

Fístulas carótido-cavernosas. A propósito de dos casos

J.A. Blanco Cabellos, S. González Ortega, A. Sonlleva Ayuso, J. López Lafuente y J.F. Álvarez-Cortinas

Servicio de Diagnóstico por imagen. Fundación Hospital Alcorcón. Alcorcón. Madrid. España.

Las fistulas carótido-cavernosas son comunicaciones anómalas entre el seno cavernoso y el sistema arterial carotídeo, poco frecuentes en la práctica médica. Presentamos dos casos estudiados en nuestro centro mostrando los típicos hallazgos de imagen con estudios de tomografía computarizada, resonancia magnética y ecografía orbitaria. Realizamos también una revisión bibliográfica.

Palabras clave: fístula carótido-cavernosa, fístula dural, seno cavernoso, imagen.

INTRODUCCIÓN

Las fistulas carótido-cavernosas (FCC) están constituidas por conexiones vasculares aberrantes entre el sistema arterial carotídeo intracraneal, tanto dependiente de la arteria carótida interna (ACI) como de la carótida externa (ACE). Su presentación clínica es variada, aunque generalmente los pacientes consultan por cefalea o síntomas relacionados con la congestión orbitaria. La primera prueba de imagen utilizada en la mayor parte de los casos con sospecha de FCC es la tomografía computarizada (TC), aunque generalmente se realiza un estudio de resonancia magnética (RM), tanto convencional como de angio-RM, para la mejor valoración de los hallazgos previa al estudio angiográfico. La angiografía es necesaria para determinar la opción y abordaje terapéuticos adecuados a cada caso. La ecografía orbitaria tanto en modo B como con doppler puede ser un instrumento diagnóstico importante en el estudio de estos pacientes.

Presentamos el caso de dos personas que acudieron a nuestro centro y nos fueron remitidas desde los servicios de oftalmología y neurología y que fueron estudiadas con TC, RM y ecografía orbitaria.

CASO 1

Mujer de 70 años hipertensa, con varias crisis hipertensivas como único antecedente médico de interés, que acude al servicio de oftalmología por diplopía de una semana de evolución. En la exploración, la paciente presentaba equimosis conjuntival con le-

Carotid-cavernous fistulas. A report of two cases

Carotid-cavernous fistulas are uncommon anomalous communications between the venous cavernous sinus and the carotid arterial system. We present two cases studied at our center. We show the characteristic CT, MRI, and orbital ultrasound findings and review the relevant literature.

Key words: carotid-cavernous fistula, dural fistula, cavernous sinus, imaging.

ve ingurgitación epiescleral y limitación de la abducción del ojo izquierdo, por lo que se realizó una TC, para descartar masa retroorbitaria izquierda, con equipo helicoidal convencional Light-Speed 16, General Electric (GE) sin contraste, debido a los antecedentes de reacciones adversas al empleo de contrastes yodados, apreciando un aumento del tamaño del seno cavernoso (SC) izquierdo (fig. 1), así como una vena oftálmica superior (VOS) izquierda prominente. Dados estos hallazgos se realizó una RM complementaria (Signa Horizon, 1,5 T; GE) para ampliar el estudio, con alta sospecha de FCC. En el estudio realizado con secuencias rápidas de eco de gradiente potenciado en T1 (SPGR) con gadolinio intravenoso con primera fase a los 14 segundos se apreció un relleno del SC izquierdo en fase arterial precoz, así como de la VOS izquierda, aumentada de calibre, y del seno esfenoparietal izquierdo (fig. 2). Existía además edema de la grasa orbitaria y aumento del grosor de la musculatura extraocular izquierda. La ecografía doppler orbitaria con equipo Logic 7, GE, mostró flujo invertido arterializado en la VOS izquierda, con claro aumento de su diámetro (fig. 3). El diagnóstico de fístula carótido-cavernosa fue confirmado mediante estudio angiográfico.

