

Debilidad de miembros inferiores de causa inesperada: Nuestra experiencia en el Síndrome de Foix- Alajouanine.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Maria Jesús Fernández Ferrando, Maria Francisca Cegarra Navarro, M^a Victoria

Autores: Redondo Carazo, M^a Del Carmen Alcántara Zafra, Lucía Sánchez Alonso, Noelia Lacasa Pérez

Objetivos Docentes

El *síndrome de Foix- Alajouanine*, también conocido como fístula arteriovenosa dural (FAV), es una entidad infradiagnosticada cuyo reconocimiento en las pruebas de imagen por parte del radiólogo es esencial, ya que puede evolucionar hacia una mielopatía progresiva sin un tratamiento temprano.

El objetivo de nuestro trabajo es presentar nuestra experiencia en esta entidad presentando una serie de pacientes diagnosticados en nuestra unidad de fístula arteriovenosa dural y haciendo una revisión de las características radiológicas, presentación clínica, diagnóstico diferencial y tratamiento

Revisión del tema

- **Introducción.**

El *síndrome de Foix- Alajouanine* o fístula arteriovenosa dural es una malformación vascular medular que afecta predominantemente a segmentos inferiores de la columna torácica y lumbar. La mayoría son lesiones localizadas entre D6 y L2.

Representan el 75-80% de todas las malformaciones vasculares espinales y la mayoría de pacientes afectados son hombres > 50 años de edad.

Es una entidad infradiagnosticada ya que los síntomas son inespecíficos: parestesias y debilidad en miembros inferiores, clínica radicular unilateral o bilateral, dolor lumbar. Estos síntomas son progresivos y en estadios más tardíos puede aparecer incontinencia urinaria, fecal o disfunción eréctil. Lo más frecuente es que la presentación clínica sea progresiva, sin embargo puede instaurarse de manera aguda. Es característico que los síntomas aumenten con las maniobras de Valsalva.

Su reconocimiento en las prueba de imagen por parte del radiólogo es esencial ya que esta entidad puede evolucionar a una mielopatía progresiva sin un tratamiento temprano, jugando un papel esencial la RM y la arteriografía medular.

- Presentamos el caso de una serie de pacientes diagnosticados en nuestro centro de esta entidad exponiendo los principales hallazgos radiológicos observados en los estudios de RM y arteriografía.
- Realizamos una revisión de los principales diagnósticos diferenciales y las claves para una correcta diferenciación: mielitis transversa infarto medular, artefacto de flujo de líquido cefalorraquídeo y lesiones desmielinizantes.
- Revisión del tratamiento actual de esta malformación: embolización vascular y microcirugía, exponiendo los tratamientos llevados a cabo en nuestros pacientes.

- **Fisiopatología**

Las fístulas arteriovenosas espinales se producen por una conexión anómala entre una arteria y una vena dentro de manguito dural de una raíz nerviosa, en el 85% de los casos consta de un único vaso nutricio arterial dural, sin embargo también pueden penetrar a la duramadre pequeños vasos nutricios adicionales de niveles adyacentes. El flujo de entrada arterial aumenta la presión dentro del plexo venoso produciendo elongación y tortuosidad de los vasos, que predispone con el tiempo a la congestión venosa, al edema y a la isquemia medular.

- **Casos clínicos representativos.**

Caso 1 Varón de 81 años que acude al servicio de urgencias por dificultad para la deambulación y dolor lumbar irradiado a ambos miembros inferiores de 10 horas de evolución, el dolor se incrementaba con los movimientos. Ante el empeoramiento de la clínica, llegando a presentar imposibilidad para la bipedestación, se solicitó estudio de RM dorso-lumbar. Cortes sagitales [Fig. 1](#) y axiales [Fig. 2](#). Ante los hallazgos de la RM compatibles con FAV espinal, se recomendó completar estudio con arteriografía [Fig. 3](#). Confirmándose la FAV dural nutrida por ramas de la arteria segmentaria de L1 izquierda.

