
Grižtamosios cerebrinės vazokonstrikcijos sindromas – kas slepiasi po pavadinimu?

**A. Gavrilova
D. Jatužis**

*Vilniaus universiteto Medicinos
fakulteto Neurologijos ir
neurochirurgijos klinika;
Vilniaus universiteto ligoninės
Santariškių klinikų
Neurologijos centras*

Santrauka. Grižtamosios cerebrinės vazokonstrikcijos sindromas – tai neseniai aprašyta patologija, kuriai būdingas išplitęs, bet grįžtamas galvos smegenų kraujagyslių spazmas. Dažniausias šios ligos simptomas yra staigus, labai stiprus, „perkūno trenksmo“ galvos skausmas. Rečiau gali būti židininė simptomatika, traukulių priepuoliai. Galvos smegenų KT ir MRT neretai būna normalūs, o diagnozę įtarti padeda būdingas „karoliukų vėrinio“ vaizdas angiografiniuose vaizduose, kuris regresuoja per 12 savaičių. Gydant įprastai naudojami kalčio kanalo blokatoriai ir magnis, tačiau nė vienas gydymas nėra patvirtintas randomizuotų kontroliuojamų tyrimų. Dažniausiai vazospazmas praeina savaime, ir prognozė didžiajai daliai pacientų būna palanki.

Raktažodžiai: grįžtamosios cerebrinės vazokonstrikcijos sindromas, „perkūno trenksmo“ galvos skausmas, galvos smegenų angiografija, vazospazmas, „karoliukų vėrinio“ požymis, subarachnoidinė kraujosruva.

Neurologijos seminarai 2016; 20(70): 191–195

ĮVADAS

Grižtamosios cerebrinės vazokonstrikcijos sindromas (angl. *reversible cerebral vasoconstriction syndrome*, GCVS) – tai susirgimas, kuriam būdingas išplitęs, per 3 savaites regresuojantis galvos smegenų kraujagyslių segmentinis spazmas. Dažniausiai kartu būna ūminis, stiprus recidyvuojantis skausmas, o kai kuriais atvejais – židininė simptomatika [1, 2]. GCVS terminą 2007 m. pasiūlė L. H. Calabrese su bendradarbiais, siekdamas sujungti visus aprašomus panašius šio susirgimo atvejus, tuo metu vadintus skirtingais vardais („migreninis vazospazmas“, „migreninis angiitas“, „Call“ arba „Call-Fleming sindromas“, „CNS pseudovaskulitas“, „gerybinė CNS angiopatija“, „vaistų sukeltas arteriitas“ ir kt.) [1]. Įvairūs specialistai ilgą laiką GCVS suprato skirtingai, kadangi klinikinis ir radiologinis šio susirgimo spektras smarkiai varijuoja nuo gerybinių formų, pasireiškiančių izoliuotu galvos skausmu, iki tragiškų atvejų su daugybiniais galvos smegenų infarktais, po kurių išlieka ilgalaikis neurologinis deficitas, kartais netgi mirštama. Lietuvoje apie šį neseniai aprašytą, savotiškai pasireiškiantį sindromą žinoma nedaug, jis diagnozuojamas retai, todėl šia apžvalga norime papildyti mūsų gydytojų žinias apie GCVS priežastis, diagnostiką ir gydymą.

Adresas:

Aleksandra Gavrilova
Santariškių g. 2, Vilnius
El. paštas sacha.gavrilova@gmail.com

ETIOLOGIJA IR PATOGENEZĖ

Tiksli etiologija nežinoma. Manoma, kad dėl kol kas nežinomų veiksnių (simpatinės sistemos hiperfunkcijos, endotelio disfunkcijos, oksidacinio streso) sutrinka kraujagyslių tonuso reguliacija [3]. Šią nuomonę patvirtina tyrimas, kurio metu aštuoniems pacientams, sergantiems GCVS, buvo atliktas transkranijinės doplerografijos (TKD) tyrimas su hiperventiliacijos ir apnėjos mėginiais. Visiems pacientams, išskyrus vieną, buvo labai sumažėjęs kraujagyslių reaktyvumas [4]. Stiprus galvos skausmas gali būti susijęs su distalinių kraujagyslių staigiu spindžio pasikeitimu, kuris sukelia perivaskulinių nervinių skaidulų dirginimą. Vėliau vazospazmas išplinta proksimaline kryptimi į stambesnius arterijų segmentus, dėl to angiografiniuose vaizduose matomas tik vėliau [5].

