

## Confirmación angiográfica de la resolución espontánea de dos fistulas carotidocavernosas de bajo flujo

### Angioplasty confirmation of the spontaneous resolution of two low-flow carotid-cavernous fistulas

*Sr. Editor:*

Presentamos dos casos de fistulas carotidocavernosas de bajo flujo con demostración angiográfica de cierre espontáneo.

El primer caso es una mujer de 62 años con antecedente de diabetes mellitus tipo 1 y dislipemia, que acude a urgencias por diplopía, dolor ocular y mareo, de 2 semanas de duración. A la exploración presenta parálisis de la abducción con desviación interna de la mirada, hiperemia conjuntival, hipertensión ocular (25 mmHg) y edema palpebral izquierdo.

Con la sospecha de neuropatía isquémica del VI par izquierdo se realiza una resonancia magnética (RM) craneal que muestra una vena oftálmica superior izquierda aumentada de calibre, sin evidencia de trombosis. La angio-RM intracraneal con contraste pone de manifiesto, además, un discreto relleno precoz del seno cavernoso izquierdo, hallazgos compatibles con fistula carotidocavernosa de bajo flujo. La angiografía cerebral confirma el diagnóstico, y se demuestra aferencia desde una rama meníngea del tronco meningohipofisario derecho y drenaje a través de la vena oftálmica izquierda (fig. 1).

Se instauran medidas locales con oclusión ocular y se programa para una nueva angiografía 5 días después que se objetiva el cierre espontáneo de la fistula. Al alta la paciente presenta una discreta sensación de cuerpo extraño, paresia del recto externo, con resolución del dolor y de la inyección conjuntival.

El segundo caso es un varón de 67 años hipertenso y monorreno congénito, que inicia un cuadro brusco de diplopía que se trata con antiagregantes por sospecha de neuropatía isquémica del VI par. Ante la persistencia de la clínica, se opta por la inyección de Botox para disminuir la diplopía. Tres meses después el paciente comienza con proptosis, oftalmoplejía completa y dolor en el ojo izquierdo. A la exploración se objetiva una pérdida de agudeza visual manifiesta en el ojo izquierdo con desprendimiento exudativo de retina. Se realiza una tomografía computarizada (TC) de órbitas con contraste que muestra exoftalmos con infiltración de la grasa periorbitaria, aumento del tamaño de los músculos rectos y de la vena oftálmica superior. Ante la sospecha de endoftalmitis, se instaura antibioterapia de amplio espectro. Se realiza una RM en que se objetiva una proptosis izquierda con aumento de calibre de la vena oftálmica superior asociada a un engrosamiento difuso de la musculatura extrínseca ocular. En la secuencia de angio-RM 3D-TOF sin contraste, se aprecia una hiperintensidad anormal en la porción posterior del seno cavernoso. Tras la administración de contraste, se observa un relleno precoz del seno cavernoso izquierdo, y en la secuencia de contraste de fase (3D-PC) con gradiente de codificación de dirección de flujo, se objetiva una "arterialización" o una

inversión de flujo de la vena oftálmica superior, con lo que se confirma la fistula carotidocavernosa (fig. 2).

La angiografía cerebral muestra la fistula que depende de ramas meníngeas de ambas carótidas internas y drena predominantemente hacia la porción posterior del seno cavernoso izquierdo y de aquí a la vena oftálmica superior izquierda.

