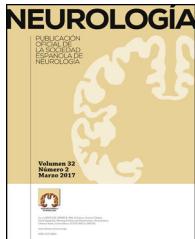




SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE NEUROLOGÍA

NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



ORIGINAL

Fístulas arteriovenosas espinales del adulto. Manejo de una serie de casos desde una planta de Neuroología



G. Ortega-Suero^{a,*}, J. Porta Etessam^a, M. Moreu Gamazo^b y G. Rodríguez-Boto^c

^a Servicio de Neurología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

^b Unidad de Neuroradiología Intervencionista, Servicio de Radiología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

^c Servicio de Neurocirugía, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

Recibido el 26 de septiembre de 2016; aceptado el 6 de diciembre de 2016

Accesible en línea el 16 de febrero de 2017

PALABRAS CLAVE

Fístula arteriovenosa espinal;
Fístula arteriovenosa dural espinal;
Malformación vascular espinal;
Enfermedad vascular espinal;
Mielopatía;
Arteriografía espinal

Resumen

Objetivo: Las fístulas arteriovenosas espinales (FAVE) son excepcionales y representan el 3% de las lesiones espinales. Asocian gran morbilidad sin tratamiento precoz, pero el diagnóstico constituye un reto. Nuestro objetivo es evaluar sus características clínicas y revisar la evolución tras el tratamiento. ¿Puede ser tarde para tratar?

Métodos: Presentamos una serie retrospectiva de 10 casos diagnosticados y tratados en 3 años en un hospital terciario.

Resultados: Se observó un predominio masculino (80%). La edad media fue de 65,4 años. El síntoma inicial predominante fue la claudicación de la marcha/paraparesia (70%). En la mayoría de los pacientes la clínica fue lentamente progresiva. Al diagnóstico, lo habitual fue la combinación de síntomas motores, sensitivos y esfinterianos. El tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 24,3 meses. El 60% tenía un diagnóstico inicial erróneo. La RM espinal fue diagnóstica en el 90% de los casos; la arteriografía, en el 100%. La localización más frecuente fue dorsal baja y el tipo anatómico predominante fue FAVE dural (7 pacientes). Todas fueron tratadas con embolización, cirugía o con ambas y el 70% mejoró tras su cierre, independientemente del tiempo de evolución.

Conclusiones: El diagnóstico de las FAVE es difícil y generalmente tardío, lo que empeora el pronóstico de los pacientes. Se debe tener un alto nivel de sospecha ante síntomas de mielopatía o claudicación de la marcha exacerbadas con el ejercicio e intentar tratamiento precoz. Consideramos que el tratamiento siempre está indicado, independientemente del tiempo de evolución, al mejorar la calidad de vida o conseguir la estabilización.

© 2017 Los Autores. Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Neurología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gloria271187@hotmail.com (G. Ortega-Suero).

KEYWORDS

Spinal arteriovenous fistula;
Spinal dural arteriovenous fistula;
Spinal vascular malformation;
Spinal vascular disorder;
Myelopathy;
Spinal angiography

Spinal arteriovenous fistulas in adults: Management of a series of patients treated at a neurology department**Abstract**

Objective: Spinal arteriovenous fistulas (SAVF), a rare type of vascular malformation, account for 3% of all spinal cord lesions. Without early treatment, the associated morbidity is high; furthermore, SAVF pose a major diagnostic challenge. Our purpose was to evaluate the clinical characteristics of SAVF and review their progress after treatment to determine whether it may be too late for treatment in some cases.

Methods: We present a retrospective series of 10 patients diagnosed with SAVF and treated at a tertiary hospital during a 3-year period.

Results: In our sample, SAVF were found to be significantly more frequent in men (80%). Mean age in our sample was 65.4 years. The most common initial symptom was intermittent claudication/paraparesis (70%). In most patients, symptoms appeared slowly and progressively. At the time of diagnosis, the most common symptoms were motor, sensory, and sphincter disorders. Mean time from symptom onset to diagnosis was 24.3 months. Initial diagnosis was erroneous in 60% of the patients. Spinal MRI was diagnostic in 90% of these cases and arteriography in 100%. The most common location of the fistula was the lower thoracic region and the most frequent type was dural (7 cases). All patients were treated with embolisation, surgery, or both and 70% improved after fistula closure regardless of progression time.

Conclusions: Diagnosis of SAVF is difficult and often delayed, which leads to poorer patient prognosis. We should have a high level of suspicion for SAVF in patients with intermittent claudication or paraparesis exacerbated by exercise. Early treatment should be started in these patients. Treatment should always aim to improve quality of life or stabilise symptoms, regardless of progression time.

© 2017 The Authors. Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of Sociedad Española de Neurología. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Las fístulas arteriovenosas espinales (FAVE) son excepcionales. A pesar de representar el tipo de malformaciones vasculares espinales más frecuentes —agrupan el 70%—, únicamente alcanzan el 3% de todas las lesiones de la médula espinal^{1,2}. Se consideran anomalías adquiridas, y es inusual encontrarlas en individuos menores de 50 años, aunque la etiología exacta aún es desconocida. Fisiopatológicamente consisten en un desarrollo anormal de una comunicación o *shunt* arteriovenoso de bajo flujo, pero con potenciales complicaciones graves. La llamada FAVE dural (también conocida como fístula dorsal intradural o dural raquídea) es el subtipo anatómico más frecuente, en el que el *shunt* se localiza en el trayecto de la raíz nerviosa correspondiente, dentro de la duramadre, y con suplencia a través de una arteria radiculomenígea que drenará en venas radiculares, conectadas a su vez de forma centripeta con venas perimedulares. Aunque menos frecuentes, existen otros 2 subtipos: las FAVE piales (perimedulares o intradurales ventrales) y las fístulas epidurales (extradurales), con suplencia a través de una arteria radiculomedular y una arteria segmentaria, respectivamente^{3,4}.

El mecanismo principal de daño en las FAVE durales y piales es el drenaje anómalo a través de venas perimedulares, lo que produce hipertensión venosa retrógrada y pérdida de regulación de los vasos medulares con disrupción de la barrera hematoencefálica y, consecuentemente, edema

medular progresivo⁵. Con el tiempo, disminuye el gradiente de presión arteriovenosa, lo que conduce a la isquemia medular y, por tanto, a la mielopatía progresiva, que será más o menos reversible según el tiempo de evolución. No se ha dilucidado por completo el mecanismo patológico de estos *shunts*, pero se hipotetiza con que, una vez presentes, una progresiva fibrosis o una trombosis de venas radiculares (por la edad y acelerada por el *shunt*), que actuarían hasta entonces como rutas de drenaje alternativas desde las venas perimedulares arterializadas, podría ser un factor importante en la inducción de la hipertensión, al disminuir el flujo de salida^{6,7}. Dado que la región toracolumbar presenta menor número de canales de drenaje venoso en comparación con otras regiones espinales, la congestión venosa es transmitida en dirección caudocraneal a lo largo de la médula espinal, lo que explica que en la mayoría de las ocasiones los primeros síntomas reflejen disfunción del cono medular⁸. Clínicamente se presentan con síntomas vagos de lento desarrollo (claudicación con el ejercicio, parestesias...) antes de producir una mielopatía severa con paraplejia y disfunción esfinteriana. Con mucha menos frecuencia cursan de forma aguda en forma de sangrado subaracnideo o hematomielia, casi exclusiva de las piales, fístulas habitualmente de mayor flujo. En las FAVE epidurales, los síntomas por efecto de masa y compresión de estructuras vecinas (raíces y médula espinal), dado el tamaño que pueden llegar a adquirir, es el mecanismo principal de daño, aunque también la hipertensión venosa retrógrada juega un papel^{3,4}.