GCVS gali būti spontaniškas (idiopatinis), tačiau iki 60 % atvejų jis būna antrinis, dažniausiai įvykstantis po vazoaiktyvių medžiagų vartojimo arba gimdymo [6]. GCVS galinčioms sukelti medžiagoms priklauso selektyvūs serotonininio reabsorbcijos inhibitoriai, visi alfa simpatomimetikai. Dažniausiai tai būna nereceptiniai nosies dekongestantai, sumatriptanas, takrolimas, ciklofosfamidas, eritropoetinas, intraveninis imunoglobulinas, eritrocitų masės transfuzijos [1], kai kurie dietiniai preparatai ir dauguma narkotikų, taip pat kanapės ir ūminė intoksikacija alkoholiu. Aprašyti du GCVS atvejai, vartojant fingolimodą, tačiau vienu atveju pacientė taip pat nuolat vartojo sertraliną, sumatriptaną (3 dienas prieš GCVS), marihuaną (7 dienas prieš GCVS) [7]. Kai kuriems pacientams GCVS atsiranda greitai, praėjus kelioms dienoms nuo medžiagos vartojimo; kitais atvejais – po kelių mėnesių pakartotinio vartojimo rekomenduojamomis dozėmis arba jas viršijant. Du

trečdaliai su gimdymu susijusių GCVS atvejų išstinka per pirmą savaitę po gimdymo, dažniausiai – po normalaus nėštumo. 50–70 % atvejų jis yra susijęs su vazokonstriktorių (pvz., ergotų darinių ir bromokriptino) vartojimu po gimdymo. Be šių, dažniausių, priežasčių, buvo pastebėtas GCVS ryšys su katecholaminus sekretuojančiais tumorais, galvos trauma, neurochirurginėmis intervencijomis, miego arterijos endarterektomija, likvoro hipotenzija, smegenų venų tromboze [8], nekontroliuojama hipertenzija [1], MELAS sindromu [9], skrydžiu lėktuvu [10], autonomine disrefleksija, taip pat su kai kuriais galvos ir kaklo arterijų struktūros pažeidimais: diskacija, neplyšusia aneurizma, arterijų displazija [6].

Viename nedidelės apimties tyrime iš 18 pacientų, sergančių GCVS, kuriems buvo atlikta transtorakalinė echoskopija, trims (17 %) buvo nustatyta kairiojo skilvelio disfunkcija – sienelės judėjimo sutrikimai. Nė vienas iš šių pacientų prieš tai nebuvo diagnozuota kardiologinė patologija. Autoriai daro prielaidą, kad praeinamo pobūdžio kardiomiopatija gali įeiti į GCVS klinikinį spektrą ir yra nulemta analogiško širdies vainikinių kraujagyslių spazmo [11].

EPIDEMIOLOGIJA

L. H. Calabrese ir kiti savo straipsnyje „tipiniu pacientu“ nurodo 20–50 m. moterį, kuriai pasireiškė ūminis „perkūno trenksmo“ skausmas [1]. Literatūroje aprašyti GCVS atvejai pacientams nuo 10 iki 70 m., vidutinis sirgimo amžius – 45 m. [6]. Įvairių tyrimų duomenimis, moterys serga dažniau nei vyrai (šis santykis svyruoja nuo 2 iki 10 kartų) [5, 12]. Tikslus sergamumas nėra žinomas, manoma, kad GCVS diagnozuojamas gana dažnai.

