

Síndrome de Call-Fleming: Relato de Caso

Call-Fleming Syndrome: Clinical Report

André Luis da Silva Simão² Artur Victor da Silva Campos², Cássio Murilo Trovo

Hidalgo Filho², Fábio Limonte¹.

Faculdade Ceres

¹Neurologista, professor da Faculdade Ceres; ²Acadêmicos do curso de medicina da

Faculdade Ceres

São José do Rio Preto, 2017

Resumo

A Síndrome de Call-Fleming é uma doença de etiologia idiopática, que cursa com vasoconstrição importante multifocal e reversível do Sistema Nervoso Central (SNC). Descrita frequentemente como causadora de cefaleia em trovoada. Fazendo diagnóstico diferencial com Hemorragia subaracnóide(HSA) e algumas vasculites do SNC. O artigo apresenta relato de caso dessa síndrome em uma paciente de 10 anos de idade usando como método de estudo a análise retrospectiva do prontuário da paciente e busca elucidar o quadro clínico, diagnóstico e tratamento da doença.

Abstract

A Call-Fleming Syndrome is a disease of idiopathic etiology, which occurs with important multifocal and reversible vasoconstriction of the Central Nervous System (CNS). Described as thunderclap machine. Making differential diagnosis with subarachnoid hemorrhage (SAH) and some CNS vasculitis. The article presents a case report of the syndrome in a 10 - year - old patient using as a method of study a retrospective analysis of the patient 's medical record and search the accident for the clinical picture, diagnosis and treatment of the disease.

Unitermos

Vasoconstrição cerebral; Síndrome Call-Fleming; cefaleia em trovoada; vasoespasmo.

Keywords

Cerebral vasoconstriction, Call-Fleming Syndrome; thunderclap headache; vasoospasm.

Introdução

A Síndrome da vasoconstrição cerebral reversível ou Síndrome de Call-Fleming, de etiologia pouco conhecida e com múltiplos fatores etiológicos associados, foi descrita pela primeira vez em 1988 por J. K. Call em quatro pacientes e M. L. Fleming em 19 pacientes, que apresentaram vasoconstrição cerebral segmentar reversível, cefaleia aguda com ou sem déficit focal neurológico e convulsões¹.

Caracterizada pela presença de cefaleia explosiva primária, associada ou não a sintomas neurológicos agudos, e constrição segmentar difusa das artérias cerebrais com resolução em até três meses. Apresentamos um caso de uma paciente do sexo feminino de 10 anos que apresentou cefaleia de início súbito, tendo o diagnóstico da doença confirmado pela RNM.

Metodologia e Casuística

Foi realizado o relato de caso baseada em revisão retrospectiva de prontuário médico.

Relato do caso

Paciente MGC, sexo feminino, 10 anos com queixa de cefaleia persistente há dois dias, sem

febre ou trauma, realizado tratamento prévio com sintomáticos para sinusopatia. Devido a intensidade da cefaleia procurou emergência, onde foi feito analgesia e liberada após melhora parcial. No dia seguinte, devido persistência do quadro algico realizou coleta de líquido cefaloraquiano (LCR) e tomografia computadorizada (TC) de crânio com contraste, ambos sem alterações. Foi medicada com analgésicos por dois dias, evoluindo com piora do quadro clínico com cefaleia de forte intensidade, episódios de vômitos e sonolência. Encaminhada à emergência onde foi realizada fundoscopia que não evidenciou alterações. Ressonância magnética (RM) encéfalo evidenciou lesão hiper-intensas em ponderação T2 envolvendo córtex e substância branca na região parietoccipital à esquerda. Aventado hipótese de vasculite no SNC, paciente foi hospitalizada na unidade de terapia intensiva (UTI) pediátrica e iniciada pulsoterapia com metilprednisona 1g/dia por 5 dias. Paciente evolui com piora clínica, associado a sonolência e hemianopsia. Solicitado angioressonância de encéfalo que evidenciou aumento das lesões encontradas em RM prévia, que se tornaram bilaterais e irregularidade parietal com área de dilatação e estreitamento nos ramos distais das artérias cerebrais médias, anteriores e posteriores, associado a irregularidade parietal na porção anterior da artéria basilar. Avaliado pela equipe da reumatologia e descartado vasculites. Solicitado a acompanhante que trouxesse medicações de uso recente pela paciente a mesma se recordou do uso de xarope para sinusopatia (formula: maleato de bronfeniramina 2mg/5ml cloridrato de fenilefrina 5mg/5ml). Aventado nova hipótese de síndrome da vasoconstrição reversível sendo prescrito Nimodipina 30mg 12/12h. Paciente apresentou melhora clínica em cinco dias recebendo alta da UTI pediátrica. Realizou nova RM encéfalo e duplex transcraniano um mês após alta médica onde foi documentada a reversibilidade da vasoconstrição cerebral.