La localización es típicamente toracolumbar; las cervicales son infrecuentes, sobre todo las inferiores a C2, prácticamente anecdóticas. Las superiores a C2 o craneocervicales pueden presentarse con congestión venosa, que incluso puede alcanzar al cono medular, o con sangrado subaracnoideo, mucho más frecuente que las toracolumbares, dependiendo del patrón de drenaje⁹.

Es conocido que, sin tratamiento, las FAVE asocian gran morbilidad^{2,10–13}. Sin embargo, su historia natural y manejo siguen siendo temas controvertidos, con recomendaciones diversas según 2 puntos de vista: el de la cirugía y el de la terapia endovascular. Con el presente artículo, queremos dar una visión intermedia desde una planta de Neurología, en la que en pocos años se han diagnosticado un número reseñable de casos. Los objetivos de nuestro trabajo son evaluar sus características clínicas y revisar la evolución tras el tratamiento, intentando responder a la siguiente pregunta: ¿Puede ser demasiado tarde para tratar?

Pacientes y métodos

Se recopiló a un total de 10 pacientes mayores de 18 años con diagnóstico de FAVE realizado a lo largo de 3 años (2012–2015) en la planta de Neurología del Hospital Clínico San Carlos de Madrid. Varios de estos pacientes acudieron al neurólogo como segunda e incluso tercera opinión desde otros centros y especialistas. Se ha realizado una recogida de datos clínicos de la historia hospitalaria y un seguimiento a largo plazo de los pacientes a través de consulta externa hospitalaria y por vía telefónica. Todos los pacientes fueron evaluados por neurólogos y tratados en nuestro centro, y han presentado un mínimo de seguimiento de 6 meses tras el tratamiento. Tras la obtención de todos los datos clínicos, se ha realizado un análisis descriptivo de los casos así como una revisión de la literatura consultando la base de datos Pubmed a través de las siguientes palabras clave: «spinal arteriovenous lesions», «spinal arteriovenous fistulas», «spinal dural arteriovenous fistulas», «spinal vascular malformations» «spinal vascular disorder», «mielopathy», «spinal angiography».

Resultados

Formas de presentación y características clínicas

De los 10 pacientes incluidos, 8 (80%) eran varones. La edad media al diagnóstico fue de 65,4 años (intervalo de 50 a 80). Las características de todos los pacientes se detallan en la tabla 1. Siete pacientes (70%) se presentaron con síntomas lentamente progresivos, 2 pacientes (20%) tuvieron un inicio agudo y un paciente (10%) se presentó con sintomatología fluctuante. Uno de los pacientes con inicio ictal cursó con una monoparesia crural aguda y desarrolló posteriormente una afectación bilateral y, el otro, presentó una paraplejía aguda por hemorragia subaracnoidea tras realización de una punción lumbar indicada por otro motivo.

Al inicio, lo más frecuente fue la presentación con síntomas de una única modalidad: 7 pacientes (70%) con síntomas

motoras, 2 pacientes (20%) con dolor y un paciente (10%) con alteración sensitiva (tabla 2). La claudicación de la marcha o la paresia dependiente del ejercicio fue la presentación más frecuente. Como ejemplo representativo, el paciente 10, jugador de golf habitual, era capaz de describir la distancia exacta en forma de número de hoyos a la que le obligaba esa claudicación a detener la actividad cada día, con recuperación en minutos u horas. Los 2 pacientes que consultaron por dolor, uno de ellos con lumbalgia aislada y otro con cervicalgia irradiada a hombros, reportaron también empeoramiento con la actividad física y bipedestación así como mejoría significativa con el reposo y decúbito. El paciente que se presentó con síntomas sensitivos lo hizo en forma de parestesias en ambas piernas así como con fenómeno de Lhermitte reverso, desencadenado con la extensión cervical. Ningún paciente presentó disfunción esfinteriana como queja inicial.

Al diagnóstico, lo habitual fue la suma de síntomas: paresia, alteración sensitiva y disfunción esfinteriana. Nueve pacientes (90%) presentaron alteración motora (5 con afectación grave de la marcha, con uso de 2 apoyos instrumentales o silla de ruedas, con puntuación media en la escala Aminoff-Logue 3,1); 6 pacientes (60%), alteración sensitiva y 6 pacientes (60%), disfunción esfinteriana (6 urinaria y 4 fecal). Un paciente (10%) asoció además disfunción eréctil (tabla 2).

Tiempo transcurrido hasta el diagnóstico

Una vez iniciados los primeros síntomas, el tiempo medio hasta el descubrimiento de la FAVE (considerando este último su diagnóstico inequívoco por arteriografía espinal) fueron 24,3 meses, con mediana de 24 meses. Cinco pacientes (50%) fueron diagnosticados con más de un año de duración de los síntomas.

Se encontraron diagnósticos iniciales erróneos en 6 pacientes (60%). Se consideró diagnóstico inicial erróneo cuando la resonancia magnética (RM) medular inicial mostraba signos característicos de FAVE (hiperseñal del cordón en T2 o vasos serpinginosos o *flow voids*, con o sin realce poscontraste), pero el paciente recibió el diagnóstico de otra entidad. El más frecuente fue la enfermedad degenerativa lumbar, en 2 pacientes. Uno de ellos incluso fue tratado mediante cirugía de estenosis de canal lumbar, sin mejoría clínica ni radiológica. Otros diagnósticos fueron esclerosis múltiple, síndrome de piernas inquietas refractario a tratamiento, cefalea mixta, y en el paciente 1 coexistían los diagnósticos de síndrome pospoliomielitis y siringomielia. Todos estos pacientes son los que presentaron un mayor retraso en el diagnóstico.