KLINIKINIAI POŽYMIAI IR LIGOS EIGA

Galvos skausmas dažnai yra vienintelis simptomas. Kai kurių tyrimų duomenimis, iki 75 % GCVS pasireiškia cefalalgija [5]. Skausmas yra „perkūno trenksmo“, dažnai apibūdinamas kaip stipriausias gyvenime patirtas skausmas, kuris pasiekia maksimalų intensyvumą mažiau nei per 1 minutę, o dažniausiai – per kelias sekundes [1]. Dažniausiai jis yra abipusis, prasideda pakaušio srityje ir išplinta difuziškai, dažnai lydymas pykinimo, vėmimo, foto- ir fonofobijos, kartais – nepakeliamas, provokuoja psichomotorinį sujaudinimą, šaukimą [5]. Toks stiprus skausmas trunka vidutiniškai 1–3 valandas (atskiriems pacientams – nuo kelių minučių iki kelių parų) ir visiškai praeina toli gražu ne visiems. 50–75 % atvejų tarp dviejų „perkūno trenksmo“ skausmo paūmėjimų lieka nuolatinis, kiek silpnesnis galvos skausmas. Rečiau skausmas būna vidutinio intensyvumo, laipsniškai progresuojantis [6]. Iki 84 % tiriamųjų nurodo bent vieną provokuojantį veiksni. Tai gali būti lytinė veikla, stanginimasis, staigios emocijos, fizinis

krūvis, kosėjimas, čiaudėjimas, šlapinimasis (be stanginimosi), staigus pasilenkimas į priekį, maudymasis vonioje arba po dušu [12]. Vieniems pacientams skausmą išprovokuoja tik šie veiksniai, kitiems jis pasireiškia ir ramybėje, be akivaizdžių priežasčių. Vienam žmogui vidutiniškai būna 4 skausmo epizodai, paskutinis iš kurių įvyksta dažniausiai praėjus 3–12 dienoms nuo simptomų pradžios, rečiau būna vienintelis skausmo priepuolis [13].

Naudojant dabartinius kriterijus, neįmanoma nustatyti GCVS diagnozės, kai nėra galvos skausmo. Tačiau iki 15 % pacientų skirtinguose tyrimuose (priklausomai nuo įtraukimo kriterijų) skausmo neįtė [14]. 2015 m. buvo publikuotas tyrimas, kuriame dalyvavo 159 jauni tiriamieji (amžius – < 45 m.), sergantys išeminiu insultu [15]. 21 iš jų (13 %) buvo nustatytos daugiažidininės stenozės galvos smegenų arterijose, kurios visiškai regresavo po 3–6 mėn., jokia kita insulto priežastis, tiriant pacientus pagal jauno insulto algoritmą, nebuvo nustatyta. Dauguma infarktų (71 %) įvyko užpakalinės (vertebrobazilinės) cirkuliacijos baseine, o vazokonstrikcijos vieta atitiko infarkto lokalizaciją: dažniausiai stebima užpakalinėje smegenų ir viršutinėje smegenėlių arterijose. Dažniausias nustatytas provokuojantis veiksnys buvo kanapės (14 atvejų), dviem pacientams – dekongestantai, vienam – triptanas. Dauguma tiriamųjų (74 %) skundėsi neįprastai stipriu galvos skausmu, tačiau nė vienas neturėjo „perkūno trenksmo“ skausmo. Autoriai daro prielaidą, kad tai galėtų būti netipinis GCVS variantas.

Židininė simptomatika įvairiose studijose buvo nustatyta 9–63 % [5, 13, 16], o generalizuoti traukuliai – iki 21 % tiriamųjų [16]. Tokią rezultatų įvairovę galima paaiškinti skirtingais pacientų įtraukimo kriterijais. Didesnis židinių simptomų ir traukulių dažnis būna nustatomas retrospektyvinėse studijose – neatmestina, kad į jas įtraukiama mažiau pacientų su izoliuotu galvos skausmu. Praeinamo pobūdžio židininė simptomatika primena praeinantį smegenų išemijos priepuolį (PSIP) arba pasireiškia pozityviniai vizualiniai ir sensoriniai simptomai, būdingi migrenai su aura [5]. Jeigu neurologinis deficitas išlieka ilgą laiką, galima įtarti, kad įvyko galvos smegenų infarktas arba intrasmegeninė kraujosruva. Labai būdingi akipločio defektai (skotomos, hemianopsija), neryškus matymas, žievinis aklumas [5, 13], dalinis arba pilnas Balinto sindromas [13]. Aprašyti klinikiniai atvejai, kai pacientui pasireiškė hemiparezė, ataksija, afazija [13], dizartrijsa. Nors GCVS kartais prasideda traukuliais, epilepsija po jo praktiškai neišsivysto [1]. Sąmonės sutrikimas būna retai ir lengvas. Neurologinis deficitas lieka mažiau nei 10 % pacientų. Iki 5 % pasitaiko sunkių formų su daugybiniais masyviais galvos smegenų infarktais, galvos smegenų edema, pasibaigiančių invalidizuojančiomis pasekmėmis arba mirtimi [13]. Intrakranijinės kraujosruvos ir užpakalinės grįžtamosios encefalopatijos sindromas (PRES) yra ankstyvos komplikacijos, įvykstančios per pirmą savaitę. Priešingai, išeminės komplikacijos – galvos smegenų infarktai ir PSIP – dažniau įvyksta antros savaitės pabaigoje, kai galvos skausmas yra išnykęs arba sumažėjęs [6].