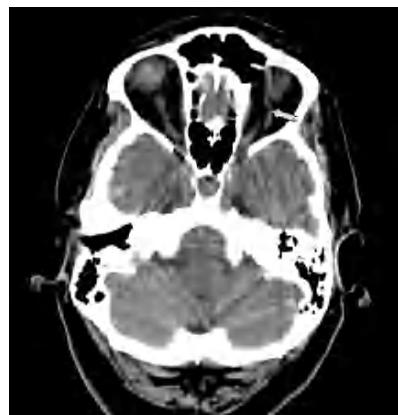


Fig. 1.—Caso 1. Asimetría entre ambos senos cavernosos y prominencia de vena oftálmica superior izquierda (VOS) (flecha) que hicieron sospechar fístula carótido-cavernosa (FCC) en estudio realizado sin contraste intravenoso por los antecedentes de reacción adversa de la paciente.

Correspondencia:

JUAN ANTONIO BLANCO CABELLOS. C/ Jacobinia, 56, 2.º D. 28047 Madrid. España. jablanco@halcorcon.es

Recibido: 22-XII-04

Aceptado: 6-V-05



Fig. 2.—Caso 1. Reconstrucción volumétrica centrada a nivel de los senos cavernosos en 3-D de secuencia SPGR en fase arterial precoz a los 14 segundos, apreciando realce precoz del seno cavernoso izquierdo, relleno retrógrado hacia el seno esfenoparietal (flecha) y vena oftálmica superior (VOS) ipsilaterales.

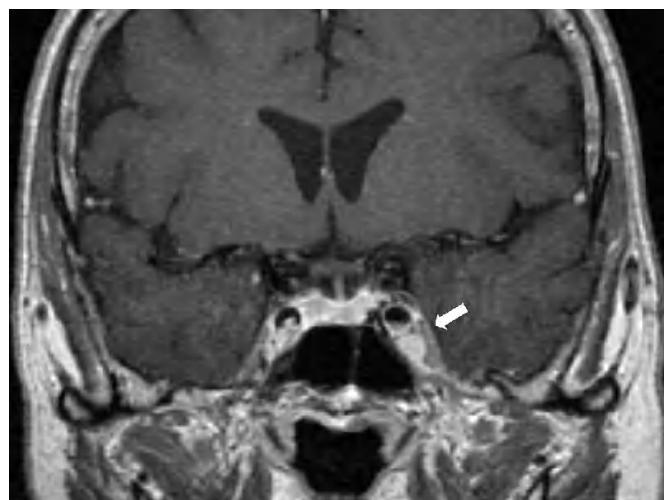


Fig. 4.—Caso 2. Asimetría de senos cavernosos con captación de contraste del seno cavernoso izquierdo (flecha) y aumento de vascularización en la pared superior del seno.

co fuera de nuestro centro y tratado con radiocirugía mediante acelerador lineal (LINAC) con resultado satisfactorio.

CASO 2

El segundo caso trata de una mujer de 67 años, también hipertensa, con parálisis facial derecha hace 30 años como único antecedente neurológico de interés, que consultó al servicio de neurología por diplopía no dolorosa acompañada de fotopsias. En la exploración se observó paresia del VI par izquierdo, sin apreciar signos clínicos de ingurgitación vascular de la órbita. Se realizó RM (mismo equipo) apreciándose un aumento del tamaño del SC izquierdo con captación patológica de contraste (fig. 4), aumento de tamaño de VOS y aumento de la vascularización de las paredes del SC. El estudio de angio-RM reveló un relleno precoz

en fase arterial de la VOS izquierda (fig. 5). En el estudio orbitario con doppler se observó un flujo invertido arterializado en el interior de esta VOS. La paciente fue tratada mediante abordaje endovascular, que demostró conexiones de ambos sistemas carotídeos (interna y externa) sin poderse ocluir algunas aferencias dependientes de la carótida externa, con el resultado de una mejoría parcial y control por imagen en nuestro centro mediante RM con desaparición de la ingurgitación de VOS y mejoría franca de las estructuras vasculares aberrantes del SC.

