

## Mujer de 39 años con cefalea intensa

### 39-year-old women with severe headache

Carlos Santiago-Díaz, Mónica Zamora-Pasadas, Isabel Sánchez-Berná, Juan Jiménez-Alonso  
Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

#### Resumen

Paciente de 39 años que acude a urgencias por presentar un cuadro de cefalea intensa, holocraneal, con foto y sonofobia intensas, acompañada de febrícula. En la exploración física únicamente destacaban leves roncus en base de hemitórax izquierdo. Las pruebas complementarias iniciales fueron normales. Tras un estudio exhaustivo y fundamentalmente una insistencia en la anamnesis por órganos y aparatos, finalmente se llegó al diagnóstico.

*Palabras clave:* cefalea, síndrome de vasoconstricción cerebral, cocaína.

#### Abstract

A 39-year-old comes to the emergency department because of severe headache, holocraneal, with photo and sonophobia, associated with febricula. In the physical examination, we found only rhonchus in the left lung. Initial complementary tests were normal. After an exhaustive study, principally a correct anamnesis, we could finally get to the diagnosis.

*Keywords:* headache, cerebral vasoconstriction syndrome, cocaine.

#### HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 39 años, con antecedentes personales de VHC (según refiere tratada y curada en prisión), VHB pasada y asma bronquial. Fumadora activa y ex-ADVP, niega consumo de alcohol, u otras sustancias tóxicas. En tratamiento habitual con metadona y ansiolíticos, que no sabe precisar.

Acude a urgencias por presentar cefalea intensa, mucho más intensa de la suya habitual, asociada a sonofobia y sobre todo a fotofobia marcada, así como vómitos en ocasiones en escopetazo. En la anamnesis dirigida refiere haber presentado desde hacia 4 días cuadro de tos y expectoración abundante, junto con sensación febril y escalofríos; habiéndose termometrado hasta 38,5°C, autoescucha de sibilancias y disnea, no asociado a dolor torácico, ni ninguna otra sintomatología a ningún otro nivel.

#### EXPLORACIÓN FÍSICA

Cuando valoramos a la paciente, presentaba las siguientes constantes: Tensión Arterial: 150/98mmHg, Frecuencia Cardíaca 95lpm, Frecuencia Respiratoria 24rpm, Temperatura 36,2°C y Saturación de oxígeno respirando aire ambiente del 96%. Mantenía un regular estado general, estaba consciente, orientada y colaboradora, sin presentar trabajo respiratorio, ni IVY. Toleraba el decúbito y no destacaba deshidratación cutáneo-mucosa. Las funciones superiores estaban conservadas, sin presentar alteración del lenguaje, con pupilas y motilidad extrínseca ocular normales. El balance muscular era de 5/5 en las cuatro extremidades, no había déficit sensitivo y los reflejos osteotendinosos fueron normales. El reflejo cutáneo-plantar fue flexor bilateral. Presentaba

rigidez nuchal con signos de Kerning y Brundzinsky negativos. No presentaba disimetrías, ni diadococinesias. Auscultación cardiorespiratoria: Tonos cardíacos rítmicos, sin soplos; Murmullo vesicular conservado con roncus en base derecha. Abdomen: normal. MMII: sin edemas, ni signos de TVP. No lesiones cutáneas.

#### PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

En urgencias se extrajeron muestras para hemograma (que mostraba una leucocitosis de 14010/μL con 84,4% PMN, con el resto de las series normales); bioquímica normal salvo por una GOT de 65 U/L y una GPT 75 U/L, PCR 1mg/dL, procalcitonina 0.5mg/dL. La gasometría arterial y el estudio de coagulación resultaron normales. Los resultados analíticos se exponen en la tabla 1. Se realizó un electrocardiograma que fue normal, en ritmo sinusal. La radiografía de tórax (Figura1) presentaba una muy dudosa condensación en base pulmonar izquierda, sin otros datos relevantes.

Dada la sintomatología que presentaba la paciente, se solicitó una TAC craneal en la que se informaba de la presencia de una extensa hipodensidad hemicerebelosa derecha (Figura 2), que condicionaba marcados efectos expansivos en fosa posterior con colapso parcial del cuarto ventrículo y cisterna cuadrigémina sin realce tras la administración de contraste i.v., compatible con infarto isquémico agudo-subagudo como primera posibilidad. Así mismo, se informaba de la presencia de otras lesiones isquémicas subagudas-crónicas a nivel de pedúnculo cerebral derecho, en brazo posterior de cápsula interna derecha, lóbulo occipital y frontal, de probable carácter embolígeno.