Caso 2

Mujer de 83 años con debilidad y disestesias en MMII durante los últimos tres meses provocando caídas espontáneas. En la exploración física se objetivó una disminución de la fuerza y sensibilidad en MMII con ligero predominio derecho. Ante el cuadro de paraparesia progresiva se decide solicitar RM dorso-lumbar. Se muestra la RM dorsal, cortes sagitales [Fig. 4](#) y cortes axiales [Fig. 5](#). Así como, RM lumbar con cortes sagitales [Fig. 6](#). Los hallazgos fueron compatibles con FAV dural con edema intramedular asociado por hipertensión venosa desde D2 hasta cono medular. Se completó el estudio con arteriografía que confirmó FAV dural nutrida por una rama intercostal de D3. **Caso 3** Varón de 63 años con cuadro de parestesias en ambos miembros inferiores de 6 meses de evolución, la clínica mejoraba con el decúbito y aparecía al caminar. Se acompañaba de leve debilidad de miembros inferiores e inestabilidad de la marcha, así como dificultad para orinar desde hace 2 meses. Se realizó RM cérvico-dorsal. Se muestra la RM cervical cortes sagitales [Fig. 7](#), RM dorsal cortes sagitales [Fig. 8](#) y tras la administración de contraste [Fig. 9](#). Los hallazgos eran compatibles con FAV dural dorsal con edema medular hipertensivo. Se completó estudio con arteriografía que confirmó una malformación vascular medular tipo FAV localizada en región dorsal alta, cuyo aporte arterial procede de la rama metamérica D4. Presenta un drenaje venoso tortuoso que desciende hasta la región lumbar.

- **Hallazgos radiológicos característicos en RM y arteriografía.**

El diagnóstico se realiza mediante RM y arteriografía selectiva medular, siendo esta última la técnica “gold standard” que confirma el diagnóstico y permite llevar a cabo el tratamiento.

Los hallazgos más característicos en RM son:

- Hiperintensidad intramedular en secuencias T2 con un realce parcheado tras la administración de contraste, representando **edema medular** por dificultad en el drenaje venoso. En cortes axiales el edema es de localización central con respecto de la periferia medular, a diferencia de otras entidades. También se puede acompañar de un aumento del calibre medular. [Fig. 10](#)
- Imágenes serpinginosas que aparecen como vacíos de señal en secuencias T1 y T2 a lo largo de la superficie dorsal medular, abarcando normalmente más de 3 segmentos representando **venas piales dilatadas**. Presentan realce tras la administración de contraste [Fig. 11](#). Si se produce un importante edema medular, las venas pueden quedar comprimidas por el efecto masa y no visualizarse en los estudios de RM dificultando el diagnóstico.

La **arteriografía medular** es el " gold standard " para el análisis óptimo de la anatomía, morfología y características de la FAV. Proporciona un diagnóstico de confirmación, determina la altura exacta de la fístula, y en los casos posibles permite llevar a cabo un tratamiento endovascular.

- **Dx diferencial.**

1. **Mielitis transversa:** edema intramedular en T2. Comúnmente se extienden entre 3-4 segmentos espinales y suele ocupar más de dos tercios de la superficie medular. No se observan vacíos de señal en la superficie medular. Presentamos el caso de una paciente con enfermedad de Devic (neuromielitis óptica). [Fig. 12](#) [Fig. 13](#)
2. **Infarto medular:** aumento de señal intramedular en T2, en la mayoría de los casos afecta a la porción central (territorio de la arteria espinal anterior) y se extiende sobre múltiples segmentos.
3. **Artefacto de flujo del líquido cefalorraquídeo (LCR):** por lo general se ve en el espacio subaracnoideo dorsal de la médula y no se observan vacíos de señal [Fig. 14](#)
4. **Lesiones desmielinizantes (esclerosis múltiples):** imágenes hiperintensas medulares en secuencias con TR largo, de predominio periférico. Aunque si son extensas pueden confundir y afectar a la zona central de la médula. [Fig. 15](#) [Fig. 16](#) Tampoco se observan los vacíos de señal extramedulares.

- **Tratamiento**

El objetivo del tratamiento es ocluir la fistula mediante embolización endovascular o microcirugía, ya que si se consigue la oclusión completa de la fistula es posible detener la progresión de la enfermedad.

- **Embolización endovascular:** a través de una cateterización supraselectiva de la arterias radiculo- menígeas que nutren la fistula. Está contraindicado si la arteria radicular también suministra flujo a la arteria espinal anterior. En nuestros casos fue el tratamiento de elección.
- **Microcirugía:** laminectomía y exploración intradural con coagulación o exéresis de la fistula.