GCVS DIAGNOSTINIAI KRITERIJAI (PAGAL A. DUCROS, 2014) [6]

- Ūminis stiprus galvos skausmas (dažniausiai „perkūno trenksmo“), lydymas neurologinio deficito ar traukulių, arba be jų.
- Monofazinė eiga; praėjus 1 mėnesiui, naujų simptomų neatsiranda.
- Galvos smegenų kraujagyslių segmentinė vazokonstrikcija, patvirtinta KT, MR arba konvencinės angiografijos metodais.
- Atmesta subarachnoidinė kraujosruva dėl plyšusios aneurizmos.
- Normalus arba beveik normalus smegenų skysčio tyrimas: (baltymo – < 1 g/l, leukocitų – $< 15/ l$; normali gliukozės koncentracija).
- Visiškas arba ryškus smegenų arterijų pokyčių atstatymas po 12 savaičių nuo simptomų pradžios, patvirtintas KT, MR arba konvencinės angiografijos tyrimais (gali regresuoti ir anksčiau).

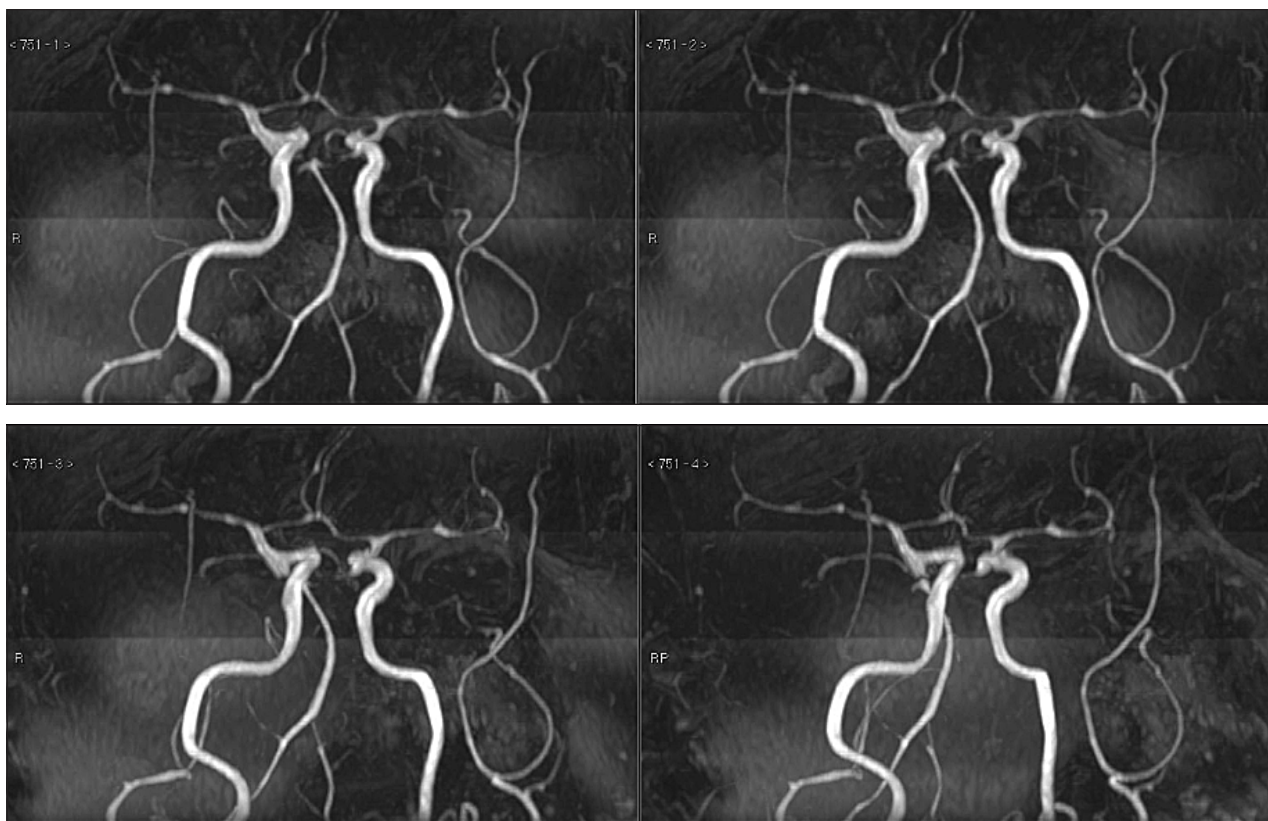
LABORATORINĖ DIAGNOSTIKA

Reikėtų atlikti laboratorinius tyrimus dėl infekcinio ar uždegiminio proceso, vaskulito (ištirti reumatoidinį faktorių, ANA, ANCA, Laimo boreliozės žymenis), esant normaliems KT ir MRT natyviniams vaizdams – juosmeninę punkciją (dėl uždegimo, ksantochromijos). Įtariant feochromocitomą, atliekama vanililmandelino rūgšties ir 5-hid-

roksiindolacto rūgšties koncentracija šlapime. Taip pat rekomenduojama patikrinti narkotinių medžiagų koncentraciją kraujyje ir šlapime [2, 6].

INSTRUMENTINIAI TYRIMAI

2010 m. tyrimo duomenimis, atlikus galvos MRT pacientams su grynai cefalalgiu GCVS, 20 % jų buvo nustatyta konveksitalinė subarachnoidinė kraujosruva (SAK), 10 % – PRES požymiai. Visiems pacientams su persistuojančia židinine neurologine simptomatika galvos MRT tyrimu buvo patvirtintas galvos smegenų infarktas arba intrakranijinė hematoma [17]. SAK dažniausiai būna