

Síndrome de Foix Alajouanine (Mielopatía Angiodisgénica Necrotizante Subaguda)

Foix-alajouanine syndrome

Subacute necrotizing angiodisgenetic myelopathy

Wolfgang Rubio (1), Mario Montoya (2), Felipe Herrera (3)

RESUMEN

Caso de mujer de 44 años sin antecedentes de enfermedad previa con sospecha de malformación arteriovenosa (MAV) relacionada con síndrome de Foix-Alajouanine; y como la fisiopatología de la enfermedad está ocasionada por la conformación anómala de una fistula arteriovenosa, que se hace sintomática ante la aparición de un fenómeno trombótico y el aumento de la presión venosa subsecuente. Los síntomas comúnmente descritos como alteraciones somatosensoriales, debilidad de los miembros inferiores.

El diagnóstico definitivo de la MAV requiere de demostración radiológica de la anomalía vascular medular. Sin embargo, en algunos casos los defectos sugestivos de la malformación podrían no ser vistos con las imágenes diagnósticas con las que se cuenta o incluso macroscópicamente, por tal motivo se debe fomentar la atención en la sospecha clínica en casos de dolor lumbar y abdominal en asociación a síntomas neurológicos.

PALABRAS CLAVE: Fístulas, Trombosis arterio venosa, Malformación arterio venosa (DECS).

SUMMARY

We present the case of a 44-year-old woman, without history of previous illness, and a suspected spinal arteriovenous malformation (AVM) associated with what has been known as Foix-Alajouanine syndrome. The physiopathology of the AV fistula is probably related to an increased venous pressure from the AVM plus thrombotic process. The most common initial symptoms are somatosensory disturbance, abdominal pain and weakness of the lower limbs.

A definitive diagnosis of spinal AVMs requires radiographic demonstration of the vascular anomaly. However, in some cases, the suggestive defects of malformations can remain unseen, even in the MRI findings and macroscopical and anatomical-pathological examination of the lesion. These findings should raise our attention regarding the need to keep in mind the clinical suspicion of AVM in cases of abdominal and back pain and motor deficit.

KEY WORDS: Fistula, arteriovenous malformation, venous thrombosis (MeSH).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 44 años de edad sin antecedentes médicos que es remitida desde el primer nivel de atención por presentar un cuadro de dolor abdominal de 3 días, devolución predominante en abdomen superior acompañado de náusea y vómito de contenido alimenticio. Se plantea como primera impresión diagnóstica: dolor abdominal de

origen en proceso litiasico de vía biliar. Por tal motivo se realiza una ecografía de vesícula y vía biliar, mediante la cual descarta un proceso litiasico, por lo que el paciente es dado de alta. Sin embargo, pasadas 72 horas reinicia el dolor y se asocia a síntomas de tipo neurológico dado por parestesias y disestesias de predominio en los miembros inferiores y una debilidad de incremento paulatino que progresa hasta la plejía. Por este motivo se remite a la paciente a un nivel de complejidad mayor.

(1) Residente de II año, Neurología Clínica

(2) Internista

(3) Intensivista

Clínica Cartagena del Mar

El examen físico de ingreso deja ver una paciente sin alteración del estado de conciencia, sin compromiso de las funciones cognitivas ni pares craneales con un síndrome de motoneurona inferior con nivel T10 dado por: hiporreflexia, plejía y disminución de la fuerza y el tono muscular. Se evidencia, además, incontinencia de esfínteres, sin signos de neuro infección en curso.

Después de 12 horas en la unidad de cuidado crítico, la paciente presenta un deterioro clínico rápidamente progresivo dado por el ascenso del nivel medular, que se evidencia por el compromiso neurológico y la alteración del patrón ventilatorio, lo que indica intubación orotraqueal e inicio de ventilación mecánica.

IMÁGENES DIAGNÓSTICAS

En las Figuras 1 y 2 se puede apreciar la disminución significativa de más del 60% del paso del medio de contraste y la evidente alteración del tejido como consecuencia de los fenómenos de gliosis secundaria a la hipoperfusión tisular continua.

Ante los hallazgos anteriores, el equipo médico decide realizar un procedimiento endovascular y una embolización, que fueron exitosos. Se realizó una traqueotomía temprana en la paciente, quien fue trasladada a la unidad de cuidados, teniendo en cuenta las secuelas.

