

LESÕES ARTÉRIO-VENOSAS DURAIS PRIMÁRIAS INTRA-CRANIANAS

PEDRO VILELA, AUGUSTO GOULÃO

Serviço de Neurorradiologia. Hospital Garcia de Orta. Almada

RESUMO/SUMMARY

As lesões vasculares compostas por conexões artério-venosas durais anómalas representam um grupo heterogéneo de doenças com três entidades patológicas distintas: as fistulas artério-venosas durais de *tipo adulto*, as malformações de seio dural associada a fistulas artério-venosas durais e as fistulas artério-venosas durais multifocais juvenis. Os autores revêem as características clínicas e imagiológicas de 51 pacientes, 48 com fistulas artério-venosas durais do adulto e três com malformações de seio dural pediátricas. É destacado o carácter dinâmico destas lesões e a importância do tipo de drenagem venosa nas lesões do adulto e da doença veno-oclusiva nas lesões pediátricas como factores determinantes do tipo de apresentação clínica, do prognóstico e da atitude terapêutica nestas lesões.

Palavras-chave: Malformações vasculares, Doença da dura-máter, Fistulas artério-venosas durais, Malformações dos seios durais, Fistula artério-venosa de tipo infantil, doença veno-oclusiva.

PRIMARY INTRACRANIAL DURAL ARTERIOVENOUS LESIONS

Vascular lesions with arteriovenous shunts are a heterogeneous group of diseases composed of three distinct pathological entities: *adult type* dural arteriovenous fistula, dural sinus malformations with arteriovenous shunts and juvenile type of dural arteriovenous fistula. We review the imaging and clinical features of a series of 51 patients, 48 with *adult type* dural arteriovenous fistula and 3 with dural sinus malformations. It is emphasized the dynamic nature of these lesions and the role of the venous drainage type in the adult type of dural AVF and veno-occlusive phenomena in the pediatric dural diseases as major determinants of the clinical presentation, prognosis and treatment decision.

Key words: Vascular malformations, dural disease, dural arteriovenous fistula, dural arteriovenous malformation, dural sinus malformation, infantile type of dural arteriovenous fistula, veno-occlusive disease

INTRODUÇÃO

As lesões vasculares com conexões artério-venosas durais anómalas podem ser divididas em lesões primariamente durais e lesões mistas¹. Existem três entidades patológicas distintas com conexões artério-venosas primariamente durais: as fistulas artério-venosas durais de *tipo adulto* (FAVd) que são as mais frequentes e as lesões artério-venosas durais exclusivas da idade pediátrica, nomeadamente as malformações de seio dural

associada a fistulas artério-venosas durais (MS) e as fistulas artério-venosas durais multifocais infantis (FAVi)¹. Os *shunts* artério-venosos durais podem ser também encontrados em associação com outras lesões vasculares. Assim, em cerca de 27-32% das malformações artério-venosas piaais (MAVp)^{2,3} existe irrigação arterial dural, sendo os *shunts* induzidos por alterações hemodinâmicas e efeitos angiogénicos das MAVp ou surgindo após cirurgia intra-craniana e tratamento parcial^{4,5}. Os *shunts*

durais também podem surgir na evolução das malformações aneurismáticas da veia de Galeno, nomeadamente após tratamento parcial¹. Também encontramos *shunts* artério-venosos durais que se desenvolveram secundariamente no seio cavernoso num caso de fistula directa carótido-cavernosa e noutro de oclusão traumática da artéria carótida interna. Os autores revêem as características clínicas e imagiológicas das diferentes lesões artério-venosas primárias durais intra-cranianas e apresentam a sua casuística.

MATERIAIS E MÉTODOS:

Foi realizada uma revisão retrospectiva dos doentes com lesões artério-venosas durais primárias diagnosticados por angiografia e/ou tratados no Serviço de Neuroradiologia do Hospital Garcia de Orta entre 1994 e Janeiro de 2003. Estas foram categorizadas com base na classificação de Lasjaunias¹ em fistulas artério-venosas durais de *tipo adulto* (FAVd), malformações de seio dural associada a fistulas artério-venosas durais (MS) e fistulas artério-venosas durais multifocais da infância (FAVi). As FAVd foram posteriormente subdivididas com base no seu padrão de drenagem venosa de acordo com os critérios de Borden². A revisão centrou-se na avaliação da apresentação clínica, localização e angio-arquitectura das fistulas/malformações, com categorização de acordo com as classificações adoptadas.

RESULTADOS

A população de estudo inclui um total de 51 doentes, 48 adultos com fistulas artério-venosas durais de tipo adulto (FAVd) e três crianças com malformações sinusais com *shunts* artério-venosos (MS).

A população adulta de 48 doentes apresentou um total de 59 FAVd. As idades da população de estudo, na altura do diagnóstico, variaram entre 23 e 82 anos, com idade média de 63 anos, sendo 27 doentes do sexo feminino e 21 do sexo masculino. Trinta e oito doentes tinham 1 FAVd e dez doentes tinham múltiplas FAVd. Os dez doentes com FAVd múltiplas, tinham idades compreendidas entre os 56 e 82 anos, com idade média de 70 anos, sendo sete do sexo feminino e três do sexo masculino. Seis doentes tinham FAVd cavernosas bilaterais, um tinha FAVd cavernosas bilaterais e FAVd da tórula e três doentes tinham duas FAVd não cavernosas. (Figura 1)

Vinte e cinco FAVd localizavam-se no seio cavernoso (correspondendo a 18 doentes), 16 no seio lateral e/ou sigmoideo, seis na foice ou na tenda do cerebelo, três na fossa anterior, dois no seio longitudinal superior, dois na região petrosa / ângulo ponto-cerebeloso, um no buraco occipital, um na tórula, um na foice do cérebro, um na região parietal e 1 na região occipital.