Pruebas diagnósticas y anatomía de las fistulas arteriovenosas espinales

Se realizó RM medular en todos los pacientes, que fue diagnóstica en 9 de ellos (90%). Los 9 mostraron hiperseñal en secuencias T2, con longitud media de 7,6 cuerpos vertebrales, en 8 de los cuales se involucraba al cono medular. Por otro lado, 8 de esos 9 pacientes presentaron los *flow voids*, con una media de 6,6 cuerpos vertebrales de longitud, únicamente ausente en el caso de fistula perimedular (fig. 1). En

Tabla 1 Características clínicas y evolución de los 10 pacientes diagnosticados de fístulas arteriovenosas espinales

Pte. n.º	Sexo/edad (años)	Tiempo hasta el diagnóstico	Curso clínico	Síntomas iniciales	Estado funcional al diagnóstico	RM espinal	Diagnóstico inicial	Tipo y localización de la FAVE	Tto.	Evolución clínica/estado funcional tras Tto	RM medular tras Tto
1	H/72	48 meses	Agudo y posteriormente progresivo	Monoparesia MMII y claudicación de la marcha	G5, M2, B2	Edema + FV	Síndrome pospolio y siringomielia	Dural/T7 izquierda	E + Qx	Mejoría/G4, M2, B0	Mejoría del edema
2	H/78	84 meses	Progresivo	Claudicación de la marcha	G5, M2, B0	Edema + FV + hemosiderina saco tecal	ECL	Dural/I4 izquierda	E	Estable/G5, M2, B0	Mejoría del edema y desaparición de FV
3	H/51	3 meses	Progresivo	Trastorno sensitivo de MMII	G1, M2, B2	Edema + FV	Cefalea mixta	Dural/FM-C1 bilateral	2 Qx	Empeoramiento/ G2, M1, B1	Mejoría del edema y de FV
4	H/80	2 meses	Progresivo	Dolor cervical	G1, M0, B0	Edema + FV	No	Dural/FM	2 E + 2 Qx	Empeoramiento/ G5, M2, B0	Mejoría del edema
5	H/72	24 meses	Progresivo	Claudicación de la marcha	G5, M2, B2	Edema + FV	Síndrome de piernas inquietas	Dural/T8 derecha	E + Qx	Mejoría/G3, M2, B0	Igual
6	H/53	2 meses	Progresivo	Claudicación de la marcha	G4, M0, B1 y disfunción eréctil	Edema + FV	No	Epidural/I4 y T10-11 bilaterales	4 E	Mejoría/G1, M0, B0	Desaparición del edema, persistencia de FV
7	M/79	2 días	Agudo	Paraparesia grave y retención urinaria tras PL	G5, M2, B0	HSA T9-saco y coágulos + edema cono	No	Epidural/T12-L1 izquierda	E	Mejoría/G3, M0, B0	Igual
8	H/54	24 meses	Fluctuante	Torpeza de la marcha	G1, M0, B0	Edema	EM	Perimedular/T12 izquierda	Qx	Mejoría/G0, M0, B0	Desaparición del edema
9	M/50	48 meses	Progresivo	Dolor lumbar	G2, M1, B0	Edema + FV	ECL	Dural/T12 izquierda	E	Mejoría/G0, M1, B0	Mejoría del edema y desaparición de FV
10	H/65	8 meses	Progresivo	Claudicación de la marcha	G2, M0, B0	Edema + FV	No	Dural/I2 derecha	2 E	Mejoría/G0, M0, B0	Mejoría del edema y desaparición de FV

Estado funcional medido según escala Aminoff-Logue (G: *gait*, M: *micturition*; B: *bowel*).

E: embolización; ECL: estenosis de canal lumbar; EM: esclerosis múltiple; FM: foramen magno; FV: *flow voids*; H: hombre; HSA hemorragia subaracnoidea; M: mujer; MMII: miembros inferiores; PL: punción lumbar; Qx: cirugía; Tto: tratamiento.



Figura 1 Características radiológicas típicas de las FAVE en RM. A) Hiposeñal medular en secuencia T2 correspondiente a edema. B) *Flow voids* característicos de la congestión venosa. C) Vasos serpinginosos tras la administración de contraste.

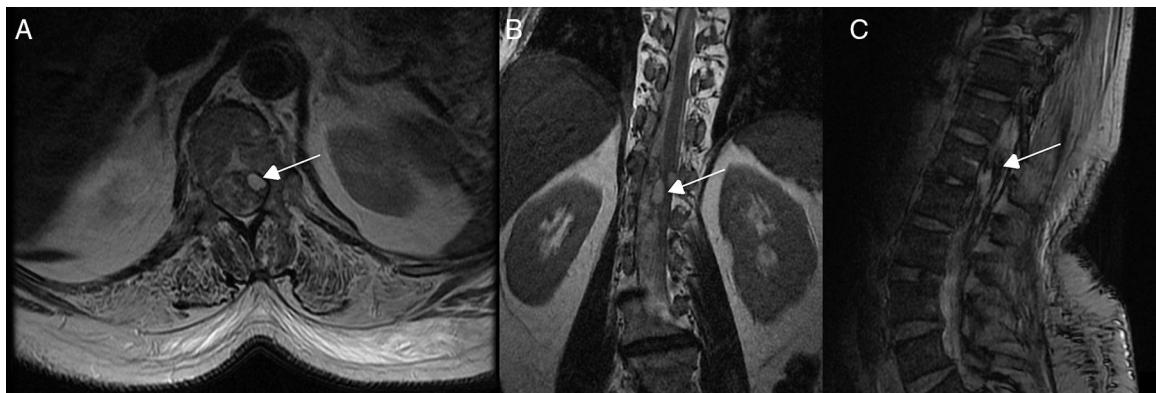


Figura 2 RM medular del paciente 7. Múltiples imágenes de morfología irregular en el interior del saco tecal. A y B) Algunas imágenes son pseudonodulares e hiperintensas en T2. C) Otras son de baja intensidad evidentes en la secuencia de eco gradiente T2, con extensión aproximada desde T9 hasta saco tecal, así como hiperintensidad de señal difusa del LCR en T1, con coágulos que distorsionan la dirección de la salida de las raíces de la cola de caballo e hiperintensidad del cono medular, todo ello compatible con hemorragia subaracnoidea lumbar.

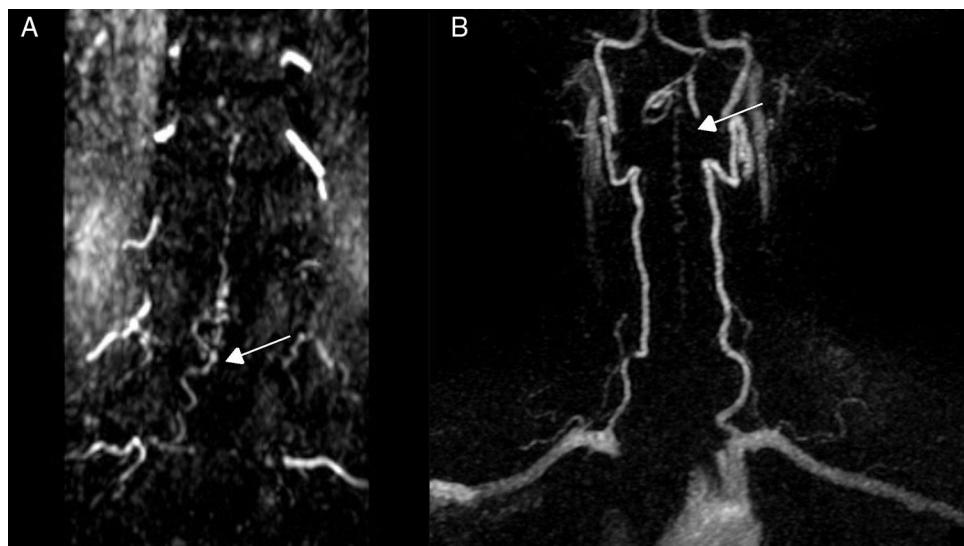


Figura 3 Secuencias TRICKS de RM que muestran la localización exacta del nivel de la fistula. A) FAVE dural L2 derecha (paciente 10). B) FAVE dural C1 (paciente 3).

