

FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL INTRACRANIANA COM DRENAGEM PERIMEDULAR

Relato de caso

Lauro de Franco Seda Jr¹, Marco Antonio Pieruccetti², José Maria Modenesi de Freitas³, Sérgio Listik⁴, Clemente Augusto de Brito Pereira⁵

RESUMO - Apresentamos um caso típico de fístula arteriovenosa dural intracraniana com drenagem para o plexo venoso peribulbar e veias perimedulares. Discutimos seus aspectos etiológicos e fisiopatológicos, bem como os critérios de diagnóstico e tratamento deste tipo de lesão.

PALAVRAS-CHAVE: fístula arteriovenosa, fístula dural, tetraparesia.

Intracranial dural arteriovenous fistula draining into spinal cord veins: case report

ABSTRACT - We present an usual case of intracranial dural arteriovenous fistula with perimedullary and spinal cord venous plexus drainage and discuss its ethiological, physiopathological, diagnostic and therapeutic aspects.

KEY WORDS: arteriovenous fistula, dural fistula, tetraparesis.

As fístulas arteriovenosas (FAV) durais intracranianas são lesões incomuns, constituindo 15% de todas as malformações cerebrovasculares¹⁻³. Do ponto de vista anatomopatológico, as artérias nutridoras são de origem meníngea, o "shunt" se localiza na dura-máter intracraniana e a drenagem intracraniana se direciona para os seios venosos durais ou veias corticais. As FAV durais intracranianas que drenam especificamente para veias perimedulares são muito raras. Desde o primeiro caso relatado em 1982, outros, esporádicos, vêm sendo descritos na literatura. O diagnóstico clínico desta entidade constitui um verdadeiro desafio, pois a sintomatologia que se caracteriza por uma mielopatia ascendente subaguda, bem como os exames subsidiários, não localizam facilmente a lesão. A ressonância magnética (RM) sugere edema medular, e a angiografia medular geralmente é normal, ao contrário da angiografia cerebral que irá demonstrar a fístula e suas artérias nutridoras³⁻⁶.

O objetivo deste relato é apresentar um caso típico de FAV dural intracraniana com drenagem peri-

medular, bem como fazer considerações baseadas em evidências disponíveis na literatura, a respeito da etiologia, fisiopatologia, classificação e terapia da doença.

CASO

Paciente com 54 anos de idade, do sexo masculino, apresentou quadro de déficit motor progressivo e ascendente nos quatro membros com evolução de 8 meses, associado a episódios esporádicos de disartria, disfagia e constipação intestinal. No exame físico havia tetraparesia (força grau IV nos membros superiores e III nos inferiores) espástica com sinais evidentes de liberação piramidal. Não houve alterações no exame da sensibilidade.

Iniciada a investigação por exames complementares com raio X simples cervical que não mostrou alterações morfológicas da coluna cervical e transição craniovertebral. O diâmetro anteroposterior do canal medular estava dentro dos limites normais e a lordose fisiológica da região cervical estava preservada. Prosseguiu-se com RM que evidenciou inchaço medular que se estendia da transição bulbomedular até o nível C4. Na sequência T1 o sinal era isointenso, mas em

Serviços de Neurocirurgia e de Neurroradiologia do Hospital Heliópolis, São Paulo SP, Brasil: ¹Residente de Neurocirurgia; ²Neurrorradiologista; ³Chefe do Serviço de Neurroradiologia; ⁴Assistente-Preceptor de Neurocirurgia; ⁵Chefe do Serviço de Neurocirurgia.

Recebido 30 Novembro 2001, recebido na forma final 1 Maio 2002. Aceito 11 Maio 2002.