Vinte e sete fistulas eram Borden tipo I: 15 do seio cavernoso, dez do seio lateral e/ou sigmoideo, um da tórula

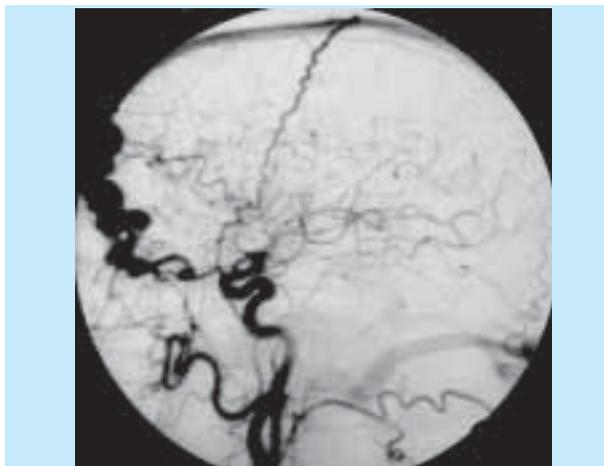


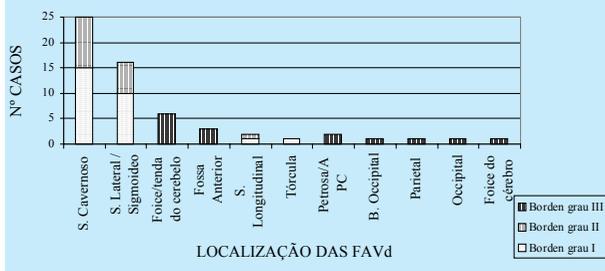
Fig. 1. Doente do sexo masculino de 50 anos de idade com FAV durais da fossa anterior (Borden grau III) e do seio longitudinal superior (Borden grau I). Angiografia digital, Injeção na artéria carótida primitiva esquerda, incidência de perfil: FAV dural da fossa anterior e do seio longitudinal superior alimentadas pelos ramos etmoidais da artéria ofálmica e artéria meningea média, respectivamente.

e um do seio longitudinal superior; 17 eram Borden tipo II: 10 do seio cavernoso, seis do seio lateral e/ou sigmoideo e um do seio longitudinal superior; 15 eram Borden tipo III: seis na foice / tenda do cerebelo, três na fossa anterior, dois na região petrosa / ângulo ponto-cerebeloso, um do buraco occipital, um da foice do cérebro, um da região occipital e um da região parietal. Das FAVd do seio cavernoso: 11 eram unilaterais - oito Borden grau I e 3 grau II - e 7 bilaterais - 2 Borden grau I e 5 grau II.

O quadro I resume a distribuição topográfica das FAVd e a sua categorização segundo a classificação de Borden.

Relativamente à apresentação clínica que motivou o estudo angiográfico: 13 doentes tiveram hemorragia intracraniana, dez com FAVd Borden tipo III - três da fossa anterior, dois da foice/tenda do cerebelo, dois da região petrosa / ângulo ponto-cerebeloso, um da região occipital, um da região parietal, um da foice do cérebro - e três com FAVd Borden tipo II - três do seio lateral/sigmoideo -; um doente com FAVd Borden tipo III da foice/tenda do cerebelo manifestou-se com um enfarte venoso agudo; três doentes manifestaram-se com défice neurológico central progressivo, dois com FAVd Borden tipo II - um do seio lateral e/ou sigmoideo, 1 do seio longitudinal superior - e um com FAVd Borden tipo III - foice do cerebelo-. Os 18 doentes com FAVd do seio cavernoso manifestaram-se por hipertensão venosa ocular crónica com proptose, edema e hiperemia conjuntival isolada em sete casos - quatro com FAVd Borden tipo I e três tipo II -, associada a acufeno pulsátil em dois casos - um com FAVd Borden tipo I e um com tipo II - e associada a parésia oculomotora de grau variável em seis casos - quatro com FAVd Borden tipo I e dois tipo II -. Onze doentes manifestaram-se por acufeno pulsátil: dez tinham FAVd do seio lateral/sigmoideo - 8 com

Quadro I - Topografia e classificação de Borden das FAVdurais do adulto



Legenda: S. – seio; B. – Buraco; A PC – ângulo ponto-cerebeloso

FAVd Borden tipo I e dois tipo II - e um tinha FAVd do buraco occipital Borden tipo III. Em dois casos a descoberta foi ocasional em seguimento de outras patologias, uma das quais de trombose sino-dural.

Vinte e quatro doentes (50%) foram submetidos a terapêutica endovascular: em 19 como tratamento único, em duas como tratamento pré-cirúrgico e em um como procedimento conjunto cirúrgico e de embolização. Dois doentes aguardam tratamento.

Na população pediátrica são incluídos três doentes com MS, dois do sexo masculino e um do sexo feminino, com idades compreendidas, na apresentação clínica, entre os dois e os três meses. A apresentação clínica comum foi de macrocefalia e hipertensão intracraniana. Em dois casos existiu hidrocefalia por hipertensão venosa. Todas as MS envolviam a tórula, tendo uma extensão ao seio longitudinal superior e outra envolvimento de um seio lateral. Nas três MS havia alterações veno-oclusivas na junção sigmoide-jugular. Dois casos foram submetidos a terapêutica endovascular e um a cirurgia.

A descrição dos procedimentos e resultados não é o intuito deste trabalho e será objecto de revisão posterior.

DISCUSSÃO

Excluindo as malformações artério-venosas piais, as fístulas artério-venosas durais de *tipo adulto* (FAVd) correspondem à patologia artério-venosa intra-craniana mais frequentemente seguida no nosso Serviço. As FAVd ocorrem frequentemente na população adulta sendo as suas localizações mais frequentes nos seios cavernoso e lateral-sigmoido. Foram descritas esporadicamente na população pediátrica¹. As FAVd correspondem, aproximadamente, a 10 – 15% do total das lesões artério-venosas intracranianas no adulto³, sendo este número mais elevado (25%) na nossa casuística.

As FAVd são lesões adquiridas que se desenvolvem após um episódio de trombose sino-dural e/ou hipertensão venosa⁷⁻¹². Em estudos animais foi possível criar FAVd após indução de trombose sino-dural e aumento da pressão venosa intra-sinusal, tendo sido o segundo factor apontado

como determinante na génese destas fístulas, uma vez que a normalização da pressão venosa, em alguns casos, conduziu à regressão destas lesões¹³⁻¹⁵. São diversas as descrições na literatura do carácter adquirido destas lesões, com o seu desenvolvimento após trombose sino-dural, infecções intra-cranianas, traumatismo craniano, cirurgia, compressão sino-dural por tumores e estados pró-trombóticos^{7-10,16-19}. Presume-se que qualquer patologia intracraniana que conduza a hipertensão venosa mantida pode ser um factor predisponente para o desenvolvimento de FAVd, num indivíduo com uma anatomia venosa desfavorável¹⁹. Deve ser realçado que a relação entre as fístulas durais e a trombose venosa é biunívoca, i.e. a trombose dural pode conduzir ao desenvolvimento de FAVd e esta pode induzir trombose sino-dural^{7,8}. Na nossa série apenas documentamos um caso de desenvolvimento de FAVd após trombose sino-dural e um caso da FAVd associada a um meningioma na proximidade. Os fenómenos trombóticos secundários às FAVd foram mais frequentes e quase sempre associados a mudança na sintomatologia clínica.

