

Revista Ecuatoriana de Ortopedia y Traumatología



Síndrome de Foix Alajouanine mielopatía angiodesgénica necrotizante subaguda

Autores: Pino Zambrano D., De la Torre Freire S., Guerrero Cursaru D.

Caso clínico

Síndrome de Foix Alajouanine - mielopatía angiodisgénica necrotizante subaguda

Pino Zambrano D.^{1*}, De la Torre Freire S.², Guerrero Cursaru D.³

¹ Residente de 4to año de Traumatología y Ortopedia. PUCE. Quito - Ecuador.

² Cirujano de Columna. Hospital Metropolitano. Quito - Ecuador.

³ Residente Centro de Especialidades Ortopédicas. Quito - Ecuador.

Recibido: 21/04/2020 Revisado: 10/06/2020 Publicado: 1/08/2020

PALABRAS CLAVE

Fístula;
Malformación
Arteriovenosa;
Trombosis Venosa

Resumen

Las fistulas arteriovenosas espinales durales son causa poco frecuente de mielopatía angiodisgénica necrotizante subaguda. Debido a la presentación clínica lenta, estas lesiones pueden pasar desapercibidas por largo tiempo e incluso llevar a diagnósticos erróneos con tratamientos e intervenciones innecesarias y que pueden agravar los síntomas y las secuelas.

Los síntomas que con mayor frecuencia se describen tienen una lenta evolución como claudicación neurogénica, parestesias entre otras, antes que la paraplejía y disfunción del esfínter vesical y anal aparezcan. Aunque pueden tener una presentación brusca con paraplejía y hemorragia subaracnoidea. El diagnóstico no siempre se puede demostrar por imágenes, pero en caso de presentar los síntomas anteriormente mencionados, se debe tener un alto índice de sospecha como diagnóstico diferencial. En el caso de que la fistula pueda ser demostrada por imágenes, su diagnóstico es confirmado.

Se presenta caso clínico de paciente masculino de 27 años de edad, sin antecedentes de enfermedad previa, con sospecha de malformación arteriovenosa tipo fístula dural, que raramente es sintomática en menores de 50 años, de la cual se desconoce su etiología.

Luego de realizado el diagnóstico se intentó realizar por vía endovascular la oclusión de la fistula, pero debido a la gran tortuosidad vascular no fue posible, motivo por el cual se requirió realizar procedimiento quirúrgico abierto mediante abordaje posterior para la oclusión definitiva.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico autor principal: dariopino1987@yahoo.es (Pino Zambrano D.)

Revista Ecuatoriana de Ortopedia y Traumatología. 2020; 9 (2); 40-43

KEYWORDS

Fistula;
Arteriovenous
malformation;
Venous thrombosis

Foix-Alajouanine syndrome subacute necrotizing angiodysgenetic myelopathy**Abstract**

Spinal Dural arteriovenous fistulas are a rare cause of subacute necrotizing angiodysgenetic myelopathy. Due to the slow clinical presentation, these lesions can go unnoticed for a long time and even lead to erroneous diagnoses with unnecessary treatments and interventions, which can aggravate symptoms and outcomes.

The symptoms that are most frequently described have a slow evolution, such as neurogenic claudication, paresthesia, among other symptoms before paraplegia or bladder and anal sphincter dysfunction. Although they may have an abrupt presentation with paraplegia and subarachnoid hemorrhage. The diagnosis cannot always be demonstrated by images, so, if you have the symptoms previously indicated it should be considered highly suspicious as a differential diagnosis. If Spinal Dural arteriovenous fistulas is demonstrated by images, the diagnosis is confirmed.

This is a case report of a 27-year-old male with no history of previous disease, with suspicion of dural fistula-like arteriovenous malformation, although it is rare in people under 50 years of age, its etiology is unknown.

After the diagnosis was made, this fistula was tried to be managed with an obliteration endovascularly, but due to the great vascular tortuosity, it was not possible. An open surgical procedure was required with a posterior approach for definitive occlusion.

Introducción

Las fístulas arteriovenosas espinales durales son causa poco frecuente de mielopatía angiodisgénica necrotizante subaguda. Debido a la presentación clínica lenta, estas lesiones pueden pasar desapercibidas por largo tiempo e incluso llevar a diagnósticos erróneos con tratamientos e intervenciones innecesarias y que pueden agravar los síntomas y las secuelas. La presentación de síntomas mielopáticos ascendentes y progresivos se han relacionado con fístulas arterio-venosas de la región toracolumbar y a nivel del cono medular. Las fístulas cervicales son poco frecuentes y presentan síntomas en miembros superiores e inferiores. El diagnóstico incluso con el uso de resonancia magnética se puede retrasar más de 11 meses. Es necesario establecer un diagnóstico lo más precoz, ya que se ha demostrado que la recuperación neurológica se relaciona más con el diagnóstico y tratamiento temprano que con la gravedad de los síntomas.