nedidelės, gali būti tiek vienpusės, tiek abipusės. Manoma, kad GCVS yra dažniausia žievinių SAK priežastis jaunesniems nei 60 m. asmenims. Tuose centruose, kur pacientams buvo taikyta MRT su FLAIR režimu, nustatytų SAK proporcija buvo didesnė (vėliau daugumai šių pacientų *gradient-echo* režimu buvo patvirtinta, kad hiperintensiniai židiniai FLAIR režime buvo dėl kraujosruvų) [13]. Yra aprašyta skirtingų lokalizacijų ir dydžių, pavienių ir daugiųjų intracerebrinių kraujosruvų, pasitaiko ir subdurinės hematomos. Moteriška lytis ir migrena anamnezėje yra nepriklausomi hemoraginių komplikacijų rizikos veiksniai. Iki 17 % pacientų, kuriems simptomų pradžioje pokyčių vaizdiniuose tyrimuose nesimato, po antro ar trečio galvos skausmo epizodo atsiranda intrakranijinės kraujosruvos požymių [17]. Kartais GCVS būna susijęs su kaklo arterijų disekacija (dažniau moterims,



Pav. Galvos smegenų angiografijoje stebimas segmentinis spazmas intrakranijinėse kraujagyslėse

ypač po gimdymo) [18]. Viename prospektyviniame tyrime 12 % sergančiųjų GCVS buvo stebima kaklo arterijų disekacija. Antra vertus, disekacija 7 % atvejų buvo susijusi su GCVS [19]. Greičiausiai disekacija sukelia GCVS, o ne atvirkščiai. Už tai byloja faktas, kad po intervencijų ir stenavimo GCVS atsiranda toje pačioje pusėje [18].

Galvos smegenų infarktų dažnis skirtinguose tyrimuose labai svyruoja (nuo 6 iki 39 %) [13, 17]. Smegenų infarktai dažnai būna abipusiai, simetriški, lokalizuoti galvos smegenis maitinančių arterijų baseinų paribinėse zonose. Didėsni infarktai būna pleišto formos, mažesniems būdinga lokalizacija kortikinėje ir subkortikinėje jungtyje. Perfuzijos režimu gali būti aptinkama hipoperfuzijos zona [6].

