

Tinjauan Kepustakaan

Manifestasi Klinis dan Neuroimaging pada *Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome (RCVS)*

Clinical Manifestation and Neuroimaging in Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome (RCVS)

Ni Putu Narithya Julieta¹, I Putu Bayu Surya Pradipta¹, Luh Putu Lina Kamelia¹

¹Departemen Neurologi Fakultas Kedokteran Universitas Pendidikan Ganesha, Bali, Indonesia

Korespondensi ditujukan kepada Ni Putu Narithya Julieta; thyathya2020@gmail.com

Editor Akademik: Dr. dr. Gea Pandhita, M.Kes, Sp.S

Hak Cipta © 2022 Ni Putu Narithya Julieta dkk. Ini adalah artikel akses terbuka yang didistribusikan di bawah Creative Commons Attribution License, yang mengizinkan penggunaan, distribusi, dan reproduksi tanpa batas dalam media apa pun, asalkan karya aslinya dikutip dengan benar.

ABSTRACT

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) is a headache with normal cerebrospinal fluid findings, and the angiography shows vasoconstriction with or without focal neurological signs. RCVS will improve spontaneously in 3 months. This condition is more common in women, especially in middle age, but is often underdiagnosed. RCVS has a good prognosis with low recurrence, but complications rarely happen that cause sequelae in patients. Diagnosis is based on clinical symptoms, diagnostic criteria, and radiological features of the patient's cerebral vasculature. Cerebral angiography (DSA) has become the gold standard for RCVS examination. For now, there is no effective therapy in RCVS. Complications that often arise are subarachnoid hemorrhage and ischemic stroke.

Keywords: clinical symptoms, radiological features, diagnostic criteria, reversible cerebral vasoconstriction syndrome

ABSTRAK

*Reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) merupakan nyeri kepala mendadak dengan hasil temuan cairan serebrospinal normal namun hasil angiografi menunjukkan adanya vasokonstriksi dengan atau tanpa tanda neurologis fokal. RCVS akan membaik secara spontan dalam 3 bulan. Penyakit ini sering terjadi utamanya pada wanita usia menengah namun sering kali tidak terdiagnosis. Hal ini menjadi menarik untuk dibahas dengan rendahnya tingkat diagnosis pada RCVS. RCVS memiliki prognosis yang baik dengan tingkat rekurensi yang rendah, namun tidak menutup kemungkinan terjadi komplikasi yang menyebabkan sekuel pada pasien. Penegakan diagnosis berdasarkan dari gejala klinis, kriteria diagnosis, dan gambaran radiologis vaskular serebral pasien. Pemeriksaan *cerebral angiography* (DSA) menjadi *gold standar* dari pemeriksaan RCVS. Hingga saat ini belum ada terapi yang efektif untuk RCVS. Komplikasi yang sering muncul adalah perdarahan subaraknoid dan stroke iskemik. Kurang terdiagnosisnya RCVS dengan komplikasi serius membuat menjadikan hal ini menarik untuk di tinjau secara kepustakaan.*

Kata Kunci: gambaran radiologis, gejala klinis, kriteria diagnosis, *reversible cerebral vasoconstriction syndrome*

1. Pendahuluan

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) merupakan nyeri kepala mendadak dengan temuan cairan serebrospinal yang normal dan hasil angiografi menunjukkan vasokonstriksi dengan atau tanpa tanda neurologis fokal.^[1] Pasien umumnya mengeluhkan adanya nyeri kepala hebat yang baru pertama kali dirasakan selama hidupnya. Kondisi ini akan membaik secara spontan dalam 3 bulan. Insidensi dari RCVS semakin meningkat dalam beberapa tahun terakhir namun juga kurang terdiagnosis. RCVS lebih sering terjadi pada wanita dibanding pria pada rentang usia 10 hingga 76 tahun dengan usia puncak 42 tahun. Hal ini dapat disebabkan oleh alasan geografis maupun genetik.^[1-6] Predisposisi genetik dipercaya menjadi salah satu faktor namun belum dapat diidentifikasi terkait pola genetik. Gen yang dapat menyebabkan RCVS yakni *BDNF Val66Met* dan *Ring Finger Protein 213*. Seiring dengan meningkatnya kesadaran

dan pengetahuan terkait RCVS, banyaknya RCVS telah dilaporkan diberbagai benua seperti Asia, Eropa, dan Amerika namun prevalensi secara spesifik masih belum jelas. Berdasarkan data The United States Nationwide Inpatient Sample Database pada tahun 2016-2017, terdapat >1000 pasien RCVS dirawat inap di rumah sakit.^[7]

2. Pembahasan

Patofisiologi

Patofisiologi RCVS hingga saat ini belum diketahui secara pasti oleh karena etiologi yang sangat bervariasi. Mekanisme yang mungkin mendasari bersifat multifaktorial. Terdapat beberapa mekanisme yang mungkin terjadi yakni disregulasi tonus vaskular serebral, overaktifitas simpatis, disfungsi endotelial, stres oksidatif berlebih, dan disrupsi dari sawar darah otak. Disregulasi tonus vaskular serebral menjadi mekanisme yang paling berpotensi

terjadi. Kondisi ini dapat terjadi akibat adanya stimulus simpatis berlebih sehingga melepaskan norpinefrin atau neuropeptida Y yang menyebabkan vasokonstriksi. Polimorfisme BDNF (*brain-derived neurotrophic factor*) dihubungkan dengan pasien RCVS. BDNF dapat menyebabkan inflamasi perivaskular dan vasokonstriksi di bawah pengaruh hiperaktivitas simpatis.

