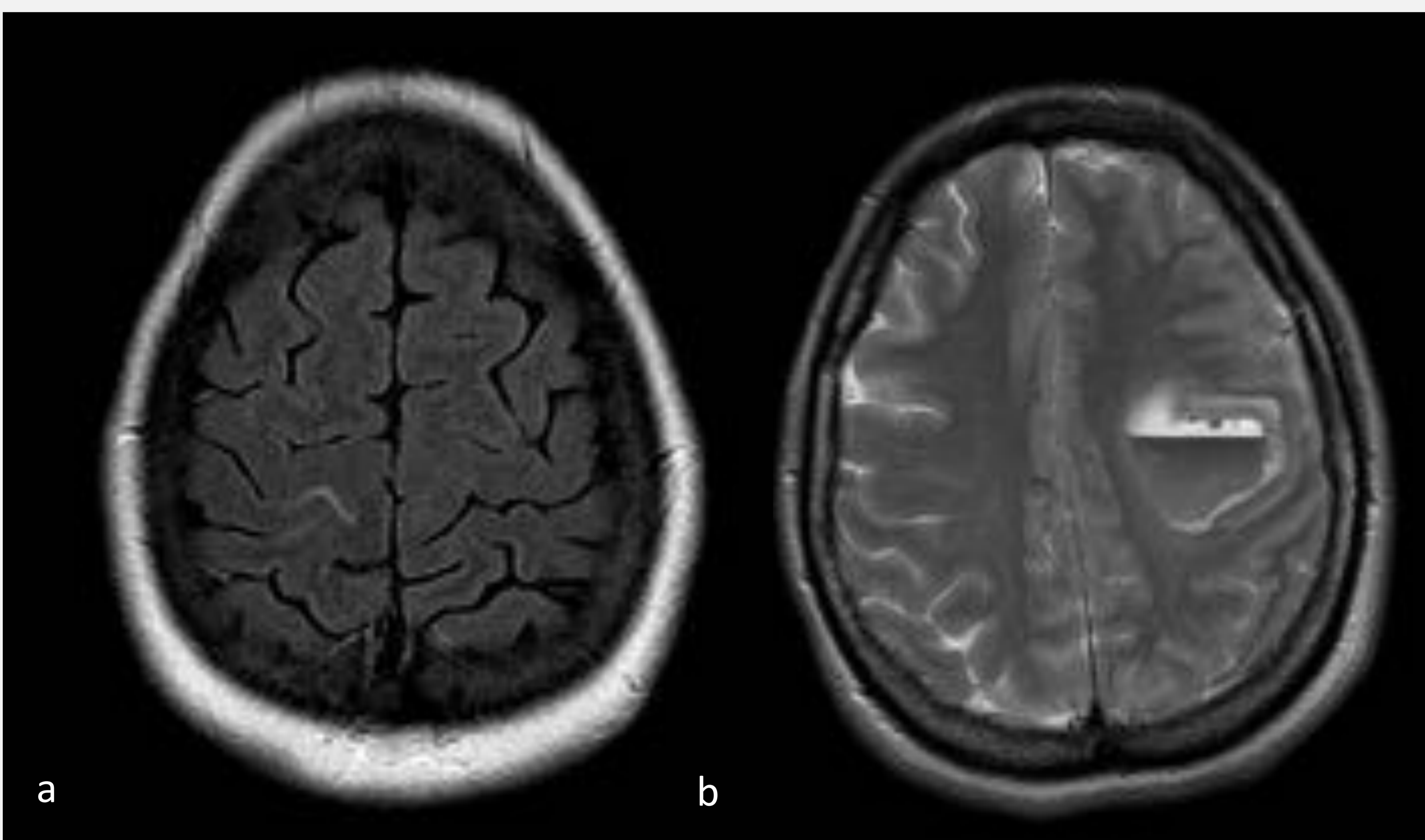


Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible

Hallazgos radiológicos

HEMORRAGIA

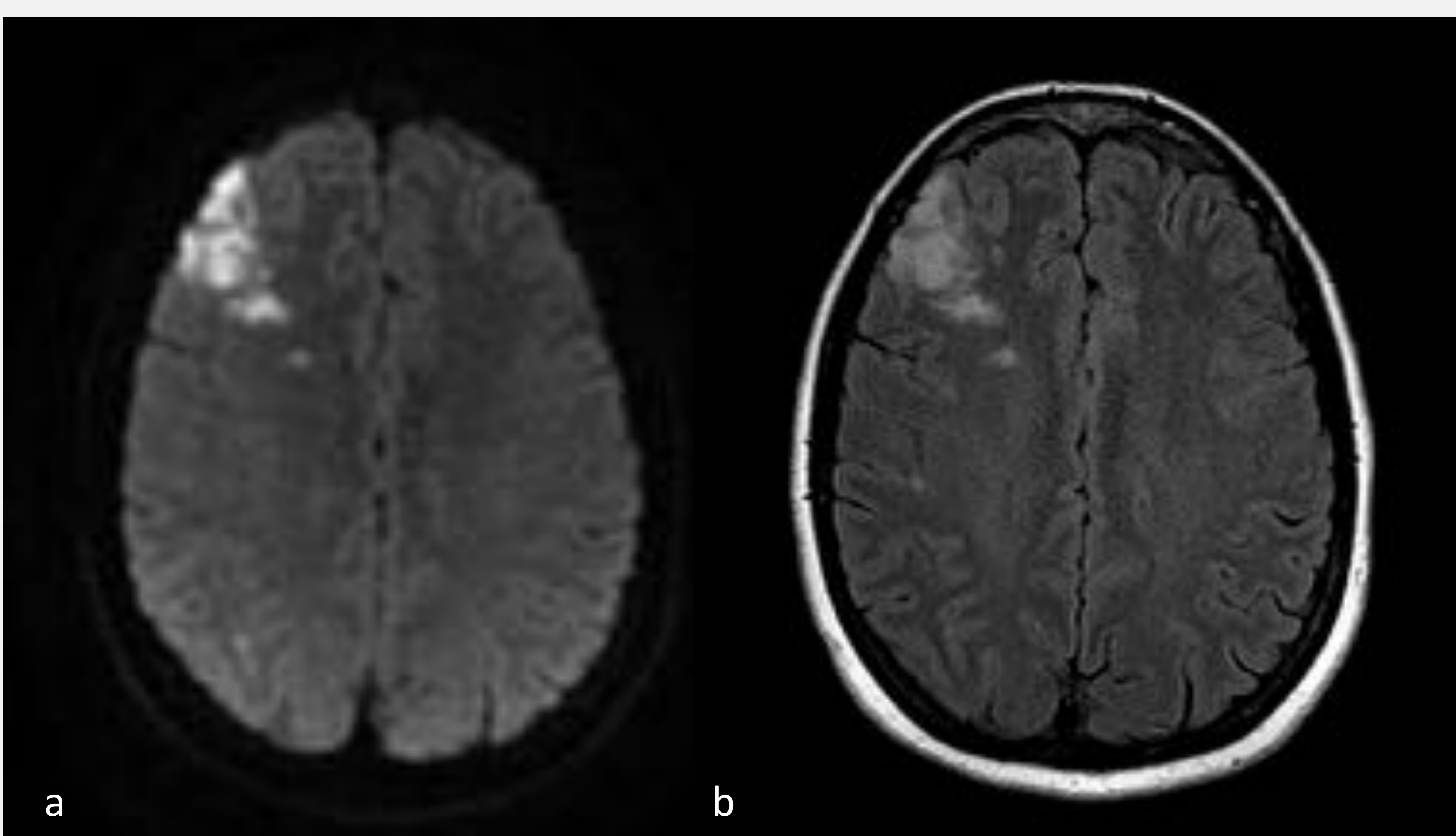
- ❖ En forma de **HSAc** en aprox **1/3 de los casos**
- ❖ HSA difusa o perimesencefálica es muy rara
- ❖ Hematomas subdural es ocasional
- ❖ **Hematoma parenquimatoso** más frecuente en mujeres con antecedentes de migraña. Habitualmente **lobal y único**



- HSAc secundaria a SVCR en paciente de 46 años con cefalea explosiva.
- B. Hematoma lobar espontáneo 2 días después del ingreso en mujer de 36 años con cefalea en trueno. TC inicial normal.

INFARTOS

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



Secuencias de difusión (a) y FLAIR (b) en paciente con SVCR con lesiones isquémicas en el hemisferio derecho a consecuencia de la vasoconstricción.

Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible

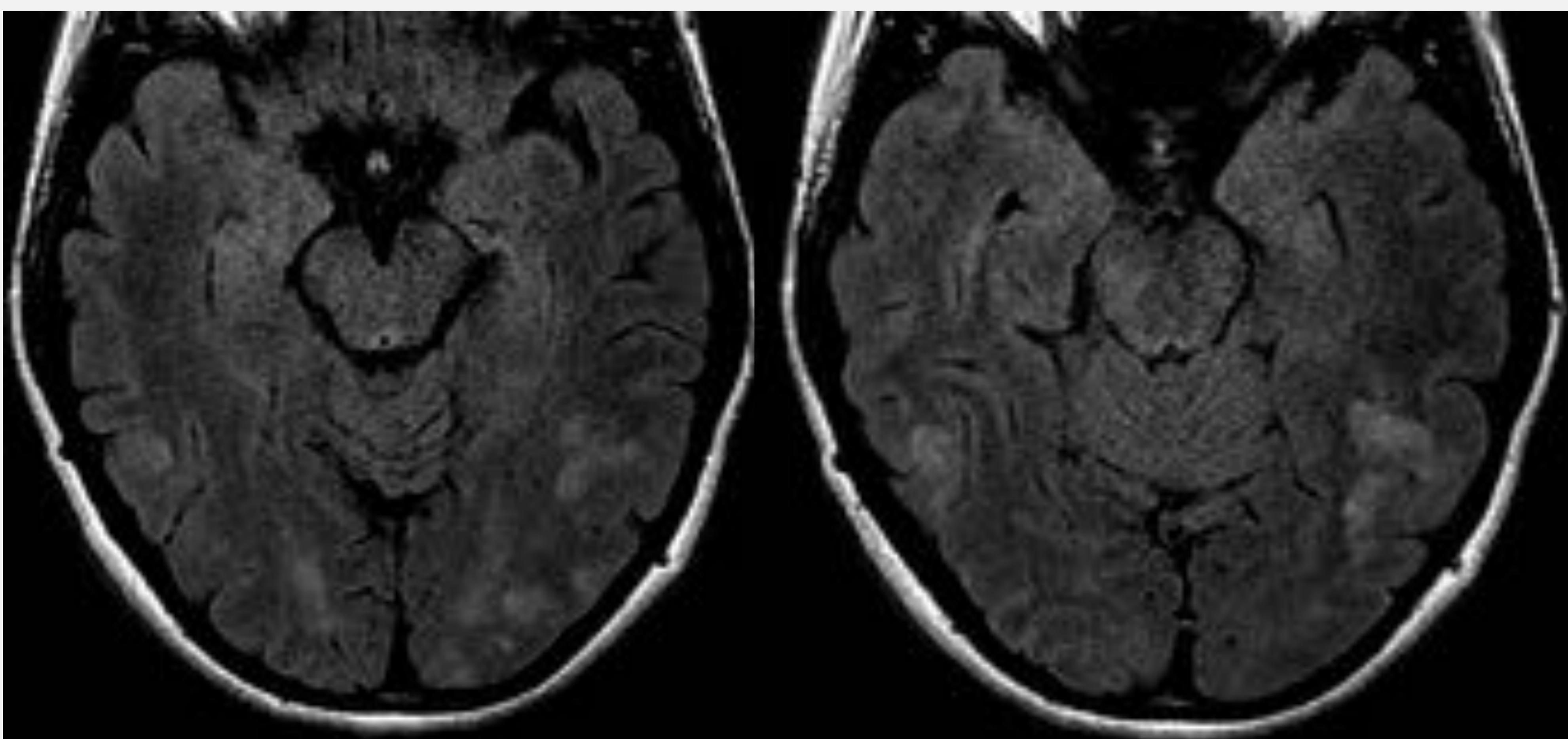
Hallazgos radiológicos

EDEMA

Edema reversible parecido al del PRES en el 9 – 38% de los casos según las series.

Puede aparecer a los pocos días del inicio de los síntomas. Se resuelve en menos de un mes, normalmente antes de que lo haga la vasoconstricción.

El SVCR y el PRES parecen formar parte del mismo proceso que produce lesiones reversibles en sustancia gris y sustancia blanca como consecuencia de la hipertensión.

