

rotura mecánica de la pared, siendo este último mecanismo el más verosímil para explicar la hemorragia cerebral de nuestro paciente. No obstante, a pesar de las dificultades que nos podemos encontrar a la hora extraer el trombo y del incremento de complicaciones, no debemos considerar este tipo de émbolos una contraindicación absoluta para el tratamiento fibrinolítico en ninguna de sus modalidades<sup>11</sup>. Es necesario, por otro lado, insistir en la importancia de la composición del material embólico. La cada vez más extendida utilización de dispositivos mecánicos de embolectomía nos está permitiendo obtener muestras de trombos frescos y su caracterización anatomopatológica<sup>12</sup>. El mayor conocimiento de la naturaleza del émbolo causal del evento isquémico nos permitirá estratificar riesgos, evaluando la eficacia y la seguridad de los diferentes tratamientos de recanalización, ayudándonos de esta forma a tomar una decisión final.

## Bibliografía

- Rapp IH, Pan XM, Yu B, Swanson RA, Higashida RT, Simpson P, et al. Cerebral ischemia and infarction from atheronemboli < 100 microm in size. *Stroke*. 2003;34:1976–80.
- Kavanagh EC, Fenton DM, Heran MKS, Lapointe JS, Nugent RA, Graeb DA. Calcified cerebral emboli. *AJR Am Neuroradiol*. 2006;27:1996–9.
- Acha O, Novo F, Espina B, Marco E, Rebollo M, Tejido R. Spontaneous cerebral calcific embolus from the aortic arch. *Clin Neurol Neurosurg*. 2009;111:862–3.
- Okazaki S, Sakaguchi M, Sugiyama Y, Ooe H, Kitagawa K, Sakoda S. Ineffective thrombolytic therapy for calcified cerebral emboli originated from calcified internal carotid artery stenosis. *Rinsho Shinkeigaku*. 2009;49:281–4.
- Cohen A, Tzourio C, Bertrand B, Chauvel C, Bousser MG, Amarenco P. Aortic plaque morphology and vascular events: a follow-up study in patients with ischemic stroke. *FAPS investigators. French Study of Aortic Plaques in Stroke. Circulation*. 1997;96:3838–41.
- Martinez- Fernandez E, Gil-Neciga E, Mir P, Gil-Peralta A. Embolismo cálcico cerebral espontáneo. *Rev Neurol*. 2002;34:354–7.
- Mahajan N, Khetarpal V, Afonso L. Stroke secondary to calcific bicuspid aortic valve: case report and literature review. *J Cardiology*. 2009;54:158–61.
- Brett AC, Kirzeder DJ, Boyd Jim, Laing J, Gash JR. Showered calcific emboli to the brain, the salted pretzel sign, originating from the ipsilateral internal carotid artery causing acute cerebral infarction. *Stroke*. 2009;40:319–21.
- Tardy J, Da Silva N, Glock Y, Larrue V. Stroke with calcium emboli related to a calcified stenosis of internal carotid artery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008;79:1273–4.
- Moustafa RR, Antoun NM, Coulden RA, Warburton EA, Baron JC. Stroke attributable to a calcific embolus from the brachiocephalic trunk. *Stroke*. 2006;37:6–8.
- Schimer MC, Thaler ED, Malek MA. Stent-mediated wedging of a calcific embolus to recanalize an occluded middle cerebral artery: technical case report. *Neurosurgery*. 2008;63:180–1.
- Minnerup J, Kleinschnitz C. Visualization of clot composition in ischemic stroke: do we get what we see? *Stroke*. 2011;42:1193–4.

S. Mayor Gómez<sup>a,\*</sup>, R. Muñoz Arroniz<sup>a</sup>, J. Olier Arenas<sup>b</sup> y J. Gállego Cullere<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurología, Complejo Hospital de Navarra, Pamplona, España

<sup>b</sup> Radiología, Complejo Hospital de Navarra, Pamplona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [sergiomirneurologia@hotmail.com](mailto:sergiomirneurologia@hotmail.com) (S. Mayor Gómez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.06.006>

## Clúster-tic como comienzo clínico de una fístula dural carótido cavernosa

### Cluster-tic syndrome as the first clinical manifestation of a dural carotid-cavernous fistula

Sr. Editor:

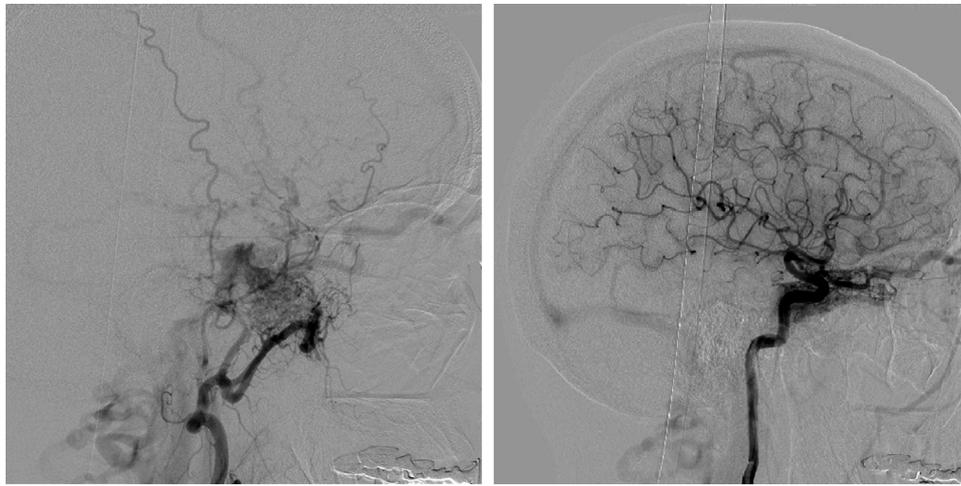
Las malformaciones vasculares cerebrales según la clasificación de McCormick (1966) se dividen en malformaciones arteriovenosas, malformaciones vasculares venosas, telangiectasias capilares, angiomas cavernosos y varices. Las fístulas durales arteriovenosas fueron descritas por primera vez en la década de los años treinta y se consideran una entidad aparte.

Las fístulas durales arteriovenosas son el 10-15% de todas las lesiones arteriovenosas intracraneales y su sintomatología y pronóstico son muy variables. Algunas pueden producir tinnitus o síntomas oculares; otras, síntomas neurológicos o

hemorragia intracraneal. Para determinar el riesgo de cada fístula dural arteriovenosa y poder tomar decisiones terapéuticas, la clasificación más utilizada es la de Cognard et al., estratificando en 5 categorías (I-V)<sup>1</sup>.

La clasificación de Cognard se basa en diferentes aspectos, como son la dirección del drenaje venoso, el reclutamiento y si existe o no un drenaje venoso espinal perimedular. Estratifica 5 categorías I-V: I: flujo anterógrado hacia un seno dural; II: drenaje hacia el seno dural con reflujo a un solo seno (IIa), solo a venas corticales (IIb) o tanto al seno como a las venas corticales (IIa + b); III: drenaje directo a venas corticales sin ectasia; IV: drenaje a venas corticales con ectasia venosa, y V: drenaje a venas leptomeníngeas perimedulares. Consideran ectasia cuando el calibre es mayor de 5 mm o mayor de 3 veces su diámetro normal<sup>1</sup>.

La fístula dural carótido cavernosa es un tipo específico de fístula dural arteriovenosa donde hay una derivación anormal dentro del seno cavernoso. El seno cavernoso es una red vascular atravesada por la arteria carótida interna intracraneal, que a su vez da varias ramas intracraneales a nervios y a la glándula pituitaria (tronco meningohipofi-



**Figura 1** Izquierda: Arteriografía de arteria carótida externa derecha en proyección lateral con aporte de arteria maxilar interna al seno cavernoso. Derecha: Arteriografía de arteria carótida interna derecha en proyección lateral con aporte al seno cavernoso. En ambas imágenes se aprecia que coexiste reflujo a la vena oftálmica derecha y las venas de la cara, y hay extensa participación de venas corticales hemisféricas cerebrales derechas.

sario e inferolateral). También la arteria carótida externa da ramas durales al seno cavernoso que se anastomosa con las ramas de la arteria carótida interna. Debido a la fístula dural arteriovenosa, hay alta presión arterial que entra en el seno venoso cavernoso de baja presión e interfiere con los patrones normales de drenaje venoso del seno cavernoso y de la órbita.

La mayoría de las fístulas durales arteriovenosas son adquiridas (trombosis de un seno venoso, cirugía, traumatismo, espontáneas, etc.)<sup>2</sup>. Su formación se ha asociado a la rotura de un aneurisma intracavernoso, displasia fibromuscular<sup>3</sup>, síndrome de Ehlers-Danlos y otras enfermedades del colágeno, la enfermedad vascular aterosclerótica, el embarazo, etc.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son la hipertensión venosa oftálmica, congestión venosa orbitaria, proptosis, quemosis, diplopía por afectación de los nervios craneales (III, IV y VI), afectación de la primera rama del trigémino (V-1), pérdida de visión, oclusión de la vena central de la retina, retinopatía, glaucoma y cefalea<sup>4,5</sup>.

