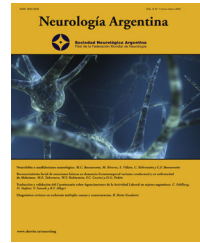




Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Casuística

Fístula arteriovenosa dural espinal: «la gran imitadora»

Julieta Rosales^{a,*}, Maira Avalué^a, Guido Dorman^a, Victoria Fernandez^a,
Juan José Chudyk^b, Pedro Lylyk^b, Andrea Franco^{a,b} y Raúl Rey^a

^a División de Neurología, Hospital J.M. Ramos Mejía, Centro Universitario de Neurología Ramos Mejía, CABA, Argentina

^b ENERI, CABA, Argentina

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 27 de enero de 2017

Aceptado el 5 de mayo de 2017

On-line el 27 de junio de 2017

Palabras clave:

Fístula arteriovenosa dural espinal
Mielopatía longitudinalmente
extensa
Embolización

R E S U M E N

Las fístulas arteriovenosas dures (FAVD) constituyen las malformaciones vasculares espinales más frecuentes. Clínicamente, imitan otras entidades, por lo que su diagnóstico requiere de un alto índice de sospecha, considerándose una patología subdiagnosticada.

Presentamos un paciente de edad avanzada con una mielopatía longitudinalmente extensa (LETM) como presentación de FAVd y buena respuesta al tratamiento, lo que motivó la presentación del caso y revisión bibliográfica sobre dicha patología.

Cabe destacar que es una patología tratable con un alto porcentaje de resolución de los síntomas con el tratamiento precoz. Por lo tanto, el neurólogo general debe sospechar esta patología ante la presencia de síntomas compatibles con síndrome medular, LETM con compromiso del cono medular, debido que un tratamiento oportuno restablece la funcionalidad del paciente.

© 2017 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Spinal dural arteriovenous fistula: “The great mimicker”

A B S T R A C T

Dural arteriovenous fistulas (AVF) are the most frequent spinal vascular malformations. Clinically they mimic other entities, so their diagnosis requires a high index of suspicion, being considered an underdiagnosed pathology.

We present an elderly patient with a longitudinally extensive myelopathy (LETM) as presentation of AVF, and good response to treatment, which led to the presentation of the case and a review of the literature on this pathology.

Keywords:

Spinal dural arteriovenous fistulas
Longitudinally extensive
myelopathy
Embolization

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Julietarosales1987@gmail.com (J. Rosales).

<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2017.05.002>

1853-0028/© 2017 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

It should be highlighted that it is a treatable condition with a high percentage of resolution of symptoms with early treatment. Therefore, the general neurologist should suspect this pathology in the presence of symptoms compatible with medullary syndrome, LETM with cone involvement, because a timely treatment restores the patient's functionality.

© 2017 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Caso clínico

Un hombre de 70 años de edad, consultó por parestesias y debilidad distal de miembros inferiores (MMII), de predominio derecho, asociado a trastorno de la marcha con caídas frecuentes, de 5 meses de evolución. La debilidad se exacerbaba con la bipedestación prolongada y el ejercicio, asociándose a dolor lumbar de tipo urente, con irradiación a cara posterior de muslo. En la evolución, agregó compromiso esfinteriano, disfunción eréctil y progresión ascendente de la debilidad muscular hasta raíz de muslo. Presentaba antecedentes de múltiples factores de riesgo cardiovascular y de enolismo.

En el examen físico mostraba debilidad de MMII, con mayor compromiso distal (fuerza por Kendall: 3/5 proximal-fuerza distal 2/5) y a derecha, arreflexia aquiliana e hipoestesia con nivel sensitivo L1, refiriendo en forma subjetiva una pérdida de sensibilidad 3/10.

La resonancia magnética nuclear (RM) de columna vertebral mostró una lesión centro medular, con extensión de T7 al cono medular, hiperintensa en las secuencias T2 y STIR, sin realce con gadolinio, compatible con LETM. La misma se asociaba defectos de vacío de flujo a nivel perimedular compatibles con venas congestivas (fig. 1 A), las secuencias de angio-RM evidenciaron la presencia de venas congestivas, asociándose a un trayecto fistuloso a nivel T12 (fig. 1 B). La angiografía con sustracción digital (ASD) confirmó la presencia de una fístula arteriovenosa dural (fig. 1 C), tratándose mediante embolización con *n*-Butyl cianoacrylate (NBCA).

El paciente evolucionó con franca mejoría clínica a los 3 meses, su examen físico mostraba debilidad de MMII (fuerza proximal 4/5-fuerza distal 3/5) e hipoestesia con nivel sensitivo L1 (pérdida de sensibilidad 7/10) (tabla 1). Para evaluar el grado de mejoría postratamiento se utilizó la escala funcional de Aminoff-Logue (puntuó 1 para previo de 5) (anexo 1)¹. A los 6 meses se realizó una RM control que mostró resolución imagenológica (fig. 1 D).