A apresentação clínica das FAVd apresentadas neste estudo foi ditada pelo tipo de drenagem venosa, nomeadamente pelo grau de envolvimento de drenagem venosa cortical à semelhança do descrito na literatura^{8,17,20-34}. Todas as classificações existentes das FAVd têm em comum o facto da sua graduação ser baseada no padrão de drenagem venosa, nomeadamente na presença de drenagem venosa cortical retrógrada e de doença veno-oclusiva^{2,28,29,36}. Na casuística apresentada, 73% das FAVd de tipo Borden III apresentaram-se por hemorragia intracraniana ou enfarte, tendo sido responsáveis por 77% das hemorragias. Não houve qualquer FAVd Borden I com apresentação isquémica ou hemorrágica aguda, nem por défice neurológico central progressivo. Outros factores de risco para hemorragia e défices neurológicos descritos na literatura incluem a existência de drenagem venosa por veias ectasiadas, drenagem venosa galénica, presença de estase venosa ou doença veno-oclusiva e de pseudo-aneurismas venosos^{17,31-33}. Evidentemente, existem localizações tipicamente associadas a FAVd agressivas, como são as da fossa anterior (Figura 2) e da tenda do cerebelo pelo facto de necessariamente terem drenagem venosa cortical. Por outro lado, FAVd tradicionalmente classificadas como benignas, como as do seio cavernoso, podem ter ou vir a desenvolver um carácter agressivo ditado pelo refluxo venoso cortical. – Quadro I. Na nossa série, as FAVd cavernosas bilaterais estiveram mais frequentemente associadas a refluxo venoso cortical, provavelmente por maior grau de hipertensão venosa associada, não tendo existido diferença relativamente ao tipo de apresentação clínica. As restantes manifestações clínicas das FAVd são resultantes da hipertensão venosa (orbitária com proptose, hiperemia conjuntival, quemose, glaucoma; intracraniana

com cefaleias, demência, sintomas neurológicos focais), do fluxo aumentado nos seios petrosos com acufenos pulsáteis e de fenómeno de roubo na irrigação dos nervos cranianos.

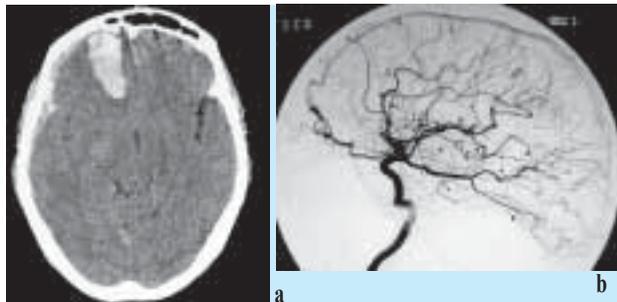


Fig. 2 - Doente do sexo masculino de 75 anos de idade com FAV dural da fossa anterior Borden grau III e apresentação aguda hemorrágica. 2a- TC plano axial: Hematoma agudo intra-axial fronto-basal direito com hematoma sub-dural associado. 2b- Angiografia digital, injeção na artéria carótida interna direita, incidência de perfil: FAV dural da fossa anterior alimentada pelos ramos etmoidais da artéria oftálmica.

(Figura 3) Salientamos o facto de que não é necessário existir uma correlação topográfica entre a localização da FAVd e os sintomas ou hemorragia. Estes últimos são resultantes da hipertensão venosa que se pode estabelecer à distância do ponto fistuloso, como é exemplo característico os sintomas de mielopatia nas fistulas intracranianas com refluxo venoso raquidiano^{37,38}. (Figura 4)

A angiografia digital é o método de eleição para caracterizar as FAVd em virtude de fornecer a informação crucial - existência ou não de refluxo venoso cortical - e de ser o método de imagem com maior sensibilidade. A angiografia dinâmica por ressonância magnética poderá, no futuro, fornecer uma informação semelhante à angiografia digital³⁵.

As FAVd são lesões extraordinariamente dinâmicas com mudanças do seu padrão de drenagem venosa em consequência de fenómenos de trombose das veias e/ou seios de drenagem venosa da fistula. É, dessa forma, possível a progressão de grau por restrição ou oclusão da drenagem venosa pelos seios durais e de trombose espontânea, pelo que a sua monitorização clínica é necessária. A progressão em grau ocorre em menos de 5% do total^{39,40}, sendo a trombose espontânea total das FAVd mais rara^{7,41-43}, tendo ocorrido em apenas um caso da nossa série. Geralmente, a alteração da drenagem venosa é associada a modificação dos sintomas, pelo que qualquer alteração dos sintomas dever ser re-avaliada por angiografia. O desaparecimento de um sintoma pode representar um agravamento no grau da FAVd. Por exemplo, o desaparecimento de acufeno pulsátil ou de proptose que representa a trombose da drenagem venosa pelos seios petrosos e veias oftálmicas, respectivamente, pode estar associado ao desenvolvimento de refluxo venoso cortical.

As opções terapêuticas tomadas pelo nosso Serviço baseiam-se na história natural das FAVd e são

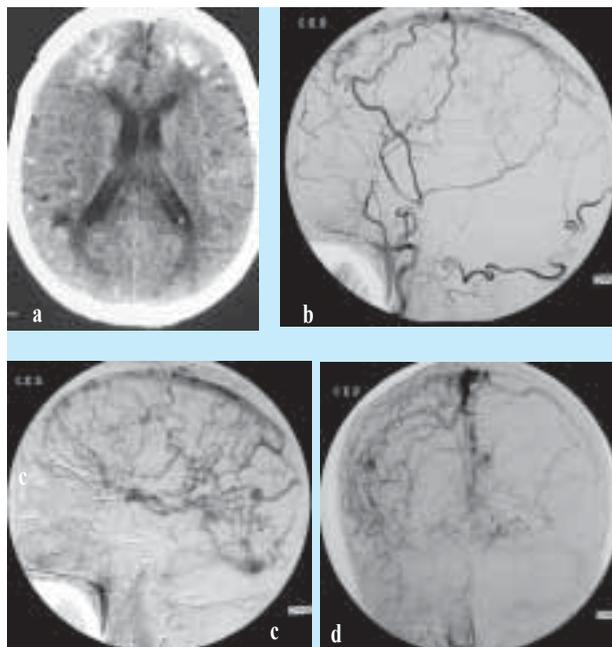


Fig. 3 - Doente do sexo feminino de 65 anos de idade com FAV dural do seio longitudinal superior Borden grau II e quadro clínico demencial. 3 a. TC plano axial: Hipodensidade e calcificações subcorticais bilaterais por encefalopatia congestiva venosa. 3 (b, c, d). Angiografia digital, injeção na artéria carótida externa direita. Incidência de perfil, fase arterial (b): Múltiplos pontos fistulosos no seio longitudinal superior com extensa área fistulosa sino-dural. Incidência de perfil (c) e AP (d) em fase venosa: Refluxo venoso cortical cerebral bilateral e congestão venosa cerebral.