Presentación del caso clínico

Paciente masculino de 27 años de edad sin antecedentes médicos de relevancia, es remitido desde primer nivel de salud por presentar parestesias desde región glútea a dedos de ambos pies. Presentaba 15 días de evolución, con posterior desarrollo de paresia y dificultad para la marcha, por lo cual indicó haber sufrido una caída desde su propia altura sin pérdida del conocimiento. Evoluciona a paraplejía acompañada de incontinencia urinaria y fecal. Al examen físico de ingreso se muestra un paciente sin alteración del nivel de conciencia, cognitivo ni de pares craneales.

Este presenta un síndrome de segunda motoneurona, nivel neurológico T12 caracterizado por hiporreflexia, plejía, disminución del tono muscular, incontinencia de esfínteres urinario y anal, presencia de fasciculaciones y con adecuada discriminación de estímulos táctiles y dolorosos. Se valoró con la escala de Aminoff-Logue: marcha G5, micción M3, defecación B2.

El paciente permaneció en sala de hospitalización con manejo clínico, medicación corticoide de inicio que posteriormente fue suspendido, protector gástrico, manejo psicológico, medidas antiescaras y sondaje vesical hasta completar estudios diagnósticos.

Como estudio inicial se realizó resonancia magnética de columna toracolumbar simple y contrastada. En la secuencia T2 y STIR del corte sagital del estudio con contraste (figura 1) se evidencia trama vascular con alteración en su arquitectura y trayecto.



Figura 1. Resonancia magnética contrastada de columna toracolumbar evidencia alteraciones en la arquitectura y trayecto vascular

Ante los hallazgos de imagen, se decide complementar con una angio-tomografía digital (Figura 2) con fines diagnósticos y terapéuticos evidenciándose una malformación arteriovenosa con deterioro de arquitectura de vasos, siendo tortuosos con múltiples afluentes, razón por la cual no fue posible tratamiento endovascular y se decide programar cirugía.

Se realizó abordaje toracolumbar posterior, laminectomía de L1 con flavectomía y foraminectomía bilateral, identificación de fístula arterio venosa extradural, clipaje y sección de la misma e instrumentación más artrodesis posterior T12-L1-L2. (Figura 3)

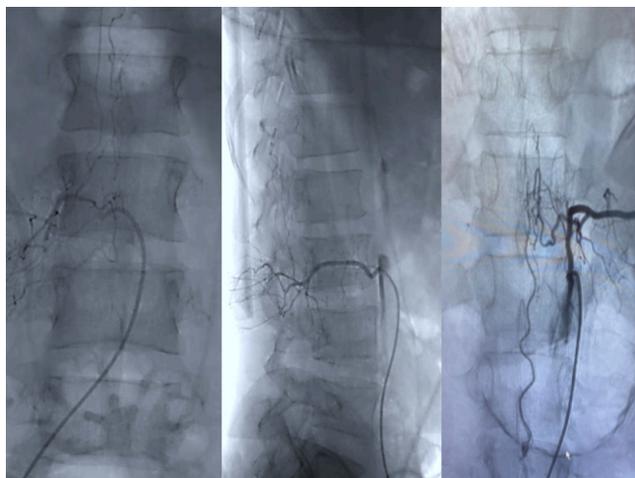


Figura 2. Angio-tomografía digital: tortuosidad de los vasos con múltiples afluentes



Figura 3. Radiografías post quirúrgicas: Se evidencia instrumentación posterior T12-L2

DISCUSIÓN

La fístula arteriovenosa dural, aunque no representa una entidad frecuente como causa de mielopatía (3%), representa la malformación vascular más frecuente

de la médula espinal (50 - 70%). Ésta afecta con mayor frecuencia al sexo masculino (80%). Su presentación en menores de 50 años es infrecuente y se desconoce su etiología. En este caso en particular se propone como fisiopatología de la enfermedad trombosis y fibrosis de las venas radicales, ya que en estas patologías se observa una disminución del flujo de salida, provocando así hipertensión venosa retrógrada con alteración de la barrera hematoencefálica y congestión venosa del cordón espinal. En una segunda fase se observa disminución del gradiente arteriovenoso con isquemia medular.¹

La presentación de esta fístula es más frecuente a nivel toracolumbar y debido a que el drenaje es caudo cefálico puede afectar en primer lugar el cono medular. Los síntomas que con mayor frecuencia se describen (claudicación de la marcha, parestesias y disestesias) tienen un lento desarrollo previo a la aparición de paraplejía y la disfunción del esfínter vesical y anal, aunque también se ha reportado presentación brusca con paraplejía y hemorragia subaracnoidea sobre cuadros donde la fístula arteriovenosa dural se encuentra por encima del nivel C2.²

Se las puede dividir en fístula dural dorsal espinal, fístula dural ventral y fístulas extradurales/epidural dural. Las primeras son las más frecuentes, se localizan en el trayecto de salida de la raíz nerviosa correspondiente y drenan en venas radiculomedulares; las segundas, de menor frecuencia, drenan de forma anómala a venas radiculomedulares; y las terceras, raras, derivan a venas del espacio epidural y se asocian a síntomas benignos como radiculopatías debido al efecto de masa de la bolsa venosa epidural. Las fístulas extradurales se localizan con más frecuencia en región lumbar y sacra a diferencia de las intradurales que se localizan en región dorsal, se cree que es debido a la riqueza vascular entre el sistema extradural e intradural en estas regiones.^{1-2,5}