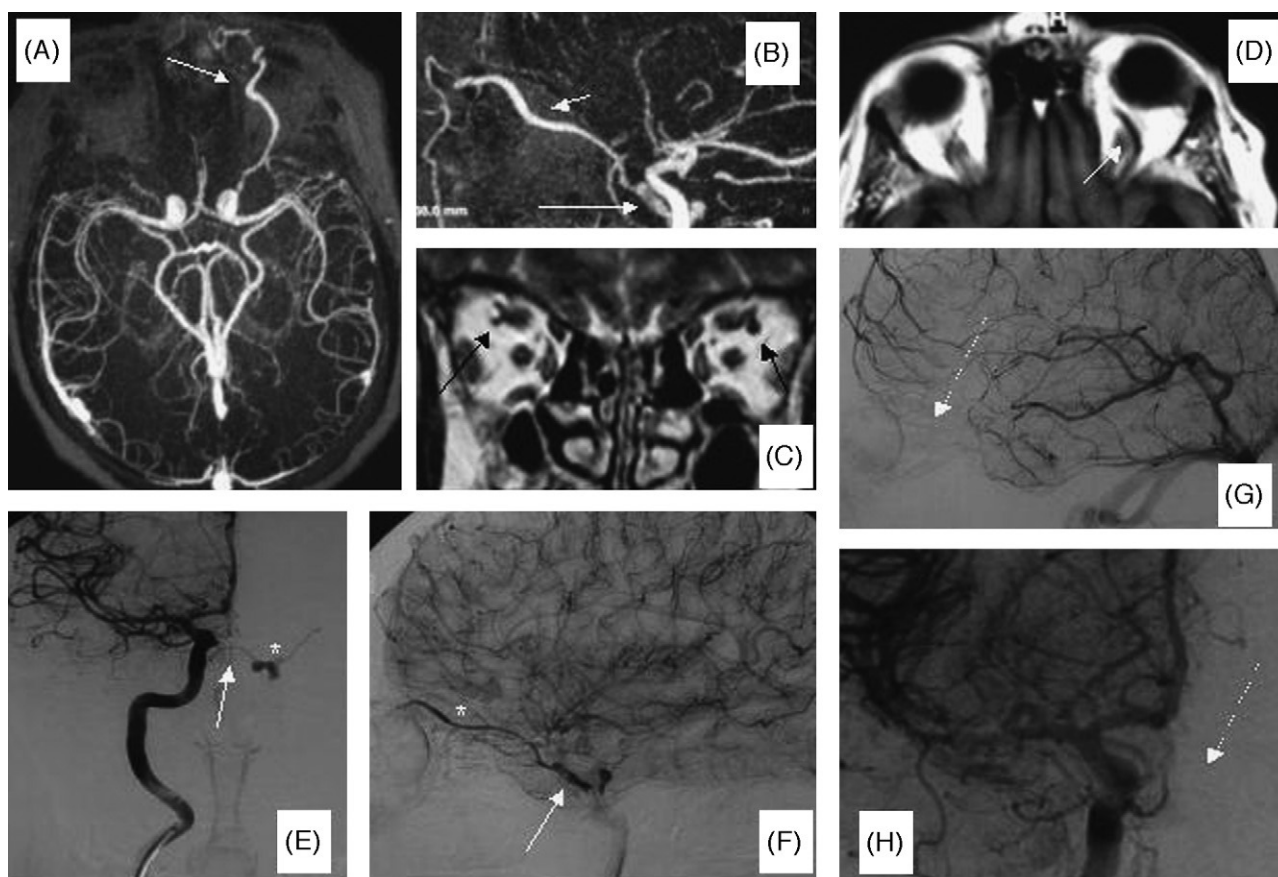
Se instaura tratamiento tópico y reposo ocular, y se programa al paciente para una nueva arteriografía antes del tratamiento endovascular, que se realiza 9 días después con resolución espontánea de la fistula. Clínicamente evoluciona de forma favorable, al alta presenta mínima proptosis y buena motilidad vertical con leve paresia en abducción.

Se define como fistula carotidocavernosa el subtipo de fistula dural producida por la unión patológica entre arteriolas y seno cavernoso en las paredes de la duramadre. El seno cavernoso recibe drenajes venosos de las venas oftálmicas superiores e inferiores y de la vena cerebral media superficial a través del seno esfenoparietal y tiene su drenaje fisiológico hacia los senos petrosos y plexos pterigoideos. La etiología más frecuente es la traumática, en relación con fracturas de la base de cráneo, aunque no son infrecuentes las formas espontáneas. En este último grupo parece haber factores predisponentes como hipertensión arterial, cirugía intracraneal, maniobras de Valsalva, sinusitis o incluso el embarazo<sup>1</sup>.

La clínica es variable y la mayoría de los síntomas vienen derivados de la hipertensión venosa de la órbita por inversión del flujo de la vena oftálmica superior con clínica de exoftalmos, quemosis y diplopía. El drenaje de sangre arterial en dirección posterior se asocia a tinnitus o disfunción de los pares III, IV, V y VI. El drenaje hacia el seno esfenoparietal y reflujo a venas corticales puede producir disfunción neurológica y riesgo de hemorragia intracerebral. En los dos casos presentados la clínica estaba producida por un drenaje anterior con estasis de la vena oftálmica superior y clínica ocular, ambos con quemosis, proptosis, afección del VI par y dolor, y en el primer caso, aumento de la presión ocular. La visión es normal sólo en el 11%, mientras que un 25% muestra una reducción notable de la agudeza visual y otro 25% llega a la ceguera. En casos excepcionales, puede producirse la muerte súbita por hemorragia masiva<sup>11</sup>.

El diagnóstico diferencial se realiza con la oftalmopatía tiroidea, las infecciones, el seudotumor inflamatorio, las hemorragias retrobulbares o el síndrome de Tolosa-Hunt. La ecografía orbitaria es útil para el diagnóstico diferencial con las masas infraorbitarias observando flujo "arterializado" centrífugo en la vena oftálmica superior<sup>2</sup>.

