



NEWS

***Nouveaux syndromes
neurovasculaires***

Jean-Martin Boulanger

Neurologue, Hôpital Charles-LeMoyne

**BI, Sanofi-Aventis,
BMS, Roche, Bayer,
Novartis, Solvay,
Allergan, Merz,
Octa-Pharma,
Servier**



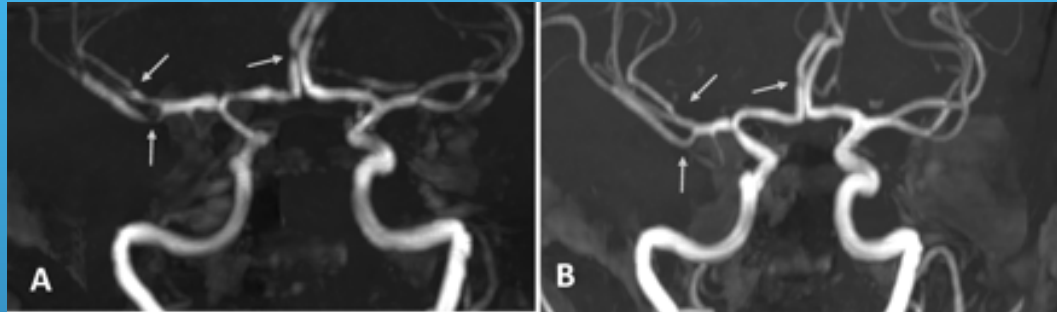
Objectifs-Plan

- Réviser la présentation clinique de la HSA de la convexité et du syndrome de vasoconstriction cérébral réversible (SVCR);
- Connaître l'investigation de la HSA de la convexité et du SVCR;
- Réviser le traitement de la HSA de la convexité et du SVCR.

Cas 1

- Femme 28 ans
- AP: Dépression et allergie sévère à l'iode
- RX: CO et venlafaxine
- Céphalée explosive en prenant son bain sans sx focal
- Céphalée persiste
- CT N et PL = probable traumatic tap

IRM avec angiographie



- A) Baseline
- B) 2 semaines plus tard

Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible-SVCR (RCVS)

- **Syndrome de Call-Fleming (Gregory Call et Marie Fleming)-1988**
- Angiopathie bénigne du SNC
- Angiite migraineuse
- Angiopathie post-partum
- Angiite secondaire aux drogues
- « Thunderclap headache with reversible vasospasm »

Pathophysiologie = anomalie du tonus vasculaire

- Endogène ou exogène
- Eclampsie ou PRES-like
- Hyperactivité sympathique, dysfonction endothéliale et dysrégulation du tonus vasculaire
- Coupables habituels: endothéline-1, sérotonine, NO, prostaglandines et catécholamines

Clinique

- Céphalée explosive isolée ou récurrente, rarement peu intense
- Svt un caractère migraineux
- Femmes/Hommes = ratio 2.6 à 10\1
- 20-50 ans
- Pics de HTA fréquents



Céphalée explosive = 1% des consultations à la salle d'urgence

Table 1: Causes of Thunderclap headache

Subarachnoid haemorrhage
Cerebral venous sinus thrombosis
Carotid artery dissection
Pituitary apoplexy
Spontaneous intracranial hypotension (secondary to CSF leak)
Acute hypertensive crisis
Spontaneous retroclival hematoma
Sentinel headache
Ischemic stroke
3rd ventricle colloid cyst
Intracranial infection
Reversible cerebral vasoconstriction syndrome
Primary thunderclap headache (without reversible vasoconstriction)
Primary cough, sexual, and exertional headache

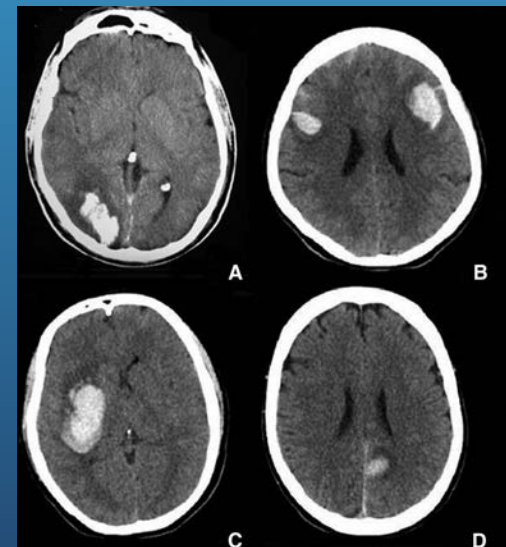
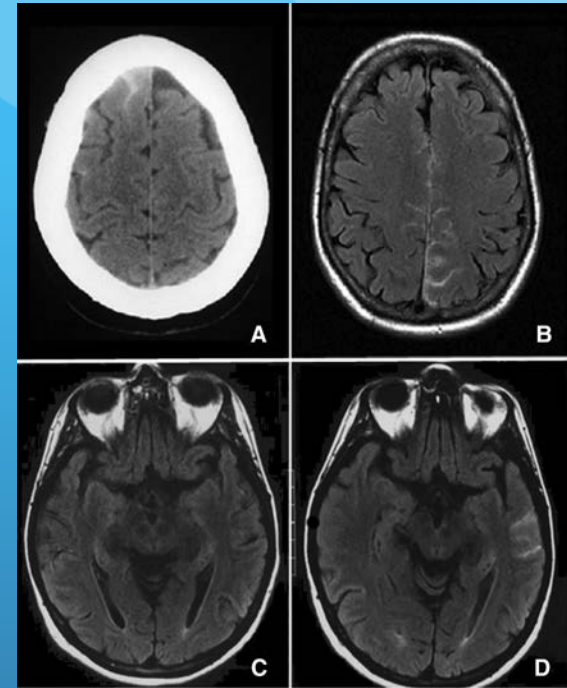
Table 1 Current diagnostic criteria of primary thunderclap headache and benign (or reversible) angiopathy of the CNS in the ICHD-2