Comentarios

Las FAVd son las malformaciones vasculares espinales más frecuentes, representando aproximadamente el 70% de las mismas^{2,3}. Siendo entidades de origen adquirido y de causa tratable, los hombres de edad media (54-63 años) son los más frecuentemente afectados⁴.

Se originan de la unión anómala de una arteria radicular con una vena radicular, localizándose más frecuentemente entre T6-L2⁵.

Tabla 1 – Evolución del cuadro clínico pre y postratamiento

Pretratamiento	Postratamiento
Uso de bastón	Camina sin apoyo
ALS 5	ALS 1
Fuerza proximal de MMII 3/5	Fuerza proximal de MMII 4/5
Fuerza distal de MMII 2/5	Fuerza distal de MMII 3/5
Compromiso esfinteriano	Sin compromiso esfinteriano

ALS: escala funcional modificada de Aminoff-Logue.

El espectro clínico de las FAVd es muy amplio, variando de hallazgos asintomáticos a mielopatías severas. Nuestro paciente presentaba una historia progresiva de debilidad y parestesias distales de MMII, evolucionando con signo-sintomatología compatible con mielopatía. El diagnóstico diferencial de dicha patología es muy variado, pero el agravamiento de los síntomas tras la bipedestación prolongada y el ejercicio, en el contexto de un compromiso medular extenso, con inclusión del cono medular, sumados a los hallazgos de la RM, determinó la sospecha diagnóstica de FAVd espinal.

Las FAVd espinales producen hipertensión venosa de los vasos arterializados, conllevando a edema e isquemia medular progresiva, extendiéndose en sentido caudo-cefálico, y es causal de los síntomas medulares.

El cono medular es el sitio de injuria inicial, debido al menor número y calibre de venas a dicho nivel, haciéndolo más susceptible a cambios hemodinámicos².

Las manifestaciones clínicas dependen del estadio de la enfermedad; inicialmente, imita una polineuropatía debido al compromiso sensitivo-motor distal y ascendente, el cual, si bien es bilateral, suele ser asimétrico⁶. Acorde avanza el edema, evoluciona como un síndrome medular, con compromiso esfinteriano, disfunción sexual y evolución de la debilidad distal a paraparesia. El dolor está presente en un 50-60% de los pacientes, siendo de carácter urente y sin distribución radicular⁷⁻⁹.

Si bien la evolución de esta patología es lenta, pueden existir episodios de deterioro agudo, posteriores a ejercicio o bipedestación prolongada, los cuales son indicativos de un mecanismo vascular subyacente.

La visualización de la FAVd es posible mediante angiotomografía computarizada, angio-RM o ASD, siendo este último que el estudio gold standard; en tanto los signos indirectos son objetivables mediante RM de columna. Entre ellos se destacan: edema centromedular extenso con compromiso del cono medular, señales de vacío de flujo perimedular, expresión del plexo venoso perimedular ingurgitado