Parámetro	Fecha	Fecha	Rango de normalidad
<b>HEMOGRAMA</b>	01/02	08/02	
Leucocitos	14010/mL	6700/mL	4000-12000/mL
Fórmula	84.4% PMN	Normal	-----
Hemoglobina	14.1g/dL	13.5g/dL	12-16 g/dL
Hematocrito	42.4%	39.9%	36-46%
Volumen corpuscular medio	85.8 fL	86 fL	80-99 fL
Plaquetas	353000/mL	278000/mL	130-450000/mL
<b>BIOQUÍMICA</b>	01/02	08/02	
Glucosa	114 mg/dL	59 mg/dL	70-110 mg/dL
Urea	22 mg/dL	37 mg/dL	10-50 mg/dL
Creatinina	0.86 mg/dL	0.77 mg/dL	0.4-1.0 mg/dL
Sodio	138.4 mmol/L	138mmol/L	135-145 mmol/L
Potasio	4.22 mmol/L	3.9 mmol/L	3.5-5.2 mmol/L
Calcio		8.5mg/dL	8.6-10.2mg/dL
Hierro		104 microg/dL	37-145microg/dL
Colesterol total		189 mg/dL	
HDL		52mg/dL	
LDL		101mg/dL	
Triglicéridos		166mg/dL	
Bilirrubina Total	0.78mg/dL	0.67mg/dL	0.2-1mg/dL
GOT		65 U/L	1-32 U/L
GPT		75 U/L	1-33 U/L
GGT		38 U/L	5-40 U/L
FA		85 U/L	35-105 U/L
LDH		209 U/L	135-250 U/L
Proteínas totales		6.8 g/dL	6.6-8.7 g/dL
Albúmina		4 g/dL	3.5-5.2 g/dL
PCR	1.1 mg/dL		0.1-0.8mg/dL
Procalcitonina	0.05 ng/mL		0.05-0.5 ng/dL
VSG		8mm en la 1ª hora	
<b>ORINA</b>	01/02	08/02	
Sedimento	Normal	Normal	
<b>COAGULACIÓN</b>	01/02	08/02	
Estudio de coagulación básico	Normal		
Estudio de coagulación especial		Normal	
<b>AUTOINMUNIDAD</b>		08/02	
anti-HU, anti-YO, anti-RI, anti-CV2, anti-FISINA, anti-MA1, antigangliósidos, ANAs, anti-DNA, ENAs y c-ANCA		Negativos	
p-ANCA		Positivos, sin especificidad por mieloperoxidasa	
<b>Líquido Cefalorraquídeo</b>		08/02	
Hematías		0/mL	0-10/mL
Leucocitos		1/mL	0-5/mL
Glucosa		53mg/dL	35-65/mL
Proteínas		57mg/dL	15-45mg/mL
<b>MICROBIOLOGÍA</b>	01/02	08/02	
Hemocultivos	Negativos		
Serologías (VIH, CMV, VEB, VHC, VHB, lúes)		Negativas	
Lúes en LCR		Negativa	
Cultivo de LCR		Negativo	
PCR de VHS, VVZ, enterovirus en LCR		Negativas	