4.6 Primary thunderclap headache

- A. Severe head pain fulfilling criteria B and C
- B. Both of the following characteristics:
 1. Sudden onset, reaching maximum intensity in < 1 min
 2. Lasting from 1 h to 10 days
- C. Does not recur regularly over subsequent weeks or months
- D. Not attributed to another disorder

Présentation clinique

- Convulsions ad 20%
- HSA = 20-34%
 - convexité
- AVC ischémique ou hémorragique = 30%
 - À inclure ds ddx de l'AVC cryptogénique chez le jeune



Facteurs précipitants

Bath-related thunderclap headache: a study of 21 consecutive patients

S-J Wang^{1,3}, J-L Fuh^{1,3}, Z-A Wu^{1,3}, S-P Chen^{1,3,5} & J-F Lirng^{2,4}

Departments of ¹Neurology and ²Radiology, National Yang-Ming University School of Medicine, ³Neurological Institute, ⁴Department of Radiology, Taipei-Veterans General Hospital, Taiwan and ⁵Tao-Yuan Veterans Branch Hospital, Tao-Yuan, Taiwan



TABLE 2: Secondary precipitants of RCVS [9–12].

Vasoactive substances	Predisposing conditions
Recreational drugs: <i>Cannabis</i> , cocaine, ecstasy, amphetamines, LSD, binge drinking	Pregnancy
Sympathomimetics, nasal decongestants: ephedrine, pseudoephedrine	Eclampsia, preeclampsia
Serotonergic drugs: selective serotonin reuptake inhibitors, triptans	Neoplasia: pheochromocytoma, bronchial carcinoid, glomus tumour
Immunosuppressants: tacrolimus, cyclophosphamide	Neurosurgery, head injury
Nicotine patches	Hypercalcaemia
Herbal medications: ginseng	Porphyria
Blood products: erythropoietin, immunoglobulin, red cell transfusion	Intracerebral haemorrhage, subarachnoid haemorrhage

Facteurs précipitants ou facteurs de risque présents dans 60% des cas

Gold standard



Bilan

- Artériographie----- »string of beads »
- Vasoconstriction diffuse au CTA ou angio-IRM
 - Atteinte diffuse, des gros et moyens vaisseaux
 - N ad 20% dans les premières 2 semaines
 - Réversibilité des anomalies vasculaires en moins de 3 mois



