

Probable Síndrome de Vasoconstricción Cerebral Reversible como manifestación de Feocromocitoma

OProbable Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome as a Manifestation of Pheochromocytoma

LLilliana María Giraldo-Tapias,^{1,2,3} Diana Gómez-Meza,^{2,3} Valeria Uribe-Vizcarra,^{2,3} Laura López- Brokate,^{2,3} Julián Llano-Piedrahita,^{2,3} Valentina Álvarez-Osorio⁴

Resumen

Introducción: La fisiopatología del síndrome de vasoconstricción cerebral reversible no está completamente esclarecida. Sin embargo, la alteración de la autorregulación cerebral, la hiperactividad simpática, la disrupción de la barrera hematoencefálica y la disfunción del sistema glinfático parecen desempeñar un papel central.

Caso clínico: Mujer de 35 años, con antecedente de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible, quien consultó por nuevos episodios de cefalea en trueno e hipertensión arterial intermitente, dos años después del primer evento. Durante la hospitalización, y con el uso de neuroimágenes no invasivas se estableció una alta probabilidad de SVCR recurrente. La persistencia de los síntomas autonómicos motivó a una evaluación ampliada que confirmó la presencia de un feocromocitoma.

Conclusión: En pacientes con síndrome de vasoconstricción cerebral reversible recurrente o con síntomas atípicos, debe considerarse etiologías secundarias potencialmente tratables.

Palabras clave: Autorregulación; Catecolaminas; Cefalea; Doppler transcraneal; Vasoconstricción

Abstract

Introduction: The pathophysiology of reversible cerebral vasoconstriction syndrome remains incompletely understood. However, failure of cerebral autoregulation, sympathetic overactivity, disruption of the blood-brain barrier, and glymphatic system dysfunction play a central role.

Case report: We present the case of a 35-year-old woman with a history of cerebral vasoconstriction syndrome who developed new episodes of thunderclap headache and intermittent hypertension two years after the initial event. During hospitalization, non-invasive neuroimaging suggested a high probability of recurrent vasoconstriction syndrome. Due to persistent autonomic symptoms, further evaluation revealed a pheochromocytoma.

Conclusion: In patients with recurrent or atypical symptoms of reversible cerebral vasoconstriction syndrome, secondary and potentially treatable causes should always be considered.

Keywords: Autoregulation; Catecholamines; Headache; Transcranial Doppler; Vasoconstriction

Rev. Ecuat. Neurol. Vol. 34, N° 2, 2025

Introducción

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) es un trastorno cerebrovascular caracterizado por la combinación de cefalea en trueno (CET) y la presencia de vasoconstricción segmentaria y multifocal que compromete ramas de al menos dos vasos cerebrales de gran calibre o arteriolas distintas.¹⁻⁴ Aunque cerca de la mitad de los

pacientes presentan realce de la pared vascular, en estudios de neuroimagen con gadolinio, no se ha demostrado una asociación relevante con inflamación o infección vascular.³

El vasoespasma cerebral es un fenómeno dinámico, habitualmente reversible dentro de los primeros tres meses. Sin embargo, pueden presentarse complicaciones graves

¹Escuela de Graduados Universidad CES, Doctorado en Ciencias de la Salud, Ciencias de la Vida y la Salud, Medellín Colombia.

²Fundación Instituto Neurológico de Colombia, departamento de Neurología, unidad de Neurología Vascular y Hemodinámica Cerebral, Medellín, Colombia.

³Universidad CES, Facultad de Medicina, residencia de Neurología, Medellín, Colombia.

⁴Universidad de Antioquia, Facultad de medicina, Medellín, Colombia.

Correspondencia:

Lilliana M. Giraldo Tapias

Fundación Instituto Neurológico de Colombia, Medellín, Colombia

E-mail: lilliana.giraldo@neurologico.org.co

Celular: +57 3173832553

Cl 20 Sur # 35-35 código postal 050021

como crisis epilépticas, infarto cerebral, hemorragia de la convexidad o parenquimatosa, disección arterial o encefalopatía posterior reversible.⁵

EL SVCR presenta un claro predominio en mujeres, con una razón mujer-hombre que varía entre 2:1 y 10:1, especialmente entre los 40 a 50 años.² La CET alcanza su máxima intensidad en menos de un minuto, puede ser única o recurrente, y en aproximadamente el 50% de los casos tiene una duración de hasta tres horas.¹ En ocasiones puede asociarse a otros síntomas como vómito, fotofobia, sensación de pánico, y elevación súbita de la presión arterial sistólica.^{1,5}