Dr. Lauro de Franco Seda Jr - Rua Professora Carolina Ribeiro 20/62 - 04116-020 São Paulo SP - Brasil. E-mail: lseda@ig.com.br

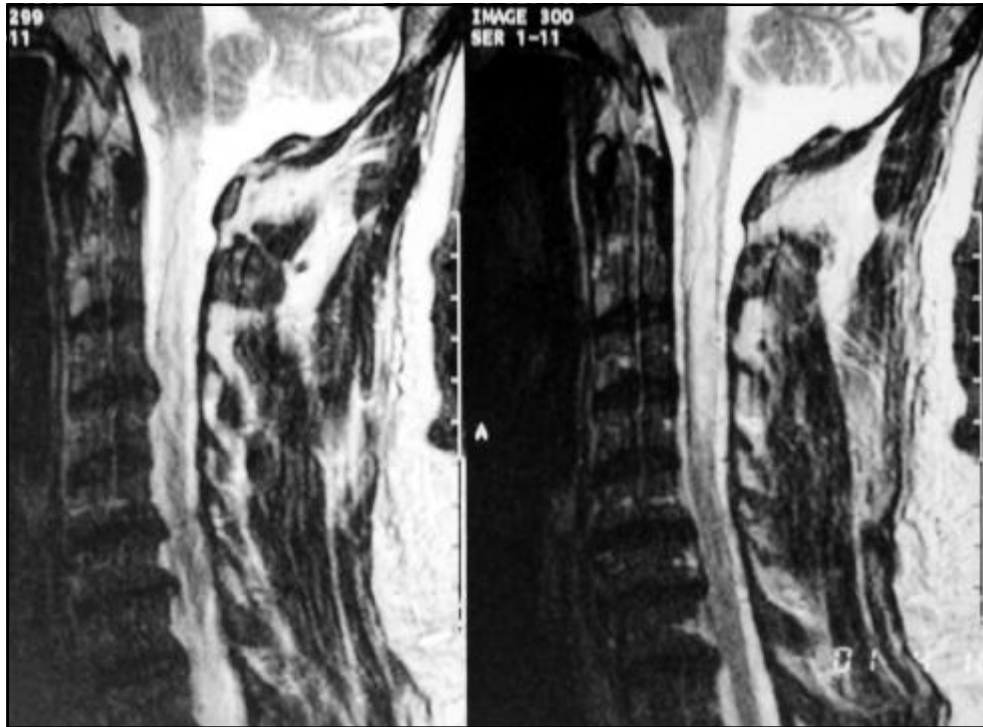


Fig 1. Sequencia T2 de ressonância magnética cervical evidenciando hipersinal na transição bulbo-medular compatível com edema.

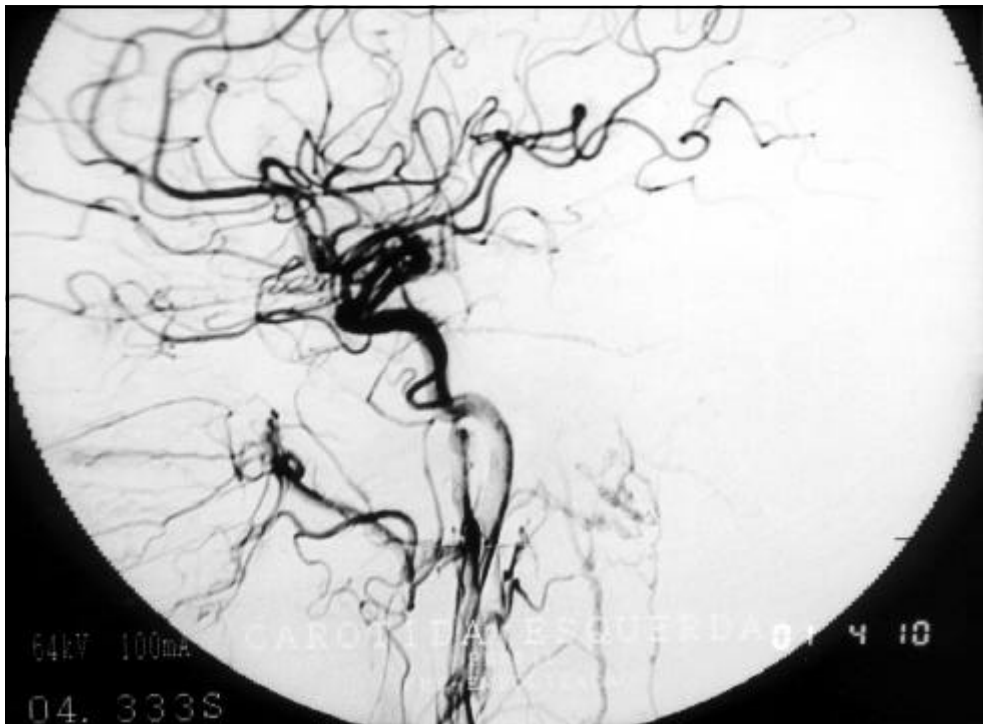


Fig 2. Angiografia cerebral evidenciando fistula recebendo suprimento arterial de ramos meníngeos da artéria carótida externa esquerda.