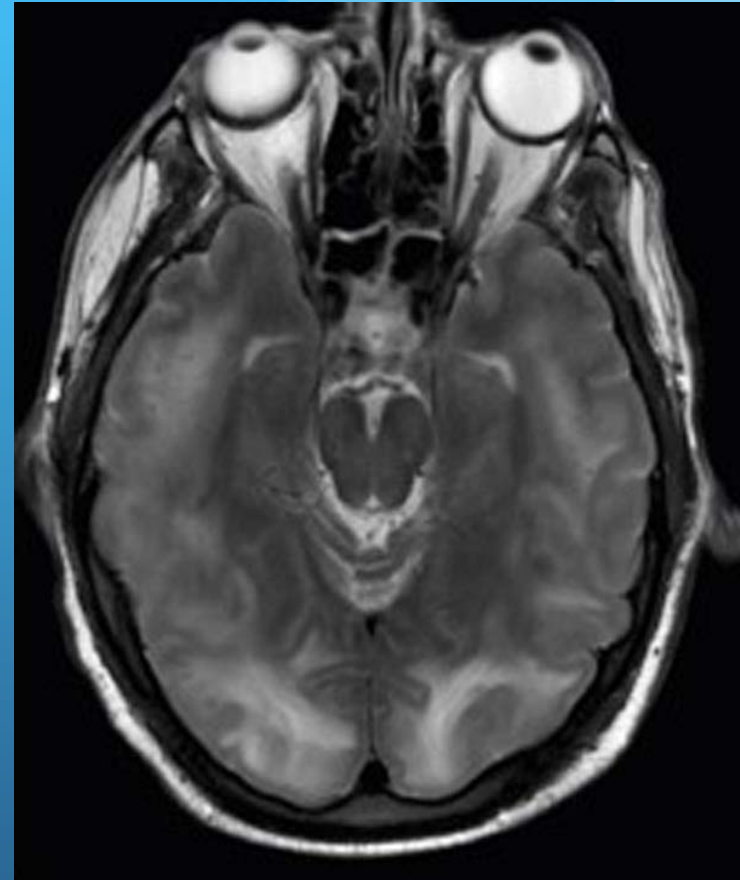
Bilan

- Doppler transcrânien
 - Vélocités élevées
 - Monitoring de la réponse au traitement
- CT + svt N
 - mais ... 20-34% de HSA à la convexité
- PL + svt N



Bilan

- IRM
 - Normale
 - Ischémie
 - HSA
 - PRES-like (posterior reversible encephalopathy syndrome) avec œdème vasogénique postérieur



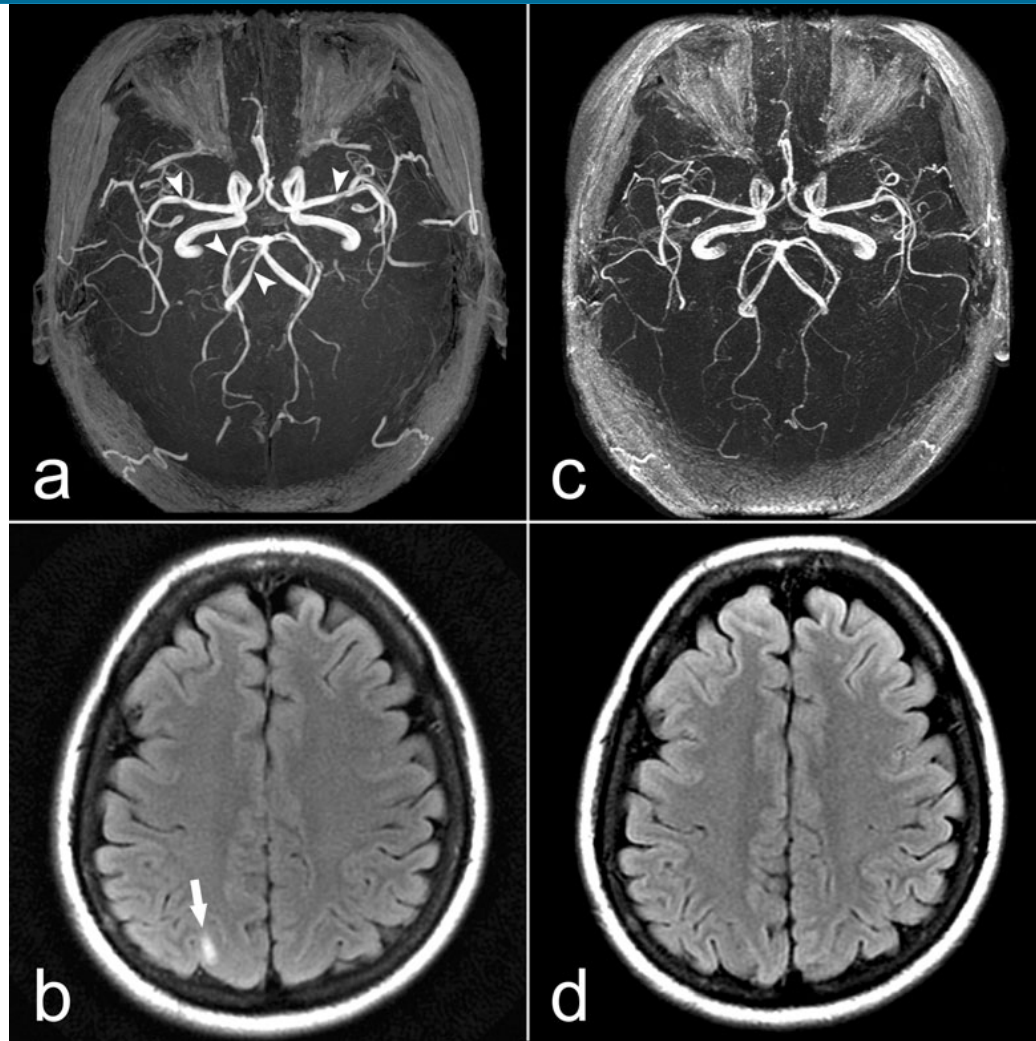


Figure 1 A 41-year-old woman with bath-related thunderclap headache showed reversible posterior encephalopathy 14 days after headache onset. Magnetic resonance angiography shows multiple segmental cerebral vasoconstrictions (arrowheads, a) and magnetic resonance imaging fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) reveals a small high-signal-intensity lesion over the right parieto-occipital region (arrow, b). Both lesions recovered 1 month later (c, d).

