

Manifestaciones oftalmológicas de la fístula carótido-cavernosa: a propósito de 3 casos

Ophthalmological manifestations of carotid-cavernous fistula: three case reports

RODRÍGUEZ GIL R¹, HERNÁNDEZ MARRERO D¹, AFONSO RODRÍGUEZ A¹, ACOSTA ACOSTA B¹, SOLÉ GONZÁLEZ L¹, DELGADO MIRANDA JL²

RESUMEN

Caso clínico: Presentamos los casos clínicos de tres pacientes cuyo diagnóstico de presunción fue de glaucoma (un paciente) y parálisis del sexto par craneal (los otros dos pacientes), en los que el diagnóstico definitivo fue el de fístula carótido-cavernosa, presentándose estos dos últimos de forma bilateral.

Discusión: las fístulas carótido-cavernosas son comunicaciones anómalas entre el sistema arterial carotídeo y el seno cavernoso poco frecuentes en la práctica clínica. Las fístulas de bajo flujo suelen presentar un curso insidioso, con manifestaciones clínicas, en ocasiones, poco evidentes. Es esencial mantener un elevado grado de sospecha clínica, de cara a diagnosticarlas de forma precoz y así poder establecer un tratamiento adecuado.

Palabras clave: fístula carótido cavernosa, seno cavernoso, paresia par craneal.

ABSTRACT

Case report: We present the clinical cases of three patients who were sent to our practice with suspicion of glaucoma and paralysis of the sixth cranial nerve, respectively. The definitive diagnosis was carotid-cavernous fistula. Two of the patients showed bilateral presentation.

Discussion: Carotid-cavernous fistulas are abnormal communications between the arterial carotid system and the cavernous sinus. They are uncommon in the clinical practice. Low-flow fistulas usually have insidious course with little obvious clinical manifestations. It is essential to maintain a high degree of clinical suspicion, in order to obtain an early diagnose and thus provide an appropriate treatment.

Key words: carotid cavernous fistula, cavernous sinus, cranial nerve palsy.

Servicio de Oftalmología. Sección de Órbita, Oculoplástica y Vía lagrimal. Unidad de Neurooftalmología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

¹ Licenciado en Medicina.

² Doctor en Medicina.

Correspondencia:

Ruymán Rodríguez Gil

Servicio de Oftalmología Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

Ctra. Rosario, 145

38010 Santa Cruz de Tenerife

gilorio_79@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

Las fistulas carótido-cavernosas (FCC) están constituidas por conexiones vasculares aberrantes, que se forman desde el sistema arterial carotídeo (externo o interno) y el seno cavernoso. Esta situación supone el paso de sangre arterial hacia el complejo venoso del seno cavernoso, con las repercusiones hemodinámicas locales correspondientes (1).

Las FCC suelen presentarse más frecuentemente en mujeres, mayores de 50 años con antecedentes de hipertensión arterial (2). Existen diversas formas de clasificar las FCC, ya sea siguiendo criterios etiológicos, hemodinámicos, de localización y comportamiento angiográfico. Las características clínicas se relacionan con la inversión del flujo y el éstasis generado, pudiendo variar desde formas asintomáticas hasta formas incapacitantes severas.

Se trata, por lo general, de procesos poco frecuentes en la práctica habitual, que necesitan de un elevado grado de sospecha clínica, fundamentalmente en los casos de FCC de bajo flujo, en los que las manifestaciones oftalmológicas no resultan tan evidentes. Presentamos en este artículo tres casos en los que el diagnóstico de presunción inicial fue un glaucoma y dos parálisis oculomotoras, respectivamente, y en los que el diagnóstico definitivo fue una FCC de bajo flujo.

CASOS CLÍNICOS

Caso n.º 1: Describimos el caso de un varón de 63 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión (HTA) e hipercolesterolemia, y sin antecedentes oftalmoló-