individualizadas consoante o caso clínico. As FAVd com drenagem venosa cortical (Borden tipo II e III) são agressivas, tendo um risco anual de mortalidade por acidentes vasculares isquémicos e hemorrágicos de 10%, e um risco anual de hemorragia de 8% e de défice neurológico progressivo de 7%³⁴. No entanto, na nossa experiência o grau de agressividade não foi idêntico para as FAVd Borden grau III e II. As FAVd Borden grau III foram mais agressivas com uma taxa de hemorragia muito superior às de grau II. Por outro lado, no grupo das FAVd Borden grau II, as com localização no seio cavernoso tiveram apresentações clínicas menos graves, sem qualquer episódio hemorrágico e poderão constituir um grupo com história natural mais favorável. O tratamento das FAVd agressivas deve visar a cura, ou pelo menos, a exclusão do refluxo venoso cortical, podendo ser neurocirúrgico ou endovascular. Ambas as técnicas têm bons resultados publicados na literatura, devendo ser a escolha individualizada^{21,49-63}. A *skeletonization* cirúrgica ou a exclusão endovascular ou cirúrgica do seio dural envolvido pela fistula que não contribui para a drenagem venosa de parênquima encefálico normal são procedimentos seguros com alta taxa de cura. A combinação das duas técnicas com craniotomia e cateterização cirúrgica directa do seio dural seguida da exclusão do seio, na sala de angiografia, com espiras de platina (*coils*) foi utilizada em um dos doentes da série

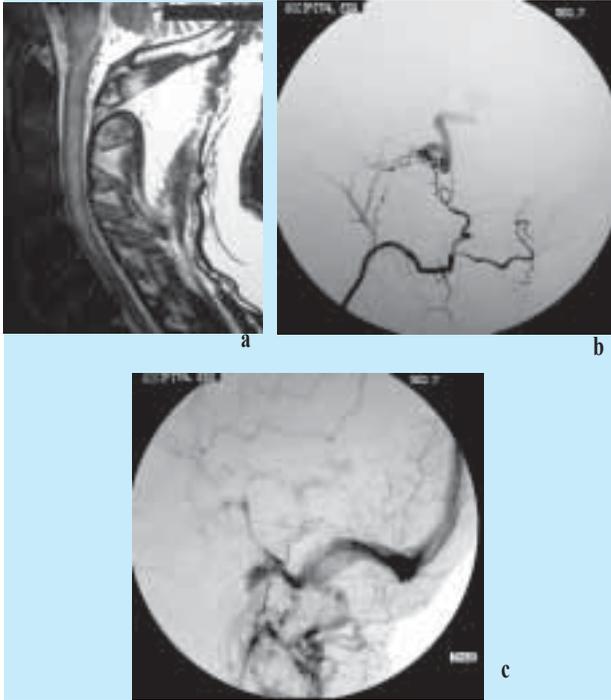


Figura 4. Doente do sexo masculino 54 anos de idade com FAV dural tentorial Borden grau III e quadro clínico de mielopatia progressiva. 4 a. RM do rquis cervical: Sagital T2 FSE: Hipersinal e aumento do dimetro medular por mielopatia congestiva venosa. Presena de sinais de vazio vascular em nmero aumentado ao nvel do buraco occipital. 4 b. Angiografia digital, injeo na artria occipital esquerda, incidncia de perfil, fase arterial: FAV dural em veia tentorial com vrios ramos fistulosos dependentes da artria occipital. 4 c. Angiografia digital, injeo na artria occipital esquerda, incidncia de perfil, fase venosa: Congesto venosa supra e infratentorial, com mltiplas veias corticais ectasiadas e presena de refluxo venoso medular.

apresentada e tem sido uma tcnica ocasionalmente descrita para tratamento de FAVd na presena de um segmento de seio dural excludo da circulao por ocluso simultnea a montante e a jusante^{51,52,64,65}. A desconexo directa, por via endovascular ou neurocirrgica, do refluxo venoso cortical permite curar as fistulas Borden grau III e pode ser uma opo nas fistulas Borden tipo II para reconverter a fistula em grau I e, dessa forma, reduzir o risco hemorrgico, naqueles casos em que o seio dural seja usado para as drenagens da fistula e enefalo e no possa ser excludo^{49,57}. A embolizao por via trans-arterial pode ser usada como tratamento curativo em fistulas com poucos pontos fistulosos ou como tratamento pr-cirrgico^{61,66}. Em fase inicial est o uso de “stents” nos seios duros para o tratamento de FAVd, que tem a vantagem de evitar a ocluso do seio dural⁶⁷. Nos nossos doentes temos realizado embolizao trans-arteriais e quando necessrio excluso trans-venosa do seio. (Figura 5)

A radiocirurgia tem sido descrita esporadicamente no tratamento das FAVd⁶⁸, embora esta no seja a teraputica de primeira linha em qualquer dos tipos de FAVd e deva ser reservada apenas para os casos de FAVd agressivas no passveis de tratamento cirrgico e/ou endovascular.

As FAVd sem refluxo venoso cortical tm uma apresentao clnica e histria natural benignas, um prognstico favorvel, um risco de progresso em grau de 2% (com o desenvolvimento de refluxo venoso cortical) em consequncia de trombose das vias de drenagem venosa^{30,31,40,44}. Consequentemente, estas FAVd devem ser seguidas de forma conservadora ou minimamente invasiva. No entanto,  semelhana de outros centros^{31,40} sugerimos tratamento paliativo com compresses arteriais, carotdeas ou occipitais, e embolizao transarterial na presena de sintomas que interferem com a qualidade de vida do doente.

A hipertenso venosa  um dos factores mais importantes associados s FAVd⁴⁵⁻⁴⁷ e a possibilidade de avaliao hemodinmica no invasiva por RM das alteraoes induzidas pelas FAVd pode vir a tornar-se um importante factor de deciso para indicao teraputica em doentes sem refluxo venoso cortical mas com hipertenso venosa⁴⁸.