Discussão

A síndrome de Call-Fleming ou síndrome da vasoconstrição reversível cerebral (SVCR), é caracterizada pelo início súbito, associado à cefaleia explosiva, podendo haver sintomas neurológicos agudos. A SVCR é uma patologia predominante em pacientes entre 10 aos 76 anos com maior incidência no sexo feminino, não se verificando prevalência em diferentes grupos étnicos. ²

O curso dessa enfermidade é limitado durando cerca de um a três meses, no entanto o grau de vasoconstrição esta ligada as complicações como infarto e hemorragia cerebral. ³

O quadro se manifesta por cefaleia em trovoada de início súbito de aparecimento recorrente entre uma e três semanas e dor durando entre uma a três horas. O quadro algico pode ser de leve a forte intensidade sendo descrito pela tabela 1. ⁴

Os sintomas neurológicos focais podem estar ou não presentes em 9 a 63% dos casos sendo estes náuseas, vômitos, fonofobias e fotofobias, confusão e alterações visuais, além disso, as crises epiléticas, os infartos cerebrais e a hemorragia subaracnóidea caracterizam o quadro mais grave.

Diagnosticada pela presença de vasoconstrição difusa em artérias cerebrais na angiografia cerebral, sendo este o de maior sensibilidade (100%), além disso, a angiotomografia computadorizada, porém com uma sensibilidade em torno de 80%. A síndrome geralmente não leva a alterações laboratoriais significativas, geralmente os mesmo são solicitados para excluir os diagnósticos diferenciais. Geralmente os exames solicitados de início, como o hemograma, taxa de hemossedimentação, eletrólitos e, funções renais e hepáticas são normais em 40 a 80% dos enfermos. Entretanto podemos encontrar alterações discretas na análise do líquido cefalorraquidiano, entre zero e 60% dos pacientes, como taxa de leucócitos entre 5 a 35 uL, hemácias com ou sem a presença de hemorragia subaracnóidea na ressonância

magnética, e aumento da concentração das proteínas, mais de 100mg/dl. Os critérios de diagnósticos estão evidenciados pela tabela 2.

Apesar de não haver protocolos específicos para o tratamento da enfermidade, basicamente o manejo se dá pelo diagnóstico precoce, evitando assim complicações mais severas, pela prescrição de sintomáticos e, identificação e eliminação dos fatores desencadeantes. O tratamento medicamentoso inclui os analgésicos, anticonvulsivantes, bloqueadores de canal de cálcio como Nimodipino na dose de 30 a 60 MG por via oral a cada 4 horas ou intravenoso de 0,5 a 2 mg/h, sulfato de magnésio e benzodiazepínicos para o controle da ansiedade. O prognóstico está intimamente ligado com a presença das complicações como o AVC isquêmico e hemorrágico que ocorre em 6 a 9% dos casos. Entretanto a maioria dos sintomas desaparece em dias ou semanas, sendo que menos de 5% desenvolvem a forma crônica da doença, com vários infartos e edema cerebral massivo de difícil controle. A recorrência é possível e provavelmente infrequente apesar da prevalência ser incerta.

Conclusão

A síndrome de Call-Flemming é uma patologia pouco frequente, cujo diagnóstico é feito por exclusão de outras patologias como hemorragia subaracnóideia, oclusão devido a processos ateroscleróticos e vasculites do SNC. É confirmada por angiografia cerebral. Apesar de curso limitado, durando cerca de um a três meses, pode acarretar em acidente vascular cerebral isquêmico ou hemorrágico. O tratamento consiste basicamente em controle dos sintomas e dos fatores desencadeantes.

Tabela 1: Critérios diagnósticos da cefaleia atribuídos à síndrome da vasoconstrição cerebral reversível

Cefaleia atribuída a SVCR

Qualquer cefaleia de novo, preenchendo o critério C.