Kondisi endotel serebrovaskular mempengaruhi dari tonus serebrovaskular. Adanya gangguan endotelium dapat mengganggu vasodilatasi yang menyebabkan hiperkapnia pada pasien RCVS. Mekanisme stres oksidatif menyebabkan RCVS bersifat sangat kompleks. Ditemukan adanya metabolit hippurate, citrate, 1,3,4-trimethyluric acid, D-glucorono-6,3-lactone, dan D-three-isocitric acid diidentifikasi menjadi metabolit penyebab RCVS. Sawar darah otak berfungsi untuk memisahkan dan meregulasi dari nutrisi, ion, dan metabolit yang penting untuk aktivitas neurovaskular sehingga adanya disrupsi pada sawar darah otak dapat menyebabkan RCVS. Perubahan tonus vaskular dapat terjadi spontan atau dipresipitasi oleh faktor endogen atau eksogen, dan akan meningkatkan tonus pembuluh darah. Mekanisme RCVS dalam mengakibatkan SAH konveksitas (*convexity subarachnoid haemorrhage/cSAH*) ataupun perdarahan intraserebral sampai saat ini belum diketahui pasti.^[2,8,9]

Manifestasi Klinis

Gejala dari RCVS berupa *thunderclap headache*, sesekali terjadi perdarahan minor, dan gejala neurologis fokal akibat spasme segmental reversibel pada pembuluh darah serebral.^[10] Nyeri kepala mendadak hebat (*thunderclap headache/TCH*) multipel dilaporkan pada 94-100% kasus yang merupakan gejala khas RCVS. Gejala nyeri kepala hebat bersifat bilateral, sering melibatkan regio temporal, dan eksplosif dengan durasi rata-rata 3 jam. Kondisi ini membuat pasien tidak bisa melakukan aktivitas sehari-hari. Gejala lain berupa mual, muntah, fotofobia, kebingungan, dan pandangan kabur. Kejang fokal atau kejang umum dilaporkan terjadi pada sekitar 21% pasien RCVS. Defisit neurologis fokal baik transien ataupun persisten dilaporkan pada 9-63% kasus yang biasanya terjadi setelah timbul nyeri kepala.^[2]

Gejala neurologis yang paling umum dialami adalah nyeri kepala (93,2%), kelemahan motoris (36,6%), abnormalitas visualitas (30,4%), perubahan status mental (20,4%), dan kejang (17,3%). Sedangkan gejala non-neurologis yang paling sering muncul yakni mual (26,7%) dan muntah (16,8%). RCVS umumnya membaik secara spontan dalam 3 minggu dengan reversibilitas vasokonstriksi yang terjadi dalam 3 bulan.^[5]

Kondisi Penyerta

RCVS dikaitkan dengan berbagai kondisi termasuk kehamilan (22%), migrain (22%), penggunaan obat vasokonstriksi dan obat lainnya (41%), hiperlipidemia (4%), situasi emosional (60%), diabeter (8%), meroko (12%), dan lain-lain. Adanya migrain pada pasien RCVS memiliki prevalensi yang cukup tinggi yakni sebesar 17-40%.^[11-12]

Kriteria Diagnosis

Kondisi RCVS sering kali kurang terdiagnosis akibat dari gejala yang sering tumpang tindih dengan penyakit lain.^[13] Oleh karena itu, diagnosis RCVS berdasarkan atas manifestasi klinis, kriteria diagnosis, dan pemeriksaan radiologis dengan gambaran khas *string of beads* pada pemeriksaan angiografi.^[2,12]

The International Classification of Headache Disorders Third Edition (ICHD-3) mengkategorikan kriteria diagnosis menjadi *headache attribute to RCVS* dan *headache probably attribute to RCVS*.^[14] *Headache attribute to RCVS* adalah nyeri kepala hebat yang memenuhi kriteria RCVS dengan hasil pemeriksaan radiologis menunjukkan khas RCVS sedangkan *headache*

probably attribute to RCVS adalah nyeri kepala yang memenuhi kriteria RCVS namun hasil pemeriksaan radiologis menunjukkan hasil normal.^[2,15]