La fisiopatología del SVCR no está completamente dilucidada. Se sugiere que involucra una alteración de la autorregulación cerebral, modulada por una predisposición genética, factores de riesgo y precipitantes que favorecen la desregulación del tono vascular y la disfunción endotelial. En este proceso parecen confluír la hiperactividad simpática, disrupción de la barrera hematoencefálica y disfunción de la unidad neurovascular. Los receptores α 1-adrenérgicos (α 1A, α 1B, α 1D), localizados en el músculo liso de la vasculatura cerebral, median los efectos de las catecolaminas endógenas.⁶ Estos receptores se distribuyen tanto en territorios corticales como subcorticales, con mayor densidad en la corteza prefrontal, el hipocampo, la amígdala y el tálamo.⁷ Su activación excesiva genera vasoconstricción, incremento del tono vascular y alteraciones en la perfusión cerebral.^{7,8} En paralelo, puede comprometer el sistema glinfático, reduciendo la depuración de metabolitos y especies reactivas de oxígeno.⁹ En algunos casos el síndrome puede presentarse en forma

espontánea o idiopática (Figura 1).^{1,10,11} Presentamos el caso de una mujer con alta probabilidad de SVCR recurrente, asociado a feocromocitoma, en quien se resalta el uso de la ecografía Doppler transcraneal (EDT) como herramienta complementaria no invasiva en la detección de vasoespasmo cerebral.

Descripción del caso

Paciente femenina de 35 años quien ingresó al servicio de urgencias por CET recurrente de tres días de evolución, acompañada de hipertensión arterial intermitente, palpitations, náuseas y temblor. Refería un episodio similar dos años antes, cuando fue diagnosticada con SVCR tras una angiografía por resonancia magnética (ARM) y una angiografía por sustracción digital (ASD). Al ingreso, se documentó una presión arterial de 130/93 mmHg y una frecuencia cardíaca de 125 lpm. En el examen neurológico se evidenció temblor de predominio en miembros superiores y monoparesia del miembro superior derecho. La ARM cerebral (Figura 2a) no mostró alteraciones vasculares ni lesiones isquémicas, y el análisis del líquido cefalorraquídeo fue normal. Durante la hospitalización, la paciente presentó fiebre, hematuria y dolor abdominal. La tomografía computarizada y la resonancia magnética abdominal contrastada evidenciaron una masa retroperitoneal localizada en el polo superior del riñón izquierdo, en contacto con la glándula suprarrenal (Figura 2b). Se confirmó una sepsis del tracto urinario por *Escherichia coli*, que fue manejada con antibióticos de amplio espectro. A pesar del tratamiento, los episodios de cefalea, hipertensión y taquicardia persistieron. Dado el antecedente de

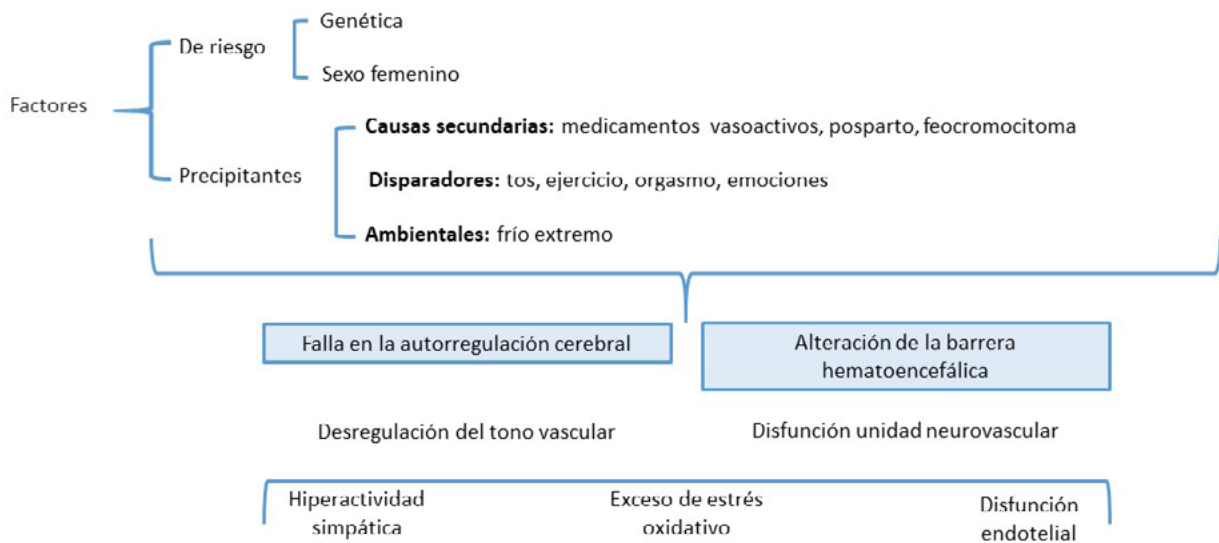


Figura 1. Mecanismo fisiopatológico propuesto del síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR), adaptado de referencia.^{12,13} Elaboración propia.