Na populao peditrica as lesoes vasculares artrio-venosas duras so raras, correspondendo a menos de 10% de todos os tipos de shunts artrio-venosos intracranianos^{1,69}. Apenas avalimos trs casos de malformaoes sinusais com shunts artrio-venosos duros (MS), tendo diagnosticado um outro caso em ressonncia

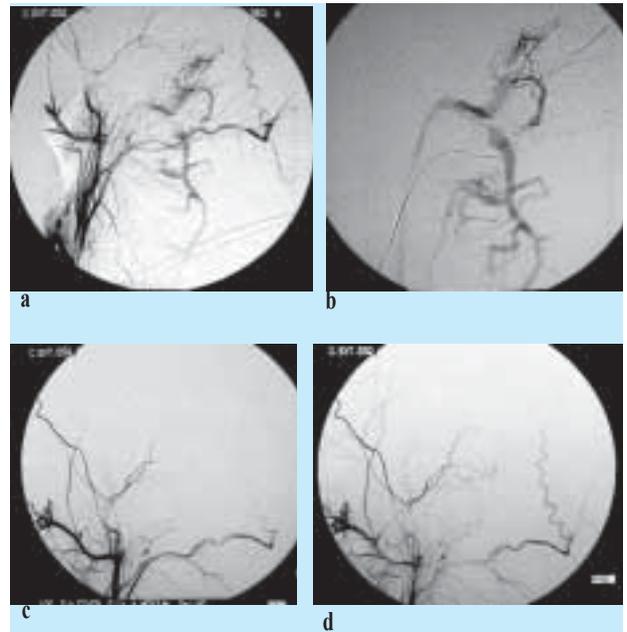


Fig. 5 - Doente do sexo masculino 26 anos de idade com FAV dural do seio lateral Borden grau I e sintomatologia clnica caracterizada por acufeno pulsatil incapacitante que interferia na sua qualidade de vida. 5 a. Angiografia digital, injeo na artria cartida externa esquerda, incidncia de perfil: FAV dural do seio lateral esquerdo alimentada por ramos dependentes da artria occipital, no existindo refluxo venoso cortical. 5 b. Angiografia digital, injeo selectiva na artria mastoideia, ramo da artria occipital, antes da embolizao com NBCA, incidncia de perfil. 5 c e d. Controlo angiogrfico realizado 6 meses aps a embolizao. Angiografia digital, injeo na artria cartida externa esquerda, incidncias de perfil: demonstra excluso da FAV dural.

magnética fetal. Nas crianças, estão também descritas FAVd (de *tipo adulto*) que são do ponto de vista clínico, da angioarquitetura e do prognóstico semelhantes às dos adultos, sendo geralmente de fluxo lento e com localização no seio cavernoso^{1,69,70}. Existem dois tipos de lesões vasculares artério-venosas específicas da população pediátrica - as malformações sinusais com *shunts* artério-venosos durais (MS) e as fistulas artério-venosas (multifocais) da infância (FAVi) - que são caracterizadas pelo desenvolvimento de fenômenos veno-oclusivos progressivos na junção sigmoide-jugular por hiperplasia mural, associada a fenômenos trombóticos, com exacerbação da hipertensão venosa, refluxo venoso cortical, enfartes e hemorragias de natureza venosa e consequentemente mau prognóstico^{1,69,71-76}. As MS desenvolvem-se *in utero* e manifestam-se durante o primeiro ano de vida por um quadro de hipertensão intracraniana e insuficiência cardíaca congestiva^{1,69,71,74-77}. São caracterizadas por persistência de seios durais embrionários, geralmente de grandes dimensões com fluxo venoso lentificado e associados a hipogenesia dos bulbos jugulares^{1,69,71,74-77} (figura 6). Existe desenvolvimento secundário de pontos fistulosos nas paredes do seio^{1,69}. As FAV durais infantis manifestam-se usualmente entre os 8 e 12 anos de vida e são caracterizadas por fistulas de alto fluxo, multifocais, envolvendo diferentes seios durais^{1,69,72-74}. A multiplicidade das fistulas interfere com a drenagem normal do encéfalo produzindo uma encefalopatia venosa congestiva progressiva que é agravada pelo inevitável desenvolvimento da doença veno-oclusiva^{1,69,72-74}. Esta entidade patológica tem a particularidade de ser a única que induz o desenvolvimento de *shunts* artério-venosos piais à distância que podem regredir após a oclusão das fistulas durais¹. O prognóstico das FAV durais infantis é dependente da multiplicidade de pontos fistulosos e do grau de doença veno-oclusiva, ambos aumentando o grau de encefalopatia por hipertensão venosa e induzindo o refluxo venoso cortical e hemorragias e, o das MS, dependente da extensão do envolvimento do seio dural.

Na nossa experiência a grande dificuldade do tratamento destas lesões é a manutenção da junção sigmoide-jugular permeável, nomeadamente nos dois primeiros anos de vida. Durante este período é a única drenagem venosa do encéfalo, dado que a drenagem cerebral pelos seios cavernosos ocorre mais tardiamente após os dois anos. Desse modo, o tratamento destas lesões artério-venosas durais pediátricas é difícil, visando a oclusão por via transarterial dos pontos fistulosos e, simultaneamente, preservando a drenagem venosa cerebral e a permeabilidade da junção sigmoide-jugular. A embolização por via transarterial deve ser dirigida para os pontos fistulosos de maior fluxo para reduzir a hipertensão venosa e melhorar a insuficiência cardíaca de alto débito^{1,74}. A embolização trans-venosa com exclusão dos seios não está indicada

