

# **Fístula arteriovenosa dural espinal: una causa de mielopatía progresiva infradiagnosticada y tratable**

**Ayoze González Hernández, Óscar Fabre Pi, Juan Carlos López Fernández, Santiago Díaz Nicolás, José Andrés Suárez Muñoz, María Jesús Alemany Rodríguez**

## **RESUMEN**

La fístula arteriovenosa dural espinal es una causa tratable de mielopatía. Constituye el 70% de las malformaciones vasculares espinales, aunque permanece infradiagnosticada en la práctica clínica. *Casos clínicos:* presentamos 4 pacientes con debilidad progresiva en miembros inferiores cuyo diagnóstico final fue el de fístula arteriovenosa dural espinal. En todos los casos se observó una mielopatía centromedular que se extendía a lo largo de varios cuerpos vertebrales. *Discusión:* la fístula arteriovenosa dural espinal debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las mielopatías progresivas. Se precisa un alto nivel de sospecha con el objetivo de no retrasar el diagnóstico.

**Palabras clave:** fístula dural espinal, malformación arteriovenosa, mielopatía, médula espinal.

.....

**Spinal dural arteriovenous fistula: an underdiagnosed and treatable cause of progressive mielopathy**

## **ABSTRACT**

Spinal dural arteriovenous fistula is a treatable cause of mielopathy. It accounts for 70% of spinal arteriovenous malformation, although it remains underdiagnosed in clinical practice. *Clinical cases:* we report four patients with progressive weakness of both lower limbs, with diagnosis of spinal dural arteriovenous fistula. In all cases magnetic resonance imaging of the spinal cord showed a mielopathy of central location that extended over several vertebral levels. *Discussion:* spinal dural arteriovenous fistula has to be included in differential diagnosis of progressive mielopathy. A high level of suspicion is needed to avoid diagnostic delay.

**Key words:** spinal dural fistula, arteriovenous malformation, mielopathy, spinal cord.

**L**a fístula arteriovenosa (FAV) dural espinal es la causa más frecuente de enfermedad vascular espinal, constituyendo en promedio de un 70 al 80% de todas las malformaciones vasculares espinales<sup>1,2</sup>. El diagnóstico de las FAV espinales suele realizarse de forma tardía, puesto que es una entidad poco frecuente, con una forma de presentación relativamente inespecífica, para la que se precisa un alto nivel de sospecha. En los últimos años ha aumentado el diagnóstico de FAV dural espinal en la práctica clínica, quizás porque durante años ha permanecido infradiagnosticada. Algunos factores que pueden

explicar este hecho; son el mayor conocimiento que sobre está patología existente y la mejora en las técnicas de neuroimagen. En este trabajo describimos características clínicas y de imagen de cuatro casos de FAV dural espinal,

*Recibido:* 25 agosto 2009. *Aceptado:* 11 septiembre 2009

Sección de Neurología. Hospital Universitario de GC. Correspondencia: Ayoze González Hernández. Sección de Neurología. Hospital Universitario de GC. Dr. Negrín Barranco de la Ballena s/n 35010 Las Palmas E-mail: ayoze@gonzalez@hotmail.com

remarcando la necesidad de incluir esta posibilidad en el diagnóstico diferencial de las mielopatías progresivas.

## PRESENTACIÓN DE CASO

Caso 1: varón de 79 años, con antecedentes personales (AP) de hipertensión arterial (HTA), diabetes *mellitus* (DM) y estenosis secundaria del canal lumbar. Ingresó en la sección de neurología para el estudio de una dificultad progresiva para la marcha. Varios meses antes del ingreso comenzó con un dolor lumbar irradiado por la cara posterior del muslo derecho, que aparecía al recorrer una distancia aproximada de 100 m y mejoraba con el reposo. El dolor no empeoraba con maniobras de valsalva, al principio, tampoco se asociaba con ningún trastorno sensitivo o motor, ni con pérdida del control de esfínteres. Progresivamente se añaden episodios autolimitados de caída al suelo debidos a pérdida de fuerza en ambos miembros inferiores (MMII), que aparecían de forma repentina con la marcha y no duraban más de unos segundos.