Tabla 1. Resultados analíticos

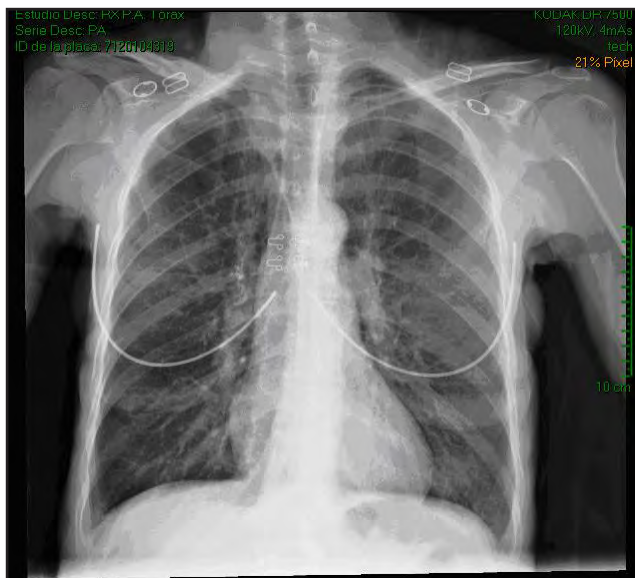


Figura 1. Radiografía de tórax en Proyección AP

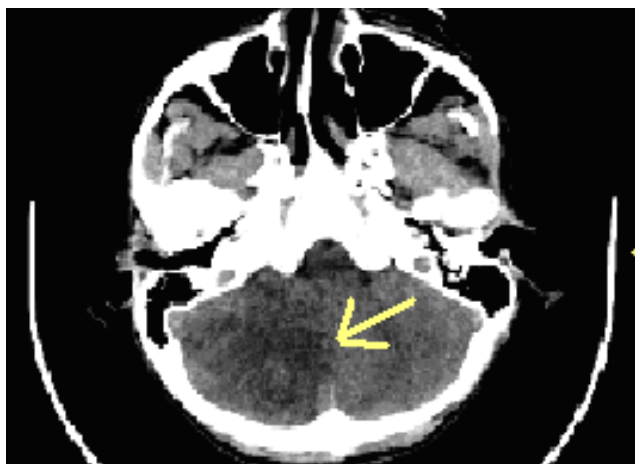


Figura 2. TAC de cráneo en el que se aprecian hipodensidades cerebelosas

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En este punto de la valoración de la paciente, nos planteamos el diagnóstico de enfermedad cerebrovascular isquémica de múltiples focos (cerebelar, pedúnculo cerebral, cápsula interna, lóbulos occipital y frontal) en mujer joven. La distribución de las lesiones hacía plantearse una etiología embólica fundamentalmente, sin olvidar las que afectan propiamente a los vasos sanguíneos. Respecto a las primeras, el origen más frecuente es cardiológico, y dentro de ellos, la fibrilación auricular es la entidad con mayor prevalencia, pero esta arritmia se había descartado ya con la auscultación y el electrocardiograma, que también nos descartaba una isquemia cardíaca como causa de los hallazgos descritos. La paciente no presentaba antecedentes conocidos de entidades tales como la miocardiopatía dilatada o valvulopatías con capacidad embolígena, pero en ese momento no se podía descartar. Dados los antecedentes de la paciente, y la presencia de datos de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, era crucial descartar la posibilidad de una endocarditis infecciosa, tanto derecha (coexistiendo con un shunt derecha-izquierda), como izquierda. Otra posibilidad que no se podía descartar en ese momento era la presencia de una coagulopatía protrombogénica no conocida previamente primaria o secundaria, aunque no tenía factores predisponentes para las formas secundarias, ni tampoco tomaba anticonceptivos orales. La paciente no presentaba factores de riesgo para una enfermedad tromboembólica

sistémica que hubiera podido embolizar (precisando nuevamente la presencia de un shunt derecha-izquierda), ni datos en la analítica sugerentes de síndrome antifosfolípido, hemopatías como una policitemia que favorecieran la formación de émbolos en el árbol vascular, que también podrían explicar el cuadro. Por otro lado teníamos la posibilidad de enfermedades que afectarían directamente a los vasos, por lo que también era importante descartar afectaciones vasculíticas a este nivel, como la vasculitis primaria del sistema nervioso central o vasculitis sistémicas con afectación a nivel del sistema nervioso, como la granulomatosis con poliangeítis (antiguamente conocida como Enfermedad de Wegener), o la granulomatosis alérgica con angeítis (antiguamente conocida como síndrome de Churo-Strauss), la panarteritis nodosa, o en el contexto de otras enfermedades sistémicas como la enfermedad de Behçet, el lupus eritematoso sistémico o la sarcoidosis, entre otras, o de infecciones con afectación vascular, fundamentalmente la neurosífilis o el VIH. Por otro lado, entidades más raras como el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible también estaban entre las opciones diagnósticas. Otras posibilidades eran la yatrogenia, pero ésta se descartaba ya que la paciente no seguía tratamientos ni había sido sometida a técnicas invasivas de ningún tipo, y el consumo de tóxicos como cocaína, anfetaminas o heroína, pero éste quedaba en principio descartado ya que la paciente negaba cualquier consumo de tóxicos distintos al tabaco.