Todavía hay controversia en cuanto a las ventajas relativas de cada una, aunque recientemente muchos autores prefieren el tratamiento endovascular.

Imágenes en esta sección:

Caso 1: RM dorso- lumbar



•Hiperintensidad intramedular en secuencias T2 y STIR que se extiende desde D8 hasta el cono medular representando edema medular (*cabeza de flecha*).

•Discretas imágenes serpinginosas hipointensas en secuencias T1 y T2 (vacío de señal) en la superficie dorsal medular (*flecha blanca*) con leve realce tras el contraste.

Fig. 1: Caso 1

Caso 1: RM dorso- lumbar

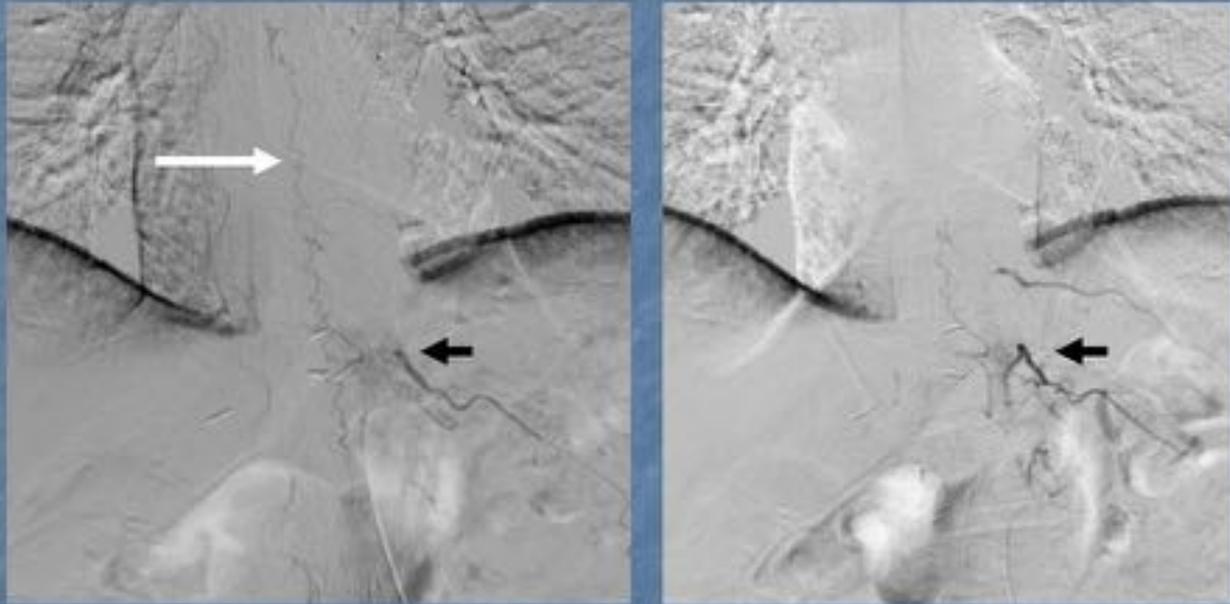


Cortes axiales de RM donde se muestra el aumento de señal intramedular de predominio central con preservación de la periferia, característico de esta entidad. Se observa discreto realce en secuencias con contraste.

HALLAZGOS COMPATIBLES CON **FAV ESPINAL**

Fig. 2: Caso 1

Caso 1: Arteriografía.



Demostración de la fistula dural nutrida por ramas de la arteria segmentaria de L1 izquierda (cabeza de *flecha negra*). Venas tortuosas perimedulares dilatadas formando la FAV (*Flecha blanca*).

Imágenes cedidas por el Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Fig. 3: Caso 1. Imagen cedida por el Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca Murcia

