

**ESTUDIO CLINICO, RADIOLOGICO,  
TERAPEUTICO Y EVOLUTIVO, DE LAS  
FISTULAS DURALES RAQUIDEAS CON  
DRENAJE VENOSO PERIMEDULAR**

**LLUÍS SOLER SINGLA  
ENERO 2001**

*“... El presente está en tus manos.*

*Rápido, resbalando.*

*Pero eres dueño de él.*

*Constrúyelo....”.*

Pablo Neruda. Odas elementales

Per la Pilar

Per en Lluís, la Cristina i en Joan

## **AGRADECIMIENTOS**

Esta Tesis ha sido dirigida por el Profesor Adolfo Pou Serradell, Profesor Titular de Neurología del Departamento de Medicina de la Universidad Autónoma de Barcelona y Jefe del Servicio de Neurología del Hospital del Mar de Barcelona.

- Al Dr. Leopoldo Guimaraens, Jefe del Servicio de Neurorradiología Intervencionista del Hospital General de Catalunya. Esta Tesis no hubiese sido posible sin los pacientes que en su Servicio han sido tratados. Su profundo conocimiento neurorradiológico medular y su gran experiencia en el tratamiento de esta patología, junto con la colaboración mantenida a lo largo de estos años, han hecho posible que este trabajo vea la luz. Mi más profundo agradecimiento por su maestrazgo, colaboración, apreciaciones y sugerencias.
- Al Profesor Adolfo Pou Serradell, director de la Tesis y Jefe del Servicio de Neurología del Hospital del Mar de Barcelona, a quien considero mi maestro y que supo inculcar los conocimientos en Neurología que han hecho posible mi quehacer profesional. Los dieciséis años que pasamos juntos han dejado un poso imborrable.
- A la Dra. Pilar Fossas, mi esposa y Jefa del Servicio de Neurología del Hospital de Mataró. Sin su ánimo, obsesión y clarividencia, no hubiese sido posible realizarla. Su amor, paciencia y renuncias, durante el largo proceso de elaboración, han sido inestimables.
- A la Dra. María Teresa Sola del Servicio de Neurorradiología Intervencionista del Hospital General de Catalunya, por su ayuda y precisión en escoger las imágenes radiológicas, los comentarios que las ilustran y la corrección de los aspectos más

radiológicos del tema. Muchas horas de trabajo arduo que no han sido en vano.

Muchísimas gracias.

- Al Dr. Félix Muñoz, pediatra del Hospital General de Catalunya. Él ha efectuado el estudio estadístico. Su ilusión y profesionalidad no han tenido parangón.
- Al Dr. Ernesto Balaguer del Servicio de Neurología del Hospital General de Catalunya, por su profesionalidad y amistad. A él le ha tocado la parte dura de la fase de escritura de la Tesis, aguantando y sustituyéndome en aspectos asistenciales.
- A la Dra. Arantxa Matalí, por su ilusión y por la ayuda en recoger la información pertinente a los pacientes.
- A la Dra. Mercedes Delgado, neuropsicóloga del Servicio de Neurología del Hospital General de Catalunya, por sus ánimos, y colaboración.
- A la Sra. Roser Morraja, secretaria médica del Hospital General de Catalunya, por el gran trabajo realizado en la puesta a punto del texto.
- Al Dr. Antonio Ugarte por su colaboración.
- A mis hijos, Lluís, Cristina y Joan, que son motivo de orgullo para mí.
- A mis padres, por todo lo que han realizado por mí, a lo largo de la vida.

## **ABREVIATURAS**

- **A.E.A.:** Arteria Espinal Anterior
- **A.E.P.:** Arteria Espinal Posterior
- **ANGIO:** Angiografía
- **F.A.V.:** Fístula Arterio Venosa
- **F.A.V.D.:** Fístula Arterio Venosa Dural
- **L.C.R.:** Líquido Céfalo Raquídeo
- **M.A.V:** Malformación Arterio Venosa
- **M.V.R.:** Malformaciones Vasculares Raquimedulares
- **N.B.C.A.:** N- Butil Ciano Acrilato
- **P.V.A.:** Poli Vinil Alcohol
- **R.N.M.:** Resonancia Nuclear Magnética

## INDICE

---

<b>1. INTRODUCCION .....</b>	<b>11</b>
<b>1.1 HISTORIA DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES RAQUIMEDULARES (MVR).....</b>	<b>11</b>
<b>1.2 IRRIGACION DE LA MEDULA ESPINAL.....</b>	<b>14</b>
<b>1.2.1 SISTEMA ARTERIAL MEDULAR.....</b>	<b>15</b>
1.2.1.1 Ramas terminales de las arterias radículo-medulares anteriores. Vía anastomótica longitudinal anterior o arteria espinal anterior. ....	18
1.2.1.2 Colaterales de la vía anastomótica longitudinal anterior.....	20
1.2.1.3 Ramas terminales de las arterias radículo-medulares posteriores. Vías anastomóticas longitudinales posteriores. ....	22
1.2.1.4 Colaterales de las vías anastomóticas longitudinales posteriores.....	25
1.2.1.5 Comunicaciones entre las vías anastomóticas longitudinales .....	26
1.2.1.6 Las arterias de la duramadre.....	26
<b>1.2.2 EL SISTEMA VENOSO MEDULAR.....</b>	<b>30</b>
1.2.2.1 El drenaje venoso intrínseco.....	30
1.2.2.1.1 Venas surcocomisurales.....	30
1.2.2.1.2 Venas radiales.....	31
1.2.2.1.3 Anastomosis venosas intramedulares .....	32
1.2.2.2 Venas perimedulares.....	32
1.2.2.2.1 Vena espinal anterior .....	32
1.2.2.2.2 Vena espinal posterior.....	33
1.2.2.2.3 Red anastomótica superficial .....	34
1.2.2.3 Drenaje venoso extramedular .....	34
<b>1.3 CONCEPTO Y CLASIFICACION ACTUAL DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES RAQUIMEDULARES .....</b>	<b>36</b>
<b>1.3.1 CONCEPTO DE MALFORMACION ARTERIOVENOSA (MAV) .....</b>	<b>38</b>
<b>1.3.2 CONCEPTO DE FISTULA ARTERIOVENOSA PERIMEDULAR (FAV).....</b>	<b>40</b>
<b>1.3.3 CONCEPTO DE FISTULAS ARTERIOVENOSAS DURALES MEDULARES (FAVD).....</b>	<b>42</b>
<b>1.3.4 CONCEPTO DE MAV METAMERICA .....</b>	<b>43</b>
<b>1.3.5 CONCEPTO DE CAVERNOMA.....</b>	<b>43</b>
<b>1.3.6 CONCEPTO DE MAV EPIDURAL Y FORAMINAL .....</b>	<b>44</b>
<b>1.4 ANGIOARQUITECTURA DE LAS MVR.....</b>	<b>44</b>
<b>1.5 ETIOLOGIA DE LAS MVR.....</b>	<b>47</b>

<b>1.6 CLINICA Y DIAGNOSTICO DE LAS MVR.....</b>	<b>47</b>
<b>1.6.1 MAVS MEDULARES.....</b>	<b>48</b>
<b>1.6.2 FAVS PERIMEDULARES .....</b>	<b>50</b>
<b>1.7 FISIOPATOLOGIA Y CLINICA DE LAS FAVD .....</b>	<b>51</b>
<b>1.8 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE LAS FAVD.....</b>	<b>56</b>
<b>1.9 PRUEBAS DIAGNOSTICAS EN LAS FAVD .....</b>	<b>57</b>
<b>1.9.1 PUNCION LUMBAR.....</b>	<b>57</b>
<b>1.9.2 ELECTROMIOGRAFIA .....</b>	<b>58</b>
<b>1.9.3 RESONANCIA MAGNETICA MEDULAR.....</b>	<b>58</b>
<b>1.9.4 MIELOGRAFIA .....</b>	<b>59</b>
<b>1.9.5 ANGIOGRAFIA MEDULAR.....</b>	<b>59</b>
<b>1.10 PRONOSTICO Y TRATAMIENTO DE LAS FAVD .....</b>	<b>63</b>
<b>2. OBJETIVOS.....</b>	<b>67</b>
<b>3. SUJETOS, MATERIALES Y METODOS .....</b>	<b>69</b>
<b>3.1 SUJETOS .....</b>	<b>69</b>
<b>3.2 PROTOCOLO CLINICO.....</b>	<b>70</b>
<b>3.2.1 PACIENTES : REGISTRO DE DATOS .....</b>	<b>70</b>
<b>3.3 PROTOCOLO NEURORRADIOLOGICO .....</b>	<b>73</b>
<b>3.3.1 ANGIOGRAFÍA MEDULAR.....</b>	<b>73</b>
<b>3.4 PROTOCOLO ESTADÍSTICO.....</b>	<b>74</b>
<b>4. RESULTADOS .....</b>	<b>77</b>
<b>4.1 DESCRIPCION DE LOS CASOS .....</b>	<b>77</b>
<b>4.2 FACTORES DEMOGRAFICOS (EDAD, SEXO).....</b>	<b>216</b>
<b>4.3 SINTOMATOLOGIA CLINICA.....</b>	<b>217</b>
<b>4.3.1 EDAD DE COMIENZO DE LOS SINTOMAS.....</b>	<b>217</b>
<b>4.3.2 SINTOMAS INICIALES.....</b>	<b>218</b>
<b>4.3.3 CURSO EVOLUTIVO.....</b>	<b>220</b>
<b>4.3.4 SINTOMAS EN EL DIAGNOSTICO.....</b>	<b>221</b>
<b>4.3.5 EXPLORACION NEUROLOGICA EN EL DIAGNOSTICO .....</b>	<b>221</b>
<b>4.3.6 ESCALA DE AFECTACION MOTORA DE AMINOFF Y LOGUE, EN EL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO.....</b>	<b>223</b>
<b>4.3.7 ESCALA DE AFECTACION FUNCIONAL DE AMINOFF Y LOGUE, EN EL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO.....</b>	<b>223</b>
<b>4.3.8 ESCALA DE BARTHEL, EN EL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO .....</b>	<b>224</b>

4.3.9	TRASTORNOS DE MICCION SEGUN LA ESCALA DE AMINOFF Y LOGUE, EN EL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO...	225
4.3.10	TRASTORNO DE LA SENSIBILIDAD EN EL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO .....	226
4.4	RADIOLOGIA .....	227
4.4.1	RNM MEDULAR.....	227
4.4.2	ANGIOGRAFIA MEDULAR:.....	228
4.4.2.1	Arteria de Adamkiewicz:.....	229
4.4.2.2	Localización de la fístula dural.....	229
4.4.2.3	Arterias nutricias.....	232
4.4.2.4	Drenaje venoso:.....	232
4.5	TRATAMIENTO (ENDOVASCULAR, CIRUGIA, MIXTO) .....	233
4.6	EVOLUCION (48 HORAS, TRES MESES, 6 MESES, ULTIMO CONTROL).....	236
4.6.1	EVOLUCION MOTORA (48 HORAS, 3 MESES, 6 MESES).....	237
4.6.1.1	Evolución longitudinal de los pacientes según la Escala de afectación motora de Aminoff y Logue .....	238
4.6.2	EVOLUCION SENSITIVA: (48 HORAS, 3 MESES, 6 MESES, ULTIMO CONTROL).....	241
4.6.2.1	Sensibilidad superficial:.....	241
4.6.2.2	Sensibilidad profunda.....	242
4.6.3	EVOLUCION DE LOS TRASTORNOS ESFINTERIANOS (48 HORAS, 3 MESES, 6 MESES, ULTIMO CONTROL) .....	244
4.6.3.1	Escala de trastorno de la micción de Aminoff y Logue: .....	245
4.6.4	EVOLUCION DE LAS ESCALAS FUNCIONALES DE AMINOFF Y LOGUE, Y DE BARTHEL (DIAGNOSTICO, 48 HORAS, 3 MESES, 6 MESES, ULTIMO CONTROL) .....	248
4.6.4.1	Escala funcional de Aminoff y Logue:.....	248
4.6.4.2	Escala de Barthel.....	250
5.	DISCUSION .....	253
5.1	ASPECTOS DEMOGRAFICOS .....	253
5.1.1	INCIDENCIA RESPECTO A OTRAS MAVS MEDULARES.....	253
5.1.2	SEXO .....	253
5.1.3	EDAD DE PRESENTACION .....	254
5.2	ASPECTOS CLÍNICOS .....	254
5.2.1	SINTOMAS INICIALES.....	254
5.2.2	SINTOMAS EN EL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO.....	255



5.2.3	<b>CURSO EVOLUTIVO.....</b>	<b>257</b>
5.2.4	<b>DIAGNOSTICO SINDROMICO .....</b>	<b>260</b>
5.2.5	<b>ESCALAS EN EL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO.....</b>	<b>261</b>
5.2.6	<b>DIAGNOSTICO DIFERENCIAL .....</b>	<b>263</b>
5.3	<b>ASPECTOS RADIOLOGICOS .....</b>	<b>264</b>
5.3.1	<b>RNM, ANGIO-RNM.....</b>	<b>264</b>
5.3.2	<b>ANGIOGRAFIA MEDULAR.....</b>	<b>267</b>
5.3.2.1	Localización de la arteria de Adamkiewicz.....	269
5.3.2.2	Localización de la FAVD. ....	269
5.3.2.3	Drenaje venoso .....	271
5.3.2.4	Miscelánea.....	273
5.4	<b>ASPECTOS DEL TRATAMIENTO .....</b>	<b>273</b>
5.4.1	<b>TRATAMIENTO ENDOVASCULAR. ....</b>	<b>273</b>
5.4.2	<b>TRATAMIENTO QUIRURGICO .....</b>	<b>276</b>
5.4.3	<b>TRATAMIENTO MIXTO. ....</b>	<b>276</b>
5.5	<b>ASPECTOS DE LA EVOLUCION Y SEGUIMIENTO POST- TRATAMIENTO .....</b>	<b>277</b>
6.	<b>CONCLUSIONES .....</b>	<b>282</b>
7.	<b>BIBLIOGRAFIA .....</b>	<b>286</b>

# **INTRODUCCION**

## **1. INTRODUCCION**

Las Malformaciones Vasculares Raquímedulares (MVR) constituyen un grupo de enfermedades de presentación infrecuente y de carácter grave, que en la segunda mitad del siglo XX han experimentado un gran adelanto en su conocimiento, debido, en primer lugar, al advenimiento de la arteriografía y, en los últimos quince años, a las técnicas de neuroimagen, fundamentalmente la Resonancia Magnética Medular. Estos adelantos diagnósticos han permitido avanzar de manera asombrosa, en el conocimiento de dicha patología, permitiendo conocer la angioarquitectura de dichas malformaciones, lo que ha conllevado un gran avance en el conocimiento de su fisiopatología y a la vez, en las indicaciones terapéuticas.