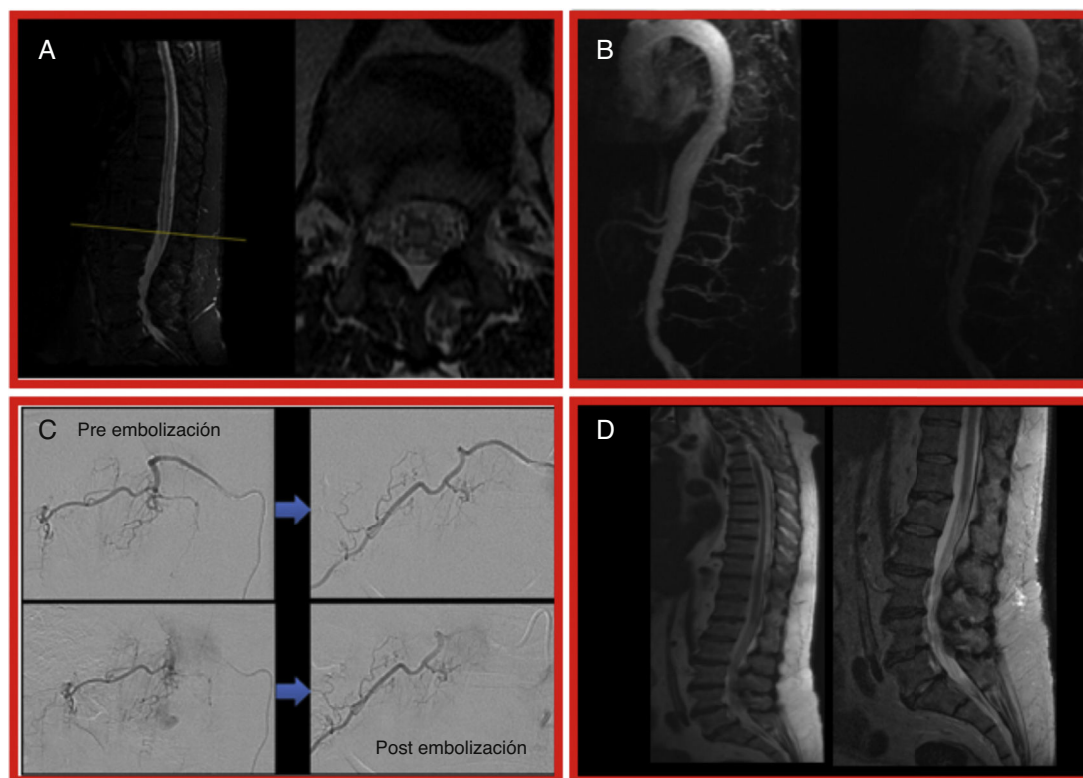


Figura 1 – Resonancia magnética de columna secuencia T2; en corte sagital se observa lesión hiperintensa longitudinalmente extensa, que se extiende desde el cono medular hasta T7; en corte axial se advierten la localización centromedular y la presencia de «vacíos de flujo» perimedular (A). En la angiografía por sustracción digital se evidencian venas congestivas y trayecto fistuloso a nivel T12 (B). Angiografía por sustracción digital que confirma fístula dural a dicho nivel y su resolución tras la embolización (C). Resonancia magnética de columna a los 6 meses postratamiento, que muestra resolución completa de la lesión medular (D).

y congestivo y realce con gadolinio lesión medular, expresión de la rotura de la barrera hematoencefálica.

En general, no hay una perfecta correlación entre el nivel de lesión medular y de la fístula, por lo tanto, es indispensable la realización de una ASD; ella permite no solo el diagnóstico de certeza, sino el tratamiento de la patología mediante embolización.

El tratamiento es curativo, permitiendo inclusive la involución de los síntomas. El objetivo terapéutico es la desconexión del segmento venoso de la fístula; esto es posible mediante cirugía abierta o embolización por vía endovascular. A pesar de que la embolización es la opción terapéutica de preferencia, en aquellos casos con recurrencia postembolización y en los que la arteria tributaria provenga de la arteria de Adamkiewicz es preferible la cirugía abierta^{2,5}.

En el caso de nuestro paciente, el diagnóstico precoz permitió un tratamiento oportuno con involución de la signo-sintomatología.

A modo de conclusión, destacamos que las FAVd espinales son una patología tratable, con un alto porcentaje de resolución de los síntomas y del edema/isquemia medular con el tratamiento precoz. Por lo tanto, el neurólogo general debe sospechar esta patología ante la presencia de síntomas

compatibles con síndrome medular, LETM con compromiso del cono medular y ante la presencia de claudicación vascular, dado que un tratamiento oportuno y precoz restablece la funcionalidad del paciente.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Anexo 1. Escala funcional modificada de Aminoff-Logue (ALS)

Marcha		
Normal		0
Debilidad en piernas, marcha o postura anormal, pero sin restricción de la actividad		1
Actividad restringida		2
Requiere bastón para caminar		3
Requiere 2 bastones, muletas o andador		4
Confinado a silla de ruedas		5
Micción		
Normal		0
Frecuencia, urgencia y/o vacilación		1
Incontinencia o retención ocasional		2
Incontinencia o retención persistente		3

BIBLIOGRAFÍA

1. Aminoff MJ, Logue V. The prognosis of patients with spinal vascular malformations. *Brain*. 1974;97:211-8.
2. Maimon S, Luckman Y, Strauss I. Spinal dural arteriovenous fistula: A review. *Adv Tech Stand Neurosurg*. 2016;43:111-37.
3. Jeng Y, Chen DY, Hsu HL, Huang YL, Cheng CJ, Tseng YC. Spinal dural arteriovenous fistula: Imaging features and its mimics. *Korean J Radiol*. 2015;16:1119-31.
4. Krings T, Geibprasert S. Spinal dural arteriovenous fistulas. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2009;30:639-48.
5. Schick U, Hassler W. Treatment and outcome of spinal dural arteriovenous fistulas. *EurSpine J*. 2003;12:350-5.
6. Donghai W, Ning Y, Peng Z, Shuo X, Xueen L, Peng Z, et al. The diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas. *Spine*. 2013;38:546-53.
7. Jellema K, Canta L, Titssen CC, van Rooij WJ, Koudstaal PJ, van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: clinical features in 80 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74:1438-40.
8. Jellema K, Tijssen C, van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: A congestive myelopathy that initially mimics a peripheral nerve disorder. *Brain*. 2006;129:3150-64.
9. Medel R, Crowley RW, Dumont AS. Endovascular management of spinal vascular malformations: History and literature review. *Neurosurg Focus*. 2009;26. E.7.