

doi: 10.14735/amcsnn2017708

Syndrom reverzibilní mozkové vazokonstrikce

Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome

Vážená redakce, syndrom reverzibilní mozkové vazokonstrikce (reversible cerebral vasoconstriction syndrome; RCVS) je klinicko-radiologický syndrom, který je charakterizován náhlým rozvojem silné bolesti hlavy a multifokální segmentální vazokonstrikcí mozkových tepen. Pro rychlý nástup cefaleje jej zařazujeme do skupiny thunderclap headache (tento termín je používán pro silnou bolest hlavy, která dosahuje maxima intenzity v průběhu jedné minuty). Cefalea při RCVS se může vyskytovat v samostatné atace nebo se opakovat v období 1–4 týdnů. Bývá nejčastěji oboustranná a může být doprovázena nauzeou, zvracením, fotofobií a zmateností [1]. V některých případech může být přítomen fokální neurologický deficit (hemianopsie či kortikální slepota, hemiparéza, dysartrie, afázie, ataxie) [2–4]. Hlavními komplikacemi RCVS jsou drobná kortikální subarachnoidální hemoragie (SAH), intracerebrální krvácení, ischemický iktus a vzácně epileptické záchvaty [3,4]. RCVS se může vyskytovat ve všech věkových skupinách s maximem v 5. decenniu, častěji jsou postiženy ženy [1,5]. Syndrom měl v minulosti různá eponymní a syndromologická označení. Název RCVS se v literatuře hojně objevuje od roku 2007, kdy jej použili Calabrese et al v práci mapující případy tohoto syndromu publikované v minulých letech pod různými označeními [6]. Toto pojmenování však lze nalézt i v literatuře o 20 let starší [7].

U 21letého muže došlo v klidu krátce po obědě k akutnímu rozvoji difuzní bolesti hlavy, ke které se po 20 minutách přidružila oboustranná slepota. Při prvotním vyšetření na interní ambulanci spádové nemocnice byl pacient dezorientovaný a neschopný komunikace, při pozdějším odběru osobní anamnézy udával pouze meningitidu v dětství, rodinná a farmakologická anamnéza byly negativní, pacient byl nekuřák. Vzhledem k závažnosti stavu byl odeslán na oddělení urgentní medicíny nemocnice vyššího typu. Během transportu opakovaně zvracel. Po příjezdu přetrvávala slepota a difuzní cefalea, pacient ale již přiléhavě komunikoval, byl lehce somnolentní a mírně dezoriento-

ván časem, ostatní objektivní neurologický nálezy byly normální. U pacienta byla provedena vyšetření výpočetní tomografií (CT) mozku včetně CT angiografie (CTA), a to bez detekce patologického nálezu. Tři hodiny po vzniku obtíží byl odebrán mozkomíšní mok, jehož laboratorní vyšetření včetně spektrofotometrického nesvědčilo pro neuroinfekci ani SAH. Při vyšetření krve byla zjištěna leukocytóza ($16 \times 10^9/l$) bez elevace C-reaktivního proteinu. Toxikologické vyšetření krve na přítomnost kanabinoidů a amfetaminu vyznělo negativně. Pět hodin po vzniku obtíží byl pacient přijat na jednotku intenzivní péče neurologické kliniky, kde byla cefalea zmírněna podáním opiátů. V té době slepota ustupovala a pacient již rozeznával obrysy. K úplné úpravě zraku došlo spontánně do 2. dne. Druhý den doplněná magnetická rezonance (MR) mozku nedetekovala ložiskové postižení mozku ani extracerebrální hemoragii, intrakraniální MR angiografie (MRA) neprokázala stenózy či okluze tepen, cévní malformaci ani trombózu splavů. Nevýznamným variantním nálezem byla hypoplazie arteria vertebralis vlevo, arteria cerebri anterior vpravo a arteria communicans posterior vpravo. Oční vyšetření nezasnamenalo nitrooční hypertenzi ani měštnání na očních pozadích. V prvních 2 dnech po vzniku obtíží se opakovaly ataky bolesti hlavy s nauzeou i vomitem, avšak bez poruchy zraku nebo jiných neurologických symptomů. V dalším průběhu pak byl pacient zcela bez obtíží. Čtvrtý den hospitalizace byla provedena transkraniální dopplerovská sonografie, která svědčila pro vazospasmus lehkého stupně na arteria cerebri media (ACM) vlevo. Byla proto zahájena perorální terapie nimodipinem, vzhledem k relativně nízkému krevnímu tlaku v redukované dávce 60 mg 4x denně. Následovala kontrolní vyšetření transkraniální barevně kódovanou ultrasonografií (TCCS) 8., 14. (obr. 1) a 17. den a po 3. měsících, při kterých přetrvávaly na ACM vlevo nadále vazospazmy lehkého stupně – max. systolická rychlost (peak systolic velocity; PSV) postupně klesala z max. hodnoty 163 na