La TC y la angio-TC muestran un engrosamiento de la vena oftálmica superior y pueden mostrar asimetría y relleno precoz del seno cavernoso. También permiten identificar el engrosamiento de la musculatura extraocular y el aumento de la densidad de la grasa orbitaria, que en ocasiones puede simular una celulitis retrobulbar con miositis infecciosa. La RM permite confirmar el diagnóstico mediante las secuencias de angio-RM. En las secuencias dinámicas de eco de gradiente tras la inyección de gadolinio, se puede observar un relleno en fase arterial de la vena oftálmica superior y del seno cavernoso homolateral. En la secuencia de contraste de fase (3D-PC) con codificación de flujo se puede observar el flujo centrífugo de la vena oftálmica superior con la "arterialización" característica del proceso. En nuestros casos el diagnóstico de sospecha se realizó con la RM,



**Figura 1** A: angiografía por resonancia magnética con contraste, plano axial. B: plano sagital. Relleno precoz del seno cavernoso izquierdo y de la vena oftálmica superior. C y D: secuencias potenciadas en T1 donde se observa asimetría y aumento de tamaño de la vena oftálmica superior izquierda. Imágenes por angiografía con sustracción digital de la arteria carótida derecha. E: la imagen diagnóstica, donde se observa su aferencia desde el tronco meningohipofisario derecho. F y G: imágenes en proyección lateral de drenaje hacia la vena oftálmica superior izquierda. H: resolución del cuadro observado en E.

que identificó las alteraciones del seno cavernoso y la vena oftálmica superior características.

Para clasificar y caracterizar la hemodinámica de la fístula se precisa la arteriografía. La clasificación de Barrow<sup>3</sup> divide las fístulas según su flujo agrupándolas en 4 grupos. Desde las de tipo A o de alto flujo hasta las de bajo flujo o tipo D. Las fístulas directas o de tipo A son de origen traumático directo por fractura arterial en un 80% de los casos y espontáneas en un 20%, y generalmente corresponden a rotura de un aneurisma carotídeo<sup>4</sup> y más raramente asociadas a MAV, lesiones ateromatosas, hipertensión arterial y enfermedades del tejido conectivo. Afectan a adultos jóvenes, son de alto flujo, con sintomatología florida y requieren tratamiento embólico dado que su cierre espontáneo es excepcional.

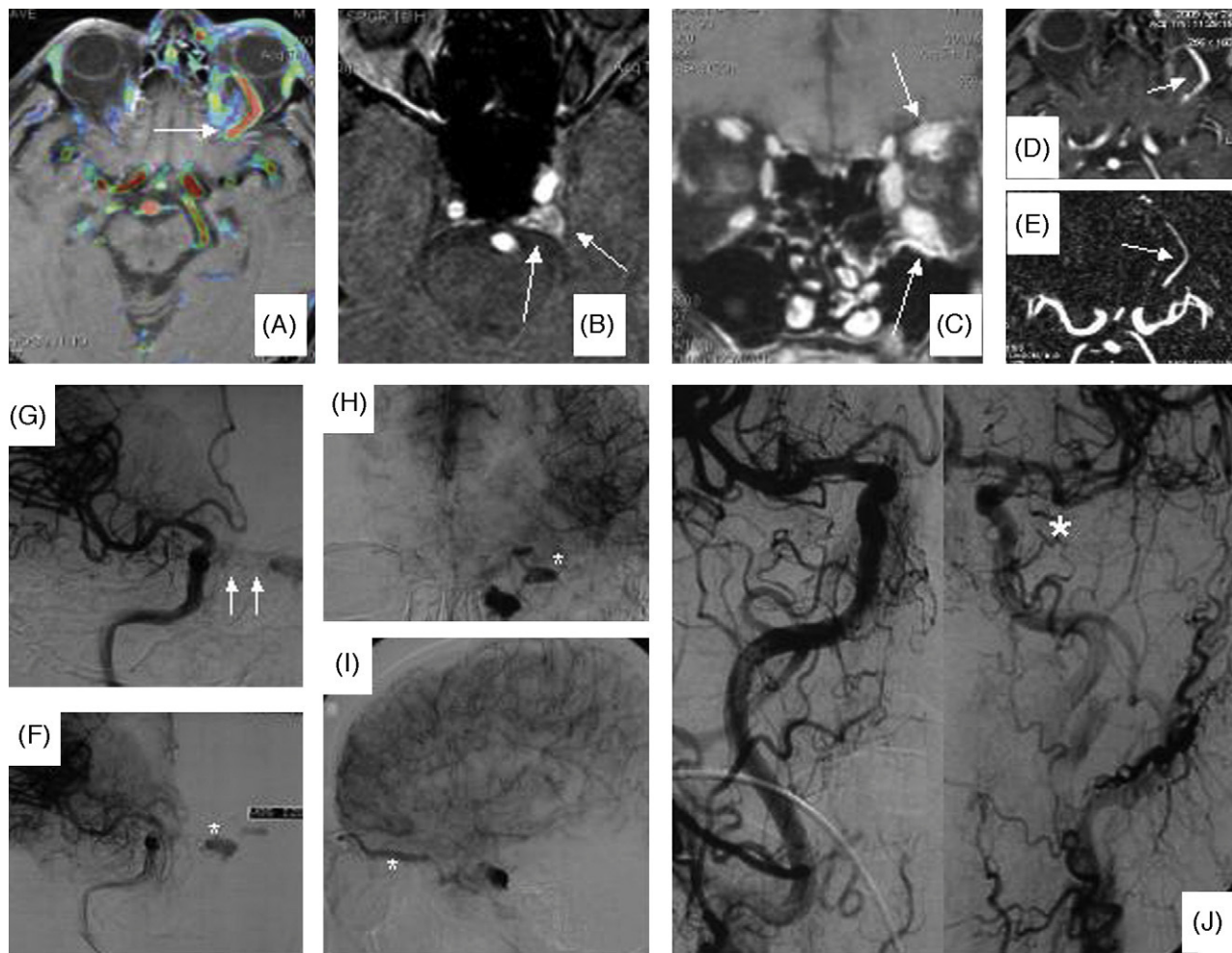
Las de tipo B, C y D se denominan indirectas o durales y afectan más frecuentemente a mujeres perimenopáusicas. Suelen ser espontáneas por fístula de arteriolas de pequeño calibre, con sintomatología poco florida y pueden obliterarse solas.