### **1.1 HISTORIA DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES RAQUIMEDULARES (MVR)**

En 1914 Edberg realizó la primera intervención con éxito de una MVR. Dicho paciente presentaba una paraparesia con un nivel sensitivo en D<sub>9</sub>. En la intervención se ligó una vena posterior muy dilatada que penetraba en la duramadre, adyacente a la raíz del octavo nervio intercostal. El paciente se hallaba totalmente recuperado a los tres meses.

Las primeras clasificaciones de estas lesiones vasculares se basaban en los aspectos del examen patológico, y la mayoría fueron consideradas como de origen venoso. En 1925, Sargent<sup>1</sup> revisó los trabajos precedentes y consideró que 19 de los 21 pacientes presentaban un angioma venoso. En 1943 Wyburn-Masson<sup>2</sup>, publicó una monografía donde revisa 110 pacientes y clasificó a las MVR en dos grandes categorías, los angiomas arteriovenosos y los angiomas venosos. Estos

estaban formados por un acúmulo anormal de vasos en la piamadre, de carácter venoso, situados en el segmento medio de la superficie dorsal de la médula torácica. Concluía que 75 de los 110 pacientes revisados, presentaban un angioma venoso.

En los años sesenta R. Djindjian<sup>3</sup> introdujo la angiografía medular, que conllevó un cambio espectacular en el conocimiento de la anatomía *in vivo* de estas malformaciones. En esta época las MVR son reclasificadas en base a la anatomía vascular y al tipo de flujo vascular, gracias a los conocimientos de la angiografía medular y a los hallazgos anatómo-patológicos. Se clasificaba a las MVR de diferentes maneras: la escuela de la Clínica Mayo distinguía tres tipos: MAV tipo juvenil, MAV tipo glomus y fístula arteriovenosa (FAV)<sup>4,5</sup>.

El tipo “juvenil” se consideraba análogo a las malformaciones arteriovenosas cerebrales con múltiples vasos que irrigaban una voluminosa malformación vascular, con flujo sanguíneo rápido y posible presencia de soplo medular. El tipo “glomus” se caracterizaba por la presencia de un pequeño conglomerado de pequeños vasos localizados en un pequeño segmento medular, con un único vaso aferente. Sin embargo, las MAV tipo juvenil y glomus, sólo representaban del 15 al 20% del total de las MVR. La angiografía permite visualizar la transición desde los elementos arteriales a los venosos de forma clara, en este tipo de malformaciones. El vaso arterial aferente, que puede irrigar además a la médula, se hallaba siempre dilatado.

La FAV se caracteriza angiográficamente por la presencia de un solo vaso, serpenteante, localizado en la superficie medular. El flujo a través de esta lesión es más lento, ya que el contraste angiográfico tarda en desaparecer, de 15 a 20

segundos. Dicha malformación está alimentada por un solo vaso, raramente dos. Estos vasos no irrigan a la médula. En estas lesiones la transición del vaso arterial al venoso no está claramente identificado, a diferencia de las dos anteriores. La mejoría de las técnicas quirúrgicas permitió en esta época mejorar su extirpación quirúrgica<sup>6</sup>.

La escuela francesa<sup>3</sup> clasificaba a las MVR en este momento, en angiomas posteriores, angiomas mixtos y angiomas anteriores. Los angiomas posteriores constituían dos terceras partes de todas las MVR y eran los más fáciles de tratar desde un punto de vista quirúrgico y su localización más frecuente era la médula dorso-lumbar; se hallan en situación extramedular, subaracnoidea, extra-pial con una vascularización espinal posterior y anastomosis constantes entre las dos cadenas espinales posteriores y la malformación; son de predominio masculino, con debut clínico tardío, ausencia de hemorragia, ausencia de terreno displásico y evolución progresiva. Los angiomas mixtos estaban formados por una porción posterior, yuxtamedular, irrigada por arterias espinales póstero-laterales y por una porción anterior e intramedular, irrigada por la arteria espinal anterior. Constituían una cuarta parte de las MVR y desde un punto de vista quirúrgico podían extirparse casi totalmente. Los angiomas anteriores se hallaban irrigados por la arteria espinal anterior y su tratamiento quirúrgico era prácticamente imposible.

La clasificación y el conocimiento de estas malformaciones da un vuelco en 1977, cuando Kendall y Logue<sup>7</sup> describen un subgrupo de FAV; describieron nueve pacientes en los que la fístula arteriovenosa se hallaba en la propia duramadre que recubría la raíz nerviosa, dando lugar al conocimiento de las llamadas fistulas arteriovenosas durales medulares (FAVD). Los pacientes intervenidos quirúrgicamente presentaron una gran mejoría. En 1980 Merland y al.<sup>8</sup> en su

trabajo, completaron el conocimiento de la patología de dichas malformaciones, dándoles el nombre de fistulas durales medulares con drenaje venoso perimedular. Dichos autores abogaron por el hecho de que los denominados angiomas posteriores eran en su gran mayoría FAVD y constituían el grupo más frecuente de las MVR. Este hecho cambió de forma radical el conocimiento y el manejo terapéutico de estos pacientes.

## 1.2 IRRIGACION DE LA MEDULA ESPINAL

Los conceptos anatómicos sobre la irrigación arterial medular humana han tenido dos etapas históricas bien diferenciadas. En la concepción clásica, se creía, que el patrón arterial medular era segmentario y simétrico, es decir, que cada nervio raquídeo estaba acompañado por una arteria que terminaba irrigando la médula espinal. Esta idea es mayoritaria hasta el siglo XIX, aunque Von Haller en su obra “*Iconum Anatomicarum*” (1743-1756) hubiese realizado la primera descripción de arterias espinales principales, de calibre y localización variables, estudiando seis cadáveres humanos.

Es en 1881-1882 cuando se publican los trabajos de A. W. Adamkiewicz<sup>9,10</sup>, en los cuales se dan pruebas concluyentes del carácter no segmentario en la irrigación de la médula espinal. Para Adamkiewicz, solamente existen de 3 a 10 arterias, de las más de 60 posibles teóricas, que llegan a la superficie anterior de la médula y le dan irrigación. Una de estas arterias la considera constante, localizándola entre D<sub>8</sub> y L<sub>3</sub>, y la denomina *arteria magna spinalis*.

Este autor es considerado como el pionero de la concepción actual de la irrigación arterial de la médula espinal humana.

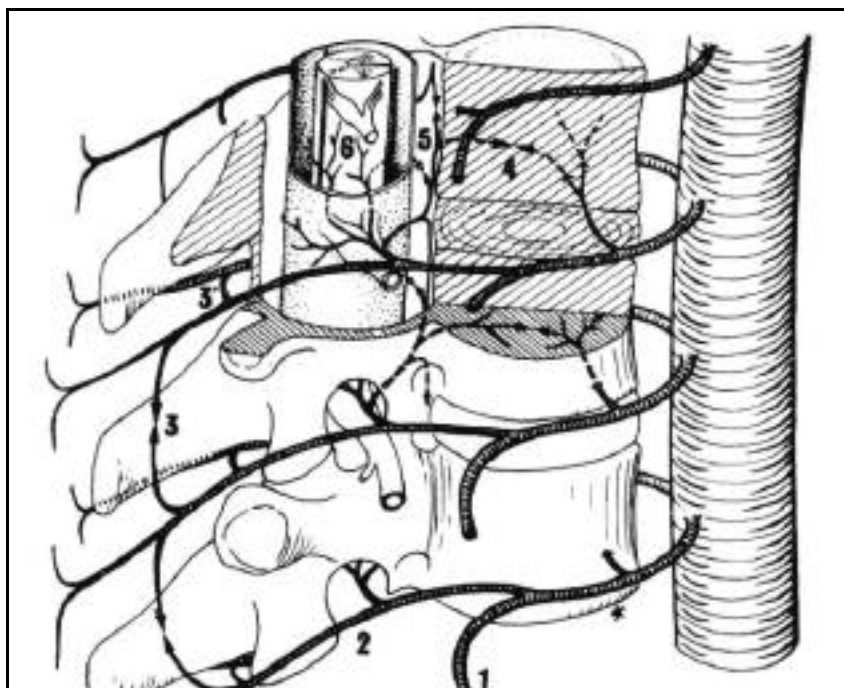
Pocos años después, Kadyi<sup>11</sup> publica una monografía en la cual confirma los hallazgos de su antecesor y profundiza en la anatomía sistemática de la irrigación de la médula espinal.

A partir de esta época y con las bases ya establecidas de una nueva concepción de irrigación de la médula espinal, se suceden una serie de publicaciones anatómicas y/o clínicas, que culminan en los años 50-60 con las importantes aportaciones de Zulch, Corbin y Lazorthes<sup>12</sup>. Es precisamente en la extensa obra de Lazorthes et al., de Toulouse, donde se definen tres grandes territorios vasculares y se pormenorizan muchos de los detalles morfológicos que dan lugar a una anatomía clínico-aplicativa a las mielopatías vasculares.

### **1.2.1 SISTEMA ARTERIAL MEDULAR**

La médula espinal y las formaciones intrarraquídeas tienen una irrigación que depende de arterias de origen múltiple y variado que penetran en la médula, a lo largo de toda la longitud del raquis vertebral. En la región cervical dichas arterias provienen de las arterias subclavias y, fundamentalmente, de las arterias vertebrales. En la médula dorsal y lumbar, provienen de colaterales torácicas y lumbares de la aorta; estas arterias se dividen en dos ramas terminales: las ramas terminales anteriores son las arterias intercostales y lumbares; las ramas terminales posteriores constituyen las arterias dorso-espinales. En la región sacra, las arterias dorso-espinales provienen de las arterias sacras laterales, que son ramas de la arteria hipogástrica o directamente de la arteria hipogástrica. El origen de las arterias dorso-espinales varía según la región medular, pero tiene una distribución idéntica.

Figura 1.



**Figura 1.** Anastomosis de las arterias dorso-espinales: 1) arteria intercostal. 2) arteria dorso-espinal. 3 y 3') anastomosis retrovertebrales. 4) anastomosis intrasomáticas. 5) anastomosis intraraquídeas retrosomáticas. 6) red perimedular.

Se dividen en una arteria voluminosa que se dirige a las masas musculares y una arteria más pequeña, que llega al canal raquídeo a través del canal de conjunción, en compañía del nervio raquídeo correspondiente y que se denomina arteria radículo-medular. Las arterias radículo-medulares que dan irrigación a la médula espinal, se clasifican en anteriores y/o posteriores, según alcancen la superficie ventral o la superficie póstero-lateral de la médula espinal. Cuantitativamente se observa una media de 7.8 arterias radículo-medulares anteriores y una media de 12.8 arterias radículo-medulares posteriores<sup>13</sup>.

Las arterias radículo-medulares acompañan a los nervios raquídeos en los forámenes intervertebrales y perforan la duramadre espinal, ya sea por un orificio común con el nervio o por un orificio vascular propio. La presencia de arterias radículo-medulares anteriores y posteriores en un mismo foramen



intervertebral es observada con mayor frecuencia en el lado izquierdo. En estos casos, las arterias suelen proceder de un tronco común que se divide en el foramen intervertebral, en la propia travesía dural o incluso en el interior del espacio subaracnoideo<sup>14</sup>.

Las arterias radículo-medulares anteriores de mayor calibre y más constantes, se localizan entre C<sub>4</sub> y C<sub>6</sub> y en D<sub>9</sub>, mientras que las de calibre medio se localizan en C<sub>7</sub>, C<sub>8</sub>, D<sub>9</sub>, D<sub>10</sub>, L<sub>1</sub> y L<sub>2</sub>. Las arterias radículo-medulares posteriores son más frecuentes en C<sub>7</sub>, D<sub>4</sub> y entre D<sub>7</sub> y L<sub>1</sub>, mientras que el calibre medio de estas arterias es bastante homogéneo.

Entre las arterias radículo-medulares anteriores siempre destaca una, por su calibre y por su territorio de distribución, que corresponde a la región de la intumescencia lumbar. Esta arteria se denomina “*arteria magna spinalis de Adamkiewicz*” o de la “*intumescencia lumbaris*” de Lazorthes. La arteria de Adamkiewicz acompaña a uno de los nervios raquídeos situados entre D<sub>8</sub> y L<sub>2</sub>, con máxima frecuencia en D<sub>9</sub> y se sitúa preferentemente en el lado izquierdo (80% de los casos). En un 60% de casos le acompaña una arteria radículo-medular posterior. Aunque en la región cervical no existe una arteria radículo-medular homologable a la de Adamkiewicz, el mayor calibre de las arterias C<sub>7</sub> y C<sub>8</sub> serían un equivalente anátomo-clínico.

Durante el trayecto por el espacio subaracnoideo de las arterias radículo-medulares salen ramas colaterales que, según su territorio de distribución, se pueden clasificar en: colaterales durales, para la cara profunda de la duramadre espinal, colaterales radiculares, que contribuyen a la irrigación de los nervios

raquídeos, especialmente en la región cervical, y colaterales medulares que se distribuyen por la superficie de los cordones medulares.