Tabla 2 Síntomas al inicio y al diagnóstico

Síntoma	Inicial	Al diagnóstico
Claudicación de la marcha/paresia	7	9
Alteración sensitiva	1	6
Dolor	2	0
Disfunción de esfínteres	0	6
Otros	0	1 ^a

Número de pacientes que presentaban dichos síntomas respecto al total (N = 10).

^a Paciente que asociaba disfunción eréctil al diagnóstico.

uno de los pacientes se encontraron signos de sangrado antiguo en el saco tecal. La RM no fue diagnóstica únicamente en el paciente que se presentó con un sangrado tras punción lumbar, artefactuando en gran medida la imagen (**fig. 2**). En 5 pacientes se incluyeron secuencias *time-resolved imaging of contrast kinetics* (TRICKS) en la RM diagnóstica: en 4 de ellos (80%) se pudo precisar el nivel exacto de la fistula (**fig. 3**).

La arteriografía fue diagnóstica en los 10 pacientes (100%) en un único procedimiento, con identificación del subtipo anatómico: 7 fueron durales, 2 epidurales y una perimedular. En cuanto a la localización anatómica, 2 fueron cervicales (unión cráneo-cervical), 6 dorsales (todas por debajo de T7) y 3 lumbares. La localización más frecuente fue la dorsal baja. Un paciente cursó con 2 fistulas simultáneas a 2 niveles diferentes: dorsal y lumbar, ambas bilaterales (**fig. 4**). Según la lateralidad, 5 fistulas fueron izquierdas, 2 derechas y 3 bilaterales.

Tratamiento

La estrategia empleada fue la terapia endovascular como primera elección en los casos técnicamente posibles y cirugía en el resto. De esta forma, 5 (50%) pacientes se trataron exclusivamente con embolización endovascular (**fig. 5**) y 2 (20%) con cirugía; fue necesario en 3 casos (30%) un abordaje combinado endovascular-cirugía. Los casos en los que se optó por la cirugía de entrada fueron una FAVE cervical, con angioarquitectura demasiado compleja para la embolización y una FAVE alimentada desde la arteria espinal anterior, contraindicación formal para la terapia endovascular. Seis de los pacientes (60%) requirieron varios intentos de cierre de la fistula en diferentes tiempos, ya fuese con el mismo procedimiento, ya fuese combinado. Concretamente, los 2 pacientes que presentaban FAVE cervicales requirieron varias intervenciones: uno de ellos, 2 cirugías y el otro, 2 embolizaciones y una cirugía. Solo 4 de los pacientes (40%) obtuvieron una obliteración completa con un único tratamiento y en un solo tiempo.

Evolución clínica y radiológica

El parámetro utilizado para medir la evolución tras el tratamiento fue la escala Aminoff-Logue, por ser la empleada en la mayoría de las revisiones clínicas de FAVE (**tabla 3**). A pesar del elevado tiempo de evolución en muchos casos, se obtuvieron mejorías significativas con el cierre de las fistulas. En cuanto a la marcha —el parámetro más importante para la autonomía de los pacientes—, 7 (70%) de los

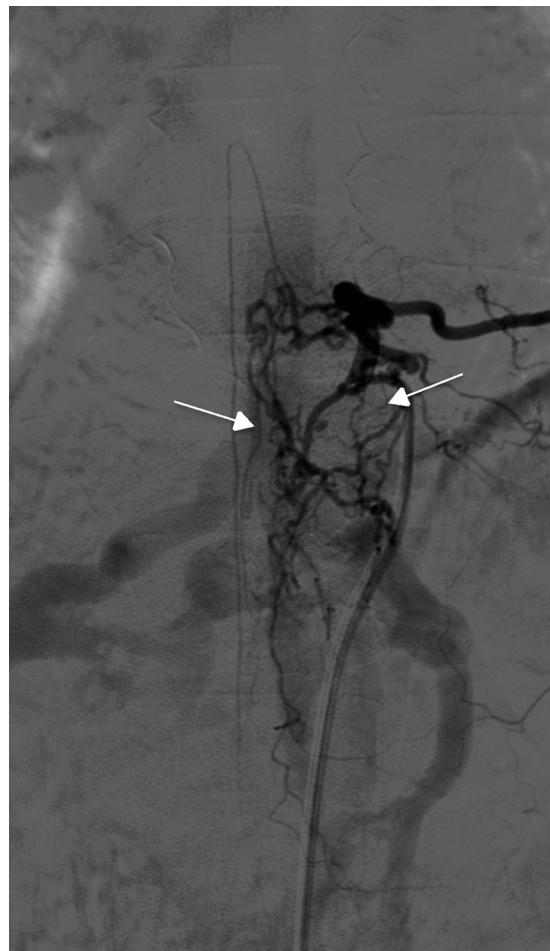


Figura 4 Arteriografía espinal del paciente 6 que demuestra fistula epidural lumbar bilateral.

pacientes afectados mejoraron en un grado significativo con el tratamiento (al menos variación en 1 punto en la escala) y un paciente (10%) permaneció estable, que fue aquel con más tiempo de evolución (84 meses). Solo 2 pacientes (20%) presentaron empeoramiento tras el tratamiento, ambos con FAVE cervicales y requerimiento de varias intervenciones por reaperturas hasta conseguir la oclusión total. En todos los pacientes se realizó un programa de rehabilitación mantenida en forma de cinesiterapia con movimientos pasivos o activos de las extremidades afectas según el grado de paresia y colaboración, así como mejoría de la marcha mediante hidroterapia y técnicas de control del equilibrio. Algun paciente recibió también electroestimulación. De los 7 pacientes con disfunción esfinteriana, 5 (71,4%) mejoraron de forma significativa sus síntomas (variación 1 punto en la escala), fundamentalmente a expensas de mejoría del esfínter fecal; la disfunción vesical fue la menos reversible.