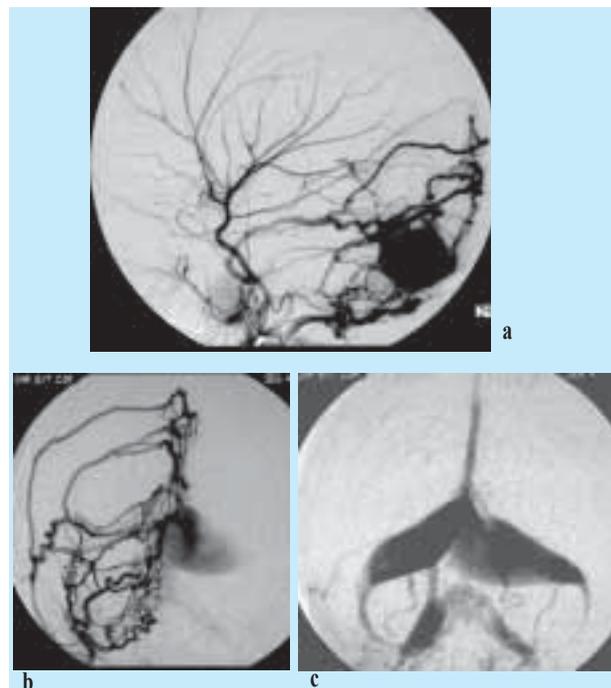


Fig. 6 - Doente do sexo masculino de 3 meses de idade e com MS. 6 a. Angiografia digital, Injeção na artéria carótida primitiva direita, incidência de perfil: múltiplos pontos fistulosos alimentados por ramos das artérias meníngea média e occipital localizados na tórcula que está ectasiada. 6 b. Angiografia digital, injeção na artéria carótida externa direita, incidência AP, fase arterial: Múltiplos ramos fistulosos dependentes das artérias occipital e meníngea média convergindo para a tórcula. 6 c. Angiografia digital, injeção na artéria carótida externa direita, incidência AP, fase venosa: Presença de doença veno-oclusiva com estenose bilateral dos seios sigmoideos. Ectasia da tórcula e seios laterais e persistência de seios durais embrionários (occipital e marginal)

nas FAVi devido à multiplicidade das fistulas. Nas MS a exclusão sinusal só pode ser efectuada se a malformação for lateralizada, envolvendo os seios lateral ou sigmoide^{1,73,74}. Sendo de extrema importância preservar a permeabilidade das junções sigmoide-jugulares nas MS e nas FAV infantis^{1,69,73} tem sido classicamente preconizada a anti-coagulação, contudo a angioplastia com colocação de *stent* afigura-se como uma opção mais eficaz no tratamento da doença veno-oclusiva⁷³.

CONCLUSÃO

As lesões vasculares compostas por conexões artério-venosas anómalas durais representam um grupo heterogêneo de entidades patológicas com etiopatogenia e comportamento biológico distintos unidas por uma angioarquitetura semelhante, caracterizada pela presença de *shunts* artério-venosos localizados na dura-mater ou na sua proximidade e alimentados por ramos arteriais durais. As suas manifestações clínicas são determinadas pelo tipo de drenagem venosa e o seu prognóstico definido pela existência de fenômenos veno-oclusivos, de hipertensão venosa e de refluxo venoso para veias corticais. As características clínicas e imagiológicas destas lesões devem

ser rigorosamente analisadas no sentido de oferecer o tratamento adequado, que deverá ser individualizado. As FAV durais do adulto com drenagem venosa cortical têm indicação para tratamento endovascular e/ou cirúrgico devido a sua história natural enquanto as que não têm drenagem venosa cortical devem ser monitorizadas clínica e imagiológicamente de forma conservadora, estando o seu tratamento reservado para os casos de em que a sintomatologia interfira com a qualidade de vida do doente. Por último, as MS representam um enorme desafio médico, devendo o seu tratamento visar a oclusão endovascular dos pontos fistulosos de maior débito e a manutenção da permeabilidade da drenagem venosa encefálica.