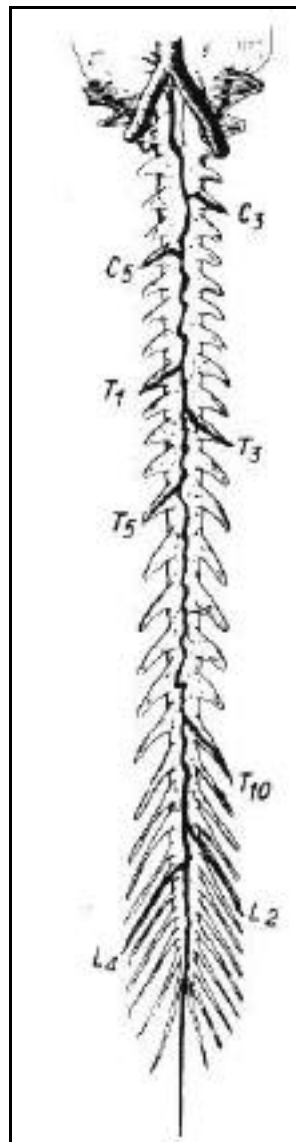
#### 1.2.1.1 Ramas terminales de las arterias radículo-medulares anteriores. Vía anastomótica longitudinal anterior o arteria espinal anterior.

Las arterias radículo-medulares anteriores siguen la dirección de los nervios raquídeos a los que acompañan, situándose casi siempre por delante de ellos. De esta forma, alcanzan el cordón anterior de la médula espinal donde dan sus ramas terminales.

La división terminal de las arterias radículo-medulares anteriores tiene una disposición más o menos constante según las regiones. Así en la región cervical llegan a la fisura mediana donde se dividen a modo de “Y”, en una rama ascendente y otra rama descendente, existiendo a veces predominio de una de las ramas. En la región torácica superior y media, la división se inicia antes de que las arterias lleguen a la fisura mediana, dando lugar a una rama ascendente, que sigue la dirección de la arteria radículo-medular, y una rama descendente que se incurva aproximadamente 50 grados. En la región torácica inferior y lumbar, las arterias radículo-medulares anteriores alcanzan el cordón anterior donde describen una curva de concavidad craneal e inician un trayecto descendente, por delante de la fisura mediana; de la convexidad de esta curva sale una rama ascendente, siempre de menor calibre que la anterior, que se sitúa también por delante de la fisura mediana. Esta disposición es típica de la arteria magna spinalis de Adamkiewicz. A la rama descendente de la arteria de Adamkiewicz suelen llegar pequeñas arterias

radículo-medulares anteriores que acompañan a las raíces lumbo-sacras, estableciendo anastomosis de tipo término-lateral<sup>14</sup>.

Debido a que las ramas de división terminales de las arterias radículo-medulares anteriores son siempre ascendentes y descendentes, se establece entre ellas una serie de anastomosis en la línea medio-ventral de la médula espinal, dando lugar a la vía anastomótica longitudinal anterior denominada, quizás de forma no correcta, arteria espinal anterior<sup>15</sup> Figura 2.

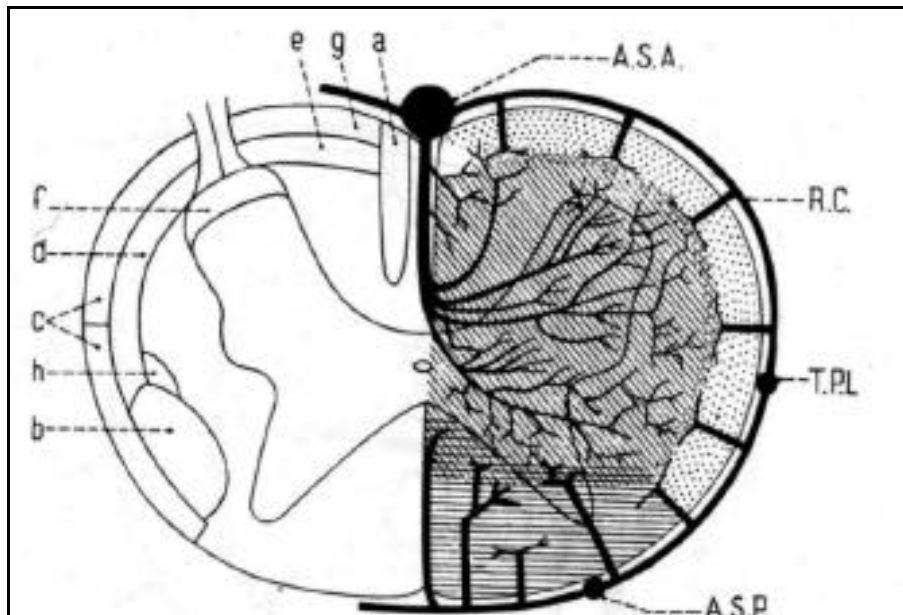


**Figura 2.** Arterias de la cara anterior de la médula.

La vía anastomótica longitudinal anterior es continua y se extiende desde la cara anterior del bulbo raquídeo, donde se une a las arterias espinales anteriores hasta la región del cono medular y *filum terminale*. Esta vía queda aplicada a la fisura mediana mediante una especialización de la piamadre espinal que es más resistente en la región torácica inferior y lumbar. Desde el punto de vista morfológico, la vía anastomótica longitudinal anterior no siempre es rectilínea sino que presenta desviaciones angulares, muy frecuentes en la región cervical, y desviaciones alternantes u ondulaciones, más frecuentes en las regiones torácica inferior y lumbar. También se observan desdoblamientos más o menos extensos de la vía que, en la mayoría de casos, se localizan en la región cervical.

#### 1.2.1.2 Colaterales de la vía anastomótica longitudinal anterior

La vía anastomótica longitudinal anterior da lugar a una serie de ramas colaterales que fueron clasificadas por Adamkiewicz, en sistema centrípeto y sistema centrífugo. Existen diferentes clasificaciones, pero las colaterales pueden clasificarse en profundas, o centrales, y colaterales superficiales. Las arterias centrales, son la principal fuente de irrigación arterial del tejido nervioso de la médula espinal. Estas arterias se originan en la cara posterior de la vía anastomótica longitudinal anterior y tienen una distribución alternante para cada lado de la médula espinal. A través de la fisura mediana llegan dorsalmente al fascículo córtico-espinal ventral, donde se introducen en el tejido nervioso y así alcanzan la base del asta anterior a cuyo nivel tienen su división terminal. Figura 3.



**Figura 3.** ASA: arteria espinal anterior; ASP: arteria espinal posterior; RC: red perimedular; TPL: tronco arterial lateral; a y b: fascículo piramidal; c: fascículo espinocerebeloso; d y e: fascículo espinotalámico; f: fascículo tecto-espinal; f: fascículo vestibulo-espinal; h: fascículo rubro-espinal. La zona gris corresponde al territorio de la ASA. La zona rayada al territorio de la ASP y el de puntos al territorio periférico.

Sólo en la región lumbo-sacra se observan troncos comunes que en la fisura mediana se dividen en las arterias centrales para cada hemimédula. El número medio de arterias centrales es de 200; sin embargo se debe tener en cuenta que en las regiones de las intumescencias, y debido a la mayor proporción de sustancia gris medular, la concentración de arterias centrales es superior que en otras regiones.

Las divisiones terminales de las arterias centrales siguen unos “tipos medios” según las regiones. Así, en la región cervical alta, las arterias centrales continúan en dirección al asta posterior y terminan a nivel de la sustancia gelatinosa. Durante el trayecto dan ramas que se distribuyen por el asta lateral, por la cabeza del asta anterior y por la parte profunda del cordón lateral. En el resto de la región cervical, las arterias centrales terminan dividiéndose en ramas anteriores y posteriores, con un máximo

de arborización a nivel del asta lateral; las divisiones alcanzan tanto la parte profunda del cordón lateral como del cordón posterior. En la región torácica, las arterias centrales se ramifican en la base del asta anterior, dando irrigación a gran parte de la sustancia gris de la médula espinal. En la región lumbo-sacra, las arterias centrales se incurvan en la base del asta anterior; además de la convexidad de la curva que describen, salen ramos que se distribuyen por la cabeza del asta posterior.

Las colaterales superficiales de la vía anastomótica longitudinal anterior son arterias que se disponen transversal u oblicuamente en la superficie de los cordones medulares anteriores y laterales. Entre estas ramas colaterales se establecen anastomosis longitudinales, inconstantes, y discontinuas, tanto a nivel del surco lateral anterior (cadena ántero-lateral de Kadyi) como a nivel del cordón lateral (cadena lateral de Kadyi). De las ramas colaterales superficiales salen arterias que irrigan fundamentalmente la parte superficial de los cordones medulares, pero incluso en ocasiones, alcanzan la periferia de la sustancia gris.

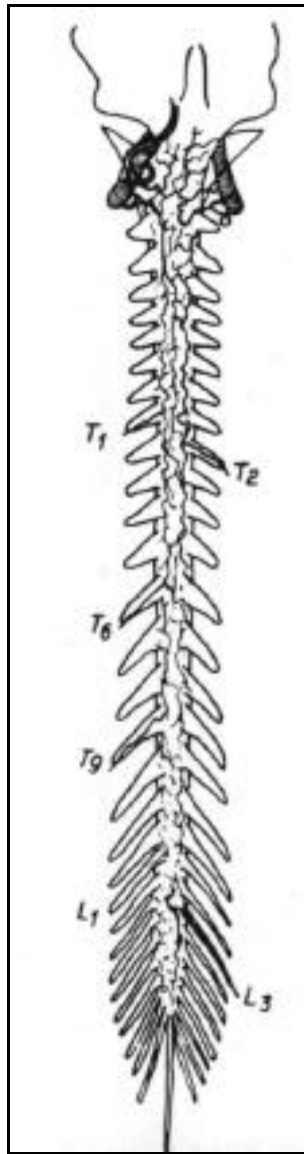
#### 1.2.1.3 Ramas terminales de las arterias radículo-medulares posteriores. Vías anastomóticas longitudinales posteriores.

Las arterias radículo-medulares posteriores siguen la dirección de las raíces posteriores de los nervios raquídeos a los que acompañan. Casi siempre se encuentran ventralmente a las raíces posteriores y, por lo tanto, llegan al cordón lateral de la médula espinal, dorsalmente al ligamento dentado, donde inician su división terminal.

El modo de división de las arterias radículo-medulares posteriores, es menos característico que el de las arterias radículo-medulares anteriores. Sin embargo, suelen reconocerse ramos ascendentes y ramos descendentes de división, tanto para los cordones medulares laterales como para los posteriores.

En las regiones cervical y torácica, la terminación más frecuente es la bifurcación a nivel del cordón lateral, dando lugar a una rama ascendente y a otra rama descendente; cada una de estas ramas se subdivide, a modo de subdivisión en el cordón lateral y la otra en el cordón posterior. También se observa la terminación por trifurcación, en donde la tercera rama cruza transversalmente la superficie de los cordones posteriores y en el lado contralateral se divide en una rama ascendente y en una rama descendente. En las regiones torácica inferior y lumbar, las arterias radículo-medulares posteriores pueden terminar incurvándose en sentido descendente; de la convexidad de la curva sale una rama ascendente e incluso una rama transversal contralateral. Finalmente, se encuentran, acompañando a las raíces posteriores de los nervios raquídeos sacros, pequeñas arterias que llegan directamente a las ramas terminales descendentes de las últimas arterias radículo-medulares posteriores.

Las divisiones terminales de las arterias radículo-medulares posteriores se anastomosan entre ellas dando lugar a dos vías anastomóticas longitudinales posteriores, una derecha y la otra izquierda. Figura 4.



**Figura 4.** Arterias de la cara posterior de la médula

En cada una de ellas se describe una vía principal, localizada preferentemente en la superficie del cordón lateral, y una vía secundaria que se encuentra en la superficie del cordón posterior.

Las vías anastomóticas longitudinales posteriores son continuas y se extienden desde las regiones póstero-laterales del bulbo, como continuación de las arterias espinales posteriores, hasta el cono medular, donde participan en la formación del asa anastomótica del cono medular.



La morfología de las vías anastomóticas posteriores principales muestra, que en la región cervical, es frecuente que tengan un trayecto más o menos extenso sobre la superficie de los cordones posteriores; mientras que en las regiones torácica inferior y lumbar suelen localizarse casi siempre en la superficie de los cordones laterales. En ocasiones, la vía principal puede cruzar al lado opuesto y después de un corto trayecto vuelve al lado de procedencia.

Las vías anastomóticas longitudinales posteriores secundarias son especialmente aparentes en la región torácica, teniendo un calibre muy similar al de las vías principales. Cabe destacar que en las vías anastomóticas longitudinales posteriores se observan frecuentemente disposiciones de asas vasculares o loops.

#### 1.2.1.4 Colaterales de las vías anastomóticas longitudinales posteriores

Las colaterales de las vías anastomóticas longitudinales posteriores han sido referidas de forma diferente en la literatura; una de las clasificaciones considera arterias colaterales para los cordones posteriores, tanto ipsi como contralaterales, y arterias colaterales para el cordón lateral ipsilateral. Las arterias colaterales que se sitúan en la superficie de los cordones forman anastomosis discontinuas, que dan lugar a las cadenas laterales de Kadyi. Las ramas colaterales de las vías anastomóticas longitudinales posteriores dan principalmente irrigación arterial a los cordones medulares posteriores y laterales; sin embargo, también alcanzan la sustancia gris medular, especialmente la cabeza y el cuello de las astas posteriores.