Todos los pacientes tuvieron confirmación angiográfica del cierre de la fistula. En la RM, 8 de los pacientes (80%) presentaron mejoría tras el cierre completo de la fistula, todos ellos con reducción del edema medular y 5 de ellos, además, con disminución significativa o desaparición de los signos de congestión venosa, aunque en 2 de ellos no se tradujo en mejoría clínica (ambos correspondían a los casos de fistulas cervicales, **fig. 6**). En 2 pacientes (20%) del total

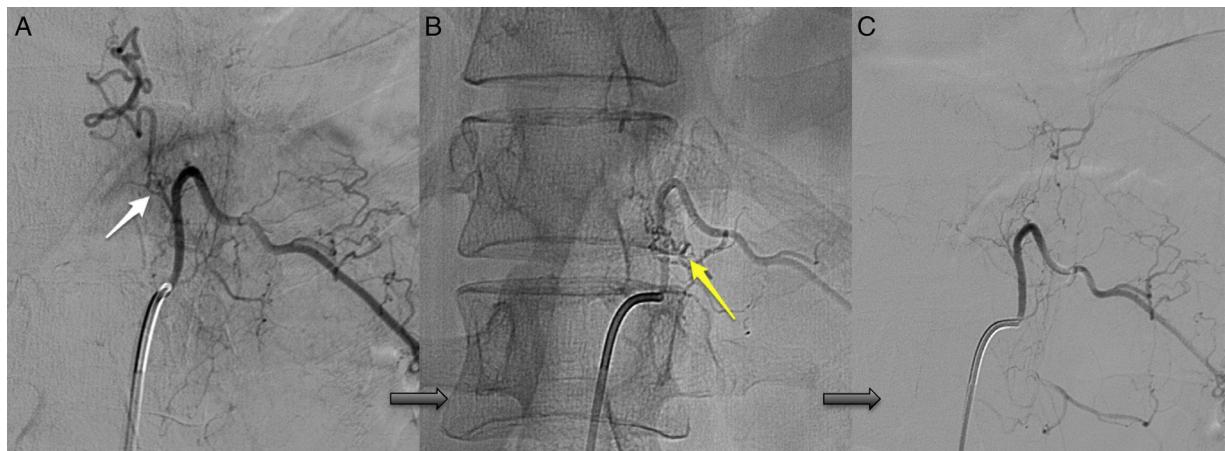


Figura 5 Tratamiento endovascular en el paciente 9. A) Fístula dural dorsal T12 izquierda. B) Embolización con *glue*. C) Cierre completo tras un único procedimiento.

Tabla 3 Escala Aminoff-Logue

Marcha (G)	Micción (M)	Defecación (B)
G0: sin déficit motor	M0: normal	B0: normal
G1: debilidad sin restricción de la actividad física	M1: urgencia o dificultad para iniciar la micción pero continente	B1: incontinencia ocasional o estreñimiento persistente
G2: debilidad con restricción de la actividad física	M2: incontinencia o retención ocasionales	B2: incontinencia persistente
G3: necesidad de un apoyo para la deambulación	M3: totalmente incontinente o retención persistente	
G4: necesidad de 2 apoyos para la deambulación		
G5: dependencia de silla de ruedas		

B: *bowel*; G: *gait*; M: *micturition*.

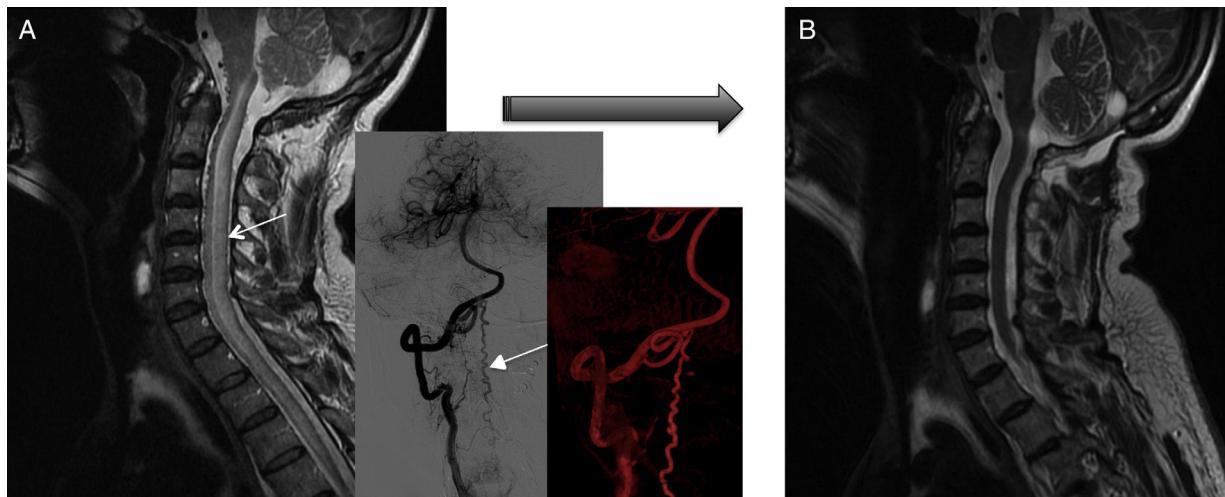


Figura 6 RM pre- y postratamiento quirúrgico del paciente 3. A) Se observa RM al diagnóstico con edema medular desde la unión bulbomedular hasta niveles torácicos (y reconstrucciones angiográficas). B) RM postratamiento (2 cirugías) con normalización de la señal. A pesar de ello, el paciente deterioró en un punto su estado funcional en la marcha.

no se objetivaron cambios radiológicos: uno de ellos por reapertura recurrente y en el otro por hemorragia subaracnoidea; sin embargo, ambos experimentaron una mejoría clínica significativa.

Discusión

Nuestra serie de pacientes con FAVE refleja unos datos demográficos superponibles a los descritos, con predominancia en varones, la mayoría en la sexta y séptima décadas de la vida^{1,2}. Las características clínicas son también equiparables. La mayoría de los pacientes cursaron con síntomas lentamente progresivos, simétricos e inicialmente de una única modalidad, en su mayoría claudicación de la marcha o paresia de miembros inferiores exacerbada con el ejercicio, bipedestación prolongada o maniobra de Valsalva, debida al empeoramiento de la hipertensión venosa de la vena de drenaje arterializada. Este dato se ha asociado en la literatura sobre todo con fístulas torácicas¹⁴. Dos de nuestros pacientes aquejaron solo dolor durante meses, sin otros déficits añadidos, por lo que se debe considerar la existencia de una FAVE ante una cervicalgia o lumbalgia persistente, con o sin dolor radicular, en pacientes sin claros signos de enfermedad degenerativa espinal. La disfunción esfinteriana al inicio, al igual que en estudios previos, fue extremadamente infrecuente. Sin embargo, al diagnóstico lo habitual fue la combinación de síntomas (paresia, alteración sensitiva y disfunción esfinteriana) y mayores grados de discapacidad¹⁵⁻¹⁷. Lo habitual es encontrar signos de disfunción de motoneurona superior e inferior; la superior es la más relacionada con la discapacidad¹⁴. En cuanto a la posibilidad de cursar de forma asintomática, es una cuestión controvertida: se han descrito escasos casos diagnosticados por arteriografía que hayan cursado sin signos ni síntomas de mielopatía¹⁸⁻²⁰.