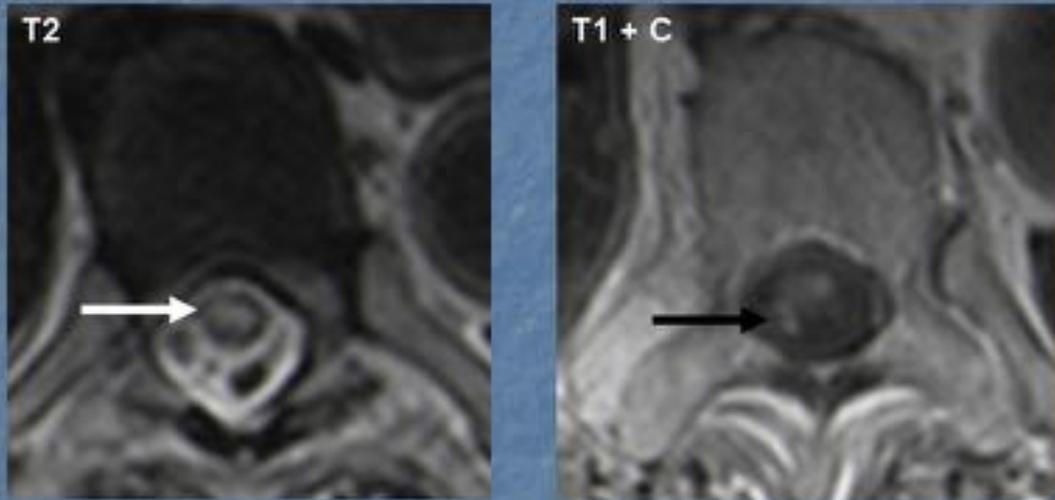
Caso 2: Hallazgos en RM dorsal



Se observan múltiples imágenes serpinginosas hipointensas en secuencias T1 y T2 (vacío de señal) con intenso realce tras la administración de contraste (T1+ C), compatible con **venas piales dilatadas**. (*flecha blanca*), asociado a alteración de señal intramedular hiperintensa en T2 y STIR con realce parcheado tras el contraste, compatible con **edema intramedular**. (*punta de flecha*).

Fig. 4: Caso 2

Caso 2: RM dorsal



Edema intramedular de localización central y de distribución parcheada en secuencias T2 (*flecha blanca*) se observa también dos imágenes puntiformes en la superficie dorsal medular derecha con realce tras el contraste, compatible con venas dilatadas (*flecha negra*).

Fig. 5: Caso 2.

Caso 2: RM lumbar



Edema intramedular con realce tras la administración de contraste. Se extiende hasta cono medular (*flechas blancas*) Discretas imágenes serpinginosas con vacío de señal en secuencias T2 (*cabeza de flecha negra*)

Fig. 6: Caso 2

Caso 3: RM cervical



Se aprecian múltiples estructuras intradurales extramedulares, hipointensas en todas las secuencias (vacíos de flujo), con morfología tubular que discurren de forma serpiginosa a lo largo del dorso medular desde D2 (flecha azul)

Fig. 7: Caso 3.

Caso 3: RM dorsal

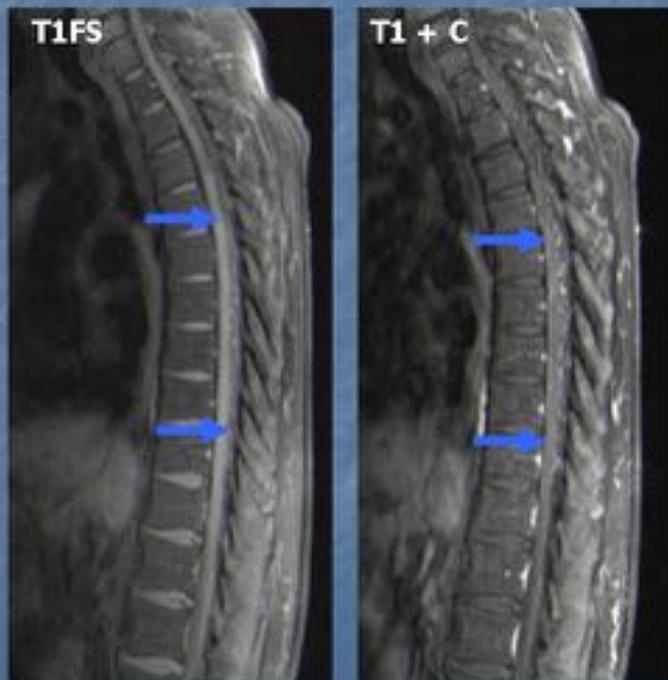


- Estructuras serpinginosas intradurales extramedulares hipointensas en todas las secuencias, en cara dorsal de la médula que se extienden hasta D11 (flechas azules).