Recientemente se ha descrito una nueva clasificación angiográfica con factor pronóstico que se basa en el tipo de aferencias arteriales y en la localización de las eferencias venosas. Esta nueva clasificación divide a las fístulas en:

- Tipo proliferativo: gran cantidad de *shunts* arteriovenosos con flujo relativamente rápido. La fase venosa muestra preservado el flujo anterógrado dentro del seno petroso superior. El subtipo proliferativo difuso envuelve todo el seno y el proliferativo posterior sólo se localiza en la porción posterior del seno cavernoso.
- Tipo restrictivo: mínimas aferencias arteriales que pueden ser delineadas. La fase venosa muestra obliteración del flujo anterógrado del seno petroso inferior y apertura del flujo retrogrado a vena oftálmica superior y/o venas corticales.

En esta clasificación, se relaciona el tipo angiográfico con los síntomas de los pacientes. Los tipos proliferativos, al presentar un drenaje posterior permeable, suelen ser oligosintomáticos. Los tipos restrictivos, al presentar reflujo cortical y drenaje venoso deteriorado, suelen asociarse más con síntomas oculares y hemorragia cerebral<sup>5</sup>.

Los dos casos comunicados presentaban fístula de bajo flujo con inversión del flujo de la vena oftálmica superior y estasis del contraste en ésta. En la segunda clasificación, cumple criterios de fístula de tipo restrictivo. Los signos de mal pronóstico son el aumento de la presión intracraneal, la proptosis rápidamente progresiva, la disminución de la



**Figura 2** A: angiografía por resonancia magnética (RM) con secuencia de contraste de fase (3D-PC) donde se observa "arterialización" de la vena oftálmica superior izquierda. B: angio-RM con y sin contraste: hiperintensidad anormal de la porción posterior del seno cavernoso. C: T1 con supresión grasa: aumento de calibre de la vena oftálmica superior y engrosamiento difuso de la musculatura extrínseca ocular. En las imágenes por angiografía con sustracción digital se observan aferencias desde ramas meníngeas de ambas carótidas internas. F y G: ACI derecha en proyección anteroposterior (AP). H: ACI en AP, la afección fundamentalmente posterior del seno cavernoso izquierdo; en proyección lateral (I) y composición angiográfica donde se observa la resolución espontánea (J).

agudeza visual, el deterioro neurológico, la hemorragia y los accidentes isquémicos transitorios. Los hallazgos angiográficos de riesgo son: drenaje venoso a venas corticales, trombosis distal a la fístula, pseudoaneurismas y variz larga del seno cavernoso. Ninguno de estos hallazgos se observaban en nuestros casos.