Catastrophic Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome Associated With Serotonin Syndrome

Seby John, MD; Megan Donnelly, DO; Ken Uchino, MD

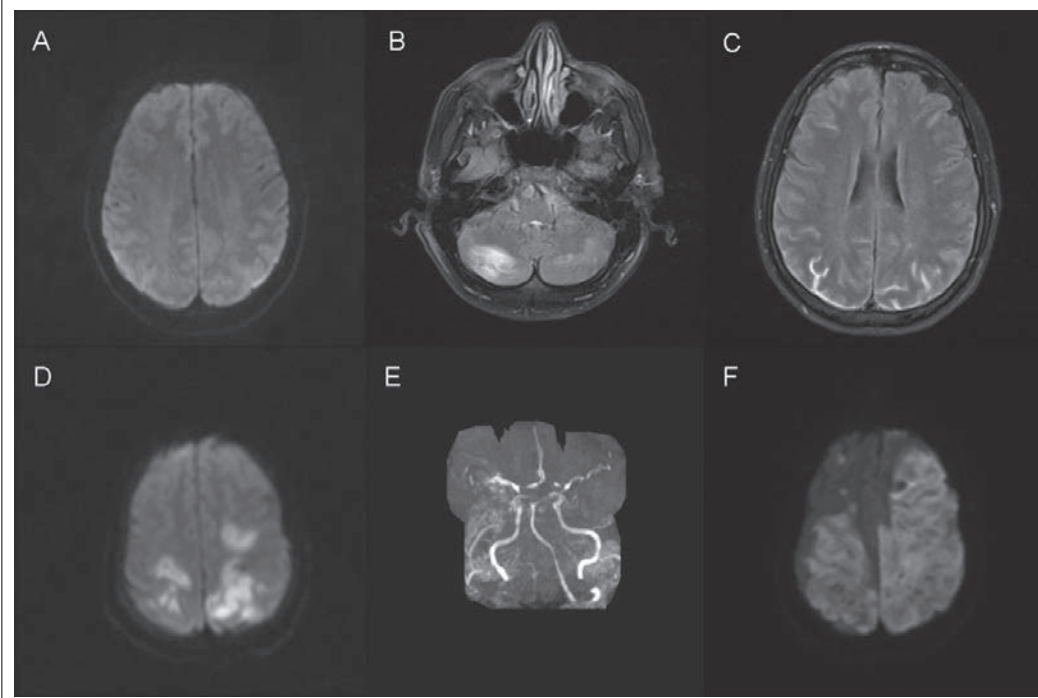
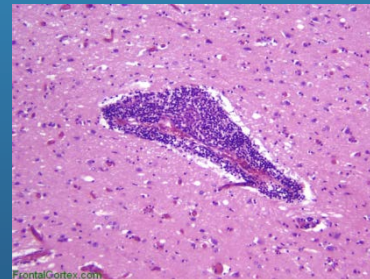


Fig 1.—Axial magnetic resonance imaging images of case 1. Diffusion weighted imaging (DWI) upon presentation demonstrated absence of restricted diffusion (A). Fluid attenuated inversion recovery on admission (B) and 2 days after symptom onset (C) showed hyperintensities in the cerebellum and then sulcal hyperintensities in addition, respectively. Repeat imaging 14 days after symptom onset demonstrated acute infarcts on DWI (D) in the bilateral fronto-parietal lobes, and there was narrowing of the bilateral middle and anterior cerebral arteries on intracranial magnetic resonance angiography (E). Large bi-hemispheric acute infarcts seen on DWI, 19 days after symptoms onset (F).

DDX en tenant compte de la vasoconstriction...

- Angiite isolée du SNC
 - Présentation plus subaiguë
 - Céphalée progressive
 - Hyperthermie
 - Pléocytose et protéinorachie
 - Atteinte multifocale à l'IRM mais pas de PRES-like
 - Rehaussement de la paroi artérielle à l'IRM



DDX en tenant compte de la vasoconstriction...

- HSA avec vasospasme
 - Vasospasme plus focal
 - Anévrisme...
 - Localisation de l'HSA maximale au site de l'anévrisme
 - Vasospasme plus tardif; seulement 13% de vasospasme précoce (i.e moins de 48h post HSA)



TABLE 1: Diagnostic criteria for RCVS [9].

