

ORIGINAL BREVE

Fístula arteriovenosa vertebral. Diagnóstico por auscultación



G. Iglesias Escalera*, R. Diaz-Delgado Peñas, M^aLL. Carrasco Marina, A. Maraña Perez y D. Ialeggio

Servicio de Pediatría, Neurología Infantil, Hospital Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España

Recibido el 22 de octubre de 2013; aceptado el 20 de diciembre de 2013

Disponible en Internet el 2 de marzo de 2014

PALABRAS CLAVE

Fístulas arteriovenosas;
Soplo cervical;
Oclusión endovascular;
Embolización.

KEYWORDS

Arteriovenous fistulas;
Cervical bruit;
Endovascular occlusion;
Embolization

Resumen Las fístulas arteriovenosas (FAV) vertebrales son lesiones raras. La etiología de las FAV vertebrales puede ser traumática o espontánea. Suelen cursar de forma asintomática o refiriendo «ruidos», o palpándose una vibración en la región cervical. El diagnóstico definitivo se realiza mediante arteriografía, siendo la embolización de la fístula el tratamiento de elección.

Comentamos el caso de un varón de 2 años en el que la madre aprecia «como una lavadora en la cabeza». Al explorarle se palpa una vibración y se ausculta un soplo continuo en la región cervical izquierda, siendo el resto normal. Con la sospecha clínica de malformación vascular en la región vertebral se solicita una angio-RNM y una posterior arteriografía que confirma el diagnóstico.

Las FAV son raras en la infancia. Es necesario sospecharlas ante la presencia de ruidos, palpación o vibración continua en la región cervical. El diagnóstico precoz puede evitar complicaciones.

© 2013 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

A vertebral arteriovenous fistula diagnosed by auscultation

Abstract Cervical artery fistulas are rare arteriovenous malformations. The etiology of the vertebral arteriovenous fistulas (AVF) can be traumatic or spontaneous. They tend to be asymptomatic or palpation or continuous vibration in the cervical region. An arteriography is necessary for a definitive diagnosis. The treatment is complete embolization of the fistula.

We present the case of a two year-old male, where the mother described it «like a washing machine in his head». On palpation during the physical examination, there was a continuous vibration, and a continuous murmur in left cervical region. A vascular malformation in vertebral region was clinically suspected, and confirmed with angio-MRI and arteriography.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gemaiglesias@hotmail.com (G. Iglesias Escalera).

AVF are rare in childhood. They should be suspected in the presence of noises, palpation or continuous vibration in the cervical region. Early diagnosis can prevent severe complications in asymptomatic children