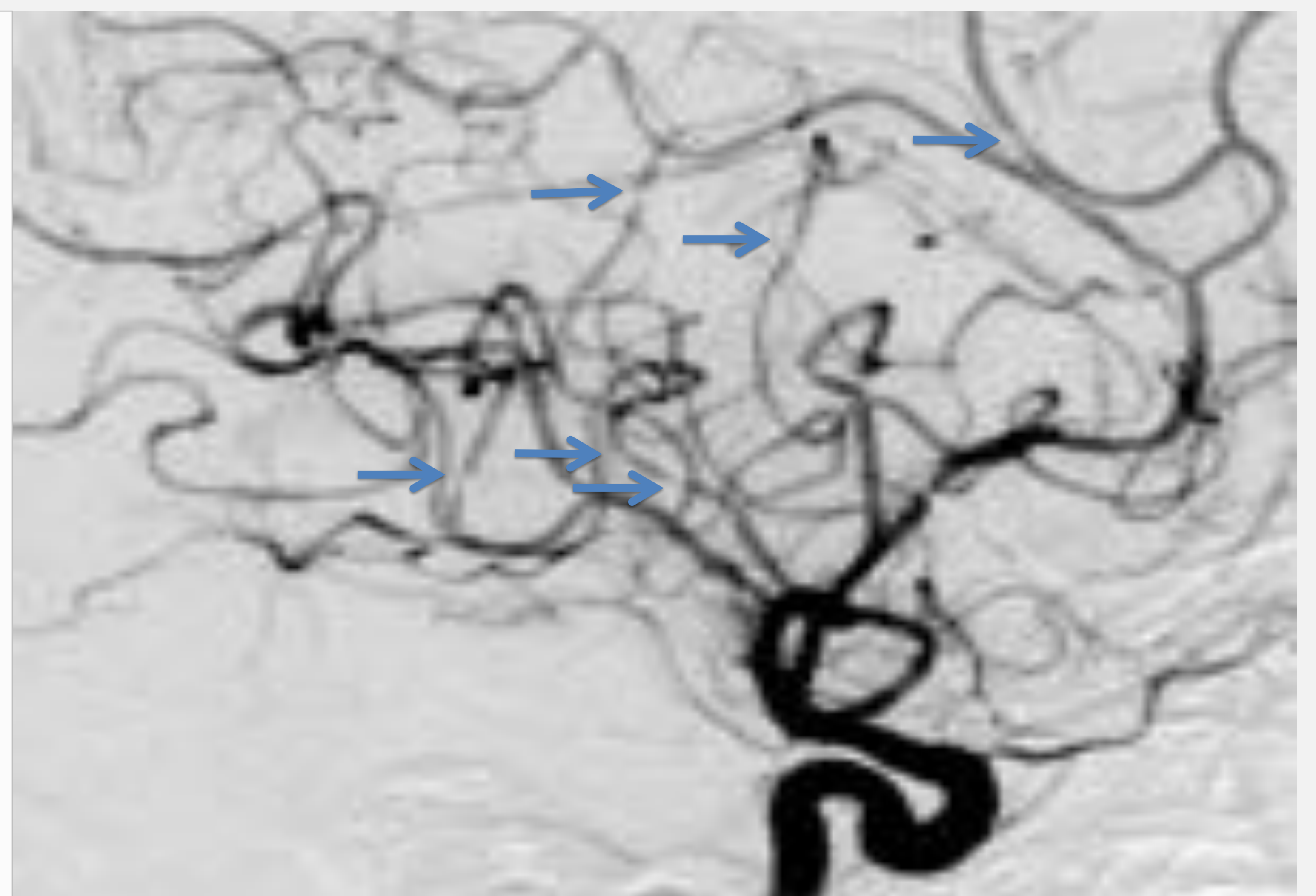


Edema vasogénico subcortical occipital bilateral similar al del PRES en paciente con SVCR

VASOCONSTRICCIÓN

Vasoconstricción segmentaria de la carótida interna, basilar y ramas principales del polígono de Willis con aspecto en “collar de cuentas”.