gicos de interés. Acudió a urgencias por un cuadro de dolor periocular y enrojecimiento de ojo derecho (OD) de 1 mes de evolución. Tras una primera evaluación oftalmológica fue diagnosticado y tratado como una conjuntivitis. El paciente no experimentó mejoría, por lo que acudió nuevamente a urgencias. En ese momento la mejor agudeza visual corregida (AVmc) fue de 0,8 en su OD y 1 en su ojo izquierdo (OI). En la exploración de polo anterior sólo se registró la existencia de una hiperemia importante, con zonas de hiposfagma e ingurgitación vascular. La presión intraocular (PIO) fue de 30 mmHg en su OD y de 18 mmHg en OI. Así, se diagnosticó de hipertensión ocular-glaucoma y se remitió para estudio. A las 2 semanas de ese evento el paciente presentaba una AV en OD de 0,5, refiriendo importante dolor ocular. En la biomicroscopía se evidenció un exoftalmos (23 mm OD-17 mm OI a 109 mm según Hertel), edema palpebral marcado, hiperemia y quemosis conjuntival severa, con ingurgitación muy exacerbada de los vasos conjuntivales (con aspecto en «en cabeza de medusa» o «caput medusae») (fig. 1). La PIO del OD se mantuvo en 32 mmHg con claro componente pulsátil. En el fondo de ojo se apreció una hemorragia peripapilar en llama y diversas hemorragias numulares periféricas en el OD. El estudio de motilidad extrínseca e intrínseca resultó normal. Se efectuó un diagnóstico de sospecha de FCC y se solicitó prueba de neuroimagen (angiorresonancia magnética - RMN), en la que se apreció un aumento de dimensiones de la vena oftálmica superior y de la musculatura extrínseca ocular (fig. 2), asociada a asimetría del margen anterior del seno cavernoso derecho, datos concordantes con FCC derecha. De cara a definir las carac-

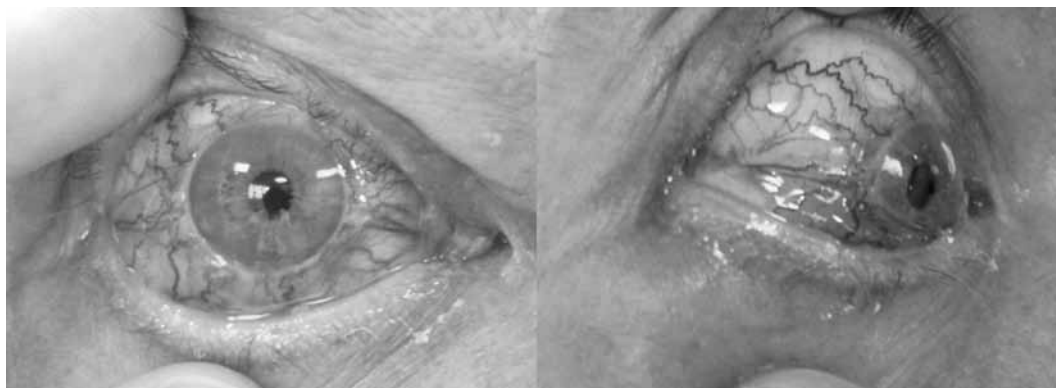


Fig. 1: Imagen de caput medusae.

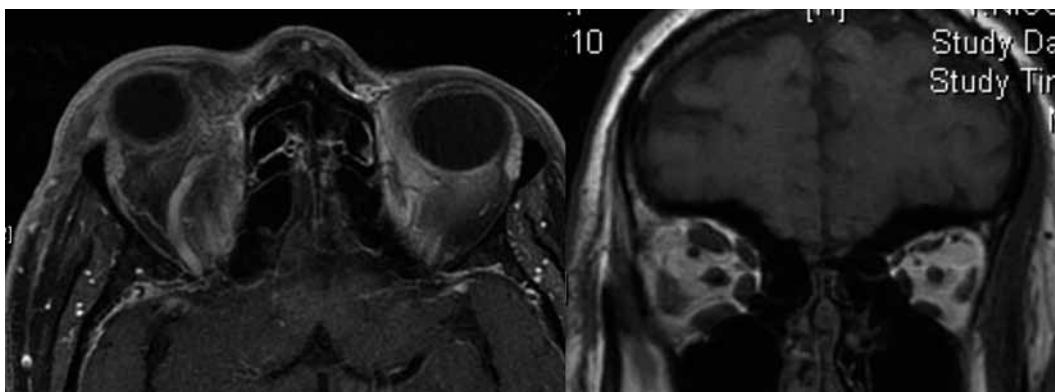


Fig. 2: Signos radiológicos indirectos de fistula carótido cavernosa.

terísticas de la misma se realizó angiografía cerebral, que confirmó la existencia de una FCC directa de bajo flujo (fig. 3) Se decidió mantener tratamiento conservador, utilizando compresiones periódicas de la arteria carótida. Tras 7 meses la evolución ha resultado satisfactoria, manteniendo una AVmc de 0,8 con una PIO de 17 mmHg, desapareciendo la quemosis, y reduciéndose el caput medusae.