El tratamiento conservador en las fístulas carotidocavernosas se basa en compresiones yugulocarótideas y oftálmicas y está indicado en pacientes con clínica leve. Ante fallo del tratamiento conservador o ante signos de mal pronóstico, el tratamiento de elección es la terapia endovascular por vía arterial, mediante embolización con *coils* o embolizantes líquidos (preferida en fístulas de tipo A), y por vía venosa, a través del seno petroso inferior o vena facial, embolizando el seno cavernoso con *coils*<sup>6,7</sup>.

Revisando la literatura, hay consenso general sobre la evolución benigna y la desaparición espontánea de un porcentaje nada despreciable de fístulas carotidocavernosas;

aunque no hay un estudio estadístico que relacione esta evolución benigna con las características angiográficas, se supone que se produce con más frecuencia en fístulas indirectas de bajo flujo. Las tasas varían entre el 22%<sup>8</sup> y el 33%<sup>9</sup>, pero hay series que informan de hasta un 73%<sup>10</sup>. En nuestros casos la evolución fue benigna y la resolución, espontánea, confirmada por angiografía.

Consideramos, por lo tanto, que a todo paciente con diagnóstico mediante técnicas de imagen de fístula carotidocavernosa de bajo flujo debe dársele la oportunidad de una resolución espontánea.

## Bibliografía

1. Charlin ER, Pacheco BP, Villarroel WF, Urbina AF. Carotid cavernous fistula. Report of two cases. *Rev Med Chile*. 2004;132:1221-6.



2. Miller NR. Diagnosis and management of dural carotid-cavernous sinus fistulas. *Neurosurg Focus*. 2007;23:E13.
3. Mesa JC, Macaró F, Muñoz S, Prat J, Arruga J. Abordaje orbitario para el tratamiento de la fístula carótido-cavernosa. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología*. 2008;83:719–22.
4. Van Rooija WJ, Sluzewskja M, Beute GN. Ruptured cavernous sinus aneurysms causing carotid cavernous fistula: incidence, clinical presentation, treatment, and outcome. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006;27:185–9.
5. Suh DC, Lee JH, Kim SJ, Chung SJ, Choi CG, Kim HJ, et al. New concept in cavernous sinus dural arteriovenous fistula. *Stroke*. 2005;36:1134–9.
6. Alén JF, Campollo J, Rivas JJ, Lagares A, Pascual B, Jiménez-Roldán L, et al. Embolización de fístula carotid cavernosa indirecta a través de la vena oftálmica superior. *Neurocirugía*. 2008;19:338–42.
7. Crespo Rodríguez AM, Angulo Hervías E, Franco Uliaque C, et al. Tratamiento de fístulas carótido-cavernosas. *Radiología*. 2006;48:375–83.
8. Newton TH, Hoyt WF. Dural arteriovenous shunts in the región of the cavernous sinus. *Neuroradiology*. 1970;1:71–8.
9. Viñuela F, Fox AJ, Debrun GM, Peerless SJ, Drake CG. Spontaneous carotid-cavernous fistulas: clinical, radiological and therapeutic considerations. *J Neurosurg*. 1984;60:976–84.
10. Sasaki H, Nukui H, Kaneko M, Mitsuka S, Hosaka T, Kakizawa T, et al. Long term observations in cases with spontaneous carotid-cavernous fistulas. *Acta Neurochir (Wien)*. 1988;90:117–20.
11. Fontenla JR, Martínez Mañas R, Morales M, García Fructuoso G. Fístula carotidocavernosa de bajo débito. Barcelona: Nexus Ediciones; 1995.

N. Fernández\*, E. Murias, P. Vega, A. Sainz, A. Meilán

*Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA), Oviedo, Asturias, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [nuriafg83@hotmail.es](mailto:nuriafg83@hotmail.es) (N. Fernández)

doi:10.1016/j.j.nrl.2010.04.006

## Signo de santiagoño en la atrofia multisistémica

### “Santiagoño” sign in multisystemic atrophy

*Sr. Editor:*

La atrofia multisistémica (AMS) es una enfermedad neurodegenerativa esporádica del adulto que se presenta con una variable combinación de síntomas de disfunción autonómica, parkinsonismo, ataxia cerebelosa y piramidalismo<sup>1</sup>. Se encuadra actualmente dentro de las sinucleinopatías, ya que su marcador anatomopatológico son las inclusiones



**Figura 1** Resonancia magnética-T2 axial: la hiperseñal en cruz pontina se parece al *hot croos bun* (izquierda), pero si se contempla asociada a la atrofia del vermis y de hemisferios cerebelosos remeda la silueta de un santiagoño (derecha).