#### 1.2.1.5 Comunicaciones entre las vías anastomóticas longitudinales

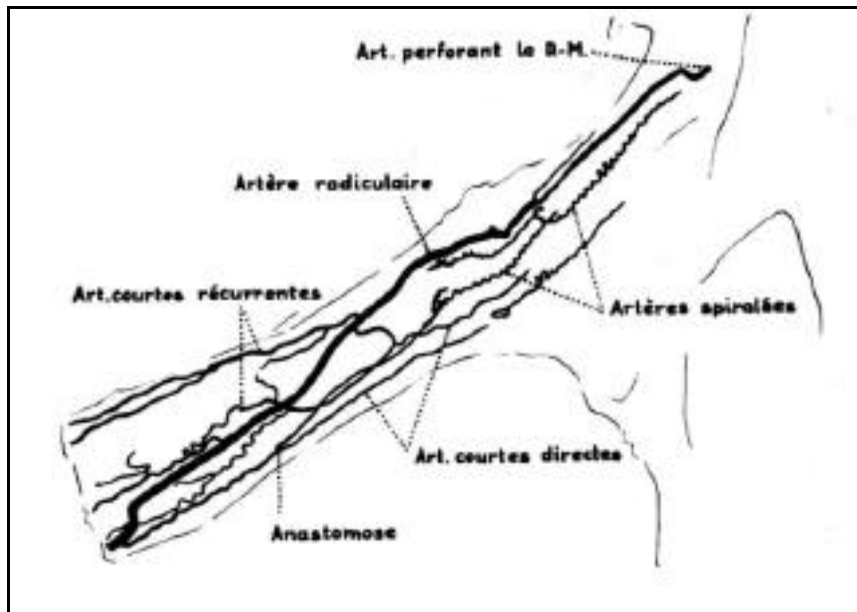
La presencia de anastomosis entre las tres grandes vías longitudinales que se encuentran en la superficie de la médula espinal es un hecho comprobado por diferentes autores. La mayor comunicación se establece entre las tres vías, la anterior y las dos posteriores, en el cono medular y se conoce como el asa anastomótica del cono medular. Esta anastomosis es constante, aunque desde el punto de vista morfológico presenta variaciones. Además de ésta, existen otras comunicaciones en la superficie de la médula espinal pero no son constantes. Unas se encuentran en la superficie de los cordones posteriores medulares, especialmente a nivel de las intumescencias, y ponen en comunicación las dos vías anastomóticas longitudinales posteriores mediante arterias de morfología lineal o poligonal. Otras en cambio, ponen en comunicación la vía anastomótica longitudinal anterior, con una de las vías anastomóticas longitudinales posteriores, mediante arterias de trayecto transversal u oblicuo que cruzan la superficie de los cordones laterales. El valor funcional de estas anastomosis es dudoso, fundamentalmente la del asa del cono medular, como vías de suplencia en la irrigación arterial de la médula espinal<sup>16</sup>.

#### 1.2.1.6 Las arterias de la duramadre

Como en el caso de la médula, las arterias que irrigan la duramadre provienen de las arterias radículo-medulares y por lo tanto, su origen es distinto, según sea la médula cervical, dorsal o lumbo-sacro. Las arterias de la duramadre salen de las arterias radículo-medulares a nivel del

agujero de conjunción y se diferencian en tres tipos según su trayecto y distribución:

- a) Las arterias cortas que nacen de la arteria radículo-medular o de las arterias largas o medias. Existen en todas las raíces, son las más numerosas (5 a 10 de media) y las de menor calibre.
- b) Las arterias medias, tienen el mismo origen que las precedentes, pero se diferencian por un calibre algo mayor, y un trayecto más largo. Siguen el borde superior de la raíz, se dividen habitualmente en tres ramas e irrigan la vaina radicular y la duramadre adyacente a la raíz.
- c) Las arterias largas, son las verdaderas arterias de la duramadre. Las más importantes por su calibre y su longitud. Son menos numerosas que las precedentes: una o dos por raíz. Se encuentran prácticamente en todas las raíces pero pueden estar ausentes en alguna, principalmente en las raíces cervicales. Su calibre, importante es de unas 400  $\mu$  en su origen. El trayecto que tienen es siguiendo la vaina radicular, y se dividen en ramas terminales: unas descendentes y transversales que vascularizan la parte póstero-lateral de la duramadre y unas ramas ántero-superiores y ántero-inferiores que vascularizan la parte ántero-lateral de la duramadre. Figura 5.



**Figura 5.** Arterias durales medulares

La vascularización de la duramadre es diferente en la cara anterior y posterior. La cara anterior se halla poco vascularizada, existiendo una corriente arterial media, que emula a la vía de la arteria espinal anterior y la cara posterior está más vascularizada, y salvo en la región cervical, presenta dos corrientes arteriales laterales que parecen las de las vías espinales posteriores medulares.

Existen muchas anastomosis entre las diferentes corrientes arteriales: en la cara externa de la duramadre tienen una disposición en “arcadas” o convergente. En la cara interna de la duramadre, las anastomosis son en forma de red. A diferencia de la vascularización medular, aquí la vascularización es metamérica. Existen anastomosis longitudinales y transversales cuyo valor funcional es dudoso.

En la vascularización de la duramadre destacan dos formaciones cuya significación fisiológica o patológica es desconocida: las “arterias en espiral” y los “pelotones vasculares”.

Las arterias en espiral se hallan sobre la duramadre y tienen un trayecto tortuoso. Son arterias aisladas, únicas, y no dan ramas colaterales. Se bifurcan en dos ramas de igual importancia y toman el aspecto de V o de Y. Su longitud es variable (de 1 a 10 mm) y el calibre es el mismo de las arterias que les dan nacimiento. La dirección es vertical u oblicua. Estas arterias se localizan en:

- a nivel de la vaina radicular.
- a nivel de la duramadre propiamente dicha, siendo más numerosas a nivel de la cara posterior medular y a nivel cervical. A nivel lumbo-sacro son menos numerosas, pero en cambio abundan más a nivel de las vainas radiculares.

Estas arterias se hallan en la cara externa de la duramadre o son intradurales, pero no se encuentran en la cara interna.

Los “pelotones vasculares“ descritos por Manelfe et al<sup>17</sup> se hallan constituidos por arterias aferentes que desembocan en un paquete vascular de aspecto vermicular formando un acúmulo vascular. Se hallan localizados en la cara posterior de la duramadre raquídea y excepcionalmente en la cara anterior. La localización dorsal es la más frecuente, localizándose en la cara externa de la duramadre sobresaliendo al espacio epidural.

Estos pelotones están constituidos por arterias y por venas. Las arterias son de dimensiones variables y las venas se localizan en el centro del paquete vascular. La contigüidad de las arterias y de las venas permiten

hipotetizar sobre la existencia de anastomosis arteriovenosas a este nivel, mencionadas por Kuprianov. Lazorthes et al.<sup>12</sup> en su trabajo encontraron en las venas a este nivel, bario inyectado que, en principio no debería pasar la barrera capilar, y en este sentido confirmarían la existencia de anastomosis arteriovenosas en ellos.

## **1.2.2 EL SISTEMA VENOSO MEDULAR**

El drenaje venoso de la médula espinal se estructura en tres grupos principales de venas, según su localización y dimensiones: las que forman el drenaje venoso intrínseco de la médula, venas surco-comisurales y radiales; las perimedulares, constituidas fundamentalmente por las venas espinales anterior, posterior y laterales con su red anastomótica, poco desarrollada, y las venas extramedulares, de mayor calibre, en las que drenan las anteriores<sup>18</sup>.

### **1.2.2.1 El drenaje venoso intrínseco**

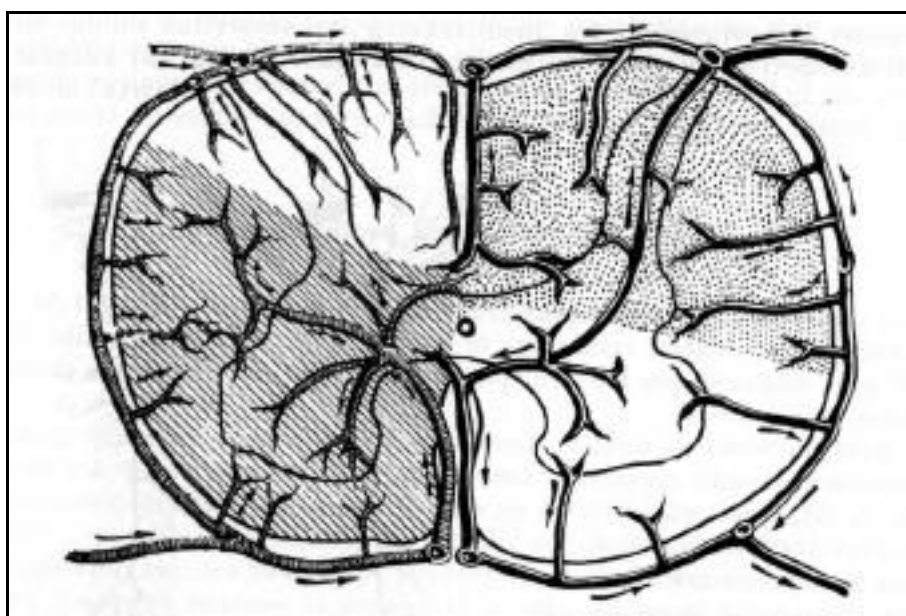
El drenaje venoso intrínseco de la médula se realiza por las venas surco-comisurales y radiales

#### **1.2.2.1.1 Venas surcocomisurales**

Drenan la sustancia blanca pericomisural y la parte anterior de la sustancia gris. Están especialmente desarrolladas en la mitad inferior de la intumescencia lumbar y del cono medular<sup>19</sup> y en menor grado en la región cervical.

#### 1.2.2.1.2 Venas radiales

Las venas radiales nacen en la parte profunda de la sustancia gris y se dirigen, siguiendo una disposición radial, hacia la superficie de la médula y terminan en la red venosa perimedular. Estas venas drenan las porciones posterior y lateral de la sustancia gris y reciben a lo largo de su trayectoria la sangre procedente de la sustancia blanca de los cordones medulares. Estas venas son de calibre variable y están especialmente desarrolladas en la médula toraco-lumbar. Entre las venas radiales, se encuentra la vena septal mediana, que puede estar especialmente desarrollada. El drenaje venoso de la médula se efectúa principalmente hacia las venas radiales, excepto en el cono medular, donde las venas surco-comisurales están, a menudo, más desarrolladas y drenan un territorio más importante. Figura 6.



**Figura 6.** Distribución de las arterias y venas intramedulares. A la derecha el territorio arterial y de la arteria espinal anterior. A la izquierda, las venas radiales y surco-comisurales.

### 1.2.2.1.3 Anastomosis venosas intramedulares

Si bien las venas surco-comisurales y radiales presentan frecuentemente anastomosis longitudinales entre ellas, hay que tener en cuenta la existencia prácticamente constante de anastomosis transmedulares de calibre importante entre las venas surco-comisurales y las radiales. Estas anastomosis pueden ser ántero-posteriores o ántero-postero-laterales. El número de anastomosis es mayor en la región cervical y en el cono medular, pero existen también en la región torácica media donde son menos numerosas pero de mayor calibre. Estas venas no participan directamente en el drenaje de la médula y según la hipótesis más frecuentemente evocada, tendrían un papel de reguladoras de presión de la red venosa intra y perimedular<sup>12</sup>.

### 1.2.2.2 Venas perimedulares

La red venosa perimedular presenta una gran versatilidad en lo que a su sistematización se refiere. Se pueden diferenciar siempre dos venas principales y las venas accesorias.

#### 1.2.2.2.1 Vena espinal anterior

Es una vena rectilínea, continua que discurre por el surco medio anterior y que está especialmente desarrollada en el cono medular y en el ensanchamiento lumbar, y en menor grado en la médula cervical. Arriba se va a anastomosar con las venas prebulbares y abajo continúa en un 60-80% de casos por la vena del *filum*

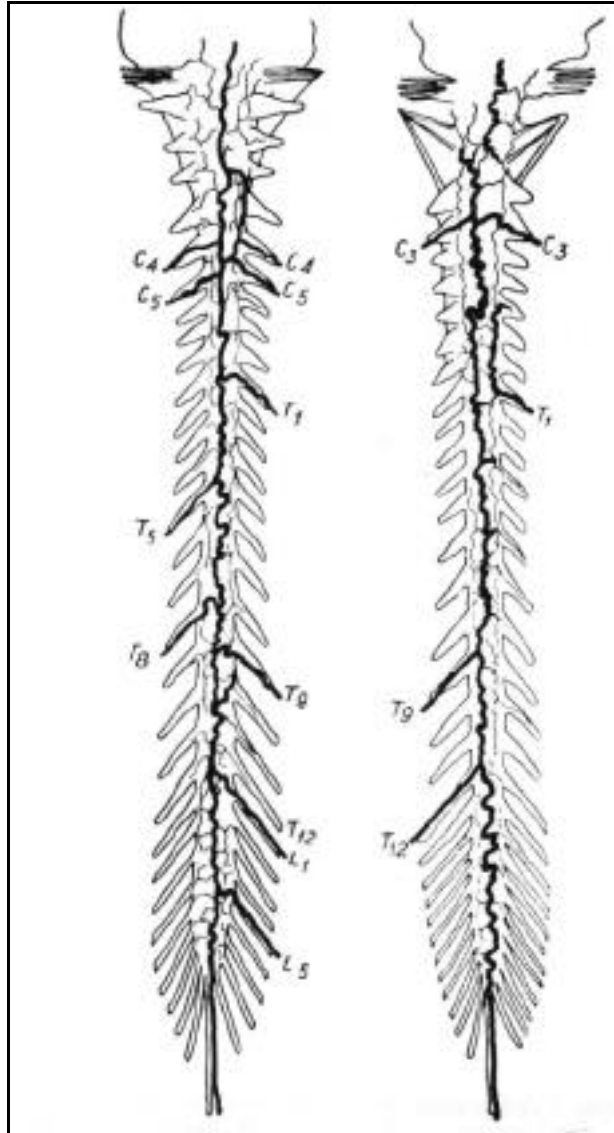


*terminale*, que puede ser reemplazada en algunos casos por una vena radicular lumbar o sacra. La vena espinal anterior drena el territorio de las venas surco-comisurales.