Foi diagnosticada a síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (SVCR)

Existe evidencia de causalidade demonstrada por, pelo menos, dois dos seguintes:

A cefaleia, com ou sem sinais focais e/ou crises epilépticas conduziu a realização de angiografia (com aspecto “em rosário”) e ao diagnóstico de SVCR.

A cefaleia tem uma ou ambas as características seguintes:

Recorre durante \leq um mês e teve início agudo

Desencadeada por atividade sexual, esforço, manobras de Valsalva, emoções, tomar banho e/ou ducha.

Não aparece nenhuma cefaleia significativa mais de um mês, após o início.

Não melhor explicada por outro diagnóstico da ICHD-3 e foi excluída hemorragia subaracnóidea pelos métodos apropriados.

Tabela 2: Critérios diagnósticos de SVCR

CRITÉRIOS

Cefaleia aguda e severa, com ou sem sintomas ou sinais neurológicos adicionais.

Curso monofásico da doença sem nenhum sintoma novo após um mês do início do quadro

Sem evidencia de Hemorragia subaracnóidea Aneurismática

Análise do LCR normal (proteína <80 mg/dl; Leucócitos $<10/mm^3$; glicose normal)

Presença de vasoconstrição segmentar multifocal de artérias cerebrais demonstrados pelo angiotomografia ou Ressonância Magnética.

Reversão dos achados na angiografia depois de 12 semanas do início do quadro.

Referencias

1. ARTICLE, Review e colab. **Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome, Part 1: Epidemiology, Pathogenesis, and Clinical Course.** AJNR. American journal of neuroradiology, v. 36, n. 8, p. 1392–9, 2015. Disponível em: <<http://www.ajnr.org/content/ajnr/36/8/1392.full.pdf>>. Acesso em: 24 nov 2017.
2. CASOCLÍNICO e colab. **Síndrome de Vasoconstrição Cerebral Reversível: uma Causa Importante de Acidentes Vasculares Cerebrais no Puerpério** **Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: an Important Cause of Stroke in the Puerperium.** [S.d.]. Disponível em: <www.actamedicaportuguesa.com>.
3. CORAL, Juliana e FERNANDO ROA, Luis W e PONTIFICIA JAVERIANA LUIS FERNANDO ROA WANDURRAGA, Versidad. **Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible con hemorragia subaracnoidea: reporte de caso** **Reversible cerebral vasoconstriction syndrome with subarachnoid haemorrhage: a case report** **Presentación de casos.** Acta Neurol Colomb, v. 25, n. 3, 2009. Disponível em: <http://www.acnweb.org/acta/acta_2009_25_3_137.pdf>. Acesso em: 24 nov 2017.
4. DRAZIN, Doniel e ALEXANDER, Michael J. **Call-fleming syndrome (reversible cerebral artery vasoconstriction) and aneurysm associated with multiple recreational drug use.** Case reports in neurological medicine, v. 2013, p. 729162, 2013. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.1155/2013/729162>>.
5. DUCROS, Anne. **Reversible cerebral vasoconstriction syndrome.** The Lancet Neurology. [S.l: s.n.]. Disponível em: <[http://www.thelancet.com/pdfs/journals/lanneur/PIIS1474-4422\(12\)70135-7.pdf](http://www.thelancet.com/pdfs/journals/lanneur/PIIS1474-4422(12)70135-7.pdf)>. Acesso em: 24 nov 2017. , 2012
6. JOSÉ MP, Monteiro; et Al. **Classificação Internacional de Cefaleias (CIC-3) - tradução de "International Classification of headache disorders"**. 2014. Disponível em: <http://www.ihs-headache.org/binary_data/2086_ichd-3-beta-versao-pt-portuguese.pdf>. Acesso em: 24 nov 2017.
7. SATTAR, Ahsan e MANOUSAKIS, Georgios e JENSEN, Matthew B. **Systematic review of reversible cerebral vasoconstriction syndrome.** Expert Review of Cardiovascular Therapy, v. 8, n. 10, p. 1417–1421, 2010. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3020907/pdf/nihms258718.pdf>>. Acesso em: 24 nov 2017.
8. UNIV e MÉD. **Title: Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: Systematic Appraisal of the Literature.** Bogotá (Colombia), v. 56, n. 2, p. 226–234, 2015.