- Se acompaña de área difusa de hiperintensidad de señal central en secuencias T2 y STIR, así como discreto aumento de calibre medular, todo ello en relación con **edema hipertensivo medular** (flechas blancas).

Fig. 8: Caso 3.

Caso 3: RM cervico- dorsal tras la administracin de contraste



Tras la administracin del contraste se observa un realce de las estructuras serpinginosas localizadas en la cara dorsal de la mdula (flechas azules).

Fig. 9: Caso 3.

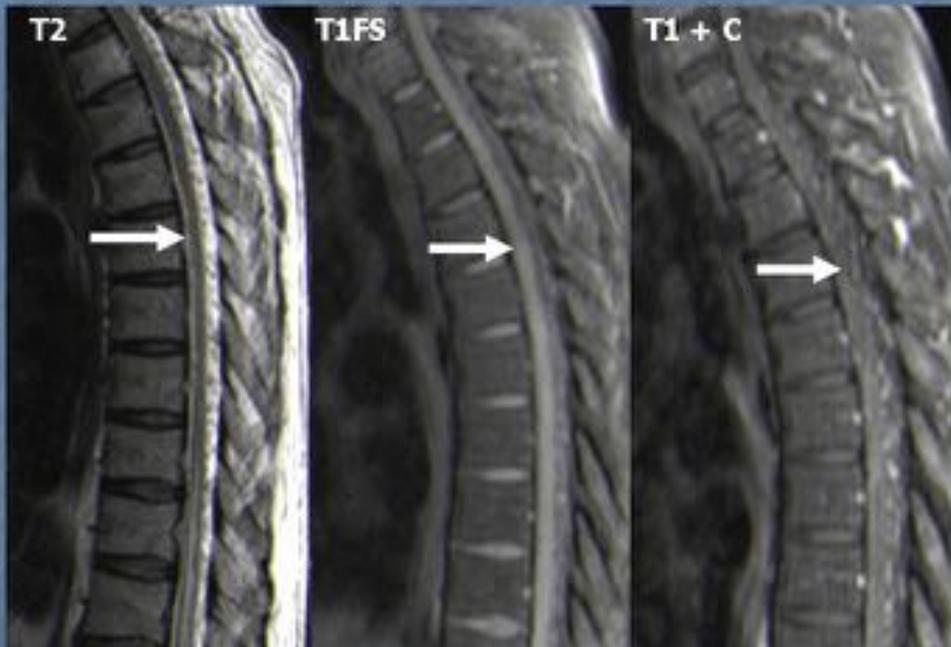
Edema medular central.



Hiperintensidad intramedular de localización central en secuencias T2 y STIR, así como aumento del calibre medular, en relación con edema por dificultad en el drenaje venoso.

Fig. 10: Hallazgos en RM.

Venas piales dilatadas



Imágenes serpinginosas en superficie dorsal de la médula que se presentan como vacíos de señal en secuencias T1 y T2, con realce tras la administración de contraste.

Fig. 11: Hallazgos RM.

Mielitis transversa

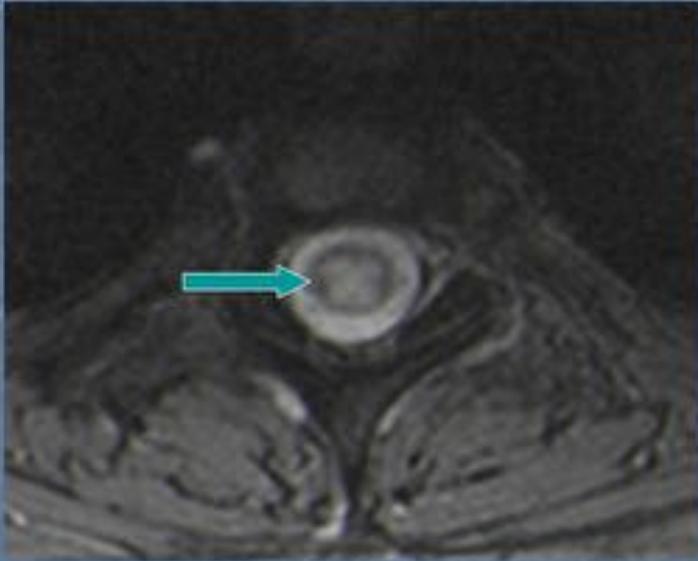


Paciente con *enfermedad de Devic* (neuromielitis óptica). Con episodios recidivantes de debilidad en ambos miembros y neuritis óptica.