#### 1.2.2.2.2 Vena espinal posterior

La vena espinal posterior es una vena sinuosa a menudo discontinua que discurre por la cara dorsal de la médula en el surco mediano o más lateralmente. Esta vena está especialmente desarrollada en la médula tóraco-lumbar y presenta con frecuencia dilataciones varicosas a la altura del ensanchamiento lumbar. Drena la sangre proveniente de las venas radiales medianas y paramedianas posteriores. Preferentemente termina en las venas médulo-radiculares posteriores de gran calibre, que están especialmente desarrolladas en la médula tóraco-lumbar, pero también en las venas radiculares posteriores que aparecen como una vía de drenaje accesorio.

Existen también unas venas laterales de pequeño calibre que drenan las venas radiales laterales y que terminan en las venas espinales medianas o directamente en las venas radiculares. Figura 7.



**Figura 7.** Las venas de la médula: las venas radiculares y las venas espinal anterior y posterior.

#### 1.2.2.2.3 Red anastomótica superficial

Las anastomosis superficiales entre las venas medianas anteriores y posteriores, están, en general, poco desarrolladas.

#### 1.2.2.3 Drenaje venoso extramedular

Las venas espinales anterior y posterior se anastomosan en el punto de unión cérvico-bulbar con las venas de la fosa posterior, pero drenan

esencialmente en las venas médulo-radiculares anteriores y posteriores respectivamente, satélites de las raíces nerviosas.

El número de dichas venas es variable, de 30 a 70, repartidas sin diferencia significativa en lo que a cantidad se refiere, entre venas médulo-radiculares anteriores y posteriores.

Globalmente, persiste una distribución metamérica, pero el calibre de estas venas es variable; de 100 a 1.000 micrones para las venas médulo-radiculares anteriores y hasta 1.600 micrones para las venas médulo-radiculares posteriores.

Varias venas de gran calibre, pueden ser individualizadas, especialmente en la región cervical y sobre todo en la región medular dorsal inferior. Dos venas principales de drenaje de la médula son individualizadas frecuentemente: la vena médulo-radicular anterior en el 90% de los casos se encuentra entre D<sub>6</sub> y S<sub>3</sub> y la vena médulo-radicular posterior situada entre D<sub>9</sub> y S<sub>3</sub><sup>20</sup>. Es posible que estas venas médulo-radiculares de gran calibre aseguren la mayor parte del drenaje venoso de la médula y que las múltiples venas de pequeño calibre existentes, tengan un papel accesorio. Las venas médulo-radiculares drenan en los plexos epidurales o en las venas emisarias de los agujeros de conjugación, que irán al sistema ácigos.

Uno de los hechos más importantes<sup>21</sup> es la descripción de un sistema antirreflujo en la unión de la vena médulo-radicular con la vena emisaria del agujero de conjugación. Este sistema antirreflujo tiene como misión proteger el sistema venoso medular en el caso de una modificación brutal

de la presión venosa. Este mecanismo de protección es debido a que la vena atraviesa la duramadre, en forma de bayoneta, reduciéndose así de manera significativa su calibre.

### **1.3 CONCEPTO Y CLASIFICACION ACTUAL DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES RAQUIMEDULARES**

Las MVR son un grupo de enfermedades de presentación infrecuente que aún presentan múltiples lagunas en su conocimiento. En la literatura existe confusión en cuanto a la clasificación debido a las pocas series existentes y a la diferente terminología usada por los diferentes autores<sup>22,23</sup>.

A pesar que las técnicas de neuroimagen no invasivas, como la RNM y la angio-RNM medular, han significado un gran progreso en la localización y en el diagnóstico de los pacientes con sospecha de MVR, la angiografía digital medular continúa siendo la prueba fundamental. Aunque los progresos de la angio-RNM son evidentes, en el momento actual, fundamentalmente para las MVR de bajo flujo, es capital la angiografía medular. Dicha importancia viene reafirmada por el hecho de que en la actualidad el tratamiento de estas malformaciones es en primer lugar, la embolización endovascular, según la mayoría de autores. Ello es así, incluso en las malformaciones en que el vaso aferente es la arteria espinal anterior.

Se pueden clasificar las MVR de diferentes maneras: según los datos anatómicos y angiográficos, según el flujo (flujo lento o rápido), según la localización (intramedulares, perimedulares) etc.

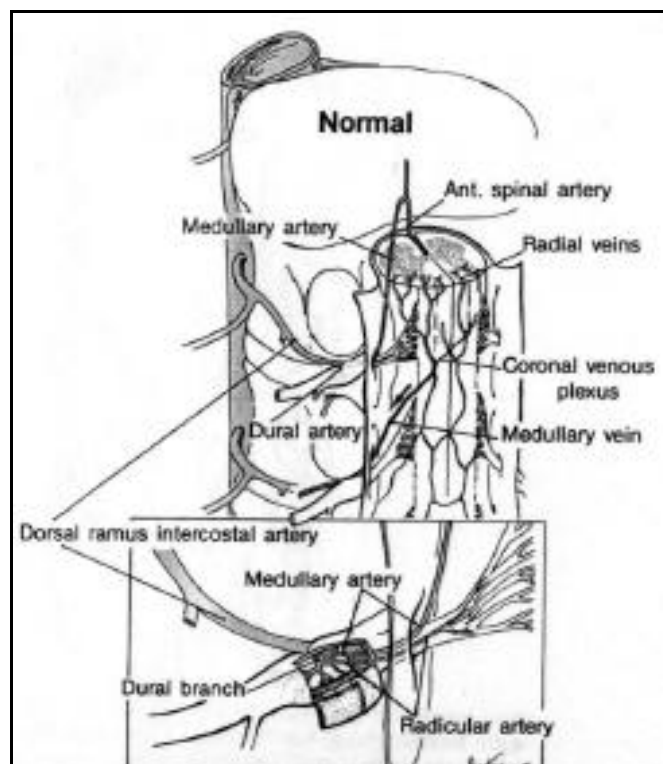
CLASIFICACION DE LAS MVR	
• MAVS	Con “nido”
	Fístula arteriovenosa
• Fístula AV dural	
• MAV metamérica	
• Cavernoma	

**Tabla 1. Clasificación según Rodesh y cols.<sup>24</sup>**

CLASIFICACION DE LAS MVR		
• Flujo lento	Cavernoma	
• Flujo rápido	MAV intramedular	
	Fístula A-V perimedular	Tipo I
		Tipo II
		Tipo III
	Fístula AV dural	
MAVs epidurales y foraminales		

**Tabla 2. Clasificación según Herbreteau, Merland y cols.<sup>25</sup>**

Realizando una correspondencia entre ambas clasificaciones, constatamos que las MAVs con “nido” corresponden a las MAVs intramedulares, la fístula arteriovenosa corresponde a la FAV perimedular de los autores franceses, que las subdividen en tres tipos, y las fistulas durales con drenaje venoso perimedular (FAVD) se hallan bien tipificadas en ambas clasificaciones. Figura 8.

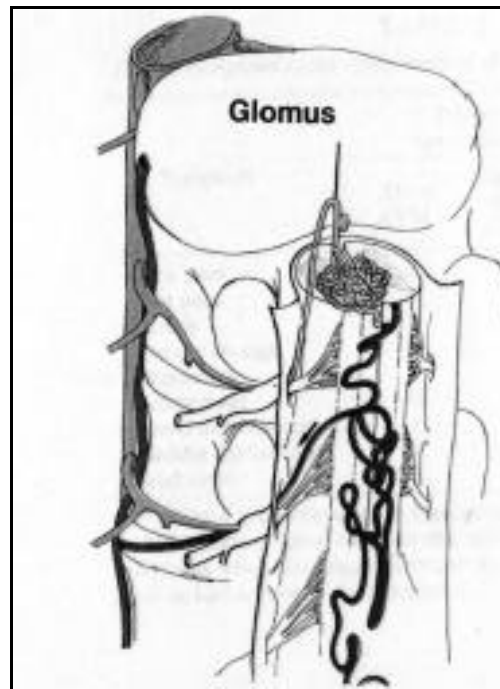


**Figura 8.** Normal: en cada segmento medular la rama dorsal de una arteria intercostal o lumbar se divide en una arteria radicular (que irriga la raíz nerviosa) y una arteria dural (que irriga la dura de la raíz y la dura de la médula). En algunos niveles medulares, dichas ramas dorsales intercostales o lumbares dan lugar a una rama medular, que llega a la superficie medular y dan lugar a la AES o a la AEP. La médula se drena por las venas radiales que van al plexo coronal y éste drena a las venas de la superficie medular. La sangre venosa atraviesa el espacio subaracnoideo a través de venas médulo-radicales (flecha) que penetran la dura al nivel de las raíces, para desembocar en el plexo epidural. Con permiso, Rosenblum et al.

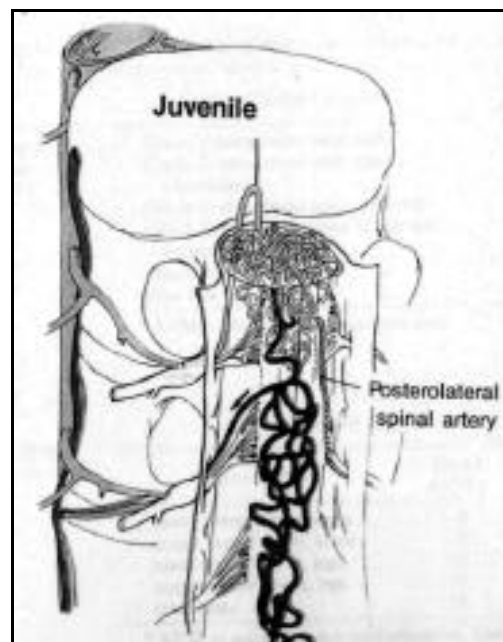
### 1.3.1 CONCEPTO DE MALFORMACION ARTERIOVENOSA (MAV)

Las MAVs se hallan localizadas en su totalidad o en su mayor parte dentro de la médula<sup>26</sup>. Son de flujo rápido, multipediculadas y alimentadas casi siempre por la arteria espinal anterior o por una o varias arterias espinales posteriores. Pueden tener también una localización más superficial y ser irrigadas por arterias piales exclusivamente. Drenan por venas eferentes dilatadas de la médula hacia varias venas radículoepidurales, que en general se hallan próximas a la malformación. Son malformaciones arteriovenosas ya que entre

las arterias aferentes y las venas eferentes existen múltiples comunicaciones arteriovenosas que constituyen el “nido” de la malformación. Figuras 9 y 10.



**Figura 9.** MAV tipo “glomus”: el “nido” recibe aflujo de sangre por una sola arteria y drena por una ruta venosa “normal” (flecha). Con permiso de Rosenblum et al.

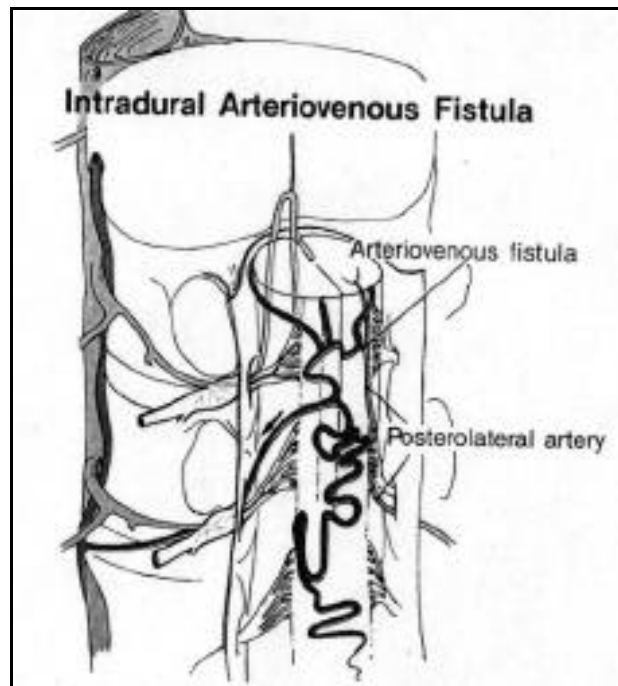


**Figura 10.** MAV tipo juvenil: Formada por un “nido” que abarca varios segmentos medulares, con múltiples arterias que le aportan sangre. La flecha muestra el drenaje venoso. Con permiso de Rosenblum et al.

Se han aportado casos en la literatura de la presencia de varias MAVs en diversas localizaciones en un mismo paciente. La hemorragia y la isquemia por robo, son los principales factores lesionales en este tipo de malformación<sup>27</sup>.

### 1.3.2 CONCEPTO DE FISTULA ARTERIOVENOSA PERIMEDULAR (FAV)

Las FAVs presentan una comunicación directa entre una arteria medular y una vena medular (habitualmente una arteria espinal y una vena perimedular), sin interposición de un “nido”. Figura 11.



**Figura 11.** Fístula A-V intradural o perimedular: Una arteria medular (AEA o AEP) en la superficie de la piamadre comunica directamente con una vena pial. No existe un “nido” de vasos anormales entre la arteria nutricia y la vena de drenaje. Con permiso de Rosenblum et al.

Se hallan situadas en la superficie de la médula, perimedulares, preferentemente en la región del cono medular y de la cola de caballo<sup>28</sup>. Se subdividen en tres tipos (3 hemodinámicas). El mecanismo de sufrimiento



medular es un enlentecimiento del flujo en la región profunda de la médula relacionado con el robo de flujo, la hiperpresión (arterialización) venosa y el estasis venoso. Un síndrome de masa puede añadirse en las formas gigantes de los niños. Se ven con frecuencia asociadas al síndrome de Rendu-Osler.

Las FAV tipo I son de flujo débil, formadas por la comunicación entre la arteria espinal anterior de calibre prácticamente normal y una vena de pequeño calibre. Se localizan habitualmente en la región del cono medular. Son de diagnóstico angiográfico difícil, y por lo tanto, muchas no se diagnostican.