Kriteria diagnosis dari *headache attribute to RCVS* yakni:^[14] 1) Setiap nyeri kepala yang memenuhi kriteria C, 2) Nyeri kepala yang telah terdiagnosis RCVS, 3) Adanya salah satu dari kondisi berikut: a) Nyeri kepala dengan maupun tanpa defisit fokal dan atau kejang, hasil angiografi *strings and beads appearance* dan terdiagnosis RCVS. b) Nyeri kepala dengan salah satu atau keduanya dari kriteria berikut: Kambuh dalam 1 bulan disertai dengan onset *thunderclap headache*; Dipicu oleh aktifitas seksual, latihan, *valsava manouver*, emosi, dan mandi; Tidak ada nyeri kepala baru yang terjadi signifikan lebih dari satu bulan setelah onset; Tidak dijelaskan lebih baik dari kriteria diagnosis ICHD-3 lainnya dan kemungkinan adanya perdarahan sub-araknoid telah disingkirkan menggunakan investigasi yang sesuai.

Kriteria diagnosis *headache probably attribute to RCVS* yakni:^[14] 1) Setiap nyeri kepala yang memenuhi kriteria C. 2) Suspek adanya RCVS namun angiografi serebral normal. 3) Kemungkinan penyebab ditunjukkan dari hal berikut: a) Minimal terjadi 2 kali nyeri kepala dalam satu bulan dengan ketiga karakteristik berikut: Onset *thunderclap* dengan durasi puncak <1 menit; Intensitas berat; Berakhir dalam 5 menit. b) Minimal 1 kali terjadi *thunderclap headache* yang dipicu oleh kondisi berikut: Aktifitas seksual (sebelum atau saat terjadi orgasme); Latihan fisik; *Valsava-like manouver*; Emosi; Mandi; Membungkuk; Tidak terjadi *thunderclap* maupun nyeri kepala yang signifikan yang terjadi >1 bulan setelah onset. c) Tidak memenuhi kriteria nyeri kepala lain dari kriteria ICHD-3 d) Tidak dijelaskan lebih baik dari kriteria diagnosis ICHD-3 lainnya dan kemungkinan adanya perdarahan sub-araknoid telah disingkirkan menggunakan investigasi yang sesuai.

Pasien dengan kriteria *headache probably attribute to RCVS* secara klinis di diagnosis sebagai suspek RCVS namun hasil angiografi menunjukkan hasil normal. Penggunaan ICDH-3 sebagai kriteria diagnosis sulit untuk dilakukan pada pemeriksaan pertama dikarenakan kemungkinan nyeri kepala hebat atau *thunderclap headache* akan kambuh kembali hingga perjalanan penyakit lengkap dalam 1 bulan setelah onset. Oleh karena itu, pasien perlu diberikan kuisioner terkait gejala yang dialami pada waktu 2 minggu onset, 1 bulan onset, dan 3 bulan onset. Reversibilitas dari vasokonstriksi harus terbukti maksimal 12 minggu setelah onset sehingga pencitraan serial juga diperlukan untuk menegakkan diagnosis.^[1,2]

Diagnosis Banding

Terdapat beberapa jenis diagnosis banding yang relevan dengan kondisi RCVS baik secara klinis maupun radiologis. Secara klinis, nyeri kepala hebat atau *thunderclap headache* mirip dengan gejala ruptur aneurisma sehingga kemungkinan tersebut perlu disingkirkan. Hal yang membedakan adalah gejala klinis dan pola distribusi perdarahan. RCVS ditandai dengan nyeri kepala dengan episode relaps-remisi yang mana pada ruptur aneurisma nyeri kepala bersifat monofasik atau didahului dengan nyeri kepala sentinel.

Diagnosis banding lainnya yang perlu dipertimbangkan adalah *primary angiitis of the central nervous system* (PACNS) dengan gejala khas berupa nyeri kepala progresif lambat dan sangat intens. MR serebral menunjukkan adanya infark sedangkan perdarahan jarang terjadi. Pada PACNS, vasokonstriksi bersifat multifokal terutama di arteri mid-distal. Adapun gambaran radiologis yang menyerupai RCVS dengan *thunderclap headache* dapat dibedakan menjadi *beaded vessel* dan *convexity subarachnoid hemorrhage*.^[16,17]

Tabel 1. Diagnosis Banding *Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome* (RCVS)

Kelompok	Diagnosis Banding
<i>Beaded vessel</i>	<i>Vasospasm post-subarachnoid haemorrhage</i> <i>Primary angiitis of the central nervous system</i> <i>Intracranial atherosclerosis</i> <i>Reversible cerebral vasoconstriction syndrome</i>
<i>Convexity subarachnoid hemorrhage</i> ^[18]	Trauma <i>Pial and dural arteriovenous malformations</i> <i>High-grade vascular stenosis</i> <i>Endocarditis</i> <i>Cavernous malformations</i> <i>Posterior reversible encephalopathy syndrome</i> <i>Cerebral amyloid</i> <i>Small primary and secondary tumours</i> <i>Intracranial dissection</i> <i>Coagulation disorders</i> <i>Reversible cerebral vasoconstriction syndrome</i>

Tabel 2. Pertimbangan Modalitas dalam Evaluasi *Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome* (RCVS)