Autoři deklarují, že v souvislosti s předmětem studie nemají žádné komerční zájmy.

The authors declare they have no potential conflicts of interest concerning drugs, products, or services used in the study.

Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.

The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE "uniform requirements" for biomedical papers.

L. Šimůnek¹, L. Smetanová², R. Herzig¹, M. Vališ¹

LF UK a FN Hradec Králové:

¹ Neurologická klinika, Komplexní cerebrovaskulární centrum

² Rehabilitační klinika



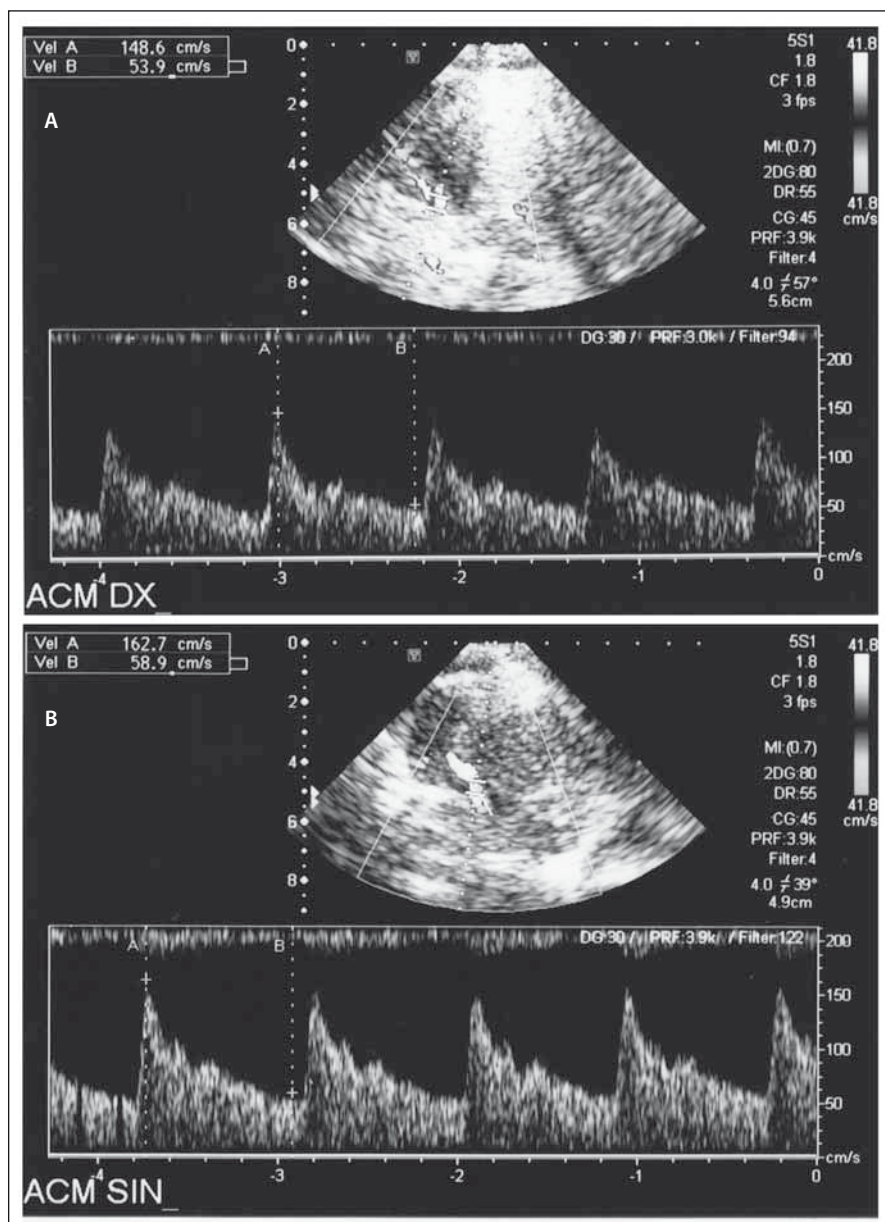
MUDr. Libor Šimůnek
 Neurologická klinika
 LF UK a FN Hradec Králové
 Sokolská 581
 500 05 Hradec králové
 e-mail: libor.simunek@email.cz