Presentamos un caso de fístula dural carótido cavernosa que se presentó inicialmente como una cefalea recurrente atípica.

Se trata de una mujer de 69 años, con antecedentes de síndrome vertiginoso y colecistectomizada. Consultó por cefalea recurrente hemicraneal derecha (de predominio en región periorbitaria) de 4 meses de evolución. Las crisis de cefalea tenían una frecuencia casi diaria, eran más intensas por la noche y ocurrían con una frecuencia de 2 a 4 episodios al día; su duración era de minutos a horas, tenían carácter opresivo, aunque en ocasiones pulsátil, y su intensidad era moderada-intensa. Como síntomas acompañante presentaba inyección conjuntival ipsilateral al dolor, sensación extraña («arenilla») en el ojo derecho, y ocasionalmente coincidiendo con el dolor, sensación de plenitud en zona nasal derecha.

Desde que se inició con la cefalea descrita presentó también un dolor paroxístico de muy corta duración, menor de 60 s, localizado en la arcada dentaria superior derecha

que describía como una descarga eléctrica, con periodicidad variable al día, intensidad moderada-intensa y sin puntos gatillo ni otros síntomas acompañantes.

La paciente había sido valorada por Oftalmología y un médico dentista, y se había realizado una TC facial y una resonancia magnética (RM) craneal sin hallazgos significativos.

Ingresa a cargo de Neurología por presentar en los últimos días diplopía binocular horizontal, observándose en la exploración una paresia del VI par derecho, sin otros hallazgos.

Se realizaron una RM encefálica y una angio-RM que mostraron discreto exoftalmos derecho, cambios de intensidad de seno cavernoso derecho y aumento de calibre en la vena oftálmica derecha que sugerían una fístula dural carótido cavernosa derecha. Ante estos hallazgos, se realizó una arteriografía cerebral bicarótidea, mostrándose en el estudio una extensa comunicación fistulosa arteriovenosa dural, que afectaba a los senos cavernoso derecho, coronario y con probabilidad al margen medial del seno cavernoso izquierdo, con prominente aporte arterial dependiente de ramas de ambas arterias maxilares internas y en gran medida de troncos durales de ambas arterias carótidas internas. El drenaje venoso de la fístula se establecía de manera anterógrada hacia ambos senos petrosos inferiores, permeables en la exploración, coexistiendo un intenso reflujo a la vena oftálmica superior derecha y venas de la cara, y extensa participación de venas corticales hemisféricas cerebrales derechas (figs. 1 y 2). De este modo, la angio-RM y arteriografía cerebral mostraron la existencia de una fístula dural carótido cavernosa de grado III (con un drenaje directo con implicación de venas corticales hemisféricas cerebrales derechas sin ectasia).

Se realizó en una segunda intervención una embolización del seno cavernoso, mostrándose las series bicarótideas posteriores ausencia del shunt arteriovenoso patológico, con normalización de la circulación cerebral en ambos territorios carotídeos. A los 5 meses de la intervención, la paciente no había vuelto a presentar cefalea.



**Figura 2** Izquierda: Arteriografía de arteria carótida común izquierda en proyección anteroposterior, con aporte de arteria maxilar interna al seno cavernoso y del tronco dural de la arteria carótida interna. Derecha: Arteriografía de arteria carótida externa izquierda en proyección lateral con aporte de arteria maxilar interna al seno cavernoso.

Nuestra paciente presentó inicialmente una cefalea recurrente que, aunque cumplía criterios de cefalea en racimos, presentaba algunos datos atípicos, como eran el inicio reciente en una mujer anciana y la asociación de una neuralgia del trigémino sin zonas gatillo ni factores desencadenantes. La coexistencia de una cefalea en racimos y neuralgia del trigémino ha sido descrita hace años como una entidad denominada clúster-tic y reconocida por la Clasificación Internacional de cefaleas de la IHS<sup>6</sup>. Esta entidad en su forma primaria quedó finalmente descartada ante la aparición de una paresia oculomotora y los hallazgos en pruebas complementarias. En la literatura se han descrito algunas causas secundarias de clúster-tic, como ectasia de la arteria basilar o adenoma hipofisario<sup>7,8</sup>.