Modalitas	Sensitifitas	Pertimbangan
<i>Digital Subtraction Angiography (DSA)</i>	100%	Invasif, resiko komplikas
<i>Computed Tomography Angiography (CTA)</i>	80%	Paparan radiasi dan kontras
<i>Magnetic Resonance Angiography (MRA)</i>	80%	Dapat evaluasi parenkim otak
<i>Transcranial Doppler</i>	42-67%	Sensitifitas rendah dan bergantung pada pembuluh darah, jika teridentifikasi dapat menjadi modalitas yang reliabel

CT-Scan

Pada kondisi emergensi, pemeriksaan CT menjadi modalitas utama untuk menilai gambaran parenkimal serebral. Hasil pemeriksaan kemungkinan besar menunjukkan hasil negatif pada lebih dari setengah kasus. CT Angiografi digunakan untuk memberikan informasi diagnosis dan kondisi kelainan vaskular yang mungkin terjadi seperti malformasi vaskular, aneurisma vaskular, trombosis sinus vena, dan RCVS.^[17] CT angiografi menjadi pilihan pertama oleh karena akses pemeriksaan yang lebih mudah dibandingkan DSA dan MRA. Berdasarkan pendapat ahli dari *American Collage of Radiology*, pada kondisi emergensi tanpa alternatif lain dapat menggunakan CTA bahkan pada pasien hamil maupun kelainan ginjal apabila keuntungan lebih besar dibandingkan resiko radiasi. Pemeriksaan radiologis ini memiliki sensitifitas hingga 80%. Pada kasus suspek RCVS maupun *thunderclap headache* dipergunakan CT-scan non-kontras untuk nilai adanya komplikasi harus diidentifikasi berupa perdarahan, infark, dan *posterior reversible encephalopathy syndrome* (PRES). Pada pemeriksaan CT non-kontras juga perlu dinilai adanya tanda trombosis vena, *cord sign*, *the attenuated vein sign*, dan adanya hiperatenuasi lebih dari 62 Hounsfield Units (HU) pada sinus vena dural.^[2,18,19]

Pemeriksaan CTA digunakan untuk mengidentifikasi keberadaan dan distribusi vasokonstriksi namun lebih dari setengah kasus menunjukkan hasil normal (Gambar 1-2).^[20] Apabila RCVS disertai dengan SAH, maka vasokonstriksi pembuluh darah terletak jauh dari area perdarahan. Kelemahan dari modalitas pemeriksaan ini adalah tidak dapat membedakan antara RCVS dengan vasculitis sehingga manifestasi klinis menentukan interpretasi radiologis. Pemeriksaan ini dapat sekaligus menilai dari diagnosis banding yaitu aneurisma, pseudoaneurisma, malformasi arteri dan vena, trombosis vena, dan diseksi arteri servikal.

Gejala RCVS tanpa komplikasi juga bertumpang tindih dengan diseksi arteri vena sehingga diperlukan kehati-hatian terhadap kemungkinan diagnosis ganda.^[2,18]

Magnetic Resonance Imaging (MRI)

MRI digunakan pada kasus suspek RCVS untuk menilai adanya perdarahan intraserebral dan menyingkirkan diagnosis banding. Penggunaan MRI dalam menilai RCVS memiliki sensitifitas yang serupa dengan CTA tanpa perlu khawatir terkait radiasi dan efek kontras. Modalitas ini dapat digunakan untuk menilai vasospasme pada pembuluh darah serebral. Presentasi radiologis yang ditemukan berupa minimal 2 vasokonstriksi pada arteri yang sama.^[5] *Fluid attenuated inversion recovery sequences* (FLAIR) sangat sensitif terhadap patologi subaraknoid serta fase akut dari konveksitas kecil dari SAH disaat CT scan mengalami penurunan sensitifitas.

Ditemukannya pembuluh darah yang hiperintens menjadi biomarker adanya RCVA pada pemeriksaan MRI. Hiperintensitas subaraknoid terlihat pada kasus RCVS tanpa adanya perdarahan subaraknoid, kondisi ini muncul akibat adanya hiperintensitas pembuluh darah pada sulci yang disebut dengan *dot sign*. Hiperintensitas pembuluh darah terjadi akibat aliran lambat pada arteri kortikal distal atau kolateral anastomosis meningeal yang timbul dari stenosis intrakranial berat. Sekuens *Susceptibility Weighted Imaging* (SWI) juga membantu dalam penilaian perdarahan parenkimal yang umumnya terbatas pada satu lobus otak. Arteri vertebra berukuran kecil menyebabkan sulit untuk evaluasi diseksi pada sirkulasi posterior jika dibandingkan dengan CTA. *Diffusion weighted imaging* (DWI) dapat digunakan untuk melihat adanya stroke iskemik.^[2,17-19]