Přijato k recenzi: 16. 5. 2017

Přijato do tisku: 16. 10. 2017

137 cm/s. 14. a 17. den byl přechodně detekován lehký vazospasmus i na ACM vpravo s PSV 149 a 138 cm/s (tab. 1). Osmý den a po 3 měsících bylo detekováno hraniční zrychlení na arteria cerebri anterior vlevo (PSV 116, resp. 111 cm/s), průtoky na ostatních mozkových tepnách v přední i zadní cirkulaci byly v normě. Pacient byl propuštěn domů po 14 dnech od vzniku obtíží, stále na terapii nimodipinem. Tuto medikaci si spontánně vysadil po dalších 2 týdnech. Při všech následujících kontrolách neudával žádné obtíže.

Patofyziologie RCVS nebyla dosud obecně objasněna. Předpokládá se porucha kontroly cerebrovaskulárního tlaku při zvýšené reaktivitě sympatiku, významnou roli v patogenezi může mít oxidativní stres a endo-



Obr. 1. Transkraniální dopplerovská ultrasonografie 14. den od rozvoje obtíží: vazospazmy lehkého stupně v arteria cerebri media oboustranně vpravo (a), vlevo (b).
 Fig. 1. Transcranial Doppler ultrasonography on the 14th day after onset of symptoms: mild vasospasms in both right (a), left middle cerebral arteries (b).

teliální dysfunkce [5,8]. RCVS může být primární (idiopatický), avšak v 25–60 % je jeho výskyt sekundární [5,8]. Nejčastějšími příčinami sekundárního RCVS jsou užití vazoaktivních látek (kanabinoidy, extáze, kokain, amfetamin, antidepressiva – inhibitory zpětného vychytávání serotoninu), šestinedělí (po těhotenství komplikovaném eklampií či preeklampií i po nekomplikované graviditě) a užívání imunosupresiv [1,5]. V rámci diferenciální diagnostiky je nutné myslet na intrakraniální krvácení, a to zejména subarachnoidální, trombózu mozkových splavů, disekci mozkových tepen nebo meningoccefalitidu. Při diagnostice má být v první řadě provedena CT mozku, v případě negativního nálezu pak vyšetření likvoru včetně spektrofotometrie. V případě normálního likvorologického nálezu se uplatňuje zobrazení mozkových cév [9]. Charakteristickým nálezem pro RCVS na CTA, MRA nebo katetrizační angiografii je multifokální segmentální arteriální vazokonstrikce, v průběhu prvních dní však může být výsledek negativní [1,5]. Pro průběžnou monitoraci hemodynamických změn a predikci rizika ischemických komplikací je vhodná TCCS. Zajímavé je, že maximum intrakraniální průtokové rychlosti bývá popisováno v období kolem 3. týdne po vzniku RCVS, kdy obtíže pacienta již ustupují nebo zcela vymizely [1]. Současná doporučení terapie RCVS zahrnují analgetickou léčbu, monitoraci krevního tlaku se snahou o udržení normotenze a podávání blokátorů kalciových kanálů. Nejčastěji se používá nimodipin, a to intravenózně (0,5–2 mg/h) nebo perorálně (30–60 mg každé 4 h), většinou po dobu 4–12 týdnů [1,4]. Glukokortikoidy se nedoporučují [1,4]. Prognóza je dobrá, většinou dojde k plné úpravě klinických obtíží i vazospasmů do 3 měsíců [1].