Estos episodios empezaron a repetirse cada vez con más frecuencia, llegando incluso a impedir la deambulación autónoma hasta el baño o dar un pequeño número de pasos. La exploración general y neurológica fue normal, tanto en reposo como en sedestación. Aunque el paciente era capaz de mantener bipedestación, cuando daba unos pasos se caía al suelo de manera repentina debido a debilidad en los miembros inferiores. Los estudios bioquímicos y hematológicos en sangre venosa (hemograma, VSG, bioquímica, hormonas tiroideas, proteinograma, cuantificación de inmunoglobulinas, anticuerpos antinucleares, enzima convertidora de angiotensina, antígeno prostático específico, antígeno carcinoembrionario) y orina no mostraron resultados de carácter patológico. Los estudios serológicos de lúes, brucella, y VIH fueron negativos en sangre y líquido cefalorraquídeo (LCR). La citobioquímica del LCR mostró 7 leucocitos, con glucorraquia de 96 mg/dL y proteinorraquia de 118 mg/dL. Se realizó resonancia magnética (RM) cervico-dorso-lumbar, que mostró alteración de la señal intramedular, hiperintensa en T2, que se extendía desde D7 hasta el cono medular, con un incremento del calibre medular asociado a una dilatación del plexo venoso subaracnoideo. Se solicitó entonces una arteriografía dorsal medular que mostró una FAV perimedular con aporte arterial a través de una arteria radiculomedular D6 izquierda. Con diagnóstico de FAV dural dorsal de bajo grado, se trasladó al enfermo a la unidad de neurocirugía para su tratamiento quirúrgico.

Caso 2: mujer de 68 años, con AP de HTA y estenosis secundaria del canal lumbar. Ingresó en la sección de neurología para estudio de una debilidad en MMII. Diez meses antes del ingreso comenzó con dolor lumbar resis-

tente al tratamiento farmacológico con anti-inflamatorios, asociado a un trastorno sensitivo en *silla de montar*. Progresivamente fue apareciendo debilidad en ambos MMII, asociado a dificultad para el control de esfínteres. En la exploración neurológica se observó una paraparesia de 2-3/5 en ambos MMII, con reflejos de estiramiento muscular exaltados (+++) en MMSS y abolidos (-) en MMII, y respuesta cutáneoplantar flexora bilateral. El examen de sensibilidad puso de manifiesto un nivel sensitivo D9-D10. Los estudios bioquímicos y hematológicos en la sangre venosa (hemograma, VSG, bioquímica, hormonas tiroideas, proteinograma, cuantificación de inmunoglobulinas, anticuerpos antinucleares, enzima convertidora de angiotensina) y orina no mostraron resultados de carácter patológico. Los estudios serológicos de lúes, brucella, y VIH fueron negativos en sangre y LCR. La citobioquímica del LCR mostró 19 leucocitos, con glucorraquia de 50 mg/dL y proteinorraquia de 102,83 mg/dL. Se realizó una RM dorso-lumbar, que mostró aumento de señal intramedular, de localización centromedular, que comenzaba a nivel de D1 y se extendía hasta los últimos segmentos dorsales; tras la administración de contraste intravenoso se observaba una captación meníngea que sugería la presencia de congestión venosa. Con la sospecha de FAV dural espinal se realizó una arteriografía medular, que puso de manifiesto una FAV con drenaje venoso perimedular, con pedículo arterial de aporte que dependía de una arteria radicular que se originaba en la arteria lumbar L3 izquierda. Con el diagnóstico de FAV dural lumbar se comentó el caso con el servicio de neurocirugía que dadas las escasas posibilidades de recuperación funcional, descartó la posibilidad de tratamiento quirúrgico.

Caso 3: mujer de 73 años, con AP de HTA y DM. Ingresó en la sección de neurología para estudio de debilidad en MMII. Dos años antes del ingreso comenzó con debilidad leve de MMII. Esta debilidad fue progresando hasta dificultar la deambulación autónoma. Desde el inicio había presentado alteración esfinteriana, aunque negaba la existencia de trastorno sensitivo. En la exploración neurológica se observó una paraparesia de 0-1/5 global en ambos MMII, con reflejos de estiramiento muscular conservados (++) en MMSS y abolidos (-) en MMII, y respuesta cutáneo-plantar indiferente con tendencia a la extensión bilateral. El examen de la sensibilidad fue normal. Los estudios bioquímicos y hematológicos en sangre venosa (hemograma, VSG, bioquímica, hormonas tiroideas, proteinograma, cuantificación de inmunoglobulinas, enzima convertidora de angiotensina) y orina no mostraron resultados de carácter patológico. Los anticuerpos antinucleares fueron positivos a títulos de 1/320. Los estudios serológicos de lúes, brucella, y VIH fueron negativos en sangre y LCR. La citobioquímica del LCR mostró 5 leucocitos, con glucorraquia de 75 mg/dL y proteinorraquia de 153,49 mg/dL. Se realizó