Tabla 1. Paraclínicos

Paraclínicos	Resultados
Hemoglobina	12,7 Gr/DL
Leucocitos	14,000mm
Plaquetas	256'000mm
Creatinina	0,9mg/dl
Bun	12MG/DL
Fosfatasa alcalina	176U/L
GOT	2586U/L
GPT	469U/L
Tiempo de protombina	14,3°
Tiempo parcial de tromboplastina	26°
Uroanálisis	Proteínas 2000MG
Proteínas en orina 24 horas	360MG/DL
Sodio	147MEQ/L
Potasio	3,69MEQ/L
Cloro	107MEQ/L
Calcio iónico	1,18MG/DL
Magnesio	2,8MG/DL
VDRL	No reactivo

DISCUSIÓN

En 1926 Foix y Alajouanine describieron por primera vez un caso de mielopatía asociada a un fenómeno trombotico a nivel de la circulación venosa de la médula espinal; el estudio de la pieza patológica descrito por ellos permite evidenciar un sistema de comunicación arteriovenosa de disposición inusual y de características tortuosas en la superficie medular. Posteriormente, en 1934, Lhermitte identificó una malformación arteriovenosa del riego arterial vertebral; para la fecha, el síndrome constituía una lesión incurable y de pobre pronóstico vital y los síntomas fueron descritos como de tipo sensitivo y motor de la médula espinal (1-6).

En la actualidad, las fistulas AV durales representan el 50% de los casos de malformación arterial de la médula espinal y causan mielopatía entre el 10 y el 15 % de los casos; las áreas de predominante repercusión son: la región medular torácica y lumbar en segmentos inferiores, y estadísticamente es más frecuente en hombres mayores de 50 años de edad. Se considera a estas fistulas como shunts de bajo flujo que drenan al plejo venoso medular y que con el tiempo transforman las venas en trayectos tortuosos y alargados; esto da lugar a alteraciones del flujo que se ponen de manifiesto en congestión venosa y retraso venosa en la angiografía (1-10).

Por otra parte, los estudios anatomopatológicos han demostrado la presencia de cambios histológicos de vasculitis que causan engrosamiento de la pared del vaso sin estrechamiento luminal; este nuevo concepto plantea que existen otros componentes propios de la pared del vaso además de la MAV propiamente dicha y que, en consecuencia, pueden cambiar las alternativas terapéutica (5).

Se han encontrado en la literatura reportes de casos en los que se produce una alteración de origen compresivo secundaria a protrusiones del disco intervertebral, que comprimen de manera parcial la médula espinal y sus plejos venosos, generando una clínica de similares características a la de las MAV. No obstante, a diferencia de estas últimas, ésta mejora con la intervención neuroquirúrgica y con la descompresión de la médula; partiendo de este hecho se encuentra entonces un grupo de enfermedades con características infiltrativas como hernias, tumores primarios o infiltración tumoral, que generan síntomas similares (1-4).

La fisiopatología de la enfermedad radica en el incremento de la presión venosa con la consecuente disminución del flujo sanguíneo arterial del cordón medular; esto es mediado esencialmente por: (a) la ausencia de válvulas en los plejos venoso de la médula espinal, lo que significa que al estar sometida a la gravedad durante el decúbito, las partes bajas de la columna estarán sometidas a mayor congestión venosa y (b) el retorno a nivel de sistemas cola-



Figura 1. IRM Columna cérvico torácica.



Figura 2. Panangiografía.

terales en reducción cada vez menor en las partes inferiores de la médula espinal, lo que agravaba el cuadro. Esta suma de eventos finalmente conlleva a un estado de isquemia progresiva del tejido y a la aparición de las lesiones sobre la mielina que son observables al estudio microscópico. Cuando estas alcanzan una extensión considerable se hacen visibles incluso en las imágenes radiológicas. Los estudios anatomopatológicos permitieron clasificar las lesiones en 4 tipos distintos: tipo I: localizada en la duramadre en la emergencia de las raíces nerviosas; tipo II: intramedular

congénita, alimentada por vasos de conformación embrionaria; tipo III: juvenil, que es la presentación más atípica y es una intrincada red de vasos provenientes de la región intra y extramedular; y tipo IV: extramedular intradural también llamada perimedular (7, 8).

La presentación clínica demuestra estadísticamente que el inicio es insidioso para un 40 a 63% de los casos, los cuales tienen una evolución en promedio de 1 a 3 años. La clínica habitualmente descrita es dolor a nivel de la región dorsal, bien sea este inter escapular o lumbar que puede o

no, irradiarse a anterior; posteriormente, la sintomatología de índole neuropático aparece, generando un grupo de síntomas insidiosos de parestias y disestesias, que son alteraciones para la sensorización sin un territorio neurológico claramente establecido. En la fase final de la presentación, el compromiso esfinteriano y la debilidad de las extremidades adquiere un nivel medular franco y progresa de manera vertiginosa hasta la plejía.

En la actualidad, los métodos diagnósticos de imágenes radiológicas con contraste permiten evidenciar las áreas de desmielinización en el área comprometida, así como el territorio del segmento medular y sus potenciales manifestaciones clínicas. La realización de arteriografías, que cada día se hace más disponible, permite visualizar la formación y las características de las variantes anatómicas en algunos casos, como se había mencionado previamente (2, 3).