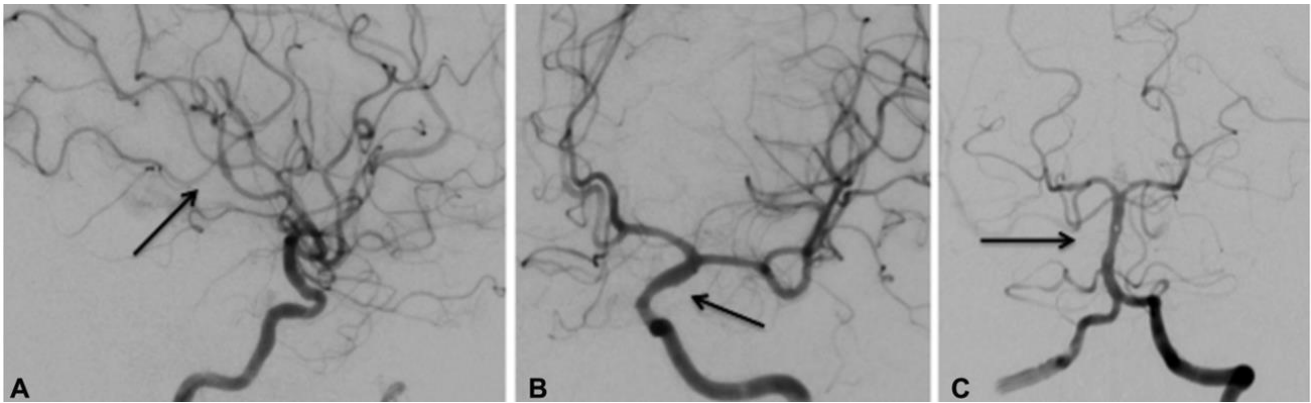
MR Angiografi memberikan informasi yang mirip dengan CT Angiografi yakni memberikan gambaran dan memantau dari area vasokonstriksi. Gambaran dari vasokonstriksi segmental pada serebral khas berupa gambaran “*string of bead*” atau “*sausage on a string*”. MRA dibatasi oleh resolusi yang lebih buruk untuk menilai pembuluh darah kecil yang terletak di distal jika dibandingkan dengan CTA dan DSA. Modalitas ini juga dapat digunakan untuk menilai patologi vaskular lain seperti aneurisma. MR venografi dapat digunakan untuk melihat adanya trombosis sinus vena.^[2,18]

Pada kasus RCVS, pemeriksaan ini sangat membantu dalam menilai pembuluh darah kecil di intrakranial. Berdasarkan studi terbaru, ditemukan bahwa pada kasus RCVS terjadi penebalan dinding pembuluh darah secara sentrik dengan minimal atau tanpa penyngatan. Sebagai perbandingan, vasculitis sebagai diagnosis banding gambaran pembuluh darah manik pada pemeriksaan angiografi tampak serupa dengan RCVS. Pada *high-resolution* MRI memberikan gambaran yang berbeda dengan adanya penebalan dinding pembuluh darah yang bersifat eksentrik dengan penyngatan yang signifikan.^[2,18]

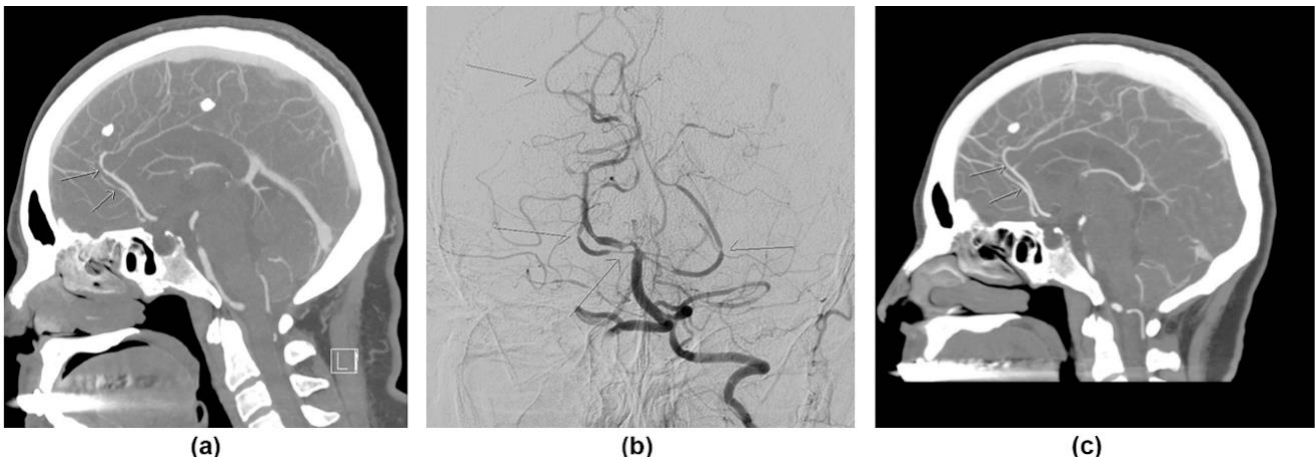
Cerebral Angiography (DSA)