Summary of critical elements for the diagnosis of reversible cerebral vasoconstriction syndromes

- (1) Angiography (DSA, CTA, or MRA) documenting multifocal segmental cerebral artery vasoconstriction
 - (2) No evidence of aneurysmal subarachnoid hemorrhage
 - (3) Normal or near-normal cerebrospinal fluid analysis (protein level <80 mg%, leukocytes <10 mm³, normal glucose level)
 - (4) Severe, acute headaches, with or without additional neurologic signs or symptoms.
 - (5) Reversibility of angiographic abnormalities within 12 weeks of symptom onset. If death occurs before the follow-up studies are completed, autopsy rules out such conditions as vasculitis, intracranial atherosclerosis, and aneurysmal subarachnoid hemorrhage, which can also manifest with headache and stroke
-

L. H. Calabrese, D. W. Dodick, T. J. Schwedt, and A. B. Singhal,
“Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syn-
dromes,” *Annals of Internal Medicine*, vol. 146, no. 1, pp. 34–
44. 2007

Pronostic

- Excellent
- Moins bon si:
 - AVC ischémique ou hémorragique
 - PRES
 - Vitesses très élevées au DTC
 - 75% vs 4% de PRES
 - 50% vs 0% d'AVC ischémique
- Amélioration clinique avant les paramètres radiologiques

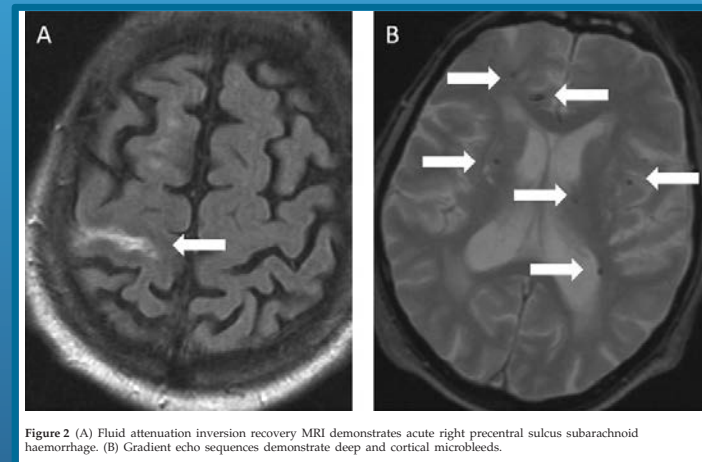
Traitement

- Retrait des facteurs précipitants
- Inhibiteurs calciques
 - Nimodipine 30-60mg Po qid
 - 64-83% de réponse
- Tx de TA
- Sulfate de magnésium
- Antiplaquettaires si lésions ischémiques
 - Sinon, probablement juste à court terme si vasoconstriction importante et pas de HSA



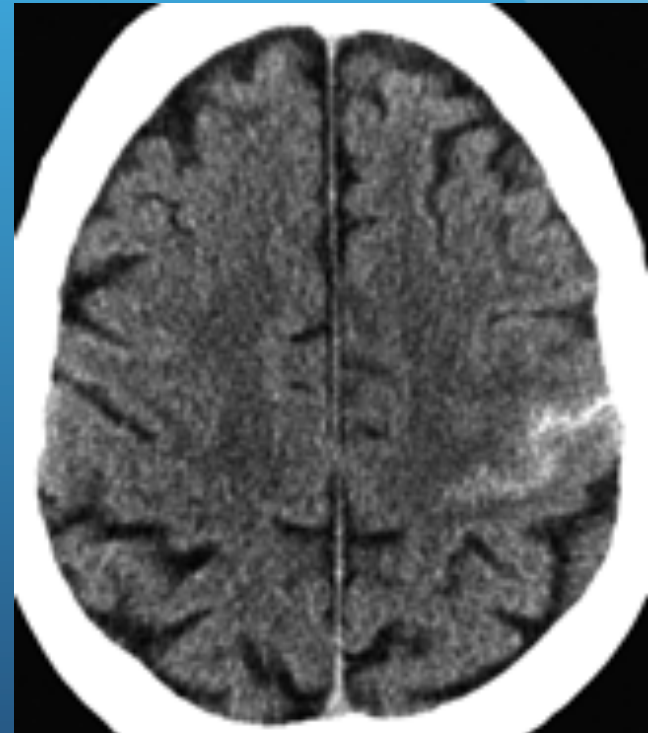
Cas 2

- Patiente 82 ans
- Consulte pour le 5ème épisode de paresthésies brachiofaciales gauches
- Marche Jacksonienne
- Doppler carotidien et EEG N
- Céphalée modérée



HSA de la convexité non traumatique

- HSA hautement localisée
- Extension dans la fissure interhémisphérique, dans les citernes basales et rarement en intraventriculaire
- Non anévrismale pour la majorité
- Minorité des HSA
 - 29/460 patients avec HSA



2 types de présentations classiques

- Céphalée sévère et/ou explosive avec pas/peu de sx focaux
- Sx sensitivomoteurs ou focaux récurrents
 - Ressemblance avec ICT mais souvent marche jacksonienne

Aussi convulsions....