SVCR, y una ARM con resultado normal, se complementó el estudio con una ecografía Doppler transcraneal (EDT). Este examen mostró una velocidad media de flujo en la arteria cerebral media izquierda de 134,5 cm/s y una diferencia interhemisférica de los índices de Lindegaard > 1, hallazgo compatible con vasoespasmo intracraneal (Tabla 1). Con base en estos hallazgos y en las puntuaciones elevadas en las escalas RCVS2 (6 puntos) y RCVS-THC (9 puntos), se estableció una alta probabilidad de SVCR recurrente, por lo que se instauró manejo sintomático y control de la presión arterial.⁵ Ante la persistencia de síntomas autonómicos, y la presencia de la masa suprarrenal, se solicitaron niveles de metanefrinas en orina de 24 horas, los cuales resultaron trece veces por encima del valor de referencia. Posterior a la resección quirúrgica del tumor, y con una inmunohistoquímica positiva para sinaptofisina y cromogranina A, se confirmó el diagnóstico de feocromocitoma. En el seguimiento telefónico, la paciente refirió resolución completa de los síntomas, y comentó que el EDT de control había sido informado como normal.

Discusión

El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) constituye la vasculopatía intracraneal no inflamatoria más frecuente.¹² En pacientes menores de 45 años, puede ser responsable de hasta de un 13% de los casos de ataque cerebrovascular (ACV) isquémico, según la cohorte estudiada.³ En casos de CET de presentación única, es fundamental descartar entidades potencialmente letales como la hemorragia subaracnoidea aneurismática. Por otro lado, cuando los episodios de CET se presentan de forma recurrente en días o semanas, debe considerarse la vasculitis primaria del sistema nervioso central dentro de los diagnósticos diferenciales.¹² El feocromocitoma, un tumor neuroendocrino productor de catecolaminas, puede actuar como precipitante del SVCR. Esto puede deberse a un círculo vicioso fisiopatológico que incluye: 1) elevación de la presión arterial con falla en los mecanismos de autorregulación cerebral, generando hipoperfusión, disfunción endotelial y edema vasogénico; y 2) hiperactividad simpática inducida por el exceso de catecolaminas

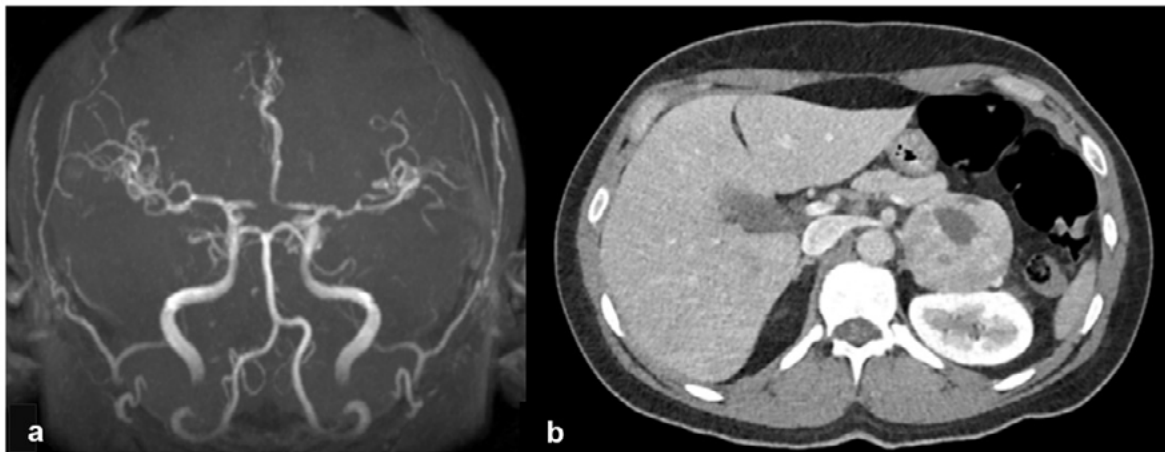


Figura 2. a) Angiografía por resonancia magnética (tiempo de vuelo), sin evidencia del patrón "string of beads"; 2b) Tomografía computarizada de abdomen contrastada, donde se observa una masa retroperitoneal en el polo superior del riñón izquierdo, en contacto con la glándula suprarrenal.