KT, MRT arba konvencinėje angiografijoje matomi pakaitomis einantys arterijų susiaurėjimo ir išplatėjimo segmentai (pav.): gali būti vienoje ir keliuose arterijose, taip pat abipus, net tokiose stambiose kraujagyslėse, kaip pamatinė arterija [1]. Viename Masačusetso ligoninėje atliktame tyrime buvo pastebėtas „taško požymis“ – hiperintensinio signalo žievinės arterijos išplatėjimas smegenų vagos gilumoje (skersiniame pjūvyje būna taško formos, bet gali būti ir linijinis). Jis buvo nustatytas 70 % pacientų [13].

Konvencinė angiografija laikoma auksiniu standartu, nustatant GCVS (nes tik ji patvirtina diagnozę). Galutinė diagnozė nustatoma, patvirtinus kraujagyslių pokyčių grįžtamumą normalia angiografija po 12 savaičių nuo susirgimo pradžios [1]. Aprašytas atvejis, kai GCVS būdingas vaizdas buvo nustatytas ne tik vidurinėje smegenų arterijoje, bet ir ekstrakranijinėje *a. maxillaris* [20].

Kaklo kraujagyslių patologijos ultragarsiniu tyrimu nerandama, išskyrus tuos atvejus, kai GCVS yra susijęs su jų disekacija. TKD gali būti naudojama vazospazmo stebėsenai dinamikoje [6]. Chen ir kiti 2008 m. nustatė, kad maksimalus kraujotakos greitis vidurinėse smegenų arterijose (VSA) pirmomis dienomis būna normalus, vėliau pradeda palaipsniui didėti, piką pasiekia trečios savaitės pabaigoje (vidutiniškai 22-ą susirgimo dieną) ir laikosi vidutiniškai apie 10 dienų, net pasibaigus galvos skausmui. Tas pats tyrimas parodė, kad sveikų asmenų vidutiniai VSA greičiai yra apie 30–40 cm/s mažesni nei sergančiųjų GCVS: tiek vazokonstrikcijos pradžioje, tiek trečią savaitę, kai vazospazmas pasiekia piką (atitinkamai 66,3 cm/s ir 98,7–108,7 cm/s). Tačiau tik 13 % pacientų kraujotakos greičiai pasiekė rodiklius, būdingus SAK netgi lengvo vazospazmo metu (VSA greitis – > 120 cm/s ir Lindegaard indeksas – > 3), visų buvo < 200 cm/s. Tai galima paaiškinti tuo, kad SAK atveju šie rodikliai neproporcingai padidėja dėl galvos smegenų edemos, o GCVS sergantiems nebuvo ryškios intrakranijinės hipertenzijos [20]. Nepaisant regresavusių pokyčių angiografiniuose vaizduose, praėjus 12 savaičių nuo simptomų pradžios, 19 % tiriamųjų dopleriu vis dar nustatomi padidėję VSA kraujotakos greičiai [6].

DIFERENCINĖ DIAGNOSTIKA

Jeigu skausmas lokalizuojasi kaklo užpakalinėje ar šoninėje dalyje, reikia atmesti kaklo arterijų disekaciją. Kartais

„perkūno trenksmo“ skausmą gali sukelti intrasmeeginė kraujosruva, galvos smegenų infarktas, veninių sinusų trombozė, hipofizės apopleksija, rečiau – gigantinių ląstelių arteriitas ir net sinusitas [6].

Kartais būna sudėtinga diferencijuoti tarp užsitęsusio GCVS ir pirminio CNS vaskulito. Taip galima pavėluoti paskirti vaskulito gydymą imunosupresantais. Tokiu atveju galėtų padėti didelės raiškos MRT su kontrastiniu sustiprinimu: vaskulitui ir kokaino sukeltam pažeidimui būdingas ekscentrinis arba koncentrinis kraujagyslės sienelės sustorėjimas ir kontrasto kaupimas. GCVS atveju kraujagyslės sienelė gali būti difuziškai sustorėjusi, bet kontrasto kaupimas pasitaiko nedažnai ir tik minimalus [14, 21].