Es importante diferenciar las fístulas arteriovenosa espinal epidural de las fístulas durales, ya que las opciones terapéuticas pueden diferir. Algunos autores sostienen que las fístulas durales se tratan mejor por cirugía, y que las fístulas extradurales se tratan mejor por métodos endovasculares. En ciertas ocasiones las fístulas extradurales pueden tener síntomas mielopáticos incluyendo debilidad de las extremidades inferiores, dolor, disfunción de esfínteres, que no se pueden distinguir de las fístulas intradurales. Los síntomas pueden estar presentes por varios meses antes que se haga el diagnóstico, pudiendo ser tratados erróneamente de otras causas de mielopatía como estenosis espinal, mielitis transversa, espondilolistesis, hernia discal. Se debe tener presente dentro del diagnóstico diferencial de debilidad de miembros inferiores, parestesias y alteración de esfínteres de origen indeterminado.⁵

A pesar del uso de resonancia magnética el diagnóstico suele retrasarse hasta 11 meses desde el inicio de los síntomas. Debido al riesgo de lesión medular irreversible, el diagnóstico temprano y tratamiento son esenciales para un resultado favorable. Así el tratamiento precoz

mejora el déficit neurológico, siendo el principal factor pronóstico el tiempo de duración de los síntomas y no la gravedad de ellos. Ciertas series demuestran una mejoría evidente cuando el tiempo de evolución es menor de 2 meses. La tasa de mejoría de las fístulas extradurales con el tratamiento endovascular son del 80 - 90%.

Se reserva la cirugía para las lesiones que son difíciles, para los casos en que el tratamiento endovascular no sea seguro o haya fallado. El tratamiento quirúrgico consigue oclusión completa entre el 80 - 90% y consiste en ligadura directa de la fístula en el sitio de drenaje y de la vena de drenaje, siendo una de las ventajas de este poder efectuar descompresión de la médula. En el caso de fístula epidural dural el acceso posterolateral puede ser difícil y está asociado a sangrado epidural rápido³.

El uso de corticoides se ha asociado con empeoramiento de la clínica en las fístulas de columna cervical con desarrollo de tetraparesia o dificultad respiratoria. El empeoramiento ante un cuadro indeterminado se debe considerar como una señal diagnóstica y deberá ser comprobado con uso de imágenes. El mecanismo del empeoramiento es desconocido, se propone como explicación el aumento de la presión venosa por la retención de líquidos por los esteroides, otro mecanismo sugerido es trombosis venosa por inhibición de la trombolisis por esteroides⁴.

Varias series muestran mejores resultados angiográficos y clínicos con tratamiento quirúrgico que por embolización. La embolización presenta mayores complicaciones, expone a altas dosis de radiación y compromete la función neurológica de forma irreversible. A diferencia de cirugía que ofrece como ventaja el poder realizar una oclusión completa lo cual se asocia a una baja mortalidad³.

En conclusión, la mielopatía angiodisgénica necrotizante subaguda secundaria a fístula arteriovenosa dural es una entidad clínica que en la mayoría de los casos presenta un evolución lenta, sin embargo puede

tener una presentación brusca, causa gran discapacidad y limitación funcional. Aunque es una entidad poco frecuente y se presenta en su mayoría en mayores de 50 años, se debe tener alto índice de sospecha ante cuadros clínicos indeterminados de paresia de miembros inferiores, parestesias y disfunción de esfínteres, ya que el diagnóstico y tratamiento precoz ha demostrado mejorar el déficit neurológico, además hay que incluirlo en el diagnóstico diferencial de mielopatía por otros orígenes como estenosis espinal, mielitis transversa, espondilolistesis, hernia discal. Se debe tener presente además que el uso de esteroides a altas dosis puede empeorar la clínica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de interés relacionados con el presente trabajo.

Bibliografía

1. Deena M et al. Clinical presentation and treatment outcomes of spinal epidural arteriovenous fistulas. 2, 2017.
2. Ortega-Sueroa G, Porta J, Moreu M y Rodríguez-Botoc G. Fístulas arteriovenosas espinales del adulto. Manejo de una serie de casos en un departamento de Neurología. Neurología (English Edition). 33-7: 438-448. 2018
3. Byun J-S, et al. Presentation and outcomes of patients with thoracic and lumbosacral spinal epidural arteriovenous fistulas: a systematic review and meta-analysis. J NeuroIntervent Surg 2018;0:1-5
4. Nasr D, et al. Clinical outcomes following corticosteroid administration in patients with delayed diagnosis of spinal arteriovenous fistulas. 2016, doi:10.1136/neurintsurg-2016-012430
5. Wolfgang Rubio (1), Mario Montoya (2), Felipe Herrera (3), 2014, Foix-alajouanine síndrome Subacute necrotizing angiodisgenetic myelopathy