Tabla 1. Resultados de la ecografía Doppler transcraneal.

Arteria	Vel. Media derecha cm/s	IP derecha	IR derecha	Vel. Media izquierda cm/s	IP izquierda	IR izquierda
ACM	55.9	0.8	0.5	134.5	0.7	0.5
ACA	70.8	0.6	0.5	32.6	0.8	0.5
ACP	33.1	1.0	0.6	62.1	0.8	0.5
ACII	48.4			53.8		
IL	1.1			2.5		

ACM, arteria cerebral media; ACA, arteria cerebral anterior; ACP, arteria cerebral posterior; ACII, arteria carótida interna intracraneana; IP, índice de pulsatilidad; IR, índice de resistencia; IL, índice de Lindegaard

que favorece estrés oxidativo, agregación plaquetaria, vasoconstricción e isquemia.¹¹⁻¹⁴ Estudios recientes también han sugerido que la hiperactividad simpática puede alterar la función del sistema glinfático. El estímulo excesivo del sistema nervioso simpático disminuye el flujo del líquido cefalorraquídeo y del fluido intersticial a través de los espacios perivenosos, afectando la depuración cerebral y facilitando acumulación de sustancias vasoconstrictoras y especies reactivas de oxígeno.¹⁰ La vasoconstricción cerebral suele alcanzar su punto máximo entre los días 9 y 13 posteriores al primer episodio de CET.¹ Esta es dinámica y puede alternarse con fases de vasodilatación, siguiendo un patrón centrípeto: inicia en los vasos distales pequeños (arterias piales corticales, donde los receptores α -adrenérgicos son abundantes) y progresa hacia los vasos de mediano y gran calibre, que tienden a afectarse a partir de la segunda semana.^{1,10-12} La angiografía por sustracción digital (ASD) continúa siendo el estándar de oro para la visualización del vasoespasmio, con una sensibilidad cercana al 100%.² No obstante, presenta la limitación de ser un procedimiento invasivo, de alto costo y con riesgo de complicaciones. Además, en hasta en un 22% de los casos puede ser falsamente negativa si se realiza durante las dos primeras semanas de los síntomas.^{2,5,15} Las modalidades de neuroimágenes no invasivas, como la ARM y la EDT se emplean cada vez con mayor frecuencia en el SVCR.¹⁵ La ARM tiene una sensibilidad cercana al 80% y la ventaja de evitar la exposición a radiación ionizante, pero con limitaciones para evaluar arterias pequeñas distales, y al igual que la ADS con falsos negativos durante las fases iniciales.^{2,5,15} La EDT, por su parte, permite evaluar en tiempo real las velocidades de flujo cerebral y detectar cambios hemodinámicos.¹⁵ Su sensibilidad varía entre el 46,9% y el 100%, dependiendo del vaso evaluado.^{2,3} Aunque se reconoce principalmente como herramienta de monitoreo, algunos estudios han propuesto umbrales de velocidad que pueden orientar al diagnóstico de vasoespasmio en el contexto de SVCR. Estos valores no parecen ser tan altos como en el vasoespasmio de la hemorragia subaracnoidea aneurismática (VMF > 120 cm/s) y algunos investigadores han sugerido emplear los criterios de aterosclerosis (VMF > 100 cm/s) para definir vasoespasmio.^{15,16}

La recurrencia del SVCR se presenta entre un 5% y 10% de los casos durante el seguimiento a largo plazo.² Hasta el momento, no existe evidencia concluyente que relacione la reexposición a triptanes, antidepresivos o agentes vasoconstrictores con nuevas recurrencias. Dichos fármacos parecen ser seguros una vez se ha documentado la resolución angiográfica.⁸ En el caso de esta paciente, la presencia de síntomas autonómicos (hipertensión paroxística, palpitaciones, palidez, diaforesis y ansiedad), sumado al antecedente de SVCR documentado por ASD dos años antes, motivó la búsqueda de una etiología secundaria, encontrándose un feocromocitoma. La combinación de

escalas diagnósticas validadas y el uso de métodos no invasivos (ARM sin hallazgos + EDT con velocidades alteradas) apoyaron una alta probabilidad de SVCR recurrente, por lo que se decidió no realizar una nueva ASD.

Este reporte tiene como limitación que el seguimiento se efectuó en forma telefónica y que el resultado del EDT control fue referido verbalmente por la paciente.