Atraumatic convexal subarachnoid hemorrhage

Clinical presentation, imaging patterns, and etiologies

Table 2 Comparison of clinical characteristics, imaging characteristics, and diagnosis between patients ≤ 60 and > 60 years of age with convexal subarachnoid hemorrhage^a

Variable	Age ≤ 60 y, n = 16 (100)	Age > 60 y, n = 13 (100)	Odds ratio (95% confidence interval)	Fisher exact 2-tailed (p value)
Presenting symptoms				
Headache	15 (94)	3 (23)	50 (4.5-551)	0.0002
Thunderclap headache	9 (56)	1 (8)	15.4 (1.5-148)	0.0084
Severe headache	12 (75)	1 (8)	36 (3.5-371)	0.0005
Sensory or motor symptoms	1 (6)	7 (54)	17.5 (1.8-174)	0.009
Past medical history				
Migraine	7 (44)	1 (8)	9.3 (0.96-90)	0.044
Stroke	1 (6)	0 (0)	NA	1.0
Hypertension	6 (37)	7 (54)	1.9 (0.44-8.6)	0.466
Medications				
Antidepressants	3 (19)	1 (8)	2.8 (0.25-30.3)	0.605
Anticoagulants + antiplatelets	4 (25)	8 (61)	4.8 (0.98-23.5)	0.066
Imaging findings				
Vasospasm	4 (25)	0 (0)	NA	0.106
Microbleeds/superficial siderosis/leukoaraiosis	1 (6)	9 (69)	33.8 (3.2-351)	0.001
Dissection	3 (19)	0 (0)	NA	0.23
Bilateral subarachnoid hemorrhage	3 (19)	2 (15)	1.3 (0.18-9.0)	1.0
Presumptive diagnosis				
Reversible cerebral vasoconstriction syndrome	10 (62)	1 (8)	20 (2-195)	0.0047
Cerebral amyloid angiopathy	0 (0)	10 (77)	NA	$p < 0.0001$

Causes d'HSA de la convexité

Table 3 Reported etiologies of convexal subarachnoid hemorrhage in 2 previous case series dichotomized according to age

Series I ¹⁰	Series II ⁹
<60 age group (n = 13)	<60 age group (n = 7)
Posterior reversible leukoencephalopathy syndrome (5)	Posterior reversible leukoencephalopathy syndrome (3)
Postpartum angiopathy (1)	Dural sinus thrombosis (2)
Call Fleming syndrome (1)	Brain abscess (1)
Ephedra induced (1)	Amphetamine use (1)
Hypertensive microangiopathy (1)	≥60 age group (n = 5)
Thrombocytopenia (1)	Cortical vein thrombosis (1)
Undiagnosed (2)	Cavernoma with recurrent bleeding (1)
≥60 age group (n = 7)	Cerebral vasculitis (1)
Anticoagulation related (2)	Undiagnosed (2)
Undiagnosed (5)	Angiopathie amyloïde

Convexity subarachnoid haemorrhage associated with bilateral internal carotid artery stenoses

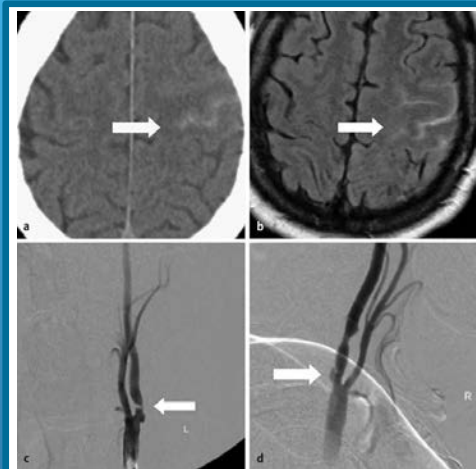
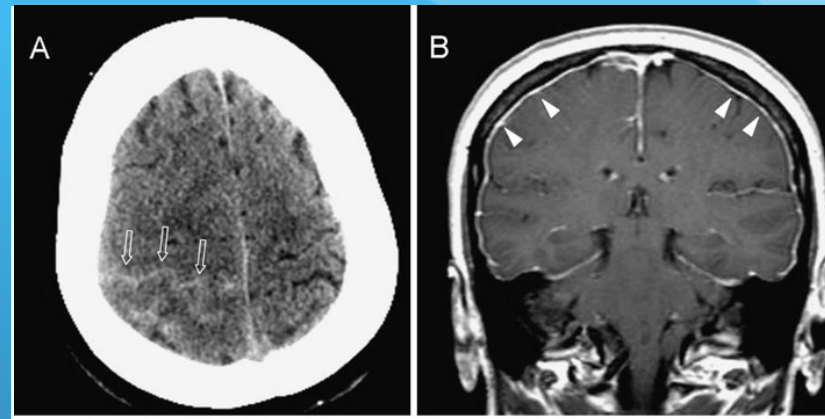


Fig. 2 A CT demonstrates a left fronto-parietal SAH. B This is confirmed on MRI. C Angiography demonstrates a left 95% ICA stenosis. D Two 50% right ICA stenoses (arrow) are demonstrated