DISCUSIÓN

Las FCC son comunicaciones poco frecuentes entre el sistema carotídeo, tanto de la ACI como de la ACE con el SC. La clasificación más tradicional y empleada la realizaron Barrow et al¹ en

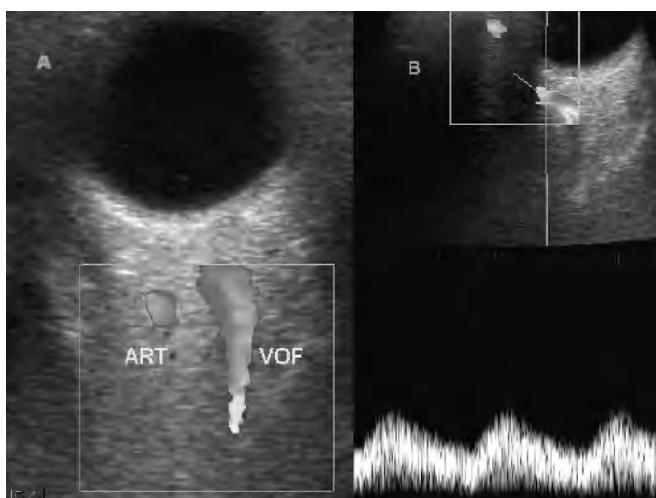


Fig. 3.—(A) Estudio ecográfico orbital con doppler color y pulsado en el que se aprecia que tanto la arteria oftálmica (ART) como la vena oftálmica (VOF), aumentada de calibre, muestran flujo en el mismo sentido. (B) Corte longitudinal observando flujo arterializado en la vena oftálmica superior.

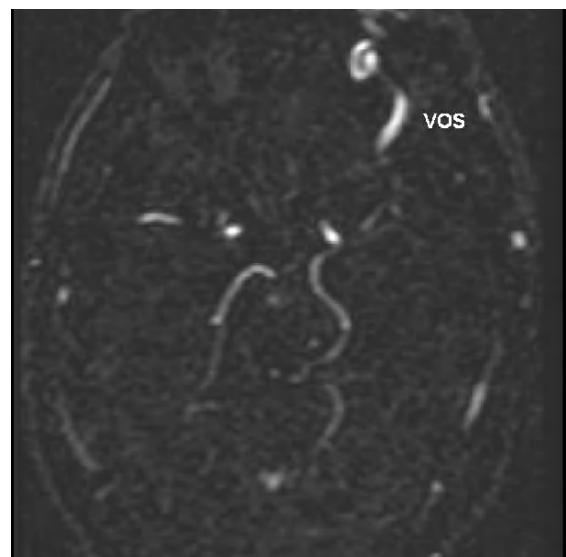


Fig. 5.—Relleno precoz y aumento de calibre de vena oftálmica superior (VOS) izquierda en estudio de angio-resonancia magnética en fase arterial.

1985, describiendo cuatro tipos según el sistema arterial implicado. El tipo A corresponde a comunicaciones directas entre la ACI intracavernosa y el SC. El tipo B engloba las fistulas entre ramas meníngeas de la ACI extracavernosa y el SC. El tipo C incluye las fistulas entre ramas meníngeas de la ACE y el SC. El tipo D se refiere a las comunicaciones entre ramas meníngeas de ACI y ACE con el SC. Se consideran directas a las fistulas tipo A e indirectas a los otros tres. Hemodinámicamente se puede hablar de fistulas de alto y bajo flujo, considerando las características angiográficas y la clínica de los pacientes¹. Generalmente las fistulas de alto grado presentan más sintomatología neurológica y orbitaria. Las fistulas directas suelen ser de alto flujo.

En cuanto a la etiopatogenia, las fistulas se pueden clasificar como espontáneas o traumáticas. Las directas son más frecuentemente traumáticas. Las indirectas suelen ser espontáneas y generalmente ocurren en senos cavernosos patológicos por rotura de aneurismas carotídeos, malformaciones arteriovenosas, trombosis del seno, lesiones ateromatosas o en circunstancias como enfermedades del colágeno o durante el parto, aunque en muchas ocasiones se desconoce la causa.