Caso n.º 2: Exponemos el caso de una mujer de 63 años de edad, con antecedentes personales de HTA, hipercolesterolemia y Síndrome de Sjögren (con síndrome de ojo seco severo). La paciente fue remitida por

sospecha de neuritis craneal múltiple con posible afectación del VI y IX par craneal derechos. En la anamnesis dirigida la paciente refirió cefalea bifrontal pulsátil con sonofobia y fotofobia de 2 meses de evolución. En la exploración inicial se constató una AVmc de 1 en OD y 0,7 en OI. En la biomicroscopía se evidenció cierta proptosis, con leve ptosis, hiperemia moderada, con quemosis marcada en zona inferior en ambos ojos e ingurgitación vascular conjuntival bilateral («caput medusae») junto con deslustramiento corneal por queratitis punteada. La PIO fue de 26 mmHg bilateral y pulsátil. El fondo de ojo fue normal. El estudio de motilidad intrínseca mostró la existencia de anisocoria con una midriasis en OD levemente reactiva. En su OD se puso de manifiesto una leve endotropía de 10° en posición primaria de la mirada, con limitación muy marcada en la abducción (que no pasaba de la línea media), leve en supraducción y moderada a la infraducción (fig. 4). Se diagnosticó de posible FCC con parálisis de VI par craneal y de III par craneal incompleta con compromiso pupilar. Se efectuó RMN que mostró un agrandamiento de ambas venas oftálmicas superiores, con alteración en el seno cavernoso (incremento de la convexidad) con realce medial a la carótida intracavernosa. Se efectuó estudio angiográfico cerebral, que puso de manifiesto una FCC con signos de trombosis de la vena oftálmica ipsilateral y fuga de contraste al seno venoso contralateral (fig. 5). Debido al carácter bilateral se decidió tratamiento embolizante y se remitió al centro de referencia.

Caso n.º 3: Mujer de 69 años de edad, sin factores de riesgo cardiovascular y con único antecedente personal de glaucoma en tratamiento con monoterapia. Fue diagnosticada de

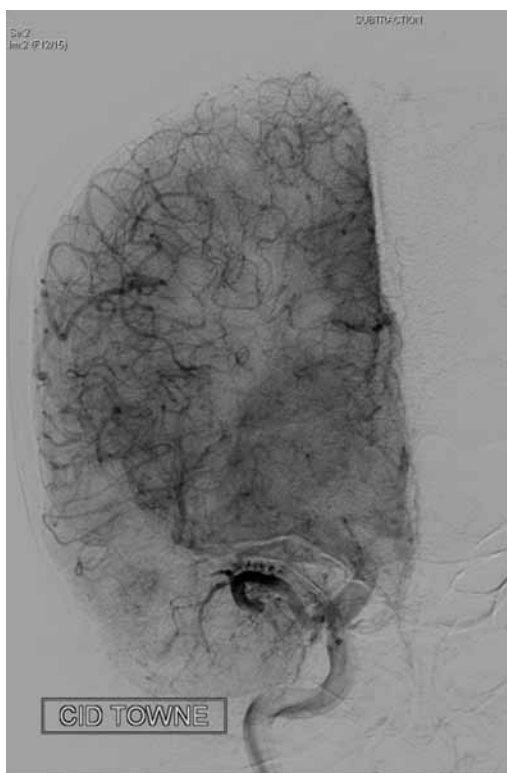


Fig. 3: Angiografía cerebral: fistula directa de bajo flujo.



Fig. 4: Alteración de la motilidad extrínseca: parálisis combinada de III y VI par craneal.

parálisis del VI par craneal izquierdo, que fue resolviendo con oclusión y corrección prismática. Acude meses más tarde refiriendo clínica de 1 mes y medio de evolución de diplopia binocular horizontal, enrojecimiento ocular y acúfenos pulsátiles en su oído derecho. La AVmc fue de 1 por ambos ojos, presentando un exoftalmos (19 mm OD; 16 mm OI a 103 mm), con tortuosidad de vasos episclerales («aspecto en cabeza de medusa»), y diplopia binocular horizontal en posición primaria de la mirada y a la dextroversión. La PIO era pulsátil, alcanzando valores de 21 mmHg en OD y 12 mmHg OI. No se objetivó alteración de la motilidad ocular intrínseca. Se solicitó una RMN, describiéndose un engrosamiento muscular unilateral del OD sin afectación de los tendones y sin signos indirectos de FCC. El estudio analítico tiroideo resultó normal. En la prueba de imagen (angio-TAC) se objetivó la presencia de FCC dependiente de ambas arterias carótidas, por lo que tras este diagnóstico de confirmación se decidió tratamiento endovascular embolizante.

DISCUSIÓN-CONCLUSIONES

Las FCC son comunicaciones anómalas entre el sistema arterial carotídeo y el sistema venoso del seno cavernoso. Estas comunicaciones van a unir un sistema de alto flujo (arterial) con otro de bajo (venoso), generando un trastorno hemodinámico que puede afectar a todo el territorio orbitario (1).