BIBLIOGRAFIA

1. LASJAUNIAS P, TERBRUGGE K (eds): *Vascular Diseases in Neonates, Infants and Children*. Springer, Berlin Heidelberg, New York 1997
2. BORDEN JA, WU KW, SHUCART WA: A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. *J Neurosurg* 1995; 82:166-179
3. NEWTON T, CRONQVIST S: Involvement of dural arteries in intracranial arteriovenous malformations: *Radiology* 1969;90:27-35
4. WILLINSKY R, LASJAUNIAS P, TERBRUGGE K et al: Brain arteriovenous malformations. Analysis of the angio-architecture in relationship to hemorrhage. *J Neuroradiol* 1998;15:225-237
5. VALAVANIS A, YASAGIL MG: The endovascular treatment of brain arteriovenous malformations. *Adv Techn Stand Neurosurg* 1998; 24:131-214
6. VILELA P, WILLINSKY R, TERBRUGGE K: Association of distinct intracranial pial and dural arteriovenous shunts. *Neuroradiology* 2001;43:770-777
7. CHAUDHARY MY, SACHDEV VP, CHO SH, et al: Dural arteriovenous malformation of the major dural sinuses: An acquired lesion. *AJNR* 1982; 3:13-19
8. HOUSER OW, CAMPBELL JK, CAMPBELL RJ, et al: Arteriovenous malformation affecting the transverse dural sinus – an acquired lesion. *Mayo Clin Proc* 1979; 54: 651-661
9. GRAEB DA, DOLMAN CL: Radiological and pathological aspects of dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg* 1986; 64:962-967
10. CONVERS P, MICHAEL D et al: Fistules arterioveineuses durales de la fosse postérieure et thrombose du sinus latéral. *Neurochirurgie* 1986;32:495-500
11. HAMADA Y, GOTO K, INOUE T, IWAKI T, MATSUNO H, et al: Histopathological aspects of dural arteriovenous fistulas in the transverse-sigmoid sinus region in nine patients. *Neurosurgery* 1997; 40: 452-458
12. LASJAUNIAS P: A revised Concept of the congenital nature of cerebral arteriovenous malformations. *Interventional Neuroradiology* 1997; 3: 275-281
13. TERADA T, HIGASHIDA RT, HALBACH VV et al: Development of acquired arteriovenous fistulas in rats due to venous hypertension. *J Neurosurgery* 1994; 80:884-889
14. HERMAN JM, SPETZER RF, BEDERSON JB et al: Genesis of dural arteriovenous malformation in a rat model. *J Neurosurg* 1995; 83: 539-545
15. LAWTON M, JACOBOWITZ R, SPETZLER R: Redefined role of angiogenesis in the pathogenesis of dural arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 1997; 87: 267-274
16. SAKARI T; MORIMOTO T; NAKASE H; KAKIZAKI T et al: Dural arteriovenous fistula of the posterior fossa developing after surgical occlusion of the sigmoid sinus. *J Neurosurg* 1996; 84: 113-118
17. AWAD IA, LITTLE JR, AKRAWI WP et al: Intracranial dural arteriovenous fistulas: Factors predisposing to aggressive neurological course. *J Neurosurg* 1990; 72: 839-850
18. BITO S, OHNISHI T, TAKIMOTO N, SAKAKI S et al: Dural arteriovenous fistulae found after removal of meningioma: a case report. *Neurol Surg* 1978; 6: 397-400
19. VILELA P, WILLINSKY R, TERBRUGGE K: Dural arteriovenous fistulae associated with tumoral dural sinus thrombosis. Report of two cases. *Neuroradiology* 2001; 43 816-820
20. LASJAUNIAS P, CHIU M, TER BRUGGE K et al: Neurological manifestations of intracranial dural arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 1986; 64:724-730
21. BARNWELL ST, HALBACH VV, HIGASHIDA RT et al: Complex dural arteriovenous fistulas. Results of combined endovascular and neurosurgical treatment in 16 patients. *J Neurosurg* 1989; 71: 352-358
22. BROWN RD JR, WIEBERS DO, NICHOLS DA: Intracranial dural arteriovenous fistulae: angiographic predictors of intracranial hemorrhage and clinical outcome in nonsurgical patients. *J Neurosurg* 1994; 81:531-538
23. ISHII K, GOTO K, IHARA K et al: High-risk dural arteriovenous fistulae of the transverse and sigmoid sinuses. *AJNR* 1987; 8:1113-1120
24. LANZINO G, JENSEN ME, KONGABLE GL et al: Angiographic characteristics of dural arteriovenous malformations that present with intracranial hemorrhage. *Acta Neurochir* 1994; 129:140-145
25. MALIK GM, PEARCE JE, AUSMAN JI et al: Dural arteriovenous malformations and intracranial hemorrhage. *Neurosurgery* 1984; 15: 332-339
26. PIEROT L, CHIRAS J, MEDER JF et al: Dural arteriovenous fistulas of the posterior fossa draining into subarachnoid veins. *AJNR* 1992; 13:315-323
27. WILLINSKY R, TERBRUGGE K, MONTANERA W et al: Venous congestion: an MR finding in dural arteriovenous malformations with cortical venous drainage. *AJNR* 1994; 15:1501-1507
28. LALWANI AK, DOWN CF, HALBACH VV: Grading venous restrictive disease in patients with dural arteriovenous fistulas of the transverse/sigmoid sinus. *J Neurosurg* 1993; 79: 11-15
29. COGNARD C, GOBIN YP, PIEROT L et al: Cerebral dural arteriovenous fistulas: Clinical and angiographic correlation with revised classification of venous drainage. *Radiology* 1995; 194: 671-680
30. DAVIES MA, TERBRUGGE K, WILLINSKY R, COYNE T, SALEH J, WALLACE MC: The validity of classification for the clinical presentation of intracranial dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg* 1996; 85: 830-837
31. DAVIES MA, SALEH J, TERBRUGGE K, WILLINSKY R, WALLACE MC: The natural history and management of intracranial dural arteriovenous fistulae. Parte 1: Benign lesions. *Interventional Neuroradiology* 1997; 3: 295-302
32. DAVIES MA, TERBRUGGE K, WILLINSKY R, WALLACE MC: The natural history and management of intracranial dural arteriovenous fistulae. Parte 2: Aggressive lesions. *Interventional Neuroradiology* 1997; 3: 303-305
33. DUFFAU H, LOPES M, JANOSEVIC V, SICHEZ JP et al: Early rebleeding from intracranial dural arteriovenous fistulas: report of 20 cases and review of the literature. *J Neurosurg* 1999; 90: 78- 84
34. VAN DIJK JM, TERBRUGGE KG, WILLINSKY RA, WALLACE MC: Clinical course of cranial dural arteriovenous fistulas with long-term persistent cortical venous reflux. *Stroke* 2002; 33: 1233-6
35. KLISCH J, SCHUMACHER M: DURAL ARTERIOVENOUS FISTULAE: noninvasive diagnosis with dynamic MR digital subtraction angiography. *AJNR* 2002 23: 404-7
36. PITON J, GUILLEUX MH, GUIBERT-TRANIER F et al: Fistulae of the lateral sinus. *J Neuroradiol* 1984; 11:143-159
37. PERKASH I, PUNJ V, OTA DT, LANE B, SKIRBOLL SL: Intracranial dural arteriovenous fistula causing a myelopathy. *Spinal Cord* 2002; 40: 438-42
38. ASAKAWA H, YANAKA K, FUJITA K, MARUSHIMA A, ANNO