Se observa un área hiperintensa de alteración de la señal en secuencias T2 y STIR con leve expansión de la médula, a nivel de D1, D2 y D3. Compatible dentro del contexto con MIELITIS TRANSVERSA.

Fig. 12: Mielitis transversa.

Mielitis transversa



Edema medular de predominio central que ocupa más de 2/3 de la superficie medular.

No asocia vacíos de flujo.

Fig. 13: Mielitis transversa.

Artefacto de flujo por LCR



Imágenes hipodensas tubulares en cara dorsal de la médula, en relación con artefacto de flujo por líquido cefalorraquídeo.

Fig. 14: Artefacto de flujo LCR.

Lesiones desmielinizantes (esclerosis múltiple)

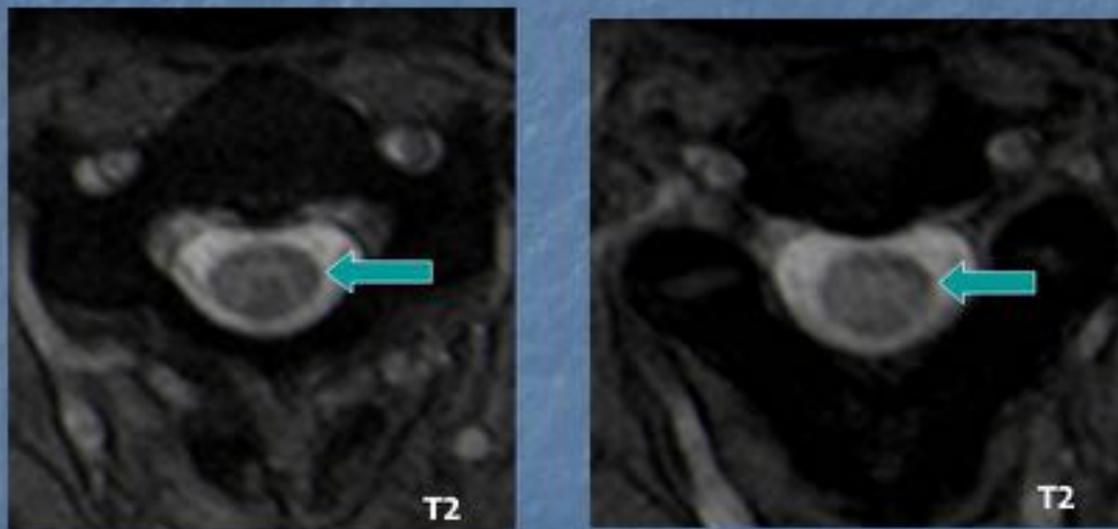


Paciente con hemiparesia izquierda + paresia recto externo con diplopía. Sospecha de esclerosis múltiple.

Imagen hiperintensa en secuencias T2 y STIR localizada en médula cervical, compatible con lesiones desmielinizantes.

Fig. 15: Esclerosis Múltiple.

Lesiones desmielinizantes (esclerosis múltiple)



La placa desmielinizante afecta la circunferencia medular con ligera lateralización a la derecha.

Fig. 16: Esclerosis múltiple.

Conclusiones

Resaltar la importancia de tener en cuenta el Sdr. Foix – Alajouanine ante un cuadro de lumbociática y debilidad de miembros inferiores, siendo esencial los estudios de RM y la arteriografía medular para un diagnóstico de confirmación y un tratamiento precoz.

Bibliografía / Referencias

- Iovtchev I, Hiller N, Ofrab Y, Schwartz I, Cohen J, Rubin SA, Meiner Z. Late diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas resulting in severe lower-extremity weakness: a case series. Spine J. 2015 Jun 1;15 (6):e39-44.
- Safari-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 2002 23: 858-867

- Jonathan M. Morris. Imaging of dural Arteriovenous Fistula. Radiol Clin N Am 50 (2012) 823-839.

- Hidalgo- Mendiaa, M. Angulo- Tabernerob, J.Casado- Pellejero, M.D. Martin- Lambasd, I.Villarreal- Salcedoe, C.Garces-San Josea.Lumbociática como forma de presentación de una malformación vascular: síndrome de Foix-Alajouanine.

Rehabilitación. 2013. 47: 49-52