Se distinguen 2 causas fundamentales: traumáticas (correspondiendo con trauma-

tismos craneoencefálicos (tras impactos de alta energía) y espontáneas (25%). Dentro de las posibles causas espontáneas se postulan varios orígenes: anomalías congénitas arterio-venosas (sintomáticas al asociarse a alteraciones vasculares adquiridas como la HTA), recanalización de un seno cavernoso trombosado, y debilitamiento local de la pared arterial susceptible de ruptura ante mínimos traumatismos (1). Los pacientes a los que nos referimos presentaron una FCC de supuesto origen espontáneo, ya que negaron traumatismo craneal previo. En cambio, dos de ellos referían ser pacientes hipertensos, lo cual confirma la importancia de este trastorno vascular en el desarrollo de esta entidad.

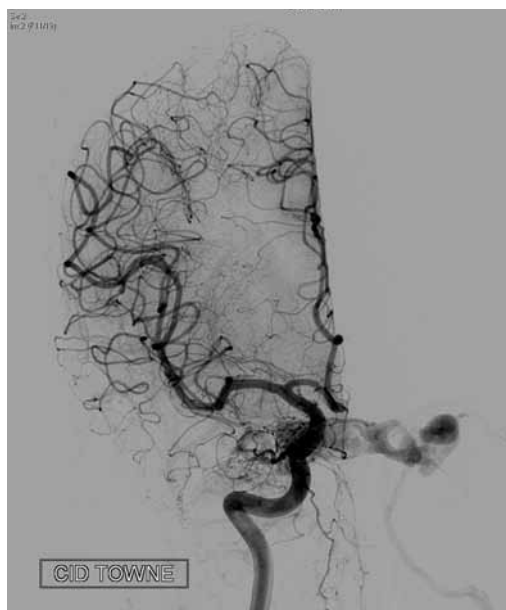


Fig. 5: Angiografía cerebral: trombosis de la vena oftálmica ipsilateral y fuga de contraste al seno venoso contralateral.

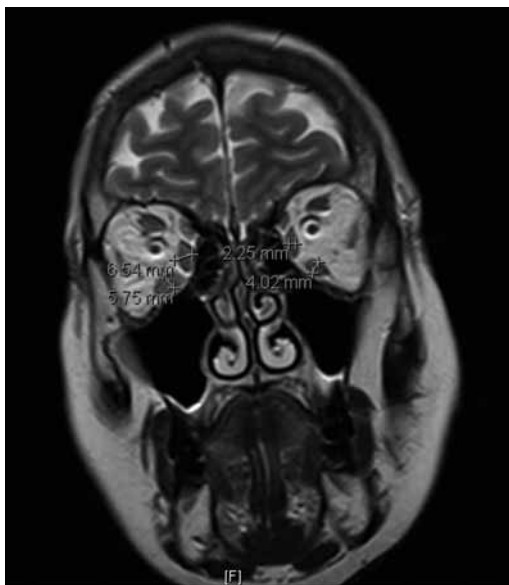


Fig. 6: RMN craneal: observese el engrosamiento muscular unilateral del ojo derecho.

Según sus características hemodinámicas se distinguen FCC de alto flujo (que se manifiesta tras un traumatismo craneo-encefálico, como un cuadro orbitario congestivo agudo) y FCC de bajo flujo (manifiesto de forma insidiosa con exacerbaciones ocasionales con una congestión orbitaria leve-moderada). Si atendemos a su localización encontramos FCC directas (comunicación arteriovenosa entre la carótida interna y el seno cavernoso) o indirectas-durales (comunicación de arteria dural con seno cavernoso). Por último, en función de la exploración angiográfica (clasificación de Barrow) se distinguen 4 grupos: A (comunicación arteriovenosa entre la carótida

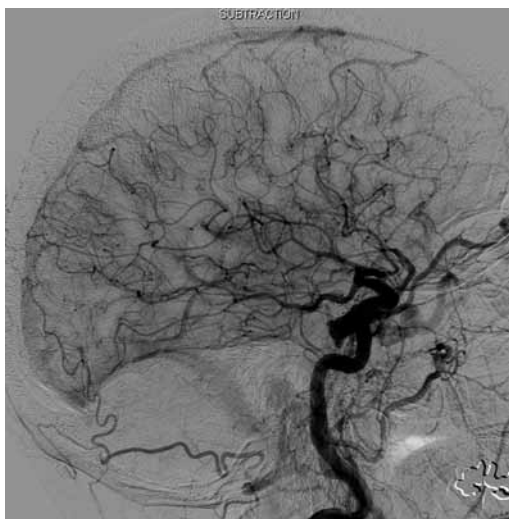


Fig. 7: Angiografía cerebral: dilatación y llenado precoz del seno cavernoso y de las venas oftálmicas.