Aunque hemos encontrado descrita en la literatura la asociación entre fístula dural arteriovenosa y cefalea intermitente, la descripción de sus características clínicas es escasa<sup>4,5</sup>. Otro aspecto que se debe destacar de nuestro caso fue la existencia de una RM craneal inicial normal, y así se aconseja incluir en el estudio de cefaleas trigémino autonómicas una angio-RM, o exploración equivalente, dado que esta prueba complementaria permite identificar varias enfermedades vasculares descritas como causa de cefalea en racimos secundaria (tabla 1)<sup>9-12</sup>.

En definitiva, ante la presencia de una cefalea trigémino autonómica atípica es preciso extremar la búsqueda de una causa secundaria, dada la no infrecuente asociación con entidades de diversa etiología y gravedad.

**Tabla 1** Etiología de cefalea en racimos secundaria

Postraumática
Postendarterectomía carotídea
Aspergiloma esfenoidal
Enucleación orbitaria
Metástasis cerebral
Tumores selares
Prolactinoma
Meningioma
Carcinoma nasofaríngeo
Tumor del clivus
Xantoma ventricular
Infarto cervicomedular
Hematoma subdural
Trombosis séptica del seno cavernoso o arteria comunicante posterior
Fístula arteria temporal superficial
Malformación arteriovenosa mesencefálica, parietal, occipital o temporal
Aneurisma y disección arteria vertebral
Aneurisma intracavernoso micótico

## Bibliografía

1. Cognard C, Gobin YP, Pierto L, Bailly AL, Houdart E, Casaco A, et al. Cerebral dural arteriovenous fistulas: clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology*. 1995;194:671–80.
2. Kwon BJ, Han MH, Kang HS, Chang KH. RM imaging features of intracranial dural arteriovenous fistulas: relations with venous drainage patterns. *AJNR*. 2000;26:2500–7.
3. Hieshima GB, Cahan LD, Mehlinger CM. Spontaneous arteriovenous fistulas of cerebral vessels in association with fibromuscular dysplasia. *Neurosurgery*. 1986;18:454–8.
4. Awad IA, Little JR, Akarawi WP, Ahl J. Intracranial dural arteriovenous malformations: factors predisposing to an aggressive neurological course. *J Neurosurg*. 1990;72:839–50.
5. Kantarci M, Bayraktutan U, Ozgökçe M, Eren S, Levent A, Albayram S, et al. Cerebral dural arteriovenous fistula that causes intermittent headache. *Headache*. 2012 [Epub ahead of print].
6. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. *Cephalalgia*. 2004;24(Suppl. 1):8–160.
7. Ochoa JJ, Alberca R, Cañadillas F, Blanco A. Cluster-tic and basilar artery ectasia: a case report. *Neurology*. 1993;33:512–3.

8. Leone M, Curone M, Mea E, Bussone G. Cluster-tic syndrome resolved of pituitary adenoma: the first case. *Cephalalgia*. 2004;24:1088–9.
  9. Seijo M, Castro M, Cervigon E, Conde C. Cefalea en racimos sintomática: presentación de dos casos. *Neurología*. 2000;15:406–10.
  10. Rubi-Callejón J, Arjona-Padillo A, Alonso G, Huete A, Naranjo C, Serrano-Castro PJ, et al. Los criterios diagnósticos de la IHS no permiten clasificar correctamente las cefaleas trigeminoautonómicas. *Neurología*. 2008;23:203–8.
  11. Favier I, van Vliet JA, Roon KI, Witteveen RJW, Verschuuren JJGM, Ferrari MD, et al. Trigeminal autonomic cephalalgias due to structural lesions. A Review of 31 cases. *Arch Neurol*. 2007;64:25–31.
  12. Bernal Sánchez-Arjona M, Carrillo García F, González Pérez P, Gómez-Aranda F. Síndrome de Cluster-Tic. A propósito de un caso. *Neurología*. 2009;24:506–8.
- M. Payán Ortiz\*, P. Guardado Santervás, A. Arjona Padillo y A. Aguilera del Moral
- Unidad de Neurología Clínica y Diagnóstica, Complejo Hospitalario Torrecárdenas, Almería, España*
- \* Autor para correspondencia.  
 Correo electrónico: [payanortiz@hotmail.com](mailto:payanortiz@hotmail.com)  
 (M. Payán Ortiz).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.06.007>

## Deterioro neurológico rápido y severo asociado a degeneración cerebelosa paraneoplásica con anticuerpos anti-Yo positivos