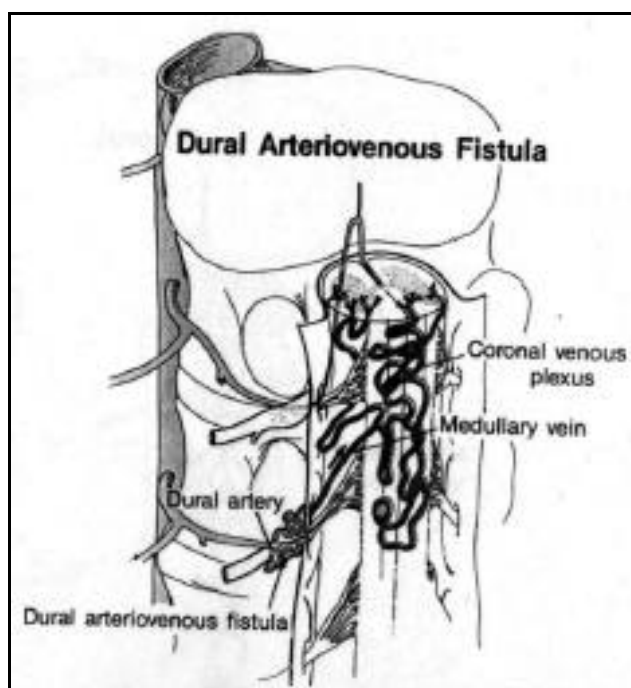
Las FAV tipo II, tienen un flujo más importante, uni o multipediculadas (AEA, AEP). El drenaje venoso, está constituido por venas dilatadas que se extienden a distancia de la localización de la fistula. Ello justifica la sintomatología de sufrimiento medular, por estasis venoso. El componente venoso de la fistula es visualizable en forma de una ectasia ampular. Se localizan también preferentemente en la región del cono y de la cola de caballo.

Las FAV tipo III, son fistulas gigantes con múltiples vasos aferentes, de los cuales, uno es el dominante. Se localizan a lo largo de toda la médula, y su drenaje se realiza por venas estáticas, monstruosas, que realizan un drenaje locoregional. Esto constituye una clara diferencia entre los tipos de fistula<sup>29</sup>.

Las FAV tienen un ligero predominio masculino, en particular las de tipo I que presentan una clínica progresiva y tardía. Las de tipo II y III se diagnostican por una hemorragia previa y frecuentemente presentan radiculopatías<sup>30</sup>.

### 1.3.3 CONCEPTO DE FISTULAS ARTERIOVENOSAS DURALES MEDULARES (FAVD)

Las FAVD con drenaje venoso perimedular son lesiones extramedulares constituidas por una comunicación de muy pequeño tamaño situada en el espesor de la duramadre (figura 12) entre una arteria radículo-meníngea y una vena médulo-radicular, en general única, que produce un estasis venoso medular y que no va asociada a un drenaje local peridural.



**Figura 12.** La fistula se halla en la dura que recubre la raíz y adyacente a la duramadre espinal. La fistula se drena intraduralmente por un flujo retrógrado a través de una vena médulo-radicular y causa un estancamiento del plexo coronal y de las venas radiales intraparenquimatosas. Con permiso de Rosenblum et al.

Fueron descritas, como grupo independiente por Kendall y Logue<sup>7</sup> y precisadas desde un punto de vista clínico y fisiopatológico por Merland y cols.<sup>8</sup>. La fistula se halla formada habitualmente por una sola comunicación. Sólo excepcionalmente presenta varias. El drenaje venoso, muy lento, casi sin flujo, afecta venas de pequeño calibre y drena, de forma descendente, hacia las

venas de la cola de caballo (en un tercio de los casos), o ascendente hacia la fosa posterior, única vía de salida venosa extradural. Dichas fistulas se hallan localizadas preferentemente en la región media de la médula dorsal y en la médula lumbar; menos frecuentemente en la médula sacra. Son excepcionales a nivel cervical; la gran lentificación del drenaje venoso produce una hiperpresión venosa medular con disminución del gradiente de presión entre el sistema arterial y el venoso, impidiendo el drenaje venoso normal de la médula, lo que puede acabar produciendo fenómenos de isquemia y trombosis, dando lugar al cuadro clínico de la “Mielitis necrótica subaguda” descrita por Foix y Alajouanine en 1926<sup>31</sup>. El origen de estas fistulas, parece adquirido, aunque hay autores que abogan por su carácter congénito. Existen fistulas durales de fosa posterior que drenan hacia venas medulares y pueden producir un cuadro clínico similar a las fistulas durales medulares.

#### **1.3.4 CONCEPTO DE MAV METAMERICA**

Las MAVs metaméricas se caracterizan por afectar los diferentes estratos, desde la médula hasta la piel, excepto la duramadre. La clínica es medular y el tratamiento se polariza a la porción medular de la MAV. Es el denominado síndrome de Cobb<sup>32</sup>.

#### **1.3.5 CONCEPTO DE CAVERNOMA**

Los cavernomas son malformaciones venosas del sistema nervioso central. Son lesiones vasculares infrecuentes, de tipo hamartomatoso, que se localizan fundamentalmente en el encéfalo. Representan entre el 5 al 12% de las MVR. Histológicamente son semejantes a los cavernomas cerebrales y aunque la

mayoría se presentan de forma única, en ocasiones se asocian con otras lesiones cavernomatosas del sistema nervioso o de otros órganos. Algunos cavernomas pueden crecer con el paso del tiempo<sup>33,34</sup>.

### **1.3.6 CONCEPTO DE MAV EPIDURAL Y FORAMINAL**

Las MAVs epidurales y foraminales son de presentación muy infrecuente. Pueden presentarse clínicamente, como un síndrome radículo-medular, si el drenaje venoso repercute en la médula<sup>35</sup>.

## **1.4 ANGIOARQUITECTURA DE LAS MVR**

Las MVR son similares a las Malformaciones cerebrales<sup>36</sup> y en este sentido se consideran de origen congénito. Inicialmente pueden hallarse formadas por un conjunto de vasos de estructura simple. Sin embargo, el transcurso del tiempo altera la morfología de la malformación y diferentes fenómenos van produciéndose en ella, dando lugar a la presentación clínica que permitirá el diagnóstico. Dichos fenómenos constituyen la respuesta del sistema vascular, a la presencia de una comunicación anómala crónica. Esta respuesta está relacionada con el tiempo transcurrido, junto a la susceptibilidad individual. Así pues, esta angioarquitectura de la MVR, congénita y adquirida, expresa una especie de equilibrio establecido entra la lesión en si misma y el resto del sistema vascular normal.

En el momento actual, el estudio de la MVR mediante la RNM y la angiografía, nos permite conocer la estructura de la misma y el estado funcional del tejido nervioso circundante, y con estos parámetros se puede planificar el tratamiento.

La mayoría de los síntomas de las MVR están en relación con una alteración de la hemodinámica. Desde un punto de vista teórico existirían los fenómenos de robo y los secundarios al estasis venoso. Los primeros fueron considerados durante largos años los responsables de la clínica de las malformaciones. Hoy en día, en cambio, gracias a las consideraciones anatómo-clínicas de las fístulas durales medulares, así como de las MAVs cerebrales, se considera que los cambios a nivel venoso, son responsables de la mayoría de los síntomas subagudos y crónicos<sup>37</sup>. Los síntomas agudos (hemorragia espinal) se relacionan con la rotura de una vena o de una arteria a nivel proximal. Además, las alteraciones a nivel de las arterias proximales, pueden producir un empeoramiento a nivel venoso, produciendo algún episodio hemorrágico, visualizable en la RMN.

- Estenosis arteriales: Las arterias aferentes de la malformación presentan estenosis arteriales, secundarias a la angiopatía por flujo alto de la misma. Dichas estenosis deben diferenciarse de las estenosis “normales” que existen cuando la arteria atraviesa la duramadre. Estas estenosis por flujo alto, se encuentran frecuentemente en las MAVs cervicales.
- Aneurismas arteriales: relacionados con el flujo y displásicos: Los aneurismas asociados a las MVR son diferentes estructuralmente según el tipo de malformación y la localización de la misma. Así, los aneurismas arteriales cervicales son secundarios a la angiopatía por flujo alto (igual que los aneurismas de flujo alto de las MAVs cerebrales). Las condiciones hemodinámicas son similares en las MAVs cerebrales, cervicales y torácicas altas. En cambio las condiciones hemodinámicas son diferentes en las MVR de la región medular tóraco-lumbar. Si existen aneurismas en esta

localización, son de carácter displásico y asociados a algún síndrome displásico (Klippel-Trenauney)<sup>38</sup>.

La presencia de aneurismas aislados en la médula son muy infrecuentes. Se asocian con coartación aórtica, enfermedades infecciosas etc. Pueden producir hemorragia subaracnoidea o compresión medular. Más del 75% de dichos aneurismas se hallan en el territorio de la arteria espinal anterior.

Los aneurismas asociados a las MVR, son el punto débil de su angioarquitectura ya que son las estructuras que sangran o que están en peligro de hacerlo<sup>39,40,41</sup>.

- Drenaje venoso medular, estenosis venosas, ectasias venosas: El sistema venoso medular y su especial hemodinámica es el responsable de la mayoría de los síntomas de los pacientes con MVR. El estasis venoso y la hiperpresión en este sistema pueden llegar a producir un cuadro mielopático más leve, que el descrito por Foix-Alajouanine, o a fenómenos agudos por trombosis o ruptura.

En las fistulas durales medulares, la mejoría hemodinámica tras la embolización o extirpación de la fístula puede curar al paciente, o no modificar el cuadro clínico de manera evidente, si se han producido fenómenos trombóticos medulares.

Las ectasias venosas pueden ser halladas dentro de la propia MVR o en relación con una vena dolicoomega. Estas bolsas venosas pueden estar abiertas o cerradas y en este caso se confunden con aneurismas.

## **1.5 ETIOLOGIA DE LAS MVR**

En el momento actual se cree que las MAVs medulares son de origen congénito, y en cambio, las fistulas durales medulares tienen un origen adquirido. Estas desarrollan los síntomas clínicos en la edad adulta, mientras que las MAVs presentan su sintomatología en los niños y en los jóvenes. Sólo en estas últimas se asocian otro tipo de malformaciones congénitas. Asimismo, como corresponde a una malformación congénita vascular se hallan distribuidas de manera relativamente uniforme a lo largo de la médula, a diferencia de las FAVD que predominan de forma clara en la parte inferior de la médula torácica y lumbar<sup>42</sup> y que es compatible con una etiología adquirida, en relación con el estar de pie, según algunos autores<sup>43</sup>.

Sin embargo, esta teoría no está del todo dilucidada, así como no se saben los mecanismos de desarrollo de una fistula dural. Una posibilidad es sugerida al tener en cuenta las estructuras de la vasculatura dural normal. Como hemos mencionado anteriormente Manelfe describió los denominados “pelotones vasculares”, formados por una rama arterial dural y el “glomus”, que drena por una sola vena dural<sup>17</sup>. La FAVD puede crearse con la comunicación entre la arteria que irriga este “pelotón vascular” y la vena, por fenómenos de trombosis y recanalización de estas formaciones glomerulares, en circunstancias determinadas.

## **1.6 CLINICA Y DIAGNOSTICO DE LAS MVR**

Las MVR se hallan representadas, fundamentalmente, por las MAVs, por las FAV y por las FAVD. Existen hechos diferenciales a nivel de la incidencia, edad, sexo, localización y síntomas clínicos. Los cavernomas y los angiomas metaméricos son mucho más infrecuentes (6%)<sup>44</sup>.

### 1.6.1 MAVS MEDULARES

Se revelan en el niño o en el sujeto joven con un ligero predominio masculino<sup>45</sup>. La evolución se caracteriza por brotes de la enfermedad parcialmente regresivas en relación con episodios de hemorragia subaracnoidea o hematomielia<sup>46</sup>. Cuando existe un cuadro de hemorragia, la recurrencia en un mes es del 10% y en el primer año del 40%. La mortalidad relacionada con la hemorragia es del 18%. Pueden existir síntomas secundarios a isquemia por robo. El peor pronóstico lo tienen las MAVs de localización torácica ya que es una zona medular con pocas anastomosis y colaterales. Los pacientes no tratados tienen un mal pronóstico a largo plazo.

Los síndromes deficitarios radículo-medulares con alteraciones sensitivas parestésicas o dolorosas, alteraciones motoras y alteraciones esfinterianas de carácter progresivo pueden presentarse y confundirse con una esclerosis en placas<sup>47,48</sup>.

Tipo		MAVs				FAVD					
Autor*		1	2	3		1	2	3	4	5	
Nº p.		74	51	50	Media	46	27	31	13	55	Media
Incide		56%	63%	58%	59%	35%	33%	36%			35%
Edad		3-57	4-58	2-42	(25)	34-73	25-72	35-87		29-75	
Edad diagn. Media		(26)	(27)	(22)		(52)	(49)	(56)	(59)	(57)	(55)
Sexo V/M		53/47	70/30	54/46	58% 42%	38/6	23/4	25/6	10/3	49/6	85% 15%
Localización	Cervic	22%		37%	27%						
	D-L	78%		63%	73%	90% Entre D <sub>5</sub> -L <sub>1</sub>					
• 1) M. Djindjian (1976):130 casos; 2) Rosenblum et al. (1987): 81 casos; 3) Berenstein et al (1990): 85 casos; 4) Merland et al (1980): 13 casos; 5) Symon et al (1984): 55 casos											

**Tabla 3. Comparación entre las MAVs medulares y las FAVD**



Tipo	MAVs medulares		Fístulas A-V durales	
	Iniciales	En el diagnóstico	Iniciales	En el diagnóstico
Síntomas				
Lumbalgia/Radiculalgia	18%	6%	28%	37%
Paresia	32%	92%	40%	88%
Alteración sensitiva	10%	74%	40%	80%
Impotencia	4%	42%	3%	43%
Alteración esfínteres	6%	80%	4%	80%
Hemorragia	31%	51%	0	0
Soplo	-	8%		

**Tabla 4. Clínica de las MAVs medulares y de las FAVD**

La RNM medular muestra pérdida de señal de alta velocidad en todas las secuencias “spin echo” debido al fenómeno del flujo, vasos perimedulares dilatados y excavación medular cuando el nido es intramedular. Las secciones axiales sirven para demostrar el componente intramedular del “nido” y las venas de drenaje transmedulares. Asimismo va a servir para visualizar lesiones asociadas como hematomielia, mielomalacia, edema, trombosis, y atrofia medular. La RNM medular es, en el momento actual, esencial para el diagnóstico de una MAV, en un paciente joven que ha presentado una hemorragia subaracnoidea con o sin paresia.