© 2013 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Las fístulas arteriovenosas (FAV) vertebrales son lesiones raras, más aún en los niños^{1,2}. Se definen como aquellas que presentan una comunicación anormal entre una arteria vertebral extracraneal, o una de sus ramas, con un vaso circundante. La etiología de las fístulas puede ser espontánea o secundaria. Las espontáneas pueden estar asociadas a otras enfermedades como displasia fibromuscular, neurofibromatosis tipo 1, enfermedades del colágeno y síndrome de Ehlers-Danlos^{3,4}. Las secundarias (más frecuentes) se pueden producir tras traumatismo directo, acceso venoso o arterial o cirugía en dicha localización. Las principales arterias encargadas de la vascularización de la dura en la base del cráneo son las arterias carótidas interna y externa y las arterias vertebrales. Las arterias vertebrales contribuyen a la vascularización de la duramadre en la fosa posterior mediante 2 ramas directas, las meníngeas anterior y posterior, y una rama indirecta, la subarcuata. Anatómicamente hay 3 partes de la arteria vertebral: la primera parte se encuentra por debajo de la apófisis transversa de la sexta vértebra cervical, la segunda porción pasa a través del túnel osteofibroso formado por los agujeros de las apófisis transversas y la tercera porción se encuentra entre la parte superior del atlas y el foramen magnum. La vena vertebral es una estructura simple que discurre anterior a la arteria y por debajo del borde inferior de la sexta apófisis transversa, por encima de este punto, formidables canales de plexos venosos reciben afluentes desde el plexo venoso suboccipital y la vena profunda de la musculatura cervical posterior a partir de las venas adyacentes, y desde el plexo vertebral interno a través de las apófisis intervertebrales. La porción de la arteria vertebral afectada es variable. Así, está más relacionada la parte proximal de la segunda porción de la arteria con las fístulas traumáticas, mientras que en las congénitas suele estar más afectada la tercera porción de la arteria. La afectación del drenaje venoso también es variable. El sistema yugular es el más frecuentemente afectado, aunque puede ocurrir en otros sistemas venosos, como el plexo venoso epidural, pudiendo producir en dicho caso hipertensión en el cono medular^{1,5,6}. Teniendo en cuenta que las FAV pueden permanecer silentes durante largos periodos de tiempo es difícil establecer una adecuada incidencia y prevalencia en la población general, más aún en la infancia. No existen en la literatura médica grandes estudios poblacionales sobre la tasa de detección de FAV, aunque sí aparecen series de pocos casos que asocian tanto casos de adultos como pediátricos^{1,2}. Las fístulas arteriovenosas vertebrales cursan de forma asintomática en un alto número de casos. La auscultación de un soplo en la región afecta puede ser el único dato apreciable (y establecer simplemente con un fonendos-

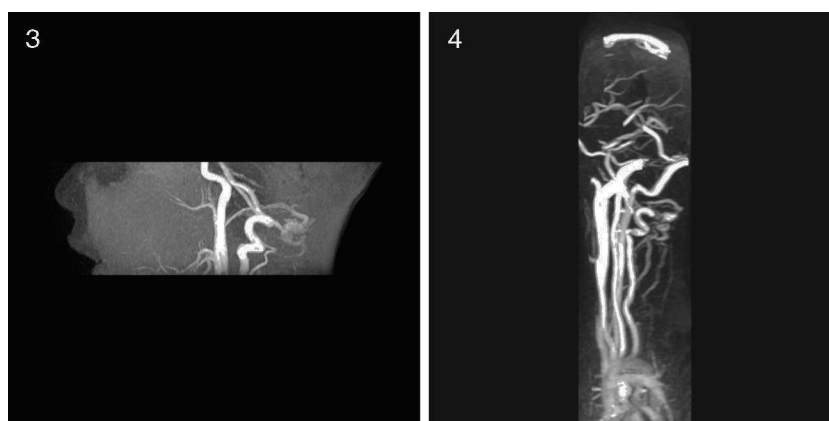
copio una adecuada hipótesis diagnóstica). Pueden referir «ruidos» en la región cervical o aparecer una vibración continua en la palpación. No es infrecuente la presencia de acúfenos mantenidos como primer síntoma referido. La aparición de sintomatología neurológica es rara, y se relaciona con mecanismos de compresión, robo arterial o hipertensión venosa⁷. Síntomas de compresión incluyen radiculopatía cervical o síndrome de Brown-Sequard, que se produce por la dilatación de los plexos venosos. La hipertensión venosa puede afectar el drenaje sanguíneo de la médula espinal produciendo incluso para o tetraparesia⁸. Las fístulas asintomáticas pueden evolutivamente volverse sintomáticas apareciendo clínica de insuficiencia vertebrobasilar por «robo» sanguíneo intracraneal. Las técnicas de imagen como angio-TC/angio-RM orientan el estudio y la repercusión de la fístula en el parénquima cerebral. Sin embargo, es la angiografía la prueba de oro en el diagnóstico y evaluación de las fístulas arteriovenosas, ya que permite localizar la fístula e identificar los aportes arteriales y el drenaje venoso^{9,10}. El tratamiento más indicado parece ser el abordaje endovascular con oclusión de la fístula.