Reikėtų atskirti SAK dėl plyšusios aneurizmos ir SAK dėl GCVS. Dažniausiai GCVS sukelta SAK yra maža, kortikalinė, lokalizuojasi viršutiniame arba šoniniame galvos smegenų paviršiuje, vazospazmo išplitimas būna išreikštas neproporcingai ir jo lokalizacija neatitinka SAK vietos. Manoma, kad tokia SAK įvyksta dėl smulkių kraujagyslių plyšimo. Priešingai, aneurizminei SAK būdingas tik šalia esančių kraujagyslių spazmas [6].

GYDYMAS

Randomizuotų kontroliuojamų tyrimų nėra. Rekomenduojami kalcio kanalų blokatoriai (KKB – nimodipinas, verapamilis), magnio sulfatas. Nimodipino efektyvumas vazospazmui gydyti nėra įrodytas [5, Ducros 2010], tačiau paskirtas per pirmąsias 48 valandas jis sumažina galvos skausmo intensyvumą ir dažnį. Jį galima skirti į veną (1–2 mg/kg/val., monitoruojant kraujospūdį) arba tabletėmis (60 mg kas 4–8 valandas iki 4–12 savaičių) [2]. Nerekomenduojama nimodipino skirti pacientams, kuriems yra žemas AKS ir nustatyta disekacija [6]. Kiti tyrimai nenustatė jokie KKB efekto RCVS sergantiems pacientams (naudoti verapamilis ir nimodipinas). Aprašyti du klinikiniai atvejai, kai didelės KKB dozės buvo neefektyvios, o magnio sulfato infuzija davė ryškų teigiamą efektą po 15 minučių (vienu atveju 2 g, kitu – 4 g). Gliukokortikoidai nerekomenduojami, kadangi jų efektas nėra įrodytas, o kai kurie tyrimai net parodė, kad jie gali sukelti klinikinį pablogėjimą. Šį efektą autoriai aiškina tuo, kad gliukokortikoidai buvo skirti sunkiau sergantiems [13]. Jeigu manoma, kad paciento organizme dar gali būti vazoaktyvių medžiagų, sukeliančių GCVS, jos turi būti nustatytos ir kuo greičiau pašalintos, o pacientui rekomenduota daugiau jų nevertoti.

Intervenciniai gydymo būdai (pvz., balioninė angioplastika, perkateterinis intraarterinis milrinono, nimodipino ir prostaciklino įvedimas) yra atsarginiai. Kadangi šie metodai sukelia tam tikrą reperfuzinių komplikacijų riziką, o jų nauda nėra tiksliai įrodyta, jie naudojami tik tuomet, kai stebimas aiškus simptomų progresavimas [6].

Simptominiam gydymui, esant reikalui, skiriami analgetikai, prieštraukuliniai vaistai, anksiolitikai. Pacientui patariama dar 1–2 savaites vengti galvos skausmą provokuojančių veiksnių [6].

PROGNOZĖ

Praėjus ūminei fazei, trečdalis pacientų dar kelis mėnesius jaučia lėtinį įtampos tipo galvos skausmą arba buvusios migrenos pablogėjimą [6]. Kitas tyrimas nustatė, kad 24 % pacientų patiria naujai atsiradusį galvos skausmą po GCVS, kai ūminis laikotarpis jau būna pasibaigęs. Daugumai jų galvos skausmas ilgainiui sumažėjo, tačiau 14 % ilgą laiką liko stiprus, sukeliantis sunkią negalią galvos skausmas. Tiems pacientams, kurie patyrė galvos smegenų infarktą arba intrakranijinę kraujosruvą, galvos skausmo intensyvumas ir jo sukeliama negalia buvo didesni. Nors šiems pacientams liko ir židinių simptomų, dauguma jų apklausos metu (vidutiniškai po 78 mėnesių) jau buvo funkciškai nepriklausomi [22].

Chen ir kiti nustatė, kad 10,7 % sirgusiųjų GCVS pasikartoja „perkūno trenksmo“ galvos skausmas. Iš šių pacientų pusei (5,4 % visų tiriamųjų) buvo diagnozuotas pakartotinis GCVS. Antras GCVS epizodas tiriamiesiems pasireikšdavo, po pirmojo praėjus nuo 6 mėnesių iki 7 metų [23].