Námi prezentovaný případ hodnotíme jako diferenciálně diagnosticky pravděpo-

Tab. 1. Průtokové rychlosti a rezistenční indexy v arteria cerebri media oboustranně při transkraniální barevně kódované ultrasonografii.

	Maximální systolická rychlost (PSV)			Konečná diastolická rychlost (EDV)			Rezistenční index (RI)		
	vlevo (cm/s)	vpravo (cm/s)	stranový poměr	vlevo (cm/s)	vpravo (cm/s)	stranový poměr	vlevo (cm/s)	vpravo (cm/s)	stranový poměr
8. den	156 ^T	105	1,49	49 ^T	32	1,53	0,69	0,70	0,99
14. den	163 ^T	149	1,09	59 ^T	54	1,09	0,64	0,64	1,00
17. den	136	138	0,99	59	65	0,91	0,57	0,53	1,08
3 měsíce	137	119	1,15	51	42	1,21	0,63	0,65	0,97

T – lehké turbulence.

dobnou diagnózu primární RCVS. I když úvodní symptomy byly velmi intenzivní, nález na CTA i MRA provedených v časně fázi byl negativní. Vazospazmy přítomné oboustranně v přední mozkové cirkulaci potvrdila až TCCS, která byla využita i pro monitorování jejich dynamiky, nejvyšší průtokové rychlosti byly detekovány po 2 týdnech. V léčbě RCVS jsme použili nimodipin perorálně. Průběh onemocnění byl bez komplikací a symptomy plně ustoupily.

Závěrem lze konstatovat, že RCVS představuje pravděpodobně poddiagnostikovanou příčinu bolestí hlavy a je nutno na něj pomyslet v případě výskytu „thunderclap

headache“, pokud jsou výsledky zobrazovacího vyšetření mozku a likvorologického vyšetření negativní.

Literatura

1. Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Lancet Neurol* 2012;11(10):906–17. doi: 10.1016/S1474-4422(12)70135-7.
2. Chen SP, Fuh JL, Wang SJ, et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010;67(5):648–56. doi: 10.1002/ana.21951.
3. Ducros A, Fiedler U, Porcher R, et al. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome: frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010;41(11):2505–11. doi: 10.1161/STROKEAHA.109.572313.
4. Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: analy-

sis of 139 cases. *Arch Neurol* 2011;68(8):1005–12. doi: 10.1001/archneurol.2011.68.

5. Chen SP, Fuh JL, Wang SJ. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: current and future perspectives. *Expert Rev Neurother* 2011;11(9):1265–76. doi: 10.1586/ern.11.112.
6. Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, et al. Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med* 2007;146(1):34–44.
7. Call GK, Fleming MC, Sealton S, et al. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988;19(9):1159–70.
8. Miller TR, Shivashankar R, Mossa-Basha M, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome, part 1: Epidemiology, pathogenesis, and clinical course. *AJNR Am J Neuroradiol* 2015;36(8):1392–9. doi: 10.3174/ajnr.A4214.
9. Doležil D, Peisker T, Doležilová V, et al. Thunderclap headache. *Cesk Slov Neurol N* 2010;73/106(3):231–6.

On the web site www.csnn.eu you can find english version of this article.

Nabídka pro partnery České neurologické společnosti

Česká neurologická společnost je odborná vědecká společnost, jejímž cílem je dbát o rozvoj neurologie jako významné lékařské a vědecké disciplíny v České republice a podílet se na zajištění kvalitní pregraduální i postgraduální přípravy lékařů v tomto oboru.

Česká neurologická společnost nabízí své dlouhodobé partnerství farmaceutickým firmám, výrobcům lékařské techniky a dalším potenciálním partnerům v neurologické oblasti.

Co Vám můžeme nabídnout?

- Uveřejnění partnera na webové stránce České neurologické společnosti www.czech-neuro.cz.
- Uveřejnění partnera v tiskovinách České neurologické společnosti.
- Uveřejnění partnera v elektronickém newsletteru České neurologické společnosti (čtyři vydání/rok).
- Uveřejnění článku/inzerce v elektronickém newsletteru České neurologické společnosti.

Máte-li zájem spolupracovat s Českou neurologickou společností, kontaktujte náš sekretariát na e-mailu sekretariat@czech-neuro.cz. Případně nás neváhejte kontaktovat pro individuální nabídku.