Es conocido que el diagnóstico de las FAVE es difícil y tardío debido a la ausencia de características clínicas específicas, con tiempos largos hasta el diagnóstico en todas las series, lo que nos alerta de su pobre reconocimiento¹¹⁻¹⁷. Es habitual el diagnóstico inicial, sobre todo en los pacientes de mayor edad, de otras entidades más prevalentes, como la enfermedad degenerativa lumbar, mielitis inflamatoria o incluso enfermedad nerviosa periférica^{4,10,11}, al igual que lo ocurrido en nuestra muestra, e incluso el recorrido por diversos especialistas y la realización de múltiples pruebas hasta el diagnóstico.

En nuestra muestra, la RM espinal obtuvo una elevada sensibilidad (90%) en el diagnóstico de la FAVE. En algunos casos se realizaron secuencias TRICKS que demostraron un alto valor localizador al comparar los resultados con los hallados en la arteriografía espinal, considerada como prueba *gold standard* en el diagnóstico, lo que la coloca en un lugar muy prometedor. Consisten en una variación de la secuencia 3D TOF dinámica con contraste que permite la adquisición de múltiples fases con un único bolo de contraste, muchas de ellas con llenado venoso, lo que permite obtener una fase óptima para el diagnóstico respecto al 3D TOF convencional. Consideramos que la RM medular es una prueba diagnóstica fundamental para facilitar la toma de decisión al neurólogo de pedir una arteriografía (prueba compleja, invasiva e incluso con potencial de

agravar la congestión venosa en algunos casos), orientar el nivel anatómico de la fístula y, por tanto, acortar el tiempo de arteriografía, e incluso como control evolutivo tras el tratamiento. Se debe realizar completa en todos los casos en los que se sospecha una fístula espinal, debido a la dissociación de los niveles clínicos y radiológicos. Existen estudios que demuestran que los niveles de *pinprick*, muy frecuentes en la exploración, se corresponden en menos del 50% de los casos con el nivel de la fístula¹⁴ y que en muchas ocasiones tampoco se relaciona o no se suele incluir dentro de los niveles de hipere señal en RM²¹. Uno de los estudios más largos realizados para estimar la sensibilidad y especificidad de la RM en el diagnóstico de las FAVE no encontró ningún caso diagnosticado por arteriografía que no presentase alguno de los signos radiológicos característicos: hipointensidad en T2 correspondiente al edema medular o los *flow voids* correspondientes a la congestión y tortuosidad venosa¹⁸. En ese estudio, la hipointensidad del cordón medular fue el hallazgo más frecuente (90% de los pacientes), seguido de los *flow voids* (80%), datos similares a los nuestros. Cuando ambos signos estaban presentes, la especificidad para el diagnóstico alcanzaba el 97%. Creemos, por tanto, obligada la realización de angiografía espinal ante la detección de alguno de estos 2 signos en la RM y, sobre todo, ante la presencia de ambos. Probablemente se podría evitar si ninguno de ellos estuviese presente, y considerar entonces otros posibles diagnósticos. Otros hallazgos menos frecuentemente reportados, como la hipere señal del cono medular, el realce poscontraste o la expansión del cordón medular, se consideran menos sensibles en el diagnóstico. Sin embargo, en nuestros pacientes, la hipere señal del cono medular se objetivó en el 100% de las fístulas dorsales y lumbares —solo estuvo ausente en las 2 cervicales—, por lo que es probable que la sensibilidad sea mayor a la descrita. Aunque es, por tanto, indiscutible la alta sensibilidad de la RM en el diagnóstico de las FAVE, no es absoluta, ya que existen estudios que han reportado un pequeño porcentaje de pacientes sin alteraciones en T2 (que se asoció además con una menor discapacidad)^{14,22}, por lo que es fundamental un alto grado de sospecha de los clínicos.

Se han intentado establecer asociaciones entre los hallazgos radiológicos y la clínica de los pacientes en diversos estudios. Una mayor longitud de hipere señal en T2 en la RM pretratamiento se ha relacionado con el empeoramiento de los síntomas con el ejercicio (lo que refleja el grado de médula espinal vulnerable a la isquemia ante mayores demandas energéticas), así como con el estado funcional pre- y postratamiento^{23,24}, sin embargo, no se ha podido establecer relación entre la hipere señal postoperatoria y el estado funcional o la discapacidad tras el tratamiento^{14,23}. En nuestra serie, obtuvimos una dissociación clínico-radiológica en algunos pacientes: casos que tras el cierre de la fístula presentaron mejoría clínica significativa (en 2 puntos de la escala Aminoff-Logue en la marcha) a pesar de no presentar mejoría radiológica, y pacientes que no experimentaron mejoría clínica pero sí en la RM. La RM tras tratamiento no parece, por tanto, ser buena predictora de la evolución.

Lo que sí parece claro es que el mal pronóstico funcional se asocia con tiempos de evolución mayores y, por tanto, con retraso en el diagnóstico, y que el estado funcional postratamiento se asocia con el estado funcional

pretratamiento^{10,12,13}. Los artículos más antiguos ya observaron que tratamientos por encima de los 3 años desde el inicio de los síntomas se asociaban con peor evolución²⁵, de lo que se concluye que el tratamiento debe ser lo más precoz posible.

El objetivo del tratamiento de las FAVE es eliminar la congestión venosa con el cierre completo de la comunicación arteriovenosa. Existen 2 tipos de abordajes posibles: la cirugía, primera técnica empleada, consistente en laminectomía o laminoplastia con sección/desconexión de la vena de drenaje, y la embolización endovascular de los vasos nutricios o de la propia vena de drenaje. A pesar de que la mayoría de los estudios a lo largo del tiempo han reflejado una mayor efectividad de la cirugía respecto a la embolización, con hasta un 98% de éxitos quirúrgicos frente al 25-75% de las embolizaciones^{15,16,21,26,27}, cada vez existe una mayor tendencia al abordaje endovascular por su menor agresividad, avances en la técnica con empleo de agentes embolizantes nuevos como el *onyx* y menores tiempos de recuperación y hospitalización^{3,28-32}, si bien es cierto que no es posible su realización en todos los casos debido a la variabilidad de la vasculatura espinal o a un origen común de la arteria nutricia y la arteria de Adamkiewicz. En nuestros pacientes, se empleó la embolización endovascular como primera línea de tratamiento ante fistulas técnicamente posibles. No podemos comparar la efectividad de la embolización y la cirugía, ya que muchos de nuestros casos precisaron el abordaje combinado para su total cierre, lo que, por otra parte, suele ser una necesidad frecuente. Es fundamental una cooperación entre el neurocirujano y el neurorradiólogo para decidir el mejor tratamiento de estos pacientes³² y la actitud dependerá de forma importante de la experiencia de cada centro en ambos abordajes. Se ha reportado algún caso en los últimos tiempos de obliteración mediante «cirugía mínimamente invasiva», con ligadura endoscópica interlaminar guiada con microscopía de la vena de drenaje proximal, como técnica innovadora y poco agresiva en casos seleccionados; sin embargo, está por determinar aún su utilidad y efectividad en esta dolencia³³. Por otro lado, se debe recordar que, ante un empeoramiento de los síntomas, siempre se debe descartar una recanalización de la FAVE, hecho relativamente frecuente y que se asocia con una peor evolución de los pacientes. También en esos casos es conveniente descartar la existencia de FAVE múltiples, bien sincrónicas o metacrónicas³⁴.