DSA telah menjadi modalitas pemeriksaan *gold standard* dalam menilai lumen vaskular karena memiliki sensitifitas sebesar 100% untuk deteksi stenosis pada pembuluh darah kecil. Hal ini dapat menjadi bukti awal adanya gangguan pada vaskular saat modalitas pemeriksaan non-invasif lainnya menunjukkan hasil normal. Pemeriksaan DSA dapat menilai hingga pembuluh darah terkecil dengan diameter 0,4 mm sedangkan CTA hanya dapat menilai pembuluh darah dengan diameter 0,7 mm.^[18]

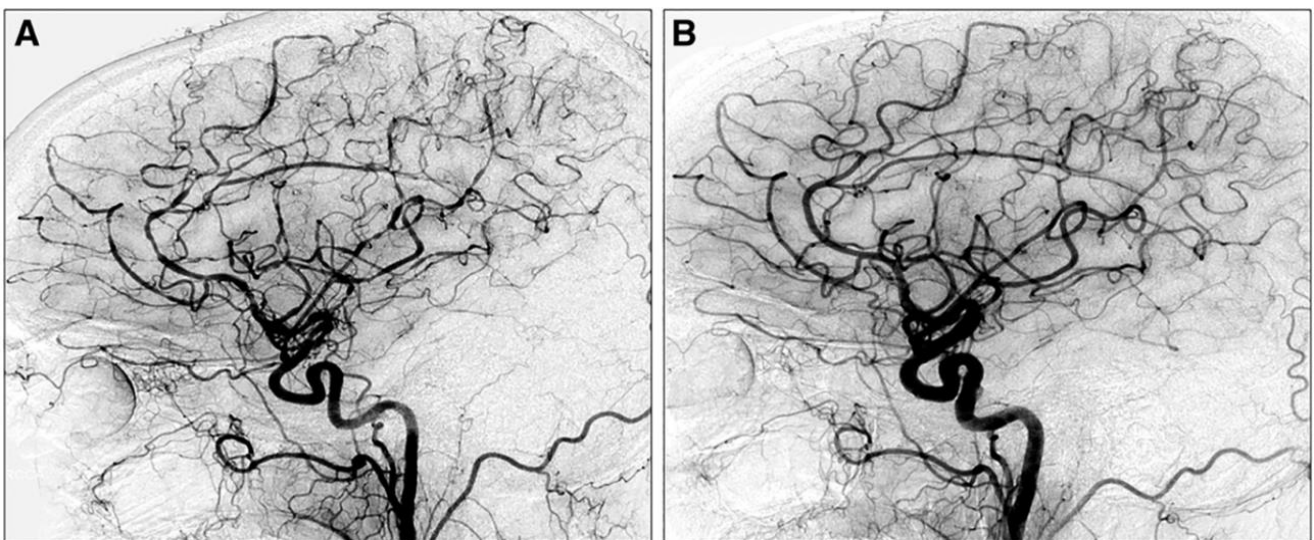
Gambaran vaskular yang ditemukan berupa difus, lancip, ataupun penyempitan yang diikuti dengan dilatasi yang disebut *string of beads* atau *sausage-shaped appearance* (Gambar 3).^[2,18] Apabila DSA dilakukan pada minggu pertama maka akan menunjukkan hasil normal akibat vasokonstriksi bermula dari pembuluh darah kecil dan perifer.^[17,21] Oleh karena itu, pemeriksaan ideal dilakukan pada minggu kedua dari onset yang merupakan waktu puncak terjadinya vasokonstriksi. Pembuluh darah yang sering terkena RCVS adalah arteri basilar dan carotid siphon.^[17]



Gambar 1. Hasil CTA RCVS pada pasien usia 15 tahun setelah injeksi pada arteri karotid internal kanan (A). Arteri karotid internal sinistra (B) Arteri vertebral sinistra dengan adanya iregularitas multifokal segmental arteri pada sirkulasi anterior dan posterior (C).



Gambar 2. Gambaran CTA pada pasien usia 47 tahun dengan gejala nyeri kepala hebat yang bersifat difus. Ditemukan hasil radiologis adanya stenosis pada arteri serebral anterior A2 bilateral (A). Konstriksi segmental difus pada arteri (B) CTA setelah 3 bulan dari onset menunjukkan reversibilitas arteri (C).



Gambar 3. Gambaran DSA pada pasien wanita berusia 43 tahun dengan RCVS akibat penggunaan obat selective serotonin reuptake inhibitor (SSRI) dan pseudoefedrin (A). Resolusi vasonkonstriksi setelah 4 bulan (B).