Las directas tienen origen en un defecto generalmente único del segmento intracavernoso de la ACI que drena directamente hacia el SC². Las indirectas suelen deberse a múltiples comunicaciones entre la ACI, y/o la ACE con el SC a través de ramas durales o meníngeas con el SC, por lo que también se llaman fistulas durales.

Las fistulas espontáneas son más frecuentes en mujeres de edad media. Las fistulas directas son muy raras en niños, especialmente sin antecedente traumático ni asociación a enfermedades del colágeno, aunque hay algunos casos descritos³.

La sintomatología de las FCC puede variar en gran medida, desde prácticamente asintomáticas hasta incapacitantes. Los signos y síntomas debidos a la congestión venosa orbitalia como proptosis, quemosis, aumento del tamaño de musculatura extraocular y edema de la grasa orbitalia, no permiten diferenciar las directas de las indirectas². Es muy frecuente la auscultación de soplo en la región orbitalia afectada por drenaje a través de la VOS. Se considera como tríada sintomática clásica la presencia de proptosis, quemosis y soplo. La disminución de la agudeza visual por isquemia, en relación a la presión intraocular, así como la presencia de papiledema y la aparición de glaucoma, pueden requerir tratamiento urgente⁴. La diplopía es otro de los síntomas de probable aparición, debido a la compresión de los pares III, IV y VI a su paso por el SC. La cefalea es un síntoma muy frecuente y puede ser debido a múltiples factores como estiramiento de las estructuras durales en el SC, trombosis y hemorragias venosas e implicación del V par por el aumento de presión a nivel cavernoso.

La existencia de síntomas focales neurológicos de origen cerebral se puede ver en fistulas, generalmente de alto flujo, y se producen bien por aumento de presión en las venas corticales cerebrales causando edema o hemorragia intracerebral, o bien por isquemia, debido a un fenómeno de robo por la fistula que disminuye la perfusión de algunas zonas de parénquima cerebral.

Si existe congestión venosa afectando al tronco del encéfalo (TE) puede dar lugar a hemiplejia^{5,6}, oftalmoparesia por afectación de los núcleos de los pares craneales del TE e incluso parada cardiorrespiratoria.

La sintomatología descrita depende del drenaje de la fistula, que puede ser multidireccional tanto en las directas como indirectas⁷: anterior, hacia el sistema venoso oftálmico (vena oftál-

mica, especialmente hacia su rama superior), visible en nuestros dos casos. Posterior, hacia los senos petrosos superior e inferior, visible en el caso 2, que podría originar congestión venosa del TE^{5,6} y que es el sistema fundamental de drenaje hacia la yugular⁸. Lateral, hacia el seno esfenoparietal, como en nuestro caso 1. Contralateral, mediante los senos intracavernosos anterior y posterior que interconectan el SC de ambos lados. Inferior, hacia el plexo pterigoideo.

Para el estudio de las FCC la TC es generalmente la prueba inicial de referencia. El estudio tomográfico mediante adquisición helicoidal con postprocesado en 3-D ha contribuido de forma notable en el diagnóstico de esta entidad, pudiendo efectuar una primera aproximación del tipo de drenaje mediante estudios dinámicos con contraste intravenoso. Para algunos autores, la técnica de postprocesado que más aporta es la reconstrucción de volumen (*volume rendering*)⁷, aunque también pueden emplearse tanto el sombreado de superficie (SSD) como la proyección de máxima intensidad (MIP) para el estudio TC-angiográfico. Un SC aumentado de tamaño en fase basal, que realza asimétrica y precozmente y un relleno precoz de los plexos y senos venosos permiten sospechar el diagnóstico de FCC. El realce arterial óptimo a nivel del polígono de Willis se realiza por término medio a los 12 segundos⁷. Los senos cavernosos se hacen homogéneos 10 segundos más tarde. Es en este corto lapso de tiempo cuando se debe realizar el estudio de forma óptima.