Las fistulas de la unión craneocervical, aún más infrecuentes, probablemente correspondan a un subgrupo de lesiones diferentes, con presentación clínica que puede variar desde la mielopatía crónica hasta la hemorragia subaracnoidea intracraneal, o incluso disfunción de tronco. Por su menor prevalencia, establecer cuál es el mejor tratamiento para ellas aún es más controvertido. En la actualidad no hay estudios que comparen la eficacia de la cirugía y la embolización en ellas, por lo que creemos que el abordaje dependerá en gran medida de la angioarquitectura de la lesión y, como en todos los casos, de la experiencia del centro. En una de las últimas revisiones, la presentación hemorrágica y la obliteración quirúrgica fueron los factores asociados a un mejor pronóstico en este subgrupo³⁵. Lo que está claro es la necesidad de tratamiento precoz, o incluso urgente, en aquellos casos con una mielopatía preexistente que presenten una exacerbación aguda.

La indicación de tratamiento preventivo en el caso de descubrir una FAVE asintomática por el momento es controvertido, dada su historia natural incierta, aunque creemos que, con el tiempo, todas acaban generando síntomas y probablemente el tratamiento en un estadio precoz o incluso asintomático sería lo correcto¹⁹. Una buena estrategia sería la monitorización estrecha con RM y la realización de tratamiento precoz ante la aparición de los primeros síntomas o alteraciones radiológicas.

En cuanto al uso de esteroides en el intento de mejorar los síntomas de mielopatía en estos pacientes, debe evitarse: se ha publicado en diversos estudios el empeoramiento de los déficits neurológicos durante la administración intravenosa u oral (o menos frecuentemente, epidural) o en la primeras 24 h desde su administración, que pueden no ser reversibles^{36,37}. Se cree que podría deberse al aumento de la hipertensión venosa por los cambios osmóticos inducidos con la reabsorción renal de agua, o incluso se postula que podrían favorecer las trombosis venosas radiculopiales, al aumentar la congestión. Probablemente, se trate de una combinación de ambos mecanismos^{36,37}. Un empeoramiento de los síntomas mielopáticos en un paciente tras la administración de esteroides debe hacernos sospechar una FAVE.

En la evolución tras el tratamiento, el 70% de nuestros pacientes presentó una mejoría significativa de la marcha, dato similar a la literatura^{13,28}: fueron las fistulas craneocervicales las que presentaron peor pronóstico y manejo más complicado. Creemos que la medición de la discapacidad con escalas clínicas es de gran utilidad en el seguimiento. Al margen del objetivo del cierre fistuloso, el papel de la rehabilitación precoz y sostenida fue fundamental en todos los casos. A pesar de que en la mayoría de los estudios se ha hablado de una peor recuperación de la disfunción esfinteriana, la cual suele ser una manifestación tardía^{13,38}, en nuestra serie, como en alguna otra¹¹, la mayoría de los pacientes afectados experimentó una mejoría de los síntomas, sobre todo la disfunción fecal. Existen estudios que, a pesar de no encontrar relación entre el tiempo hasta el diagnóstico con los síntomas motores o sensitivos, sí han encontrado relación con una disfunción vesical grave. Este hecho probablemente sea debido a la hipertensión y congestión del cono medular, área más vulnerable a la isquemia por el menor número de canales venosos en comparación con áreas espinales superiores¹⁴. Por otro lado, es razonable pensar que aquellos pacientes con mayor duración de los síntomas hasta el diagnóstico tendrán una mayor discapacidad (reportado en numerosos estudios) y, consecuentemente, una peor evolución, y, sin embargo, en otros estudios se ha demostrado que la capacidad de mejoría tras el tratamiento no parece depender tanto del tiempo de duración de los síntomas como del estado clínico pretratamiento¹³. En cuanto a la localización anatómica, parece que las FAVE de localización torácica baja son las que presentan mayor capacidad de mejoría en la funcionalidad en comparación con fistulas en cualquier otro nivel, con diferencias significativas en el pronóstico motor. El hecho de presentar una vascularización más rica podría explicar esta diferencia, considerando el rol de la isquemia en la génesis del daño espinal en estos pacientes¹³.

Para concluir, el diagnóstico de las FAVE continúa siendo un reto, lo que las convierte en una entidad

infradiagnosticada, pero a la vez son una causa tratable y curable de mielopatía. Consideramos que ante una claudicación de la marcha o una mielopatía de causa desconocida, el neurólogo siempre debe sospecharlas y buscarlas. La demora en su diagnóstico será lo que conferirá un peor pronóstico para los pacientes. Sin embargo, afirmamos que nunca es demasiado tarde para tratar, por mucho tiempo de evolución que presenten, ya que en un elevado porcentaje obtendremos la mejoría o, al menos, la estabilización de los síntomas. El tipo de tratamiento empleado dependerá sobre todo de la experiencia del centro y es fundamental en todos los casos el diálogo multidisciplinar.

Conflictos de intereses

No existen conflictos de intereses.