### EVOLUCIÓN Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Dada la necesidad de descartar una endocarditis infecciosa con émbolos sépticos, se solicitó una ecocardiografía transtorácica urgente, en la que se informó de la presencia de una insuficiencia aórtica moderada-severa de origen no filiado, aconsejándose la realización de ecocardiografía transesofágica reglada para precisar los resultados. En este momento se inició tratamiento de posible endocarditis embolígena con gentamicina, daptomicina y ampicilina, asociándose anfotericina B dados los antecedentes de la paciente.

Se consultó con el servicio de Neurología, que, dada la gravedad de las lesiones descritas y la posibilidad de desarrollo de hipertensión intracraneal con necesidad de tratamiento neuroquirúrgico urgente, recomendó vigilancia neurológica estrecha, por lo que la paciente permaneció en Observación durante las 48 horas siguientes, asociándose además al tratamiento dexametasona y manitol. Con estas medidas, la paciente permaneció estable y se pudo realizar la ecocardiografía transesofágica, que no mostraba defectos sugerentes de endocarditis, e informaba de insuficiencia aórtica en grado leve. En ese momento, la paciente ingresó en planta para continuar estudio.

Allí, la evolución clínica fue buena, mejorando de la sintomatología que presentaba y no desarrollando déficits focales. Se solicitó un TAC de cráneo de control que mostró similares resultados al primero. Además, se solicitaron una RMN de cráneo y una angio-RMN de polígono de Willis (Figura 3) y troncos supraaórticos (TSA), en los que no se encontraban estenosis significativas en TSA, carótidas ni vertebrales, describiéndose una dilatación de la porción ascendente del segmento petroso de la arteria carótida interna izquierda, con similar hallazgo pero de menor medida en la derecha, y una discreta dilatación del origen de la arteria cerebelosa posteroinferior, sugiriendo la posibilidad de una afectación vascular infecciosa-inflamatoria, sin poder descartar disecciones espontáneas múltiples de los segmentos descritos. El estudio mediante ecografía-doppler de los vasos extracraneales mostró solamente un discreto engrosamiento miointimal de la arteria carótida común izquierda. Se realizó una punción lumbar en el que se detectó 1 leucocito, con 57mg/dL de proteínas, sin consumo de glucosa ni presencia de hematíes, con serología luética en LCR negativa. Se solicitó una serología de VIH que fue negativa y unas poblaciones linfocitarias que fueron normales. Se completó el estudio con un estudio de autoinmunidad en el que fueron negativos los anticuerpos anti-HU, anti-YO, anti-RI, anti-CV2, anti-FISINA, anti-MA1, antigangliósidos, ANAs, anti-DNA, ENAs y c-ANCAs, resultando positivos a título 1/80 los p-ANCAs, con patrón atípico, sin especificidad por la mieloperoxidasa. El estudio de la coagulación especial resultó también normal.