una RM dorsal que mostró aumento del diámetro de la médula espinal, con aumento de la señal centro medular que se extendía desde la altura del cuerpo vertebral de D5 hasta el cono medular; además se observaron unas estructuras serpiginosas, con vacío de señal, que bordeaban la médula en dicho segmento. Con la sospecha de FAV dural espinal se solicitó arteriografía medular, que mostró una FAV perimedular con aporte arterial a través de una arteria radiculomedular D5 izquierda. Con el diagnóstico de FAV dural dorsal se trasladó al enfermo a la unidad de neurocirugía para su tratamiento quirúrgico.



**Figura 1.** Arteriografía espinal del segmento lumbar (caso 1) en el que se observa el drenaje venoso (flecha) durante la fase arterial.

Caso 4: varón de 46 años, sin AP de interés. Ingresó en la sección de neurología para estudio de una debilidad en MMII. Doce meses antes del ingreso comenzó con dolor lumbar irradiado al MII. Progresivamente fue apareciendo debilidad en el MII, de comienzo distal y ascenso proximal. Desde los dos meses previos al ingreso había empezado a notar debilidad también en el MID. Negaba trastorno sensitivo ni esfinteriano. El balance muscular en ambos MMII era de 5/5 en cintura pelviana y en musculatura flexo-extensora de la rodilla, 4/5 la flexo-extensión del tarso y 3/5 la extensión del primer dedo. Los reflejos de estiramiento muscular estaban conservados (++) en MMSS; los reflejos rotulianos eran hipoactivos (+) y los aquileos estaban abolidos (-) en ambos MMII. La respuesta cutáneoplantar era flexora bilateral. El examen de la sensibilidad fue normal. Los estudios bioquímicos y hematológicos en sangre venosa (hemograma, VSG, bioquímica, hormonas tiroideas, proteínograma, cuantificación de inmunoglobulinas, anticuerpos

antinucleares, enzima convertidora de angiotensina) y orina no mostraron resultados de carácter patológico. Los estudios serológicos de lúes, brucella, y VIH fueron negativos en sangre y LCR. La citobioquímica del LCR mostró 8 leucocitos, con glucorraquia de 65 mg/dL y proteinorraquia de 120,23 mg/dL. Se realizó una RM dorsal que mostró engrosamiento medular a nivel D8-D9, con cambio de señal de localización centromedular e imágenes serpiginosas perimedulares. Con la sospecha de FAV se realizó una arteriografía medular que mostró una FAV dural, con drenaje venoso perimedular con pedículo arterial dependiente de la arteria radicular D10 izquierda. Con el diagnóstico de FAV dural dorsal de bajo grado, se trasladó al enfermo a la unidad de neurocirugía para su tratamiento quirúrgico.

En la tabla 1 se pueden ver las características de los 4 pacientes.

**Tabla 1.** Características de los pacientes incluidos. H: hombre. M: mujer. REM: reflejos de estiramiento muscular. LCR: líquido cefalorraquídeo. P: proteínas. L: leucocitos. RM: resonancia magnética. FAV: fístula arteriovenosa.

Paciente (edad, genero)	Manifestaciones clínicas	LCR	RM	RM/Arteriografía
1 (79, H)	Claudicación de la marcha	(P) 118 mg/dL. (L) 7 cel/uL	Cambio de señal centro medular (5 cuerpos vertebrales)	FAV perimedular
2 (68, M)	Paraparesia progresiva Trastorno esfinteriano REM abolidos MMII	(P) 102,83 mg/dL. (L) 19 cel/uL	Cambio de señal centro medular (12 cuerpos vertebrales)	FAV perimedular
3 (73, M)	Paraparesia progresiva Trastorno esfinteriano REM abolidos MMII	(P) 153,49 mg/dL. (L) 5 cel/uL	Cambio de señal centro medular (7 cuerpos vertebrales) Imágenes serpiginosas perimedulares	FAV perimedular
4 (46, H)	Paraparesia progresiva REM hipoactivos/abolidos MMI	(P) 120,23 mg/dL. (L) 8 cel/uL	Cambio de señal centro medular (5 cuerpos vertebrales) Imágenes serpiginosas perimedulares	FAV perimedular