Transcranial Doppler

Doppler ultrasonologi pada arteri serebral media di sarankan untuk melakukan pemantauan tingkat keparahan vasonkonstriksi ataupun vasospasme pembuluh darah. Pada fase awal sering ditemukan hasil pemeriksaan normal, namun biasanya vasonkonstriksi memuncak dalam 3 minggu dari onset klinis.^[19]

Manajemen

Prinsip dari manajemen RCVS adalah tatalaksana penyebab serta menghindari pemicu dari RCVS. Hingga sejauh ini belum

ada penelitian kontrol acak terkait terapi RCVS sehingga penatalaksanaan berfokus pada observasi, *bedrest*, analgetik, menghindari manuver valsava, dan pemicu lainnya. Tatalaksana tekanan darah harus menghindari hipotensi secara signifikan oleh karena adanya resiko iskemik dan menghindari hipertensi melihat komplikasi ikutan yang mungkin terjadi berupa stroke.^[22]

Berbagai agen terapi telah diteliti namun tidak satupun memberikan hasil yang efektif. Farmakoterapi yang paling umum digunakan adalah golongan *calcium channel blocker* (nimodipine dan verapamil) baik secara intravena ataupun oral, namun hasil

terapi ini masih diperdebatkan.^[23] Nimodipine dapat diberikan dengan dosis 30-60 mg tiap 4 jam selama 4-8 minggu. Nimodipine hingga saat ini masih menjadi pilihan terapi utama untuk RCVS. Beberapa penelitian menyebutkan bahwa belum ditemukan keuntungan penggunaan *calcium channel blocker* pada kasus *cerebral vasoconstriction* dan stroke. Tidak semua pasien dapat merespon terhadap pemberian nimodipine dan peningkatan dosis terbukti dapat memberikan efek buruk pada pasien¹² sehingga memerlukan kehati-hatian untuk mempertahankan perfusi ke jaringan.^[1,2,12,24]

Magnesium sulfat juga telah di gunakan khususnya pada pasien pascapersalinan dan kasus dengan resistensi terhadap milrinone. Terapi farmakologis diberikan dengan durasi 4 hingga 12 minggu.^[2,18] Glukokortikoid tidak diberikan kepada pasien RCVS karena dapat menjadi prediktor terjadinya perburukan klinis pasien. Selain itu, adanya terapi simptomatis juga diberikan seperti antikonvulsan jika pasien mengalami kejang.^[20,25]

Prognosis

Lebih dari 90% pasien RCVS sembuh dengan sangat baik setelah gejala menghilang. Berbagai penelitian menyebutkan rekurensi jangka panjang tergolong rendah.^[26] Pada pasien dengan kondisi penyerta seperti stroke dan edema serebri masih memiliki tingkat morbiditas yang buruk. Rekurensi dari RCVS terjadi pada 5% kasus yang biasanya hanya berupa thunderclap headache tanpa disertai komplikasi vaskular.^[12,21]

Komplikasi

Umumnya RCVS tidak menimbulkan komplikasi.^[21] Kondisi yang mungkin terjadi berupa perdarahan subaraknoid non-aneurismal konveksitas lokal (22%), Leukoensefalopati (9%), perdarahan intraserebral (6%), kejang (3%), Transient Ischemic Attack (TIA) dan stroke iskemik (20%). Kondisi ini paling sering terjadi pada 4 minggu pertama sejak onset. Stroke pada kasus RCVS terbukti terjadi dengan vasokonstriksi pada pembuluh darah proksimal. Komplikasi dapat meninggalkan defisit neurologis residual permanen pada pasien.^[4,27,28]

3. Kesimpulan

Reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) merupakan nyeri kepala mendadak dengan temuan cairan serebrospinal yang normal dan hasil angiografi menunjukkan vasokonstriksi dengan atau tanpa tanda neurologis fokal. Umumnya kondisi ini dialami oleh wanita pada puncak rentang umur 42 tahun. Gejala dari RCVS berupa *thunderclap headache*, sesekali terjadi perdarahan minor, dan gejala neurologis fokal akibat spasme segmental reversibel pada pembuluh darah serebral namun sering kali hal ini tidak terdiagnosis akibat dari gejala yang tumpang tindih dengan penyakit lainnya. Gambaran radiologis yang khas dari RCVS adalah *strings and beads appearance*. Pemeriksaan gold standar dari RCVS adalah DSA dengan sensitivitas hingga 100%. RCVS memiliki prognosis yang baik dengan rekurensi yang rendah. Hingga saat ini belum ada terapi yang efektif untuk RCVS. Komplikasi yang sering muncul adalah perdarahan subaraknoid dan stroke iskemik.