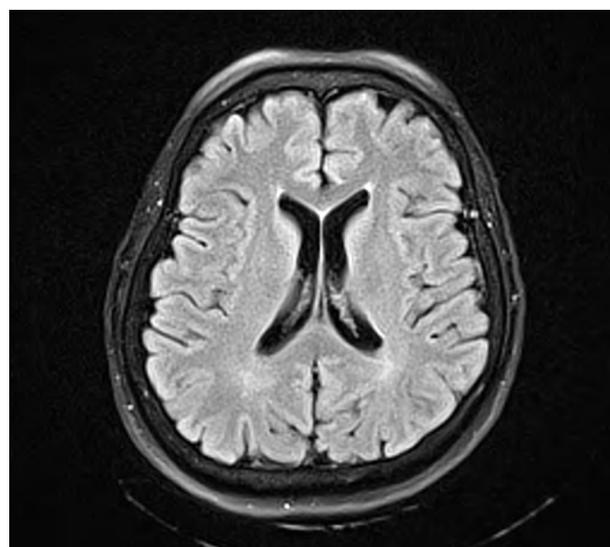
### Rapid, severe neurological impairment associated with paraneoplastic cerebellar degeneration and anti-Yo antibodies

*Sr. Editor:*

La degeneración cerebelosa paraneoplásica (DCP)<sup>1-3</sup> es un raro síndrome, más frecuente en mujeres con cáncer ginecológico<sup>4</sup>, y se caracteriza por una extensa pérdida de las células de Purkinje por anticuerpos dirigidos contra estas (anti-Yo, anti-Tr)<sup>5,6</sup> que se pueden detectar en el suero y/o líquido céfalorraquídeo (LCR)<sup>7</sup>. Estos síndromes se manifiestan con síntomas pancerebelares, incluyendo vértigo, ataxia, disartria y nistagmos<sup>8,9</sup>, usualmente expresados en etapas tempranas del tumor subyacente, lo que debe acelerar una investigación en búsqueda de una neoplasia oculta<sup>10-12</sup>.

Se trata de una mujer de 69 años, que consulta en nuestro hospital por cuadro de desviación de la mirada a la izquierda, con pérdida de la consciencia aproximadamente 5 min, hipotonía generalizada y luego hipertonía en extremidades: Como antecedentes tenía hipertensión arterial e hipotiroidismo controlados, venía con pérdida de peso 8 kg en 6 meses y una semana previa al ingreso inició cuadro de dificultad para la marcha, vértigo, visión borrosa y dificultad para hablar. En la exploración, signos vitales sin alteraciones, paciente alerta, orientada, disártrica, con dificultad para obedecer órdenes, ojos con movimientos sacádicos y nistagmo vertical, con marcada disimetría mayor izquierda en el test dedo nariz; la prueba talón-pierna-rodilla no pudo ser realizada; los reflejos tendinosos, los pares craneales y la sensibilidad, sin alteraciones. Entre las pruebas complementarias destacaban hemograma y función renal normales, Elisa para VIH y serología no reactivas, niveles de vitamina B<sub>12</sub> normales, estudio del LCR (citoquímico, directos y cultivos) sin alteraciones, resonancia magnética cerebral con gadolinio (fig. 1) que evidenció leucoencefalopatía microan-

giopática sin lesiones en la fosa posterior y angiorrresonancia normal, por lo que se sospechó DCP. Se hicieron estudios de extensión en búsqueda de tumor primario con TC de tórax y ecografía mamaria sin alteraciones. Las TC abdominal y pélvica (fig. 2) reportaron: masa retroperitoneal adyacente a la tercera porción del duodeno, sin masas en ovario o anejos; se realizó una resección cuya patología reportó ganglio linfático retroperitoneal con adenocarcinoma metastásico mal diferenciado. El perfil de inmunohistoquímica no fue concluyente. Se analizó la presencia de anticuerpos anti-Hu y anti-Yo por Western Blot, encontrando este último detectable. Se iniciaron esteroides a 1 mg/kg/día; sin embargo, la paciente experimentó una mala evolución, con acentuación de síntomas cerebelosos rápidamente, con incapacidad para la bipedestación y deglución en menos de 7 días de hospitalización. Dados el deterioro clínico rápido y el mal pronóstico, se decidió no hacer más estudios ni exponer a tratamientos (plasmaféresis, inmunoglobulina) que pudieran empeorar su estado clínico sin mayor beneficio, como lo ha mostrado hasta ahora la literatura<sup>13,14</sup>. El caso des-



**Figura 1** Resonancia magnética cerebral con gadolinio secuencia FLAIR (fluid-attenuated inversion recover): leucoencefalopatía microangiopática.