- ❖ La irregularidad de los vasos es a menudo **bilateral, proximal y difusa**
- ❖ Puede **fluctuar**; repetir una angiografía a los pocos días puede mostrar nuevas zonas de estenosis y resolución de estenosis previas
- ❖ La **disección de la arteria vertebral** ocurre en el **12% de los casos**



Múltiples estenosis focales en ramas de la ACI en paciente con SVCR demostradas mediante angiografía

Síndrome de encefalopatía posterior reversible

El PRES es un síndrome clínico que se presenta como complicación neurológica de varios procesos médicos. Generalmente se da en pacientes con **hipertensión arterial** mal controlada pero se ha encontrado aumento de incidencia de PRES en pacientes **inmunosuprimidos** con ciclosporina o tacrolimus, **pacientes sépticos**, con **preeclampsia o eclampsia** (más frecuentemente después del embarazo) y en pacientes con **enfermedades autoinmunes**.

Radiológicamente se presenta como **edema bilateral** afectando preferentemente a la **sustancia blanca subcortical de lóbulos parietales, occipitales y frontales**.

Es menos frecuente la afectación del córtex, la sustancia blanca profunda, cerebelo, ganglios basales, tálamos y tronco del encéfalo.

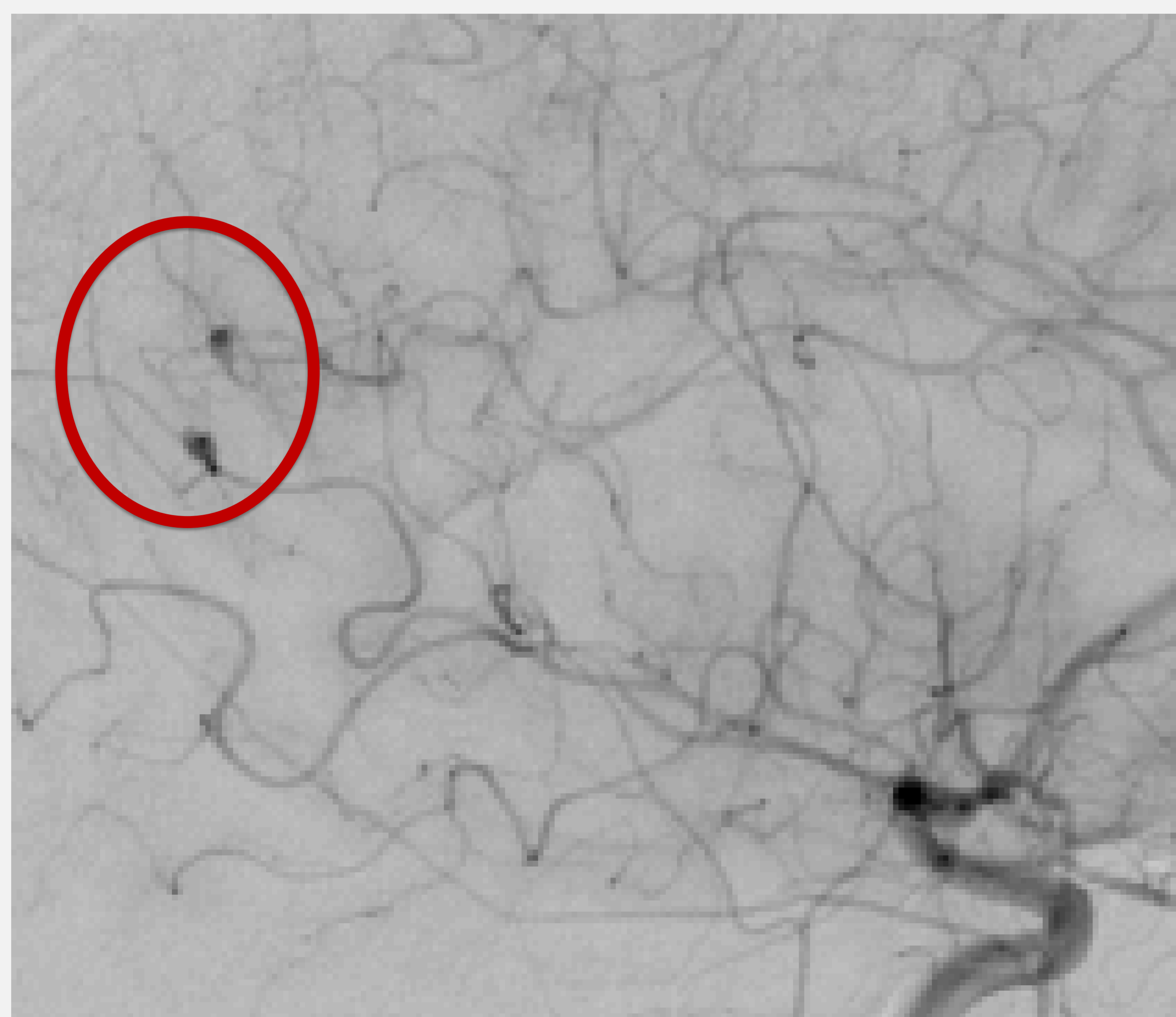
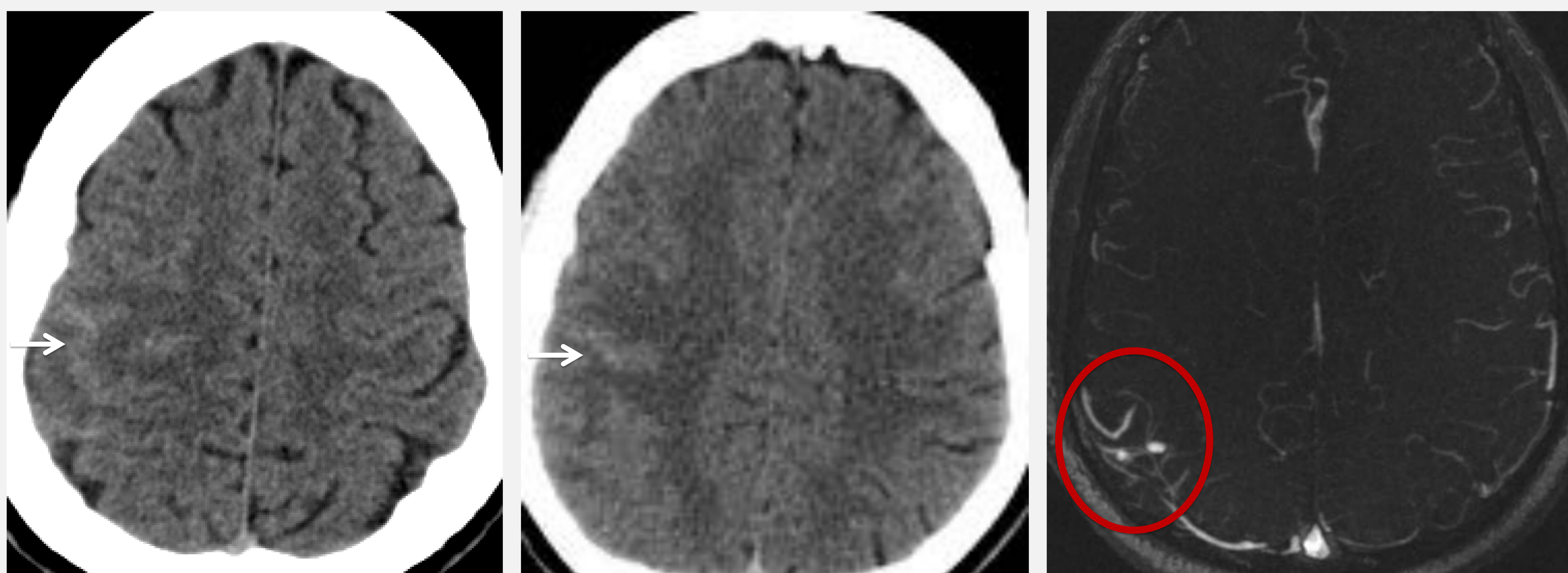
Endocarditis infecciosas