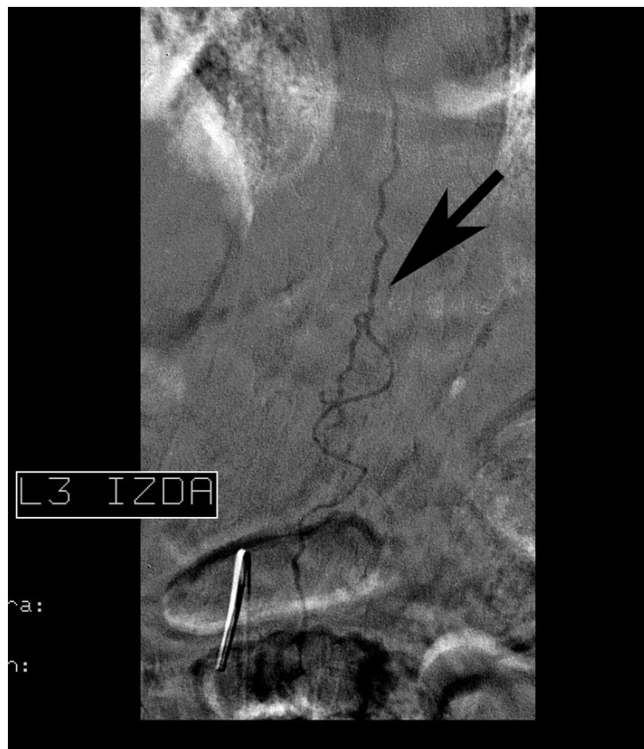
## DISCUSIÓN

La fístula dural espinal constituye el 70 al 80% de todas las malformaciones vasculares espinales<sup>1,2</sup>, con una incidencia anual de 5 a 10 casos por millón de habitantes<sup>3</sup>. Afecta con mayor frecuencia a varones (proporción hombre/mujer: 4-5/1) que están por encima de los 60 años<sup>4,5</sup>, aunque puede manifestarse en cualquier momento de la edad adulta<sup>3-5</sup>.

La etiología de la fístula dural espinal es desconocida, aunque se ha intentado relacionar con diversas situaciones como infecciones, cirugía, siringomielia o traumatismos<sup>6-9</sup>. Su vaso aferente suele ser una arteria radicular dural, y el eferente una vena subaracnoidea radicular que drena el plexo perimedular<sup>10</sup>. La particularidad de esta anatomía predispone a un aumento en la presión del plexo venoso subaracnoideo, lo que dificulta drenaje venoso medular y origina trastornos en microcirculación de la



médula. En consecuencia, se produce un edema expansivo que puede causar una isquemia congestiva que termina dañando la médula<sup>11</sup>. Este mecanismo progresivo es que condiciona el curso insidioso de las fístulas durales.



**Figura 2.** Arteriografía espinal del segmento lumbar (caso 2) en el que se observa el drenaje venoso (flecha) durante la fase arterial.

La localización más habitual es en la columna dorsal, seguida en orden de incidencia por la columna lumbar<sup>3,4,12</sup>, y su situación suele ser posterior<sup>10,12</sup>.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes de las fístulas durales son motoras, siendo la presentación en forma de paraparesia progresiva la más habitual<sup>4,5,12,13</sup>. Sin embargo, la aparición en forma de paraparesia que empeora o se produce con el ejercicio, sin clínica neurológica en reposo, tal como ocurría en el caso 1 es menos común<sup>14</sup>. Los trastornos sensitivos se presentan en un 69 al 90% de los casos<sup>4,5,12,13</sup> y progresan paralelamente a la clínica motora. Los trastornos esfinterianos son raros al comienzo, aunque con la progresión del cuadro aparecen en una proporción cada vez mayor<sup>4,5,12</sup>. Sólo uno de nuestros casos presentó trastorno sensitivo (caso 2). Dos de ellos presentaron trastorno esfinteriano (casos 2 y 3); aunque poco frecuentes desde el inicio, en el caso 3 estos trastornos esfinterianos aparecieron desde el inicio de la clínica. Se observa, pues, como la forma de presentación clínica de las FAV espinales puede ser heterogénea.