La TC es una prueba de relativo bajo coste, aunque para obtener una alta resolución espacial en un estudio TC-angiográfico óptimo se requiere un grosor de corte fino centrado en campos pequeños, para lo cual es necesario utilizar una dosis de radiación no despreciable⁹.

La RM mediante estudio convencional y con estudio angiográfico mediante secuencias 3-D TOF (*time-of-flight*)⁸ o como en nuestro caso con secuencias rápidas de eco de gradiente potenciado en T1 (SPGR) con gadolinio intravenoso permite acercarnos más al diagnóstico y estudio del drenaje de las FCC. La angio-RM ha demostrado en diversos estudios ser superior en el diagnóstico y estudio de drenaje a la TC-angiografía⁹. No obstante, todos los autores coinciden en señalar que tanto la TC como la RM no pueden hoy día sustituir a la angiografía a la hora de confirmar el diagnóstico, su clasificación, valoración del tipo de drenaje y su posible manejo¹⁰.

La ecografía puede ser muy útil para el estudio de las FCC. De hecho, algunos autores consideran que se debe realizar sistemáticamente en pacientes que han sufrido fracturas de la base del cráneo o frontales¹¹. En modo B podemos apreciar un aumento significativo del calibre de la vena VOS¹². Con doppler color y pulsado se puede apreciar flujo en sentido invertido en esta vena y un trazado espectral arterializado, hallazgos no siempre presentes y que también pueden verse en patología vascular orbitalia como varices, trombosis de la VOS y malformaciones o fistulas orbitarias arteriovenosas^{13,14}. No obstante, se acepta que los criterios para sospechar FCC con doppler son flujo invertido y pulsosidad del trazado espectral¹⁵. Según varios autores se aprecia una diferencia significativa en el aumento del calibre de la VOS y un aumento de su índice de resistencia en su flujo arterializado en aquellos pacientes con fistulas de alto flujo, que mostraron relleno venoso retrógrado cortical en el estudio angiográfico y con síntomas neurológicos¹². Se han descrito también fenómenos de robo en el estudio doppler de las FCC en la arteria oftálmica en pacientes con FCC directas de alto flujo o «fenómeno de robo oftálmico»¹⁵ y por existencia de flujo retrógrado en el seno petroso inferior⁸.

Los hallazgos en el estudio doppler se correlacionan con los síntomas clínicos y el relleno venoso retrógrado cortical¹², pudiendo ser útil para evaluar la respuesta al tratamiento valorando la VOS, evitando en algunos casos exploraciones invasivas como la angiografía.

En cuanto a la evolución de las FCC, cabe destacar que del 25 al 50% de las durales se cierran espontáneamente, pero lo habitual es que las directas no lo hagan. Se deben tratar si existe diplopía, glaucoma, dolor intratable, proptosis marcada y amenaza de pérdida de visión por retinopatía obstructiva venosa. La existencia de déficits neurológicos agudos, síntomas de hipertensión intracranal, pérdida de visión o hemorragia intracranal puede requerir tratamiento urgente⁴. La constatación de la curación es mucho más fácil en las directas que en las indirectas, ya que generalmente se trata de una sola comunicación, pudiendo experimentar una respuesta espectacular inmediata². Hoy día las opciones terapéuticas de las FCC son la compresión arterial carotídea intermitente, el tratamiento endovascular vía arterial o venosa con embolización mediante alambres (*coils*), balones o con alcohol¹⁶ y el abordaje quirúrgico si no es posible el percutáneo. Otra alternativa terapéutica es la radioterapia, como en nuestro primer caso, que fue tratado con radiocirugía mediante acelerador lineal (LINAC). La mayoría de los autores consideran de elección la embolización transvenosa, aunque depende del tipo y características fisiopatológicas de la fistula^{17,18}.