Las complicaciones neurológicas suponen un problema clínico en las endocarditis infecciosas (EI) por su alta frecuencia y porque a menudo son la primera manifestación clínica o el motivo de consulta.

Se describen entre 20% a 40% de los casos lo cual representa un importante marcador pronóstico de morbi-mortalidad, secuelas y discapacidad.

La hemorragia intracraneal se produce en 3-6% de los pacientes con EI.

Puede ser parenquimatosa o subaracnoidea, muy raramente subdural, y puede producirse por varios mecanismos: ruptura de un aneurisma micótico, destrucción séptica de la pared arterial (arteritis necrotizante) y transformación hemorrágica de un infarto isquémico



Paciente de 42 años con endocarditis bacteriana e hipoestesia en mano izquierda. En TC urgente se identifica HSAc frontal derecha. La RM identifica dos aneurismas micóticos. El paciente presentaba además múltiples microhemorragias y microinfartos de predominio cortical y subcortical en ambos hemisferios.

La angiografía confirmó la presencia de dos aneurisma dependientes de ramas distales de la ACM derecha.

Estenosis carotídea

Conclusiones

Hablamos de HSAc cuando nos encontramos ante un sangrado focal en el interior de uno o varios surcos de la convexidad.

La TC es la prueba diagnóstica inicial mientras que la RM es la técnica de elección para filiar la etiología, destacando para ello la secuencia de susceptibilidad magnética altamente sensible al depósito de hemosiderina.

La **AAC** es la **causa principal en mayores de 60 años** y suele debutar en forma de AITs mientras que **por debajo de los 60 la causa más frecuente es el SVCR** cuya principal manifestación clínica es la cefalea en trueno.

Causas menos frecuentes son el PRES, los embolismos sépticos, las trombosis venosas corticales y las estenosis o disecciones carotídeas entre otras y hay que tener en cuenta además que en **aproximadamente un 20% de los casos la causa no podrá ser identificada y serán clasificadas como criptogénicas.**

Identificar la causa subyacente a una HSAc es por lo tanto importante no sólo por la necesidad de aplicar un tratamiento inmediato sino también **para establecer el pronóstico.**

Bibliografía

- Beitzke, M., T. Gattringer, C. Enzinger, G. Wagner, K. Niederkorn, and F. Fazekas. 2011. 'Clinical presentation, etiology, and long-term prognosis in patients with nontraumatic convexal subarachnoid hemorrhage', *Stroke*, 42: 3055-60.
- Calviere, L., N. Raposo, V. Cuvinciuc, C. Cognard, F. Bonneville, and A. Viguier. 2018. 'Patterns of convexal subarachnoid haemorrhage: clinical, radiological and outcome differences between cerebral amyloid angiopathy and other causes', *J Neurol*, 265: 204-10.
- Cappelen-Smith, Cecilia, Zeljka Calic, and Dennis Cordato. 2017. 'Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: Recognition and Treatment', *Current Treatment Options in Neurology*, 19: 21.
- Cuvinciuc, V., A. Viguier, L. Calviere, N. Raposo, V. Larrue, C. Cognard, and F. Bonneville. 2010. 'Isolated acute nontraumatic cortical subarachnoid hemorrhage', *AJNR Am J Neuroradiol*, 31: 1355-62.
- Chandra, R. V., T. M. Leslie-Mazwi, D. Oh, B. Mehta, and A. J. Yoo. 2011. 'Extracranial internal carotid artery stenosis as a cause of cortical subarachnoid hemorrhage', *AJNR Am J Neuroradiol*, 32: E51-2; author reply E53.
- Ducros, A. 2012. 'Reversible cerebral vasoconstriction syndrome', *Lancet Neurol*, 11: 906-17.
- García Estévez, D. A., R. M. García-Dorrego, B. Nieto-Baltar, M. Marey-Garrido, and T. Hierro-Torner. 2017. 'Hemorragia subaracnoidea espontánea de la convexidad cerebral: una serie clínica de 3 pacientes asociada con angiopatía amiloide cerebral', *Neurología*, 32: 213-18.
- Geraldes, R., P. R. Sousa, A. C. Fonseca, F. Falcao, P. Canhao, and T. Pinho e Melo. 2014. 'Nontraumatic convexity subarachnoid hemorrhage: different etiologies and outcomes', *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 23: e23-30.
- Khurram, A., T. Kleinig, and J. Leyden. 2014. 'Clinical associations and causes of convexity subarachnoid hemorrhage', *Stroke*, 45: 1151-3.
- Kumar, S., R. P. Goddeau, Jr., M. H. Selim, A. Thomas, G. Schlaug, A. Alhazzani, D. E. Searls, and L. R. Caplan. 2010. 'Atraumatic convexal subarachnoid hemorrhage: clinical presentation, imaging patterns, and etiologies', *Neurology*, 74: 893-9.
- Pereira, P. R., J. Pinho, M. Rodrigues, J. Rocha, F. Sousa, J. Amorim, M. Ribeiro, J. Rocha, and C. Ferreira. 2015. 'Clinical, imagiological and etiological spectrum of posterior reversible encephalopathy syndrome', *Arq Neuropsiquiatr*, 73: 36-40.