Literatūra

- Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, Singhal AB. Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med* 2007; 146: 34–44.
- Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Lancet Neurol* 2012; 11: 906–17.
- Ducros A, Wolff V. The typical thunderclap headache of reversible cerebral vasoconstriction syndrome and its various triggers. *Headache* 2016; 56: 657–73.
- Topcuoglu MA, Chan S, Silva GS, Smith EE, Kwong KK, Singhal AB. Cerebral vasomotor reactivity in reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Cephalalgia* 2016; DOI: 10.1177/0333102416650706 [Epub ahead of print].
- Ducros A, Boukobza M, Porcher R, Sarov M, Valade D, Bousser MG. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007; 130: 3091–101.
- Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. In: Biller J, Ferro JM, eds. *Handbook of clinical neurology*. Vol. 121. 3rd ed. Neurologic aspects of systemic disease. Part III. Elsevier BV, 2014.
- Belliston S, Sundararajan J, Hammond N, Newell K, Lynch S. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome in association with fingolimod use. *International Journal of Neuroscience* 2016 Nov 23: 1–4. DOI: 0.1080/00207454.2016.1257991.
- Bourvis N, Franc J, Szatmary Z, Chabriat H, Crassard I, Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome in the context of recent cerebral venous thrombosis: Report of a case. *Cephalalgia* 2016; 36(1): 92–7.
- Yoshida T, et al. MELAS and reversible vasoconstriction of the major cerebral arteries. *Intern Med* 2013; 52: 1389–92.
- Hiraga A, Aotsuka Y, Koide K, Kuwabara S. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome precipitated by airplane descent: case report. *Cephalalgia* 2016; doi: 10.1177/0333102416665226 [Epub ahead of print].
- Seby J, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: Is it more than just cerebral vasoconstriction? *Cephalalgia* 2014. DOI: 10.1177/0333102414547139 [Epub ahead of print].
- Chen SP. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy. Spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67: 2164–9.
- Singhal AB, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes. Analysis of 139 cases. *Arch Neurol* 2011; 68(8): 1005–12.
- Wolff V, Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome without typical thunderclap headache. *Headache* 2016; 56: 674–87.
- Wolff V, et al. Ischaemic strokes with reversible vasoconstriction and without thunderclap headache: a variant of the reversible cerebral vasoconstriction syndrome? *Cerebrovasc Dis* 2015; 39: 31–8.
- Hajj-Ali RA, Furlan A, Abou-Chebel A, Calabrese LH. Benign angiopathy of the central nervous system: cohort of 16 patients with clinical course and long-term followup. *Arthritis & Rheumatism (Arthritis Care & Research)* 2002; 47(6): 662–9.
- Ducros A, Fiedler U, Porcher R, Boukobza M, Stapf C, Bousser MG. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010; 41: 2505–11.
- Mawet J, Debette S, Bousser MG, Ducros A. The link between migraine, reversible cerebral vasoconstriction syndrome and cervical artery dissection. *Headache* 2016; 56: 645–56.
- Mawet J, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome and cervical artery dissection in 20 patients. *Neurology* 2013; 81(9): 821–4.
- Chen SP, et al. Transcranial color Doppler study for reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2008; 63: 751–7.
- Obusec EC, et al. High-resolution MRI vessel wall imaging: spatial and temporal patterns of reversible cerebral vasoconstriction syndrome and central nervous system vasculitis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2014; 35: 1527–32.
- John S, et al. Long-term outcomes after reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Cephalalgia* 2016; 36(4): 387–94.
- Chen SP, et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010; 67: 648–56.

A. Gavrilova, D. Jatužis

REVERSIBLE CEREBRAL VASOCONSTRICTION SYNDROME – WHAT IS HIDING BEHIND THE NAME?

Summary

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome is a quite recently described heterogenic nosologic entity, which is characterized by diffuse but reversible cerebral vasospasm. The most frequent symptom is sudden, very intense, “thunderclap” headache. There also may be focal neurological deficit or seizures. Head CT and MRT are often normal. Diagnosis is confirmed by angiographic “string of beads” pattern, which is reversible and should disappear in 12 weeks. Although calcium channel blockers and magnesium are frequently used to abort vasospasm, in fact, there is no treatment approved by randomized trials. The disease often has benign, self-limiting course and in most cases prognosis is favorable.

Keywords: reversible cerebral vasoconstriction syndrome, thunderclap headache, cerebral angiography, vasospasm, “string of beads” sign, subarachnoid haemorrhage.

Gauta:
2016 11 30

Priimta spaudai:
2016 12 07