Para concluir, podemos decir que la FCC es una entidad poco habitual en la práctica médica, que generalmente comienza con cefalea y síntomas secundarios a la congestión orbitaria, si bien muestra diversas formas de presentación clínica. Aunque la angiografía resulta necesaria para su clasificación y valoración del tratamiento óptimo en cada caso, el desarrollo de técnicas de imagen como la TC y la RM con estudios dinámicos vasculares y el empleo de diferentes técnicas de reconstrucción han contribuido de forma importante a su diagnóstico. El empleo de otras técnicas de imagen, como el ultrasonido, permiten sospechar su diagnóstico mediante el estudio vascular orbital, y pueden ayudar en la valoración de la respuesta al tratamiento en algunos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

- Barrow DL, Spector RH, Braun IF. Classification and treatment of spontaneous carotid-cavernous sinus fistulas. *J Neurosurgery*. 1985; 62:248-56.
- Accreditation Council on Graduate Medical Education. Arteriovenous fistulae of the CNS. Suplement to AJNR. September 2001:22.
- Rai A, Sivak-Callcott J, Larzo C, Marano G. Direct carotid cavernous fistula in infancy: presentation and treatment. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004;25:1083-15.
- Burgueño C, Barbón JJ, Muro M, Fernández JI. Exoftalmos bilateral secundario a fistula carótido-cavernosa derecha. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología*: n°7-julio 2001.
- Takahashi S, Tomura N, Watarai J, Mizoi K, Manabe H. Dural arteriovenous fistula of the cavernous sinus with congestion of the brain stem: report of two cases. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1999;20:886-8.
- Shintani S, Tsuruoka S, Shiigai T. Carotid-cavernous fistula with brainstem congestion mimicking tumor on MRI. *Neurology*. 2000;55: 1929-31.
- Coskun O, Hamon M, Catroux G, Gosme L, Courtheoux P, Theron J. Carotid-cavernous fistulas: Diagnosis with spiral CT angiography. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2000;21:712-6.
- Paksoy Y, Genç BO, Genç E. Retrograde flow in the left inferior Petrosal sinus and blood steal of the cavernous sinus associated with central vein stenosis: MR angiographic findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003;24:1364-8.
- Hirai T, Korogi Y, Hamatake S, Ikushima I, Sugahara T, Sigematsu I. Three dimensional FISP Imaging in the evaluation of carotid cavernous fistula: comparison with contrast enhanced CT and Spin-Echo MR. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1998;19:253-9.
- Rucker JC, Newman NJ, Bioussé V. Magnetic resonance angiography source images in carotid cavernous fistulas. *Br J Ophthalmol*. 2004; 88:311.
- Sanden U, Grosse U, Jacksche H. Visualization of bilateral carotid cavernous sinus fistulas with duplex sonography. *J Clin Ultrasound*. 2003;31:319-23.
- Kawaguchi S, Sakaki T, Uranishi R. Color doppler flow imaging of the superior ophthalmic vein in dural arteriovenous fistulas. *Stroke*. 2002;33:2009-13.
- Hatton M, Remulla H, Tolentino MJ, Rubin P. Clinical applications of Color doppler imaging in the management of orbital lesions. *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*. 2002;18:462-5.
- Ohtsuka K, Hashimoto M. Clinical findings in a patient with spontaneous arteriovenous fistulas of the orbit. *Am J Ophthalmol*. 1999;127: 736-7.
- Yanik B, Conkbayir I, Ozturk MH, Acaroglu G, Hekimoglu B. Partial steal phenomenon in the ophthalmic artery due to a direct carotid cavernous sinus fistula. *J Ultrasound Med*. 2003;22:1107-10.
- Koebe CJ, Horowitz M, Jungreis C, Levy E, Pless M. Alcohol embolization of carotid-cavernous indirect fistulae. *Neurosurgery*. 2003; 52:1115-6.
- Berkmen T, Troffkin N, Wakhloo A. Transvenous sonographically guided percutaneous acces for treatment of an indirect carotid cavernous fistula. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003;24:1458-551.
- Remonda L, Frigerio S, Bühl R, Schröth G. Transvenous coil treatment of a type a carotid cavernous fistula in association with transarterial trispan coil protection. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004;25:611-3.

Declaración de conflicto de intereses.

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.