interna y el seno cavernoso directa), B, C y D (probablemente malformaciones arteriovenosas durales). Se acepta como norma general que la mayoría de las FCC de alto flujo son traumáticas, directas y de tipo A; mientras que las de bajo flujo son espontáneas, indirectas y de tipo B-D (3). Los casos que hemos presentado podemos considerarlos ciertamente atípicos, ya que rompen esta norma, al considerarse clínicamente de bajo flujo pero demostrando una comunicación directa entre ambos sistemas vasculares en el estudio angiográfico. Ese componente atípico se reafirma con la aparición bilateral que se produjo en el caso 2, sobre todo si consideramos su baja presentación en la literatura (8% de los casos; Moreiras et al).

Las manifestaciones clínicas resultan dependientes del aumento de presión venosa en el seno cavernoso, que genera dificultad de retorno venoso e inversión del flujo. Esta situación se manifestará en diversos territorios como la órbita (aparece en forma de exoftalmía pulsátil), párpados (edema palpebral y ptosis), conjuntiva (dando lugar a una ingurgitación de vasos venosos superficiales responsable del aspecto en «caput medusae»), vasos episclerales (originando una hipertensión ocular), fondo de ojo (ocasionado ingurgitación venosa, hemorragias e incluso obstrucción de la vena central de la retina) y alteraciones de III, IV, V y VI pares craneales (4). Las alteraciones de la motilidad son frecuentes, apareciendo diplopía en 70% de los casos (5-7). La lesión más frecuente es la parálisis del VI par, seguido por el III y IV par craneal. Esta oftalmoparesia se debe a la compresión de los pares craneales a nivel del seno cavernoso o a la restricción mecánica por éstasis venoso y edema orbitario con engrosamiento de los músculos oculares.

Los casos clínicos presentados en este artículo reúnen gran cantidad de estos signos. Destacamos varios, como la aparición de quemosis y el aspecto de los vasos conjuntivales «en cabeza de medusa», que resulta un signo altamente orientativo y que no debe pasarse por alto. De igual modo, un signo muy sugestivo de aparición de una FCC y al que debe prestarse especial atención es el aumento de PIO pulsátil. Por último, resaltaremos la alteración de la motilidad que presentó la paciente 2, pues no sólo presentó

una parálisis del VI o del III par craneal de forma aislada, sino que la alteración de la motilidad se presentó como una combinación de parálisis combinada de III y VI pares craneales. En el caso 3 llama la atención los que hallazgos oftalmológicos resultan compatibles con FCC pero radiológicamente simulan una orbitopatía distiroidea. Es preciso, por tanto, realizar un buen diagnóstico diferencial, así como la solicitud de la angiografía cerebral, que aportará el diagnóstico definitivo.

Como conclusión se debe decir que las FCC son entidades poco frecuentes que, en su variante de bajo flujo, pueden presentarse con síntomas en algunos casos poco floridos y significativos, sobre los que el oftalmólogo debe encontrarse alerta para emitir un diagnóstico precoz y establecer un tratamiento adecuado, evitando así posibles complicaciones, que en algunos casos podrían ser devastadoras.

BIBLIOGRAFÍA

1. Patología orbitaria. Exploración, diagnóstico y cirugía. Tomo 1. J V Moreiras et al. Ed Edika Med. 2000. 357-389.
2. Classification and treatment of a spontaneous carotid cavernous sinus fistulas. Barrow DL. J Neurosurg 1985; 62: 248-256.
3. Neurooftalmología. 2.ª Ed. Troost B T et al. Ediciones científicas y técnicas. 1993.
4. Fístula carótido-cavernosa: clínica, diagnóstico y tratamiento. Hijós M et al. Arch Soc Esp Oftalmol. 1997; 72: 887-890.
5. Fístula carótido-cavernosa bilateral espontánea y de bajo flujo: diagnóstico y actitud terapéutica. Mondelo FX et al. Oftalmología práctica. 1994; 1: 3438.
6. Neurophthalmologic abnormalities and intravascular therapy of traumatic carotid cavernous fistula. Kupersmith MJ et al. Ophthalmology. 1986; 93: 906-912.
7. Paresia de sexto y tercer par craneales por fistula carótido-cavernosa. Jimez Mateo – Sindrón V et al. Acta Estrabológica 1999.