4. Daftar Pustaka

- [1] Howarth H, Mandal AKJ, Boyd E, Missouriis CG. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: Perhaps Not So Reversible? *Am J Med.* 2020;133(8):928–9.
- [2] Qubty W, Irwin SL, Fox CK. Review on the Diagnosis and Treatment of Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome in Children and Adolescents William. *Semin Neurol.* 2020;106(6):1191–3.
- [3] Haffner DN, Rollins NK, Dowling MM. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: A Novel Mechanism for Neurological Complications in Schimke Immuno-osseous Dysplasia. *Pediatr Neurol* [Internet]. 2019;92:67–70. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2018.10.022>
- [4] Garg A, Starr M, Rocha M, Ortega-Gutierrez S. Predictors and outcomes of ischemic stroke in reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *J Neurol* [Internet]. 2021;268(8):3020–5. Available from: <https://doi.org/10.1007/s00415-021-10456-2>
- [5] Pilato F, Distefano M, Calandrelli R. Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome and Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: Clinical and Radiological Considerations. *Front Neurol.* 2020;11(February):1–8.
- [6] Patel SD, Topiwala K, Oliver FO, Saber H, Panza G, Mui G, et al. Outcomes among patients with reversible cerebral vasoconstriction syndrome: A nationwide United States analysis. *Stroke.* 2021;52(12):3970–7.
- [7] Dlamini N. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: a rare arteriopathy of childhood. *Dev Med Child Neurol.* 2019;61(6):630.
- [8] Perdices M, Herkes G. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Neuropsychol Rehabil* [Internet]. 2018;28(2):223–33. Available from: <http://dx.doi.org/10.1080/09602011.2016.1257434>
- [9] Chen SP, Wang SJ. Pathophysiology of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *J Biomed Sci* [Internet]. 2022;29(1):1–13. Available from: <https://doi.org/10.1186/s12929-022-00857-4>
- [10] Fukaguchi K, Goto T, Fukui H, Sekine I, Yamagami H. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: the importance of follow-up imaging within 2 weeks. *Acute Med Surg.* 2020;7(1):1–5.
- [11] Imai M, Shimoda M, Oda S, Hoshikawa K, Osada T. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome Patients with a History of Migraine : A Retrospective Case-control Study. 2022;(9).
- [12] Song TJ, Lee KH, Li H, Kim JY, Chang K, Kim SH, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: A comprehensive systematic review. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2021;25(9):3519–29.
- [13] Grundt B, Bolling T, Ritch ML. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: A Common Occurrence but Rare Diagnosis. Vol. 12, *Cureus.* 2020.
- [14] International Headache Society. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia.* 2018;38(1):1–211.
- [15] Togha M, Babaei M, Ghelichi PG. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS): an interesting case report. *J Headache Pain.* 2021;22(1):1–5.
- [16] Arrigan MT, Heran MKS, Shewchuk JR. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: an important and common cause of thunderclap and recurrent headaches. *Clin Radiol* [Internet]. 2018;73(5):417–27. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.crad.2017.11.017>
- [17] Perillo T, Paoletta C, Perrotta G, Serino A, Caranci F, Manto A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: review of neuroimaging findings. *Radiol Med* [Internet]. 2022; Available from: <https://doi.org/10.1007/s11547-022-01532-2>
- [18] Liyew WA. Clinical Presentations of Lumbar Disc Degeneration and Lumbosacral Nerve Lesions. *Int J Rheumatol.* 2020;2020.
- [19] Burton TM, Bushnell CD. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome: A Diagnostic Imaging Review. *Stroke.* 2019;50(8):2253–8.
- [20] Arandela K, Samudrala S, Abdalkader M. Since January 2020 Elsevier has created a COVID-19 resource centre with free information in English and Mandarin on the novel coronavirus COVID-19 . The COVID-19 resource centre is hosted on Elsevier Connect, the company's public news and information . 2020;(January).
- [21] Barreda-Solana M, Oprisan A, Aparici-Robles F, Pérez-Girbes A, Carreres-Polo J, Mazón-Momparler M. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Neuroradiology.* 2018;
- [22] Togha M, Babaei M, Ghelichi P. Persistent lumbar radicular and low back pain; Impact of genetic variability versus emotional distress. *BMC Res Notes* [Internet]. 2019;12(1):1–6. Available from: <https://doi.org/10.1186/s13104-019-4592-6>
- [23] Suchdev K, Norris G, Zak I, Mohamed W, Mohamed M. Fulminant reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *The Neurohospitalist.* 2018;8(1).
- [24] Ribas MZ, Paticcié GF, de Medeiros SDP, de Oliveira Veras A, Noletto FM, dos Santos JCC. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: literature review. *Egypt J Neurol Psychiatry Neurosurg* [Internet]. 2023;59(1). Available from: <https://doi.org/10.1186/s41983-023-00607-9>.
- [25] Qubty W, Irwin SL, Fox CK. Review on the Diagnosis and Treatment of Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome in Children and Adolescents. *Semin Neurol.* 2020;40(3):294–302.

- [26] Boitet R, De Gaalon S, Duflos C, Marin G, Mawet J, Burcin C, et al. Long-Term Outcomes after Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome. *Stroke*. 2020;670–3.
- [27] Nesheiwat O, Al, Khoury L. Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndromes [Internet]. Vol. 21, *Jurnal Akuntansi*. 2022. Available from: <https://doaj.org>
- [28] Garg A, Starr M, Rocha M, Ortega-Gutierrez S. Early Risk of Readmission Following Hospitalization for Reversible Cerebral Vasoconstriction Syndrome. *Neurology*. 2021;96(24):E2912–9.