Caso clínico

Varón de 2 años enviado a la consulta por referir la madre «como una lavadora cada vez que le pongo la mano en la cabeza». Por lo demás asintomático, con adecuado desarrollo psicomotor. Sin antecedentes personales o familiares de interés. En la exploración física se palpa una vibración continua en la región cérvico-occipital izquierda, auscultándose un soplo continuo en dicha región, siendo el resto de la exploración neurológica, por aparatos y sistemas normal. Con sospecha clínica de una posible malformación vascular en la región vertebral se solicita angio-RNM en la que se aprecia aumento del calibre de arteria vertebral izquierda, con dilatación de las venas laterorraquídeas cervicales izquierdas y de múltiples venas cervicales posteriores localizadas entre los músculos rectos posteriores y semiespinosos de la cabeza (figs. 1 y 2). La vena yugular interna izquierda era de calibre normal. Se evidencia una estructura vascular, adyacente al segmento V3 de la arteria vertebral izquierda que se rellena en fase arterial y alcanza un «ovillo» vascular localizado entre los planos musculares anteriormente descritos, hallazgos compatibles con fístula arteriovenosa vertebral izquierda, con el punto de comunicación probablemente localizado en el segmento V3 (figs. 3 y 4). Estos datos se confirman mediante arteriografía, procediéndose a la oclusión endovascular con embolización completa de dicha fístula, sin presentar ninguna incidencia durante la misma. Un año después de la intervención permanece asintomático con exploración normal.



Figuras 1 y 2 1). Aumento del calibre de arteria vertebral izquierda, dilatación de las venas laterorraquídeas cervicales izquierda. 2). Presencia de múltiples venas cervicales posteriores localizadas entre los músculos rectos posteriores y semiespinosos de la cabeza



Figuras 3 y 4 3). Estructura vascular, adyacente al segmento V3 de la arteria vertebral izquierda que se rellena en fase arterial. 4). Presencia de estructura adyacente en forma de «ovillo» vascular localizado entre los planos musculares.

Discusión

Las FAV vertebrales, aunque raras, han dado lugar a varios artículos en la literatura. Existen varios casos clínicos descritos, aunque son pocas las revisiones de series de pacientes que nos ayuden a precisar más sobre la epidemiología, etiología, fisiopatología, presentación clínica o evolución^{1,2}. Como se ha descrito previamente se pueden dividir en 2 grandes grupos, las espontáneas y las traumáticas^{1,2,5-7}. Si nos centramos en las fístulas espontáneas, como es nuestro caso, encontramos en las gráficas de distribución por edades un pico de diagnóstico en la edad pediátrica (menores de 15 años). Los niños habitualmente se encuentran libres de síntomas o comienzan con acúfenos, diagnosticándose en exploraciones rutinarias. En las series de pacientes descritas con fístulas espontáneas parece encontrarse cierto predominio en los varones en la edad pediátrica, al contrario que en los de mayor edad, donde parece ser más frecuente en las mujeres⁷. Así mismo, en el grupo de mayor edad se evidencia con mayor frecuencia su asociación a displasia fibromuscular o neurofibromatosis tipo 1^{3,4}. Los acúfenos son los síntomas más frecuentemente descritos, y su aparición parece relacionada con el grado de retorno venoso de la vena yugular y los plexos

venosos cercanos a la cóclea. En algunos pacientes con fístulas de alto flujo puede aparecer fallo congestivo cardíaco. El déficit neurológico puede ser la primera manifestación clínica, sobre todo en pacientes mayores que comienzan con síntomas de isquemia vertebrobasilar⁷. Es muy raro que empiecen con clínica de compresión de la médula espinal como resultado de mecanismos directos opresivos secundarios a la dilatación de las venas o falsos aneurismas que penetran en el canal vertebral. Aunque se desconoce claramente el mecanismo de acción, lo más aceptado es que sea secundario a la presencia de hipertensión venosa⁸. Así mismo se han encontrado casos de epilepsia y de retraso mental en niños con FAV, aunque la posible relación con la fístula parece desconocida.