- I, NOSE T: Intracranial dural arteriovenous fistula showing diffuse MR enhancement of the spinal cord: case report and review of the literature. *Surg Neurol* 2002; 58:251-7
39. COGNARD C, HOUDART E, CASASCO A et al: Long-term changes in intracranial dural arteriovenous fistulae leading to worsening in the type of venous drainage. *Neuroradiology* 1997; 39: 59-66
40. SATOMI J, VAN DIJK JM, TERBRUGGE KG, WILLINSKY RA, WALLACE MC: Benign cranial dural arteriovenous fistulas: outcome of conservative management based on the natural history of the lesion. *J Neurosurg* 2002; 97:767-70
41. LUCIANI A, HOUDART E, MOUNAYER C et al: Spontaneous closure of dural arteriovenous fistulas: report of three cases and review of the literature. *AJNR* 2001; 22: 992-6
42. OLUTOLA PS, ELIAM M, MOLOT M et al: Spontaneous regression of a dural arteriovenous malformation. *Neurosurgery* 1983; 12: 687-690
43. KATAOKA K, TANEDA M: Angiographic disappearance of multiple dural arteriovenous malformations. Case report. *J Neurosurg* 1984; 60: 1275-1278
44. FERMAND M, REIZINE D, MELKI JP et al: Long-term follow-up of 43 pure dural arteriovenous fistulae (AVF) of the lateral sinus. *Neuroradiology* 1987; 29: 348-353
45. GELWAN MJ, CHOI IS, BERENSTEIN A et al: Dural arteriovenous malformations and papilledema. *Neurosurgery* 1988; 22:1079-1084
46. COGNARD C, CASASCO A, TOEVI M et al: Dural arteriovenous fistulas as a cause of intracranial hypertension due to impairment of cranial venous outflow. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 308-316
47. HURST RW, BAGLEY LJ, GALETTA S et al: Dementia resulting from dural arteriovenous fistulas: the pathologic findings of venous hypertensive encephalopathy. *AJNR* 1998; 19:1267-1273
48. FUJITA A, NAKAMURA M, TAMAKI N, KOHMURA E: Haemodynamic assessment in patients with dural arteriovenous fistulae: dynamic susceptibility contrast-enhanced MRI. *Neuroradiology* 2002; 44: 806-11
49. THOMPSON BG, DOPPMAN JL, OLDFIELD EH: Treatment of cranial dural arteriovenous fistulae by interruption of the leptomeningeal venous drainage. *J Neurosurg* 1994; 80: 617-623
50. COLLICE M, D'ALIBERTI G, ARENA O et al: Surgical treatment of intracranial dural arteriovenous fistulae: Role of venous drainage. *Neurosurgery* 2000; 47: 56-66
- 51-. ENDO S, KUWAYAMA N, TAKAKU A, NISHIJIMA M: Direct packing of the isolated sinus in patients with dural arteriovenous fistulas of the transverse-sigmoid sinus. *J Neurosurg* 1998; 88: 449-56
52. KUWAYAMA N, ENDO S, KITABAYASHI M, NISHIJIMA M, TAKAKU A: Surgical transvenous embolization of a cortically draining carotid cavernous fistula via a vein of the sylvian fissure. *AJNR* 1998; 19: 1329-32
53. HALBACK VV, HIGASHIDA RT, HIESHIMA GB et al: Treatment for intracranial dural arteriovenous malformations involving the transverse and sigmoid sinus by transvenous embolisation: result of 20 patients. *Neuroradiology* 1991; 33:550-553
54. LUCAS CP, ZABRAMSKI JM et al: Treatment for intracranial dural arteriovenous malformations: a meta-analysis from the English language literature. *Neurosurgery* 1997; 40: 1119-30
55. MIRONOV A: Selective transvenous embolization of dural fistulas without occlusion of the dural sinus. *AJNR* 1998; 19: 389-91
56. KALLMES DF, JENSEN ME, CLOFT HJ, KASSELL NF, DION JE: Percutaneous transvenous coil embolization of a Djindjian type 4 tentorial dural arteriovenous malformation. *AJNR* 1997;18:673-6
- 57.GOYAL M, TERBRUGGE K, FARB R: Endovascular retrograde cortical venous approach to disconnect retrograde leptomeningeal venous reflux in a patient with dural AVF. *Interventional Neuroradiology* 1999; 5:195-198
58. DEASY NP, GHOLKAR AR et al: Tentorial dural arteriovenous fistulae: endovascular treatment with transvenous coils embolization. *Neuroradiology* 1999; 41: 308-312
- 59.DEFREYNE L, VANLANGENHOVE P, VANLANGENHOVE T et al: Transvenous embolization of a dural arteriovenous fistula of the anterior cranial fossa: preliminary results. *AJNR* 2000; 21: 761-765
- 60.FRANSEN P, MATHURIN P, PIERRE P et al:Interest and necessity of combined neuroradiological and neurosurgical treatment in some cases of dural arterio-venous fistulae. *Acta Neurochir* 1993; 121:26-33
61. HALBACH VV, HIGASHIDA RT, HIESHIMA GB et al:Dural fistulas involving the transverse and sigmoid sinuses: results of treatment in 28 patients. *Radiology* 1987; 163:443-447
62. HALBACH VV, HIGASHIDA RT, HIESHIMA GB et al: Transvenous embolization of dural fistulas involving the transverse and sigmoid sinuses. *AJNR* 1989; 10:385-392
63. LUCAS CP, DE OLIVEIRA E, TEDESCHI H et al: Sinus skeletonization: a treatment for dural arteriovenous malformations of the tentorial apex. Report of two cases. *J Neurosurg* 1996; 84:514-517
64. KASAI K, IWASA H, YAMADA N et al: Combined treatment of a dural arteriovenous malformation of the lateral sinus using transarterial and direct lateral sinus embolisation. *Neuroradiology* 1996; 38:494-496
65. HOUDART E, SAINT-MAURICE JP, CHAPOT R, DITCHFIELD A, BLANQUET A, LOT G, MERLAND JJ: Transcranial approach for venous embolization of dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg* 2002; 97: 280-6
- 66.ABRAHAMS JM, BAGLEY LJ, FLAMM ES, HURST RW, SINSON GP: Alternative management considerations for ethmoidal dural arteriovenous fistulas. *Surg Neurol* 2002; 58: 410-6
- 67.MURPHY KJ, GAILLOUD P, VENBRUX A, DERAMOND H, HANLEY D, RIGAMONTI D: Endovascular treatment of a grade IV transverse sinus dural arteriovenous fistula by sinus recanalization, angioplasty, and stent placement: technical case report. *Neurosurgery* 2000; 46:497-500
- 68.MARUYAMA K, SHIN M, KURITA H, TAGO M, KIRINO T: Stereotactic radiosurgery for dural arteriovenous fistula involving the superior sagittal sinus. *J Neurosurg* 2002; 97:481-483
- 69.LASJAUNIAS P, MAGUFIS G, GOULÃO A et al: Anatomoclinical aspects of Dural Arteriovenous shunts in Children. *Interventional Neuroradiology* 1996; 2: 179-191
- 70.KONISHI Y, HIESHIMA GB, HARA M, YOSHINO K, YANO K, TAKEUCHI K: Congenital fistula of the dural carotid-cavernous sinus: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 1990; 27: 120-126
- 71.ALBRIGHT AL, LATCHAW RE, PRICE RA: Posterior dural arteriovenous malformations in infancy. *Neurosurg* 1983; 13:129-35
- 72.GARCIA-MONACO R, RODESCH G, TERBRUGGE K, BURROWS P, LASJAUNIAS P: Multifocal dural arteriovenous shunts in children. *Childs Nerv Syst* 1991; 7:425-31
- 73.VILELA P, WILLINSKY R, TERBRUGGE K: Treatment of intracranial venous occlusive disease with sigmoid sinus angioplasty and stent placement in a case of infantile multifocal dural arteriovenous shunts. *Interventional Neuroradiology* 2001; 7: 51-60
- 74.KINCAID P, DUCKWILER G, GOBIN P, VINUELA F: Dural Arteriovenous Fistula in Children: Endovascular Treatment and Outcomes in Seven Cases *AJNR* 2001; 22:1217-1225
- 75.MORITA A, MEYER F, NICHOLS D et al: Childhood dural arteriovenous fistulae of the posterior dural sinuses: Three case reported and literature review. *Neurosurgery* 1995; 37: 1193-1200
- 76.KOMIYAMA M, NISHIKAWA, KITANO S et al: Transumbilical embolization of a congenital dural arteriovenous fistula at the torcular herophili in a neonate. *J Neurosurg* 1999; 90: 964-969
- 77.VILELA P, DUARTE J, GOULÃO A: Ressonância Magnética Fetal. *Acta Médica Portuguesa* 2001; 14(1): 77-81