**Figura 3.** Resonancia magnética en secuencia T2 (caso 1) que muestra una hiperintensidad centromedular que se extiende a lo largo de todo el segmento dorsal.



**Figura 4.** Resonancia magnética en secuencia T2 (caso 3) que muestra un aumento de la señal centromedular a nivel dorsal.

Ante la sospecha de una fístula dural espinal, el estudio complementario inicial, es la resonancia magnética (RM), que muestra un incremento de la señal intramedular en T2 que se extiende a lo largo de varios segmentos<sup>1,12,13</sup>, y que puede realizarse con la administración de gadolinio intravenoso<sup>1,14</sup>. En la RM, también puede observarse la

dilatación del plexo venoso subaracnoideo, como resultado de un incremento en la tortuosidad de las venas perimedulares<sup>1,15</sup>. Una vez establecida la posibilidad de una fístula dural espinal, el procedimiento de referencia para el estudio de la vascularización de la médula espinal es la angiografía espinal, que permite establecer un diagnóstico acertado y conocer las características exactas de los vasos que forman la fístula<sup>16,17</sup>. El estudio bioquímico del LCR no muestra ningún hallazgo representativo, aunque se puede encontrar un discreto aumento de las proteínas, con una pleocitosis leve, que no es más que la expresión de la ruptura de la barrera hematoencefálica. En estos 4 casos se observó hiperproteorraquia en el LCR. Sin embargo, este hallazgo es muy poco específico, puesto que también aparece en otras causas de mielopatía como trastornos inflamatorios.

La presencia de una fístula dural espinal obliga a la interrupción del vaso eferente; para así evitar la progresión del cuadro. Existen dos posibilidades terapéuticas: cierre quirúrgico y embolización endovascular<sup>12,13,18,20</sup>. El manejo quirúrgico permite el tratamiento definitivo de fístula con un mínimo índice de complicaciones posoperatorias, ya que se han descrito series con una tasa de éxito en el cierre de la fístula cercana al 100%, con una morbilidad de menos del 2%<sup>12,20</sup>. El tratamiento endovascular tiene como ventajas ser de un procedimiento no invasivo y que permite diagnóstico y tratamiento en una única sesión<sup>20</sup>; sin embargo, la tasa de cierre de la fístula con las técnicas actuales es baja, consiguiéndose en algunas series sólo en un 50 a 60% de los casos. La morbilidad de los procedimientos endovasculares es también baja, con un porcentaje de complicaciones menor del 4%<sup>18</sup>. En estos casos se optó por el cierre quirúrgico de la fístula, con un resultado que se ajusta a lo esperable según datos existentes en la literatura.

El pronóstico de fístula dural tras el tratamiento es relativamente bueno. En efecto, aproximadamente 2/3 de los pacientes experimentan alguna mejoría clínica<sup>5,21</sup>, siendo las manifestaciones motoras las que más tienden a recuperarse. El retraso en el diagnóstico y función neurológica prequirúrgica condicionan el pronóstico a largo plazo<sup>18,21,22</sup>.

En definitiva, el diagnóstico diferencial de las mielopatías progresivas debe tenerse en cuenta la posibilidad de una FAV dural espinal, con el objetivo de no retrasar el diagnóstico, puesto que el pronóstico de recuperación funcional puede verse ensombrecido con el diagnóstico tardío. La presentación clínica de la misma puede ser atípica, por lo que debe mantenerse un alto nivel de sospecha. Desde el punto de vista de neuroimagen, debe sospecharse la FAV dural espinal en aquellos casos en los que se observe una mielopatía centromedular que se extiende a lo largo de varios segmentos vertebrales, debiendo realizarse en estos casos una arteriografía espinal.