En la actualidad las técnicas endovasculares de oclusión van sustituyendo a la cirugía en una gran cantidad de pacientes, reservando la cirugía para casos inusuales⁹⁻¹³. Indicaciones de tratar fístulas libres de síntomas son cada vez más significativas. Aunque la evolución de las fístulas sin tratar esté pobremente documentada, el tratamiento activo precoz podría estar indicado, ya que a menor edad las complicaciones posteriores podrían aparecer con frecuencia. Además el tratamiento endovascular parece tener menos riesgo a edades tempranas que en épocas posteriores de la vida.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Vinchon M, Laurean C, George B, D'arrigo G, Reizine D, Aymard A, et al. Vertebral arteriovenous fistulas: A study of 49 cases and review of the literatura. *Cardiovascular Surg.* 1994;2:359-69.
2. Madoz A, Desal H, Auffray-Calvier E, Isnard J, Liberge R, Taberneau C, et al. Vertebrovertebral arteriovenous fistula diagnosis and treatment: Report of 8 cases and review of the literature. *J Neuroradiol.* 2006;33:319-27.
3. Stephan MJ, Nesbit GM, Behrens ML, Withaker MA, Barnwell SL, Selden NR. Endovascular treatment of spinal arteriovenous fistula in a young child with hereditary hemorrhagic telangiectasia. Case report. *J Neurosurg.* 2005;103 5 Suppl:462-5.
4. Higa G, Pacanowski Jr JP, Jeck DT, Goshima KR, Leon Jr LR. Vertebral artery aneurysms and cervical arteriovenous fistulae in patients with neurofibromatosis 1. *Vascular.* 2010;18:166-77.
5. Goyal M, Willinsky R, Montanera W, Terbrugge K. Spontaneous vertebrovertebral arteriovenous fistulae clinical features, angioarchitecture and management of twelve patients. *Interv Neuroradiol.* 1999;5:219-24.
6. Shownkeen H, Bova D, Chenelle AG, Origitano TC. Pediatric congenital vertebral artery arteriovenous malformation. *Pediatr Radiol.* 2003;33:354-6.
7. Passos Filho PE, Mattana PR, Pontalti JL, Molon da Silva F. Tratamiento endovascular de fistula arteriovenosa vertebral espontánea em criança. *Arq Neuropsiquiatr.* 2002;60(2-B):502-4.
8. Ioannidis I, Sfakianos G, Nasis N, Prodomou P. Successful embolization of a giant perimedullary arteriovenous fistula of the cervical spine in a 6-year-old child. *Childs Nerv Syst.* 2007;23:1327-30.
9. Gupta R, Yi HJ, Jovin TG, Horowitz F M.B. Three unusual arteriovenous fistulas presenting in young children successfully treated with transarterial endovascular embolization. *Pediatr Neurosurg.* 2005;41:328-33.
10. Desal H, Auffray-Clvier E, Toulgoat F, Guillon B, Madoz A. ARM des vaisseaux cervico-encephaliques: Technique, principales applications cliniques. *J Radiol.* 2005:1117-23.
11. Niimi Y, Berenstein A, Fernandez PM, Brisman JL, Song JK. Pediatric nonvertebral paraspinal arteriovenous fistulas along the segmental nerve: Clinical, imaging, and therapeutic considerations. *J Neurosurg.* 2005;103 2 Suppl:156-62.
12. Waitzman AA, Anderson J, Willinsky RA. Endovascular management of vertebral arteriovenous fistulas: The Toronto experience. *J Otolaryng.* 1996;25:322-8.
13. Rodesch MD, Hurth MD, Tadie MD, Alvarez H, Lasjaunias P. Spinal cord intradural arteriovenous fistulae: anatomic, clinical, and therapeutic considerations in a serie of 32 consecutive patients seen between 1981 and 2000 with emphasis on endovascular therapy. *Neurosurg Nov.* 2005;57:973-81.