Conclusión

En pacientes con SVCR recurrente, es necesario realizar una evaluación integral orientada a identificar causas secundarias potencialmente tratables. La presencia de síntomas autonómicos y una respuesta clínica parcial al tratamiento deben alertar sobre la posibilidad de un feocromocitoma. En este contexto, el uso combinado de escalas de puntuación diagnóstica y herramientas diagnósticas no invasivas (ARM + EDT) pueden apoyar el diagnóstico y el seguimiento del paciente.

Referencias

1. Tentolouris-Piperas V, Lymperopoulos L, Tountopoulou A, Vassilopoulou S, Mitsikostas DD. Headache Attributed to Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome (RCVS). *Diagnostics (Basel)* 2023; 13:2730. <https://doi.org/10.3390/diagnostics13172730>
2. Burton TM, Bushnell CD. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome. *Stroke* 2019 ;50: 2253-2258. <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.119.024416>.
3. Perillo T, Paoletta C, Perrotta G, Serino A, Caranci F, Manto A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: review of neuroimaging findings. *Radiol Med* 2022; 127(9):981-990. <https://doi.org/10.1007/s11547-022-01532-2>.
4. Chen SP, Wang SJ. Pathophysiology of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *J Biomed Sci* 2022; 29:72. <https://doi.org/10.1186/s12929-022-00857-4>.
5. Erhart DK, Ludolph AC, Althaus K. RCVS: by clinicians for clinicians-a narrative review. *J Neurol* 2023; 270:673-688. <https://doi.org/10.1007/s00415-022-11425-z>.
6. Perez DM. Current Developments on the Role of α 1-Adrenergic Receptors in Cognition, Cardioprotection, and Metabolism. *Front Cell Dev Biol.* 2021; 25:652152. <https://doi.org/10.3389/fcell.2021.652152>.
7. Fernandes IA, Mattos JD, Campos MO, Machado AC, Rocha MP, Rocha NG, et al. Selective α 1-adrenergic blockade disturbs the regional distribution of cerebral blood flow during static handgrip exercise. *Am J Physiol Heart Circ Physiol.* 2016; 310(11):H1541-8. <https://doi.org/10.1152/ajpheart.00125.2016>.
8. Bierwirth J, Tan JB, Mendez Padilla BD, Zhang L, Schroeder H, Liu T, et al. Role of α 1 adrenergic receptors in the cerebral cortical blood flow res-

- ponse to acute hypoxia in low- and high-altitude near-term fetal lambs. *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol.* 2025; 328(3):R364-R373. <https://doi.org/10.1152/ajpregu.00044.2024>.
9. Bordon Y. Boosting glymphatic drainage via adrenergic receptor inhibition protects the injured brain. *Nat Rev Immunol.* 2024; 24(1):2. <https://doi.org/10.1038/s41577-023-00978-3>.
 10. Wu CH, Kuo Y, Ling YH, Wang YF, Fuh JL, Lirng JF, et al. Dynamic changes in glymphatic function in reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *J Headache Pain* 2024; 25:17. <https://doi.org/10.1186/s10194-024-01726-1>.
 11. Madhok J, Kloosterboer A, Venkatasubramanian C, Mihm FG. Catecholamine-induced cerebral vasospasm and multifocal infarctions in pheochromocytoma. *Endocrinol Diabetes Metab Case Rep* 2020; 2020:20-0078. <https://doi.org/10.1530/EDM-20-0078>.
 12. Singhal AB. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: A review of pathogenesis, clinical presentation, and treatment. *Int J Stroke* 2023; 18:1151-1160. <https://doi.org/10.1177/17474930231181250>.
 13. Garg SK, Garg P, Urumdas M. An Interesting Presentation of Pheochromocytoma. *Indian J Crit Care Med* 2018; 22:40-42. https://doi.org/10.4103/ijccm.IJCCM_407_17.
 14. Heo YE, Kwon HM, Nam HW. Thunderclap Headache as an Initial Manifestation of Pheochromocytoma. *Cephalalgia* 2009; 29:388–90. <https://doi.org/10.1111/j.1468-2982.2008.01738.x>.
 15. Miller TR, Shivashankar R, Mossa-Basha M, Gandhi D. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome, Part 2: Diagnostic Work-Up, Imaging Evaluation, and Differential Diagnosis. *Am J Neuroradiol* 2015; 36:1580-8. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A4215>.
 16. Ramaswamy S, Jacobson SD, Colah CX, Roberts J, Liu M, Marshall RS. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: Transcranial doppler findings in a case series of 90 patients. *J Clin Neurosci* 2025; 135:111-157. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2025.111157>.

Aprobación Ética: El consentimiento informado escrito se obtuvo para el reporte de este caso de acuerdo con la Declaración de Helsinki.

Financiación: Este estudio no recibió financiación de ninguna fuente pública o privada.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de interés.