A case of convexity subarachnoid haemorrhage from intracranial hypotension treated with epidural blood patch



Localized convexity subarachnoid haemorrhage – a sign of early cerebral venous sinus thrombosis

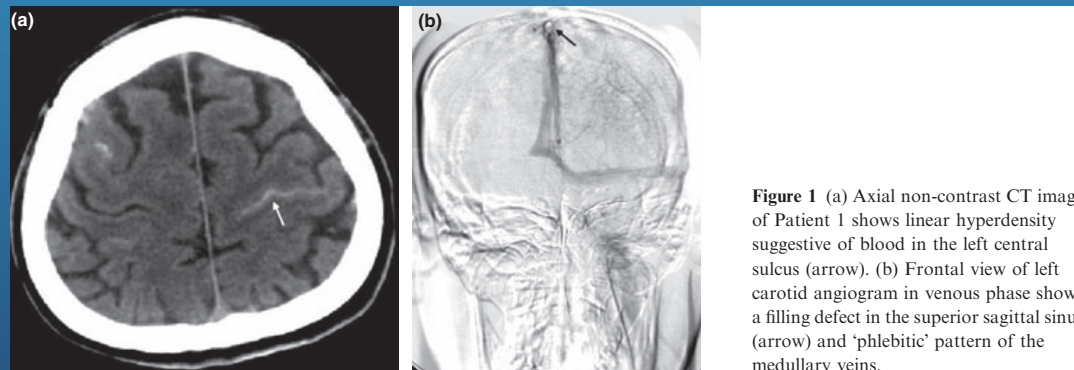


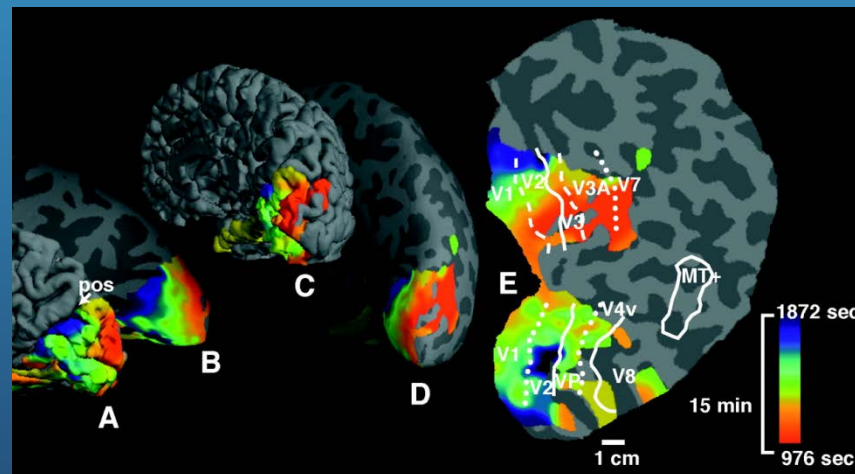
Figure 1 (a) Axial non-contrast CT image of Patient 1 shows linear hyperdensity suggestive of blood in the left central sulcus (arrow). (b) Frontal view of left carotid angiogram in venous phase shows a filling defect in the superior sagittal sinus (arrow) and 'phlebotic' pattern of the medullary veins.

Acute convexity subarachnoid haemorrhage: a cause of aura-like symptoms in the elderly

TJ Kleinig¹, M Kiley¹ & PD Thompson^{1,2}

¹Department of Neurology, Royal Adelaide Hospital and ²Department of Medicine, University of Adelaide, North Terrace, Adelaide, SA, Australia

- Sx transitoires aussi décrits avec l'angiopathie amyloïde sans HSA
- « Spreading depression »
- Rarement épileptique



Investigations

- Angio-CT ou Angio-IRM pour éliminer anévrisme, bien qu'improbable...pas d'artériographie sauf si suspicion d'anévrisme mycotique ou de vasculite
- IRM si patient âgé afin d'éliminer une angiopathie amyloïde (avec écho de gradient)
- Contrôle d'imagerie qqs semaines plus tard

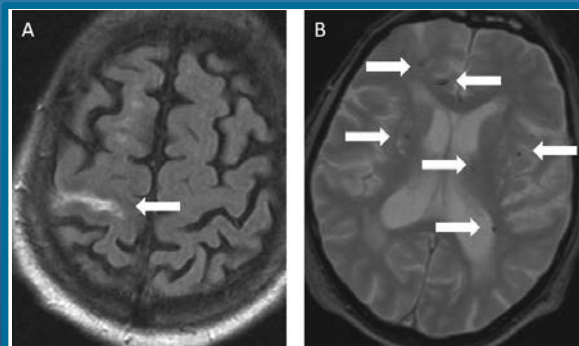


Figure 2 (A) Fluid attenuation inversion recovery MRI demonstrates acute right precentral sulcus subarachnoid haemorrhage. (B) Gradient echo sequences demonstrate deep and cortical microbleeds.