La Angiografía medular es la prueba definitiva, para saber el tipo de malformación y planificar el tratamiento a seguir. Dichas malformaciones tienen múltiples pedículos aferentes con comunicaciones de alto flujo, que dependen de la arteria espinal anterior o de las arterias espinales posteriores. Las arterias radículo-medulares aferentes son de mayor calibre y tienen un

curso tortuoso. La localización del “nido” condiciona que sea la espinal anterior o las posteriores las que dominen la irrigación de la MAV. El tamaño del “nido” y la presencia de fístula A-V condicionan el calibre de las arterias aferentes<sup>49</sup>. Las venas de drenaje, acostumbran a estar dilatadas y son múltiples, extendiéndose a lo largo de la médula. Las venas espinales anterior y posteriores, se identifican fácilmente en una visión lateral de la angiografía medular. Existen anastomosis entre la vena espinal anterior y las venas espinales posteriores, a través del plexo coronal. Las MAVs de localización cervical pueden drenar intracranalmente en las venas mesencefálicas, que pueden ser responsables de hemorragias subaracnoideas.

### **1.6.2 FAVS PERIMEDULARES**

Se manifiestan en el adulto joven (20 a 40 años) por una clínica radicular y/o medular progresiva y de carácter asimétrico que evoluciona a una paraplejía en unos doce años. La historia clínica revela a menudo la presencia anterior de episodios de meningismo o de un accidente neurológico medular agudo en la infancia. Las formas gigantes de los niños se manifiestan frecuentemente por un cuadro progresivo, o a veces de instauración aguda, que evoluciona a una paraplejía en menos de dos años.

La mielografía puede visualizar las anomalías vasculares. La RNM medular muestra los vasos perimedulares y el sufrimiento medular, correlacionado con la existencia de una mielopatía.

En el momento actual la angiografía medular ha permitido subdividir las en tres grupos, tal como se ha descrito en la clasificación<sup>22,25,50,51,52</sup>.

Existen descritos en la Literatura casos de carácter excepcional y que no se pueden incluir en la clasificación<sup>53,54</sup>.

## 1.7 FISIOPATOLOGIA Y CLINICA DE LAS FAVD

Como hemos mencionado las FAVD están constituidas por una comunicación arteriovenosa, habitualmente única, de tamaño muy pequeño que se halla situada en el espesor de la duramadre del raquis vertebral. La arteria nutricia es una arteriola destinada a la vascularización de la duramadre. Su pequeño tamaño no las han hecho visibles ni a la angiografía, en muchas ocasiones, por lo que la anatomía de las mismas ha sido muy discutida. Mc Cutcheon et al<sup>55</sup>, recientemente, han demostrado que se trata de verdaderas fístulas arteriovenosas, entre una rama arterial dural y una rama venosa, sin plexo capilar. Merland et al<sup>8</sup> apoyan la hipótesis de considerar que dichas fístulas se abren en condiciones patológicas (traumatismos, fenómenos trombóticos) y que se localizan en los “pelotones vasculares” descritos por Manelfe.

Desde un punto de vista histológico la FAVD se caracteriza por tener una arteria dural cuya pared tiene características normales, drenando a una única vena, que presenta una pared distrófica, no displásica. Dicha vena presenta una pared con hipertrofia del tejido elástico y muscular, simulando una pared arterial. Se acompaña frecuentemente de un engrosamiento de la íntima, con fenómenos trombóticos y fibrosis de la media, expresión del trastorno hemodinámico y de la hipertensión venosa<sup>56</sup>. Estos hallazgos apoyan el origen adquirido y no congénito de dichas malformaciones. En nuestro medio Peres-Serra et al<sup>57</sup> publicaron un caso, estudiado histológicamente, que simulaba una “mielitis necrótica” de Foix y Alajouanine.

El drenaje normal de la médula se realiza a través de las venas intrínsecas medulares (radiales y surcocomisurales) que llevan la sangre a las venas perimedulares (vena espinal posterior y vena espinal anterior), y éstas se unen a venas médulo-radiculares que emergen del estuche dural medular, de forma escalonada para desembocar en el plexo venoso epidural. En el caso de las FAVD, la existencia de la fistula en el espesor de la duramadre, a nivel del agujero o canal de conjunción, invierte el drenaje venoso. Por lo tanto, el flujo sanguíneo queda estancado, se produce una hipertensión venosa<sup>58,59</sup> por la ausencia de válvulas de dichas venas y se invierte el drenaje, que se hace al revés, a través de las venas perimedulares, fundamentalmente la vena espinal posterior, de forma ascendente hasta llegar a las venas de la fosa posterior, o descendente hacia las venas hipogástricas. La hipertensión venosa produce la arterialización del sistema venoso, con disminución del gradiente de presión arteriovenoso, con disminución del flujo sanguíneo, fenómenos de estasis, congestión intraparenquimatosa medular, edema intersticial e isquemia que se inician a nivel del cono medular y que se hacen ascendentes a medida que transcurre el tiempo. La congestión y la hipertensión venosa producen fenómenos de trombosis a nivel de las venas radiales y surcocomisurales, responsables de infartos medulares. Dichos infartos explican, la clínica de empeoramientos agudos de los pacientes y también, la dificultad de recuperación, cuando se ha tratado la fístula<sup>58,60,61,62,63,64</sup>. En el momento actual, muchos autores creen que el cuadro de la “mielitis necrótica subaguda de Foix y Alajouanine”<sup>31</sup>, corresponde a pacientes portadores de FAVD, muy evolucionadas con fenómenos trombóticos e infartos medulares<sup>65</sup>.

La clínica de los pacientes se caracteriza por presentarse preferentemente en hombres de mediana edad, que presentan un cuadro caracterizado por lumbalgia,

pérdida de fuerza en extremidades inferiores y alteraciones esfinterianas. La edad más frecuente de presentación es entre 40-70 años, y en hombres (4/1). No existe una clara correlación entre la localización de la fístula, la extensión del drenaje venoso y la localización de los síntomas y signos. Las FAVD afectan fundamentalmente a la médula dorsal baja y lumbar, aunque también se han descrito a nivel cervical, sacro e intracraneal. No se presentan de forma familiar, ni se asocian a otros tipos de malformaciones vasculares del sistema nervioso<sup>66,67,68,69,70,71,72,73,74,75,76,77,78,79,80,81,82</sup>.

El síntoma inicial más frecuente es el dolor. Se presenta en forma de dolor lumbar y/o radicular, en la mayoría de ocasiones no bien definido. El dolor puede preceder durante meses al advenimiento de la mielopatía y de ahí, la dificultad de distinguirlo de otros procesos músculo-esqueléticos. Es un dolor que no tiene características radiculares y no aumenta con la tos, estornudos o maniobras de Valsalva. Otro síntoma inicial frecuente es la pérdida de fuerza en las extremidades inferiores, en muchas ocasiones de carácter proximal. Las parestesias y la pérdida sensitiva tiene una distribución típica en los dermatomas sacros, aunque frecuentemente, la sensación de adormecimiento no se puede localizar de forma precisa. En algunos pacientes el síntoma inicial es la disfunción esfinteriana, la micción, que se presenta en forma de micción imperiosa, retención, incontinencia o con la pérdida de sensación de orinar. Cuando el cuadro de dolor lumbar, pérdida de fuerza, parestesias y trastornos de la micción se ha instaurado, es evocador de la enfermedad aunque el diagnóstico diferencial con otras causas de afectación medular puede ser difícil. Excepcionalmente se puede presentar en forma de hemorragia subaracnoidea con un examen angiográfico cerebral normal.

Típicamente los síntomas progresan a lo largo de meses, y dos tercios de los pacientes, al final del primer año presentan el cuadro clínico completo, con dolor lumbar, pérdida de fuerza, alteración sensitiva y trastornos esfínterianos. El curso de la enfermedad es variable. La mayor parte de los pacientes presentan un curso progresivo, aunque pueden existir episodios de estabilidad clínica, junto con empeoramientos bruscos. Aproximadamente en un 20% de pacientes, el inicio es brusco, seguido de un período de leve mejoría o estacionamiento. Estos episodios pueden sugerir enfermedades de tipo autoinmune o desmielinizante. Las fistulas durales pueden empeorar con el ejercicio o con posturas determinadas. Presentan también “fenómeno de claudicación” y los pacientes deben detenerse, después de caminar cierto número de metros, por dolor y pérdida de fuerza en las extremidades<sup>83</sup>. Este cuadro de claudicación, también se presenta en pacientes con estenosis del canal lumbar o con insuficiencia vascular medular por arteriosclerosis o vasculitis. Algunos pacientes refieren que empeoran cuando están de pie. Otros presentan episodios de corta duración de pérdida de fuerza o adormecimiento de las piernas que pueden sugerir AITs espinales o cerebrales.

La exploración neurológica, inicialmente, puede ser confusa, con signos de afectación de primera y segunda motoneurona y con alteración sensitiva no dermatómica. Dado que la clínica es secundaria a fenómenos de isquemia medular y que éstos pueden presentarse en diferentes segmentos medulares, los signos clínicos pueden ser “parcheados”.

- Pérdida de fuerza en extremidades inferiores
- Marcha inestable
- Parestesias y adormecimiento en dermatomas sacros
- Lumbalgia con irradiación por cara posterior de extremidades

- Radiculalgia
- Claudicación medular, con lumbalgia o empeoramiento en la flexión
- Dificultad para la micción y defecación
- Disminución de la sensación de orinar
- Alteración de las funciones sexuales

**Tabla 5. Síntomas clínicos de las FAVD**

- Marcha anormal
- Paraparesia de predominio proximal
- Atrofia muscular proximal y fasciculaciones
- Alteración sensitiva de predominio en dermatomas sacros
- Hiperreflexia o hiporreflexia en extremidades inferiores
- Signo de Babinski uni o bilateral
- Abolición de los reflejos cutáneos (cremástico, anal)
- Vejiga neurógena
- Soplo medular (*¿*)

**Tabla 6. Signos a la exploración neurológica**

La mayoría de los signos corresponden a la región medular lumbar o sacra. Algunos pacientes presentan signos de afectación de motoneurona inferior junto con alteraciones miccionales, que orientan hacia una afectación de cola de caballo, mientras que otros presentan una afectación piramidal que sugiere una mielopatía cervical. Los signos de afectación de primera y segunda motoneurona pueden semejar una Esclerosis Lateral Amiotrófica. Los pacientes que tienen un inicio agudo pueden presentar una paraplejía con un nivel sensitivo que puede sugerir un fenómeno de compresión o una mielitis.

Las alteraciones sensitivas que presentan no tienen, habitualmente, carácter radicular. Típicamente, el paciente presenta un déficit hipoestésico al dolor y al tacto en la región sacra que luego se va difuminando hacia los dermatomas lumbares y dorsales bajos. Los reflejos en las extremidades inferiores, pueden estar vivos o, también, estar abolidos. El signo de Babinski es frecuente, incluso en aquellos pacientes que tienen los reflejos abolidos. Los reflejos cutáneos (abdominales inferiores, cremastérico, anal) están abolidos; los abdominales superiores pueden estar presentes. El soplo medular se hallaría, en todo caso en las MAVs medulares<sup>64,84,85</sup>.

## **1.8 DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE LAS FAVD**

El primer diagnóstico diferencial cuando un paciente presenta un cuadro de mielopatía progresiva es el de compresión medular secundaria a un tumor<sup>86</sup>. Una mielopatía compresiva puede presentarse con dolor lumbar, radiculalgia o no y trastornos sensitivos, desde el punto de vista clínico la presencia de alteraciones esfinterianas de carácter precoz, va a favor de fístula dural, ya que la compresión tumoral condiciona dichas alteraciones en fases más avanzadas de déficit motor o sensitivo; la RNM medular con gadolinio nos visualizará los tumores extramedulares y extradurales, así como las compresiones óseas. Más difícil es el diagnóstico diferencial con tumores infiltrantes del cono medular que pueden tener una RNM sin captación de gadolinio<sup>87</sup>. La enfermedad de motoneurona puede excluirse fácilmente cuando el paciente presenta trastornos esfinterianos y alteraciones sensitivas. La enfermedad discal es un diagnóstico que por su frecuencia y, sobre todo, por el dolor lumbar o radicular deberá descartarse; las fistulas durales no presentan de forma habitual un signo de Lasègue unilateral,



tienen trastornos esfinterianos precozmente y alteraciones sensitivas en región sacra; estos hallazgos no son propios de una hernia lateral discal.

La esclerosis múltiple es otro diagnóstico a considerar; la ausencia de síntomas atribuibles al encéfalo y que todos los signos sean secundarios a una afectación medular, puede hacer dudar de este diagnóstico; la mielitis transversa hay que tenerla en cuenta en los casos de comienzo brusco y con un LCR de parecidas características; la progresión lenta o fluctuaciones marcadas en ambas entidades también dificultarán el diagnóstico; las fístulas durales son más frecuentes en el sexo masculino y en edades adultas (más de 40 años) a diferencia de la esclerosis múltiple, más frecuente en mujeres y con un inicio mucho más precoz.