Bibliografía

1. Krings T, Geibprasert. Spinal dural arteriovenous fistulas. Am J Neuroradiol. 2009;30:639–48.
2. Krings T. Vascular malformations of the spine and spinal cord: Anatomy, classification, treatment. Clin Neuroradiol. 2010;20:5–24.
3. Chaudhary N, Pandey AS, Gemmete JJ. Endovascular treatment of adult spinal arteriovenous lesions. Neuroimag Clin N Am. 2013;23:729–47.
4. Kim LJ, Spetzler RF. Classification and surgical management of spinal arteriovenous lesions: Arteriovenous fistulae and arteriovenous malformations. Neurosurgery. 2006;59(5 Suppl 3):S195–201.
5. Hassler W, Thron A, Grote EH. Hemodynamics of spinal dural arteriovenous fistulas. An intraoperative study. J Neurosurg. 1989;70:360–70.
6. Sato K, Terbrugge KG, Krings T. Asymptomatic spinal dural arteriovenous fistulas: Pathomechanical considerations. J Neurosurg Spine. 2012;16:441–6.
7. Hurst RW, Kenyon LC, Lavi E, Raps EC, Marcotte P. Spinal dural arteriovenous fistula: The pathology of venous hypertensive myelopathy. Neurology. 1995;45:1309–13.
8. Koenig E, Thron A, Schrader V, Dichgans J. Spinal arteriovenous malformations and fistulae: Clinical, neuroradiological and neurophysiological findings. J Neurol. 1989;236:260–6.
9. Geibprasert S, Pongpech S, Jiarakongmun P, Krings T. Cervical spine dural arteriovenous fistula presenting with congestive myelopathy of the conus. J Neurosurg Spine. 2009;11:427–31.
10. Brinjikji W, Nasr DM, Morris JM, Rabinstein AA, Lanzino G. Clinical outcomes of patients with delayed diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas. AJNR Am J Neuroradiol. 2016;37:380–6.
11. Narvid J, Hetts SW, Larsen D, Neuhaus J, Singh TP, McSwain H, et al. Spinal dural arteriovenous fistulae: Clinical features and long-term results. Neurosurgery. 2008;62:159–67.
12. Iovtchev I, Hiller N, Ofran Y, Schwartz I, Cohen J, Rubin SA, et al. Late diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas resulting in severe lower-extremity weakness: A case series. Spine J. 2015;15:e39–44.
13. Cenzato M, Debernardi A, Stefini R, D'Alberti G, Piparo M, Talamonti G, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: Outcome and prognostic factors. Neurosurg Focus. 2012;32:E11.
14. Muralidharan R, Saladino A, Lanzino G, Atkinson JL, Rabinstein AA. The clinical and radiological presentation of spinal dural arteriovenous fistula. Spine. 2011;36:e1641–7.
15. Rashad S, Abdel-Bary M, Aziz W, Hassan T. Management of spinal dural arteriovenous fistulas. Report of 12 cases and review of literature. Clin Neurol Neurosurg. 2014;125:81–6.
16. Saladino A, Atkinson JL, Rabinstein AA, Pieprgas DG, Marsh WR, Krauss WE, et al. Surgical treatment of spinal dural arteriovenous fistulae: A consecutive series of 154 patients. Neurosurgery. 2010;67:1350–7.
17. Donghai W, Ning Y, Peng Z, Shuo X, Xueen L, Peng Z, et al. The diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas. Spine. 2013;38:E546–53.
18. Toosi S, Josephson SA, Hetts SW, Chin CT, Kralik S, Jun P, et al. Utility of MRI in spinal arteriovenous fistula. Neurology. 2012;25:25–30.
19. Sasamori T, Hida K, Asano T, Osanai T, Yano S, Aoyama T, et al. Transformation from asymptomatic to symptomatic of lower cervical spinal dural arteriovenous fistula. Neurol Med Chir. 2013;53:103–6.
20. Meder JF, Devaux B, Merland JJ, Frédy D. Spontaneous disappearance of a spinal dural arteriovenous fistula. AJNR Am J Neuroradiol. 1995;16:2058–62.
21. Cho KT, Lee DY, Chung CK, Han MH, Kim HJ. Treatment of spinal cord perimedullary arteriovenous fistula: Embolization versus surgery. Neurosurgery. 2005;56:232–41.
22. Gilbertson JR, Miller GM, Goldman MS, Marsh WR. Spinal dural arteriovenous fistulas: MR and myelographic findings. AJNR Am J Neuroradiol. 1995;16:2049–57.
23. Shin AD, Park KY, Ji GY, Ji S, Ha y, Park SW, et al. The use of magnetic resonance imaging in predicting the clinical outcome of spinal arteriovenous fistula. Yonsei Med J. 2015;56:397–402.
24. Yen PP, Ritchie KC, Shankar JJ. Spinal dural arteriovenous fistula: Correlation between radiological and clinical findings. J Neurosurg Spine. 2014;21:837–42.
25. Aminoff MJ, Logue V. The prognosis of patients with spinal vascular malformations. Brain. 1974;97:211–8.
26. Steinmetz MP, Chow MM, Krishnaney AA, Andrews-Hinders D, Benzel EC, Masaryk TJ, et al. Outcome after the treatment of spinal dural arteriovenous fistulae: A contemporary single-institution series and meta-analysis. Neurosurgery. 2004;55:77–87.
27. Gokhale S, Khan SA, McDonagh DL, Britz G. Comparison of surgical and endovascular approach in management of spinal dural arteriovenous fistulas: A single center experience of 27 patients. Surg Neurol Int. 2014;5:7.
28. Sri D, Higgins N, Laing R. Combined radiological and surgical management of spinal dural fistulas. Br J Neurosurg. 2015;29:505–7.
29. Signorelli F, Della Pepa GM, Sabatino G, Marchese E, Maira G, Puca A, et al. Diagnosis and management of dural arteriovenous fistulas: A 10 years single-center experience. Clin Neurol Neurosurg. 2015;128:123–9.
30. Rodesch G, Hurth M, Alvarez H, David P, Tadie M, Lasjaunias P. Embolization of spinal cord arteriovenous shunts: Morphological and clinical follow-up and results-review of 69 consecutive cases. Neurosurgery. 2003;53:40–9.
31. Krings T, Thron AK, Geibprasert G, Agid R, Hans FJ, Lasjaunias PL, et al. Endovascular management of spinal vascular malformations. Neurosurg Rev. 2010;33:1–9.
32. Westphal M, Koch C. Management of spinal dural arteriovenous fistulae using an interdisciplinary neuroradiological/neurosurgical approach: Experience with 47 cases. Neurosurgery. 1999;45:451–7.
33. Wang C, Chen CM, Shen F, Fang XD, Ying GY, Ren YC, et al. Microscope-assisted endoscopic interlaminar ligation of spinal arteriovenous fistulas: Technical note. J Neurosurg Spine. 2016;1:4.
34. Avecillas-Chasín JM, Brin JR, López-Ibor L, Gómez G, Rodríguez-Boto G. Multiple spinal arteriovenous fistulas: A case-based review. Clin Neurol Neurosurg. 2015;139:6–11.

35. Wang JY, Molenda J, Bydon A, Colby GP, Coon AL, Tamargo RJ, et al. Natural history and treatment of craniocervical junction dural arteriovenous fistulas. *J Clin Neurosci.* 2015;22:1701–7.
36. Nasr DM, Brinjikji W, Rabinstein AA, Lanzino G. Clinical outcomes following corticosteroid administration in patients with delayed diagnosis of spinal arteriovenous fistulas. *J NeurolIntervent Surg.* 2016, 0:1-5.
37. Lee CS, Pyun HW, Chae EY, Kim KK, Rhim SC, Suh DC. Reversible aggravation of neurological déficits after steroid medication in patients with venous congestive myelopathy caused by spinal arteriovenous malformation. *Interv Neuroradiol.* 2009;15:325–9.
38. Song JK, Vinuela F, Gobin YP, Duckwiler GR, Murayama Y, Kureshi I, et al. Surgical and endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistulas: Long-term disability assessment and prognostic factors. *J Neurosurg.* 2001;94: 199–204.