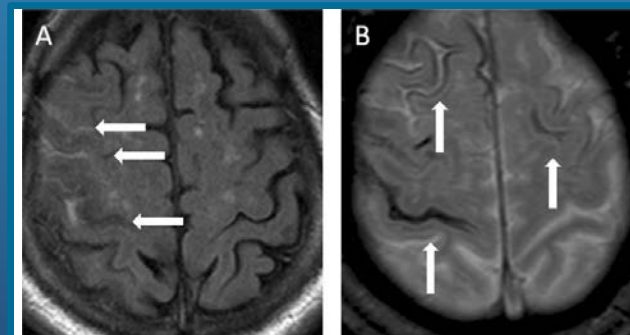


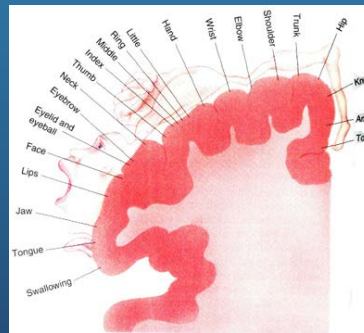
Figure 4 (A) Fluid attenuation inversion recovery MRI demonstrates right sulcal subarachnoid haemorrhage and two small cortical haemorrhages (not shown). (B) Gradient echo sequences demonstrate cortical siderosis, especially in the right central sulcus.

Pronostic

- Si présentation de céphalée explosive = excellent pronostic
- Si angiopathie amyloïde sous-jacente
 - Sx focaux récurrents ad 80% et sx nouveaux ad 30%
 - Ad 20-25% de démence
 - Risque d'hémorragie cérébrale ou d'HSA récurrente ad 10% annuellement

Traitement

- Tx symptomatique
- Attention aux antiplaquettaires si personnes âgées et SX focaux récurrents et CT N
 - Angiopathie amyloïde avec « spreading depression »
 - Faire IRM avec écho de gradient et éviter les antiplaquettaires
- Attention si: sx stéréotypés et marche Jacksonienne



SVCR = Take home message

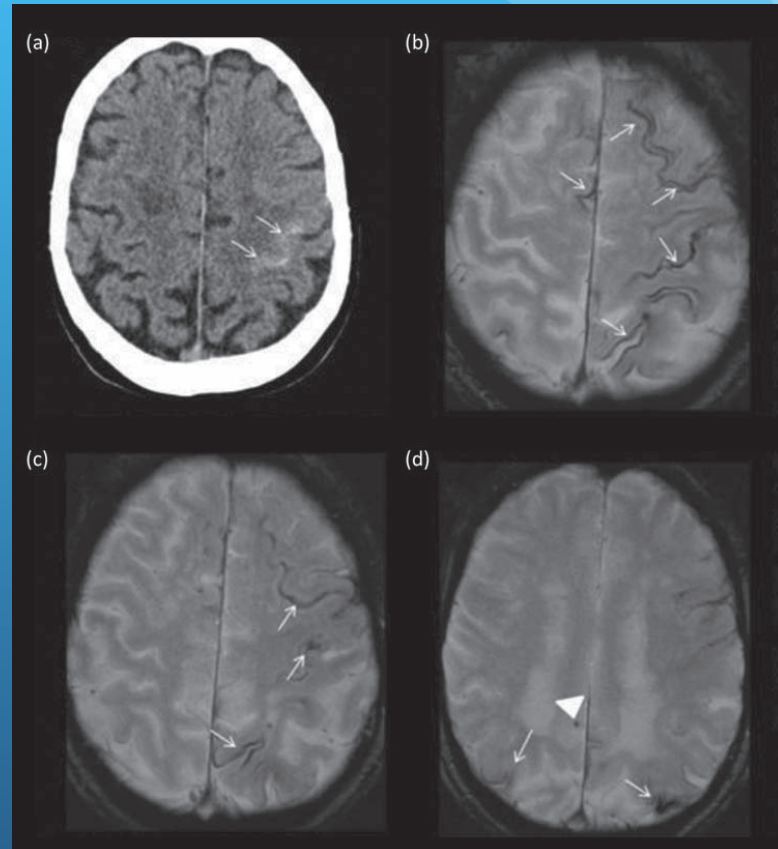
- Céphalée explosive récurrente
- Vasospasme diffus et réversible
- HSA de la convexité, AVC ischémique ou hémorragique et PRES

Quand pousser l'investigation si céphalée explosive malgré CT + PL N...

- Céphalées explosives récurrentes récentes
- Persistance de la céphalée
- Sx focaux
- Facteurs précipitants classiques

HSA de la convexité

- 2 présentations
 - Céphalée explosive chez le jeune avec SVCR
 - SX focaux récurrents de la personnes âgées avec angiopathie amyloïde





THE END
~~IS NEAR.~~
HERE!

BBC TWO