## REFERENCIAS

- Gilbertson JR, Miller GM, Goldman MS, Marsh WR. Spinal dural arteriovenous fistulas: MR and myelographic findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995;16(10):2049-57.
- Krings T, Mull M, Gilsbach JM, Thron A. Spinal vascular malformations. *Eur Radiol* 2005;15(2):267-78.
- Thron A. Spinal dural arteriovenous fistulas. *Radiol* 2001;41(11):955-60.
- Jellema K, Canta LR, Tijssen CC, van Rooij WJ, Koudstaal PJ, van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: clinical features in 80 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74(10):1438-40.
- Van Dijk JM, TerBrugge KG, Willinsky RA, Farb RI, Wallace MC. Multidisciplinary management of spinal dural arteriovenous fistulas: clinical presentation and long-term follow-up in 49 patients. *Stroke* 2002;33(6):1578-83.
- Finsterer J, Bavinzski G, Ungersback K. Spinal dural arteriovenous fistula associated with syringomyelia. *J Neuroradiol* 2000;27(3):211-4.
- Vankan Y, Demaerel P, Heye S, Van Calenberg F, van Loon J, Maleux G, et al. Dural arteriovenous fistula as a late complication of upper cervical spine fracture. Case report. *J Neurosurg* 2004;100(4 Suppl Spine):382-4.
- Asakuno K, Kim P, Kawamoto T, Ogino M. Dural arteriovenous fistula and progressive conus medullaris syndrome as complications of lumbar discectomy. Case report. *J Neurosurg* 2002;97(3 Suppl):375-9.
- Flannery T, Tan MH, Flynn P, Choudhari K.A. Delayed post-surgical development of dural arteriovenous fistula after cervical meningocele repair. *Neurol India* 2003;51(3):390-1.
- Spetzler RF, Detwiler PW, Riina HA, Porter RW. Modified classification of spinal cord vascular lesions. *J Neurosurg* 2002;96(2 Suppl):145-56.
- Jellema K, Tijssen CC, van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: a congestive myelopathy that initially mimics a peripheral nerve disorder. *Brain* 2006;129(Pt 12):3150-64.
- 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(1):77-87.
- Narvid J, I letts SW, Larsen D, Neuhaus J, Singh TP, McSwain H, et al. Spinal dural arteriovenous fistulae: clinical features and long-term results. *Neurosurgery* 2008;62(1):159-66.
- Mull M, Nijenhuis RJ, Backes WH, Krings T, Wilmink JT, Thron A. Value and limitations of contrast-enhanced MR angiography in spinal arteriovenous malformations and dural arteriovenous fistulas. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007;28(7):1249-58.
- Saraf-Lavi E, Bowen BC, Quencer RM, Sklar EM, Holz A, Falcone S, et al. Detection of spinal dural arteriovenous fistulae with MR imaging and contrast-enhanced MR angiography: sensitivity, specificity, and prediction of vertebral level. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23(5):858-67.
- Aghakhani N, Parker F, David P, Lasjaunias P, Tadie M. Curable cause of paraplegia: spinal dural arteriovenous fistulae. *Stroke* 2008;39(10):2756-9.
- Diaz RJ, Wong JH. Spinal dural arteriovenous fistula: a treatable cause of myelopathy. *CMAJ* 2008;178(10):1286-8.
- Dehdashti AR, Da Costa LB, terBrugge KG, Willinsky RA, Tymianski M, Wallace MC. Overview of the current role of endovascular and surgical treatment in spinal dural arteriovenous fistulas. *Neurosurg Focus* 2009;26(1):E8.
- Sherif C, Gruber A, Bavinzski G, Standhardt H, Widhalm G, Gibson D, et al. Long-term outcome of a multidisciplinary concept of spinal dural arteriovenous fistulae treatment. *Neuroradiology*

.....

2008;50(1):67-74.

20. Park SB, Han MH, Jahng TA, Kwon BJ, Chung CK. Spinal dural arteriovenous fistulas: clinical experience with endovascular treatment as a primary therapeutic modality. *J Korean Neurosurg Soc* 2008;44(6):364-9.

21. Rodesch G, Hurth M, Alvarez H, Tadie M, Lasjaunias P. Spinal cord intradural arteriovenous fistulae: anatomic, clinical, and therapeutic considerations in a series of 32 consecutive patients seen between 1981 and 2000 with emphasis on endovascular therapy. *Neurosurgery* 2005;57(5):973-83.

22. Gil-Salú JL, López-López JA, Fernández-Roche JA, Rodríguez-Piñero A, Espinosa-Quirós JR, Reche FJ. Tratamiento de fistulas arteriovenosas intradurales dorsales espinales: presentación de dos casos. *Rev Neurol* 2004;39(5):427-30.