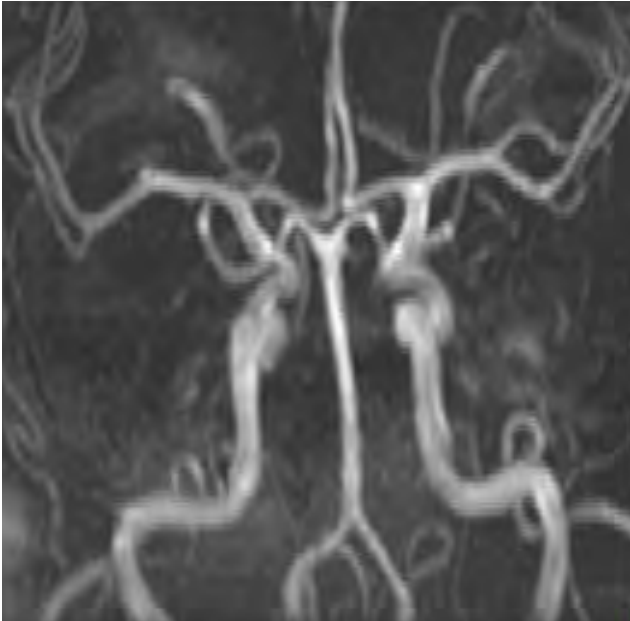


Figura 3. Angio-RMN de Polígono de Willis

### DIAGNÓSTICO FINAL

Tras la buena evolución de la enferma y con los resultados de las pruebas complementarias expuestas, se reinterrogó nuevamente a la paciente, que negó otra sintomatología diferente a la descrita, pero que finalmente reconoció un importante consumo de cocaína en los días previos a presentar este cuadro, que en las entrevistas previas había negado incluso al ser preguntada directamente. Así, fue dada de alta con el diagnóstico de Infartos cerebrales múltiples secundarios a Síndrome de Vasoconstricción Cerebral asociado a consumo de cocaína, iniciándose tratamiento con ácido acetil salicílico a dosis de 300mg diarios e insistiéndose en la necesidad de abandonar el consumo de tóxicos.

### DISCUSIÓN

El consumo de cocaína se puede manifestar, a nivel del sistema nervioso central, como euforia, depresión, alucinaciones visuales o auditivas, alteraciones del comportamiento, distonías, acatisia, convulsiones tónico-clónicas, atrofia cerebral, y enfermedad cerebrovascular, ya sea hemorrágica o isquémica. La forma isquémica está mediada por una vasoconstricción que puede afectar a territorios más o menos grandes y que se engloba dentro del síndrome de vasoconstricción cerebral reversible, que se ha asociado tanto al consumo agudo como al crónico. También se ha descrito la formación de trombos secundaria al consumo de dicha sustancia.

El Síndrome de Vasoconstricción Cerebral Reversible es una entidad que afecta fundamentalmente a población joven con predominio por el sexo femenino. Suele manifestarse como dolor de cabeza, pudiendo presentar también datos de focalidad en función de la severidad del cuadro. Las pruebas de imagen realizadas son normales hasta en el 70% de los pacientes, encontrándose en el resto lesiones isquémicas, edema vasogénico e incluso imágenes de hemorragia parenquimatosa o subaracnoidea.

Aunque pueden quedar secuelas neurológicas e incluso puede ser mortal, la evolución normal de esta entidad es hacia la recuperación completa en los primeros tres meses. En ocasiones se recomienda la administración antagonistas del calcio, corticoides o hipotensores, aunque en nuestra paciente no se administraron debido a que la causa era conocida y el tratamiento consistía en evitar su consumo.

Entre las posibles etiologías de este cuadro, se describen formas idiopáticas, en el contexto del embarazo o puerperio, y se-

cundarias a traumatismos o intervenciones en el sistema nervioso central, hemorragias a ese nivel, trastornos electrolíticos como la hipercalcemia o como síndrome paraneoplásico de tumores como los tumores carcinoides. Otra etiología importante es la tóxica, tanto por fármacos como la ergotamina, la fenilpropanolamina, la bromocriptina, ciclofosfamida, ISRS o incluso transfusiones sanguíneas, como por el consumo de sustancias ilegales como las anfetaminas, el cannabis o la cocaína. El diagnóstico en muchas ocasiones es por exclusión de otras causas de isquemia cerebral.

### CONCLUSIÓN

El objetivo de exponer este caso es justificar, una vez más, la importancia de realizar una historia clínica exhaustiva, y de repetirla tantas veces como sea necesario para reorientar un diagnóstico que se hace difícil tras la valoración inicial. Además, consideramos importante tener en cuenta la posibilidad de consumo de tóxicos, principalmente en pacientes jóvenes sin factores de riesgo para las enfermedades que presentan.

### REFERENCIAS

1. Mendelson, JH; Mello, NK. Cocaína y otras drogas comunes. Harrison Principios de Medicina Interna. Mc Graw Hill. 18th edición. 2012.
2. Herrera, N; Rodríguez-García, JL; García-Nieto, JC; Berbel, A; Gil, AM. Isquemia Cerebral. Diagnóstico y tratamiento médico. P 1490-1510. Marban. Madrid. 2009.
3. Shingal, AB; Kumberly, WT; Schaefer, PW; Hedley-Whyte, ET. Case 8-2009: A 36-Year-Old Woman with Headache, Hypertension, and Seizure 2 Weeks Post Partum. N Engl J Med 2009;360:1126-37.
4. Martínez-Vila, E; Palma, JA; Carmona, M., Irimia, P. Infarto cerebral de causa infrecuente. Trombosis venosa cerebral. Medicine. 2011;10(72):4894-903.