La intervención desde el punto de vista correctivo tiene dos caminos: uno de ellos es la realización de microcirugías y la resección parcial de las lesiones vasculares o la descompresión de las áreas comprometidas, logrando restablecer el flujo y permitir que la lesión no se extienda a otras áreas. El segundo es realizar embolectomías por medio de los elementos vasculares comprometidos. Sin embargo, y como se describió en un principio, el deterioro de las arterias y venas comprometidas genera unas características anatómicas

distintas que dificultan su acceso; además, algunas de las áreas comprometidas en sí mismas son de difícil o imposible accesibilidad (4).

En conclusión, la Mielopatía Angiodisgénica Necrotizante Subaguda es una entidad clínica de curso silente con un importante compromiso de la funcionalidad del individuo y su detección temprana permite adoptar conductas terapéuticas efectivas antes de llegar al deterioro irreversible del paciente. El juicio y la suspicacia clínica, aunadas a una anamnesis y exploración física y semiológica estrictas, es, al igual que en cualquier otro de los casos clínicos, la primera herramienta diagnóstica. Posteriormente a la sospecha se deben realizar estudios imagenológicos de angioresonancia y de RNM de médula simple y contrastados para evaluar cuál sea la conducta más adecuada y con menor riesgo del paciente. Aunque su incidencia y prevalencia no sean muy altas en nuestro medio, los casos identificados generan estado de incapacidad y limitan la capacidad vital y funcional de pacientes jóvenes, lo que obliga a ser tenido en cuenta dentro de las posibilidades a descartar en beneficio del paciente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. ROGER EP, CHAMCZUK AJ, HAGAN MC. Thoracic venous congestion caused by thoracic disc herniation. *Brain Behav.* 2013, May; 3(3):207-10. doi: 10.1002/brb3.127. Epub 2013 Feb 17. PubMed PMID: 23785652; PubMed Central PMCID: PMC3683280.
2. MATSUBARA T, AKUTSU H, WATANABE S, NAKAI K, AYUZAWA S, MATSUMURA A. Histologically proven venous congestive myelopathy without concurrent vascular malformation: Case reports and review of the literature. *Surg Neurol Int* 2012; 3:87. doi: 10.4103/2152-7806.99922. Epub 2012 Aug 21. PubMed PMID: 23050201; PubMed Central PMCID: PMC3463142.
3. TELAROVIĆ S, SARAC H, ZAGAR M, MARKELJEVIĆ J, VRANJES D, RADOS M. Coexistence of intradural spinal arteriovenous malformation and associated developmental anomalies - report of two cases. *Coll Antropol.* 2011; 35 Suppl 1:319-25 PubMed PMID: 21648355.
4. HEROS RC. Foix-Alajouanine syndrome: what is it? *J Neurosurg.* 2009, Nov; 111(5):900-1. doi: 10.3171/2008.9.JNS00240. PubMed PMID: 19344221.
5. FERRELL AS, TUBBS RS, ACAKPO-SATCHIVI L, DEVEIKIS JP, HARRIGAN MR. Legacy and current understanding of the often-misunderstood Foix-Alajouanine syndrome. Historical vignette. *J Neurosurg.* 2009, Nov; 111(5):902-6. doi: 10.3171/2007.11.17656. PubMed PMID: 19344217.
6. BHATT N, BHATT N. Foix-Alajouanine syndrome: a case report. *Eur J Neurol.* 2007; 14(8):e4-5. PubMed PMID: 17661997.
7. IOVTCHEV I, HILLER N, OFRAN Y, SCHWARTZ I, COHEN J, RUBIN SA, MEINER Z. Late diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas resulting in severe lower-extremity weakness: a case series. *Spine J.* 2013, Oct 2. doi:pii: S1529-9430(13)01476-9. 10.1016/j.spinee.2013.08.029. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 24246747.
8. KRISHNAN P, BANERJEE TK, SAHA M. Congestive myelopathy (Foix-Alajouanine Syndrome) due to intradural arteriovenous fistula of the filum terminale fed by anterior spinal artery: Case report and review of literature. *Ann Indian Acad Neurol.* 2013, Jul; 16(3):432-6. doi: 10.4103/0972-2327.116931. PubMed PMID: 24101838; PubMed Central PMCID: PMC3788302.
9. MISHRA R, KAW R. Foix-Alajouanine syndrome: an uncommon cause of myelopathy from an anatomic variant circulation. *South Med J.* 2005; 98(5):567-9. PubMed PMID: 15954517.
10. BORDIGNON KC, MONTÚ MB, RAMINA R, ARRUDA WO. Foix-Alajouanine syndrome: case report. *Arq Neuropsiquiatr.* 2005; 63(2B):527-9. Epub 2005 Jul 25. PubMed PMID: 16059611.
11. KIMURA A, TAN CF, WAKIDA K, SAIO M, HOZUMI I, INUZUKA T, TAKAHASHI H. Venous congestive myelopathy of the cervical spinal cord: an autopsy case showing a rapidly progressive clinical course. *Neuropathology.* 2007; 27(3):284-9. PubMed PMID: 17645244.