Con la isquemia de la arteria espinal anterior debe hacerse un buen diagnóstico diferencial; se presenta de forma aguda, afecta a los dos tercios anteriores de la médula, o sea a los haces piramidales y espinotalámicos y preserva los cordones posteriores; las fístulas durales, excepcionalmente se presentan de forma aguda, tiene unos síntomas por lesiones “parcheadas” y presentan fluctuaciones y curso progresivo.

## **1.9 PRUEBAS DIAGNOSTICAS EN LAS FAVD**

### **1.9.1 PUNCION LUMBAR**

El líquido cefalorraquídeo es anormal en el 75% de los casos, aunque sus anomalías son inespecíficas. Puede existir una hiperproteinemia (100 mg/dl) y una linfocitosis (5-25 cel/mm<sup>3</sup>).

## **1.9.2 ELECTROMIOGRAFIA**

En algunos pacientes puede evidenciar una denervación con actividad espontánea y unidades motoras polifásicas en múltiples miotomas de las extremidades inferiores. La velocidad de conducción motora puede estar enlentecida o ser normal, dependiendo de la gravedad del cuadro clínico y del tiempo de evolución. Las velocidades del nervio sural acostumbran a ser normales, indicando indemnidad de los ganglios sensitivos. La respuesta F y el reflejo H se hallan ausentes o con respuesta lentificada. Los PES tras estimulación del nervio tibial suelen estar abolidos o prolongados<sup>88</sup>.

## **1.9.3 RESONANCIA MAGNETICA MEDULAR**

Hoy en día constituye la primera prueba en esta patología. La RNM muestra imágenes anómalas en las secuencias T<sub>1</sub>, densidad-protónica y T<sub>2</sub>. El cono medular y la médula lumbar se hallan afectados; la anomalía de la señal puede llegar hasta la médula dorsal alta. Puede existir un engrosamiento medular difuso; este hallazgo no es específico y puede ser debido a una causa inflamatoria, desmielinizante o tumoral. El dato fundamental para la sospecha de fistula dural, es que se visualicen en la cara posterior medular las venas piales. Dichas venas pueden ser visualizadas tanto en T<sub>1</sub> como en T<sub>2</sub>. En T<sub>1</sub> y en un plano sagital pueden ser vistas en forma de vasos serpenteantes en la cara posterior medular. En T<sub>2</sub> se visualizan como áreas de vacío de flujo adyacentes a la señal hiperintensa del LCR. Hay que diferenciar las áreas de vacío de flujo de las venas piales de los artefactos producidos por las pulsaciones del LCR. Esta es así fundamentalmente, cuando las venas son de pequeño tamaño con un flujo lento y a presión elevada. Es muy demostrativo

también la hiperseñal en T<sub>2</sub> difusa y mal delimitada, que puede afectar el cono y la médula lumbar y dorsal, signo de hipertensión venosa y edema medular<sup>89,90,91,92,93,94,95,96,97,98,99,100,101</sup>. Si existe algún área de infarto se visualiza mejor en T<sub>2</sub> y en caso de hemorragia en T<sub>1</sub><sup>102</sup>. La inyección de gadolinio puede ser de ayuda, y puede visualizar las venas como áreas de alta señal<sup>103,104,105,106,107,108</sup>. Aunque no es habitual, la RNM en los casos de fistulas dures medulares, puede ser normal. Después del tratamiento las anomalías de la RNM pueden o no, desaparecer<sup>109,110</sup>. Se ha descrito, en el seguimiento de estos pacientes, sobre todo en los más afectados, que la RNM demuestra, una atrofia medular.

#### **1.9.4 MIELOGRAFIA**

La mielografía había sido la prueba por excelencia para la sospecha diagnóstica. En el momento actual se ha visto desplazada por la RNM y se puede decir, que sólo en casos excepcionales, se realiza. La mielografía podía demostrar la presencia de defectos de relleno de contraste en forma serpenteante, en la cara posterior medular, que si los vasos eran muy grandes, podían bloquear la circulación del líquido cefalorraquídeo. Se ha descrito que tenía un 90% de sensibilidad para el diagnóstico. La localización de la anomalía vascular en la mielografía no indicaba la localización de la fístula dural<sup>111</sup>.

#### **1.9.5 ANGIOGRAFIA MEDULAR**

La angiografía medular impulsada por R. Djindjian<sup>3</sup> ha permitido clasificar las malformaciones vasculares de la médula espinal y ha encumbrado el

tratamiento endovascular y quirúrgico, al permitir conocer la hemodinámica de las mismas. Es la prueba fundamental y absolutamente necesaria para realizar el diagnóstico. Deben realizarla equipos de neurorradiólogos experimentados, inyectando las arterias radicales para identificar las arterias aferentes de la malformación. Las complicaciones de la angiografía medular se han evaluado en un 2%.

La angiografía medular en esta patología, constituye no tan solo la prueba diagnóstica, de confirmación de la sospecha clínica y de RNM, sino que en la mayoría de ocasiones, en el mismo acto, se va a realizar el tratamiento. Permite localizar la fístula, el lugar exacto de la comunicación arteriovenosa y precisar las particularidades del drenaje venoso. Asimismo permite localizar la arteria espinal anterior y sus relaciones eventuales con la arteria aferente de la fístula. La irrigación medular, tal como se ha descrito previamente es irregular. Las arterias que irrigan la médula no son metaméricas, sino que para cada territorio medular existen unas que son predominantes, pero que por su carácter aleatorio, obliga a explorar cada una de las arterias que pueden ser afluentes a la misma, en las regiones cervical, torácica y lumbar, si se desea hacer una exploración completa de la médula. Existen además múltiples variaciones que dificultan aún más la exploración; existen troncos comunes entre arterias vecinas, anastomosis entre territorios vecinos que pueden ser de gran importancia funcional, lo que obliga a una exploración minuciosa y detallada.

La región cervical requiere un estudio selectivo bilateral de las arterias vertebral, cervical profunda y cervical ascendente. El eje espinal anterior a este nivel está formado por arterias que provienen de las arterias vertebrales y

recibe una media de tres ramos arteriales que provienen de un lado u otro, bien de la arteria vertebral, de la cervical profunda y a veces de la cervical ascendente. En caso de dificultad de cateterismo femoral se puede realizar el estudio mediante reflujo humeral bilateral.

La región dorsal requiere un estudio selectivo bilateral de las arterias intercostales. Es el punto débil de la irrigación medular y en general de D<sub>2</sub> a D<sub>8</sub> sólo se encuentra una arteria radículo-medular.

La región lumbo-sacra requiere un estudio selectivo bilateral de las arterias lumbares e ilíacas internas. En realidad es el territorio tóraco-lumbar a partir de D<sub>9</sub>. El eje espinal presenta la arteria de Adamkiewicz que vasculariza toda esta región. Se encuentra preferentemente a la izquierda y en las arterias intercostales D<sub>9</sub> y D<sub>10</sub>, aunque puede encontrarse a partir de arterias lumbares. En caso de dificultad en el cateterismo, se puede realizar un reflujo bifemoral simultáneo que permite visualizar las arterias ilíacas internas, lumbares e incluso las últimas intercostales<sup>112,113,114,115</sup>.

Cuando la angiografía es negativa y la clínica y las imágenes de RNM medular o mielográficas son características, debe realizarse el estudio de las carótidas, ya que existen de forma excepcional fistulas durales intracraneales que drenan preferentemente por venas perimedulares y que se revelan con una clínica medular<sup>116,117,118,119</sup>.

La angiografía medular se realiza con el paciente sedado con neuroleptoanalgesia. La anestesia general se usa en niños y en casos determinados de adultos. Los cateterismos selectivos se realizan mediante la técnica de Seldinger femoral. Las inyecciones selectivas deben realizarse

manualmente, sin ejercer presión excesiva y con pequeñas cantidades de contraste (2 a 3 cc). Desde un punto de vista técnico es importante comenzar con una arteriografía bifemoral retrógrada simultánea<sup>120</sup> que permite generalmente visualizar la arteria de Adamkiewicz y todas las arterias dorso-lumbo-sacras, simplificando considerablemente la exploración.

Después se realiza el estudio selectivo de todas las arterias, lumbares, intercostales, vertebrales hasta hallar la fístula.

La fístula dural es frecuentemente única, aunque a veces es múltiple, y puede localizarse en cualquier nivel del canal raquídeo dorsal, lumbar o sacro, con una predilección particular por las regiones dorsal media (D<sub>5</sub> a D<sub>7</sub>) y dorso-lumbar (D<sub>11</sub> a L<sub>3</sub>). La localización menos frecuente y excepcional, es a nivel cervical. La arteria aferente puede ser una intercostal, una arteria lumbar, una arteria sacra y en casos excepcionales una arteria cervical o vertebral. La comunicación arteriovenosa se halla en el espesor de la duramadre, es directa y microscópica, de bajo flujo, entre una o varias arteriolas meníngeas de pequeño calibre y una única vena dilatada de drenaje. La vena eferente presenta un trayecto ascendente intradural hacia la médula, donde se reúne con el sistema venoso perimedular, que se halla dilatado, anterior o posterior. La circulación venosa presenta una circulación, preferentemente ascendente, hacia las venas de la base del cráneo, que constituyen la principal vía de drenaje de la sangre venosa medular. La circulación venosa se halla muy lentificada (la totalidad de la red venosa no es opacificada hasta los 40-60 segundos) en las fístulas durales. En una médula con drenaje venoso normal, descendente, las eferencias venosas epidurales dorso-lumbo-sacras no llegan a opacificarse, salvo en raras excepciones.

Este enlentecimiento del sistema venoso medular está igualmente demostrado por el estudio del retorno venoso de la arteria espinal anterior, que normalmente es visible entre 15 y 20 segundos, después de la inyección de contraste, siendo invisible en el caso de las fístulas incluso después de 50-60 segundos. Esta falta de retorno venoso, es un signo patognomónico de enlentecimiento venoso (fístula dural) y se ve en la primera fase del estudio angiográfico, cuando se realiza la inyección retrógrada bifemoral que nos localiza el eje espinal anterior<sup>121,122,123</sup>.

Al final del estudio angiográfico, la decisión terapéutica puede ser tomada, teniendo en cuenta el nivel del origen de la arteria de Adamkiewicz, en relación al de la fístula, así como las posibilidades de un cateterismo hiperselectivo estable, para poder realizar una obliteración endovascular de la comunicación arteriovenosa<sup>124</sup>.

## **1.10 PRONOSTICO Y TRATAMIENTO DE LAS FAVD**

El pronóstico de los pacientes afectos de una FAVD es grave. En el trabajo de Aminoff y Logue<sup>50,51</sup>, realizado en una época anterior a la RNM y al empleo común de la angiografía medular, al cabo de un año del inicio de los síntomas, la mayoría de pacientes presentaban una marcha anómala y sólo un 9% de ellos, a los 3 años de evolución, podía caminar sin restricciones. El 50 % de los pacientes presentaban un cuadro invalidante a los 3 años, y de éstos, la mitad habían presentado una progresión sustancial en el primer año del inicio del cuadro clínico.

Es fundamental hacer el diagnóstico lo más precozmente posible. Se han aportado trabajos con buenos resultados quirúrgicos cuando el paciente ha sido intervenido a las pocas semanas del comienzo de los síntomas.

Existen cierto número de artículos recientes<sup>125,126,127,128,129,130,131,132,133,134</sup>, que subrayan el diagnóstico radiológico y el tratamiento endovascular y/o quirúrgico de las fistulas durales medulares. En las fistulas durales suele existir una sola arteria aferente y la fistula se halla localizada en el espacio epi o intradural del agujero intervertebral. La intervención quirúrgica consiste en la extirpación del nido de la fistula mediante una sencilla laminectomía; no es necesario extirpar las venas que discurren por la cara posterior medular, ya que al no existir la comunicación arteriovenosa, volverán a su tamaño y funcionamiento normal<sup>135,136,137</sup>; otra técnica quirúrgica es ligar la vena de drenaje de la fistula<sup>138,139</sup>, y debe usarse cuando la arteria aferente de la fistula, da lugar a la arteria espinal anterior. Se ha descrito también el tratamiento de las FAVD con láser<sup>140</sup>.

La fistula puede ser tratada con técnicas endovasculares, ocluyéndola con diferentes agentes<sup>141,142,143,144,145,146,147</sup>; aquí el resultado inicial acostumbra a ser bueno, con mejoría de los síntomas, aunque el problema es la recanalización de la fistula a posteriori; ello obliga a la vigilancia y control de estos pacientes, para que en caso de empeoramiento, volver a revisarlos y embolizarlos de nuevo, si la fistula se ha recanalizado. El resultado cambia según los agentes usados para ocluir la fistula. Actualmente se considera que el material de embolización debe ser fluido y en este sentido el más usado es el N-butilcianoacrilato (Hystoacril); su mezcla en proporción variable con el Lipiodol, permite modificar el tiempo de polimerización; la fluidez de esta mezcla es compatible con los microcatéteres; se



considera que la oclusión mediante esta mezcla es definitiva y por lo tanto, es el agente ideal en el momento actual<sup>148,149,150,151</sup>. En caso de no poder usar el N-butilcianocrilato, por dificultades de cateterismo habitualmente, se usan partículas no reabsorbibles, calibradas de diferentes tamaños (de 100 a 1.500 micras) (Ivalón). Pueden usarse otros agentes líquidos menos frecuentemente, tales como el alcohol absoluto, que tiene un efecto necrosante<sup>152</sup>. Hoy en día se considera que la técnica endovascular es la primera opción de tratamiento, y la cirugía se reservaría para los casos en que se recanaliza la fistula<sup>153</sup>.

El tratamiento debe ser considerado también en los casos de pacientes con déficits graves. De hecho el tratamiento, puede conseguir en dichos pacientes, mejoras parciales tanto desde el punto de vista motor, como de trastornos de esfínteres, pérdida sensitiva y dolor<sup>154,155,156</sup>.

La técnica necesita un cateterismo superselectivo de la arteria nutricia; es fundamental la verificación antes de la embolización de que dicha arteria no tiene anastomosis con el eje espinal anterior<sup>157</sup>.