T2 havia hipersinal sugestivo de edema medular. Além disso, era possível observar sinal tipo "flow void" em T2 que indicava a presença de importante ectasia vascular na região (Fig 1).

O quadro clínico progressivo e os achados da RM, des-

taçando-se a presença de ectasia vascular, levaram à hipótese de malformação arteriovenosa medular da região cervical. Assim, foi realizada angiografia medular com injeção de contraste através da artéria espinhal anterior que



Fig 3. Angiografia com cateterização seletiva da fístula. Notar a presença de drenagem para o plexo venoso perimedular.

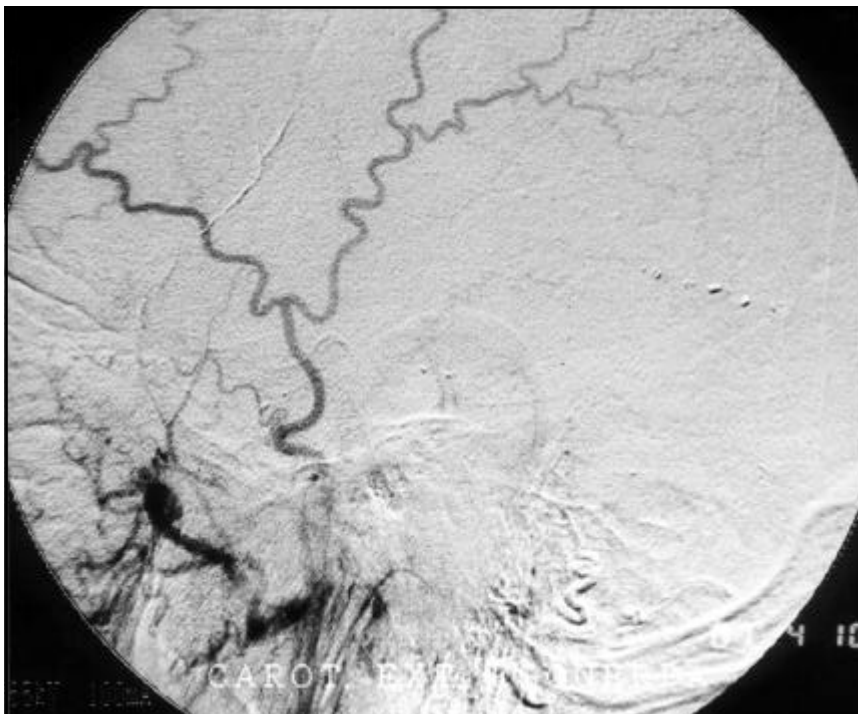


Fig 4. Controle pós-embolização.

afastou a presença de um “nidus” de angioma medular, mas confirmou a existência de importante ectasia do sistema de drenagem venosa perimedular e peribulbar. Nesta mesma sequência foi realizada angiografia cerebral. O estudo mostrou oclusão dos seios transverso e sigmóide à esquerda e presença de fístula arteriovenosa relaciona-

da a este seio, com drenagem para o plexo venoso perimedular e cervical profundo (Fig 2 e 3).

O paciente foi submetido a embolização da fístula intracraniana, havendo melhora progressiva da sintomatologia. O controle angiográfico realizado mostrou a exclusão completa da fístula (Fig 4).

DISCUSSÃO

As FAV durais espinhais cujo shunt encontra-se na dura-máter torácica ou lombar constituem causa bem definida de mielopatia vascular. Porém, quando o shunt é intracraniano, localizado na fossa posterior e a drenagem se faz para o plexo venoso peribulbar e perimedular, o diagnóstico torna-se menos evidente.

O primeiro caso descrito de FAV dural intracraniana com drenagem perimedular ocorreu em 1982, por Woimant et al.⁷. A partir daí, vários relatos foram registrados na literatura, tendo sido analisados 37 casos⁸⁻⁹. Em todos os casos descritos, o shunt localizava-se na fossa posterior⁹, assim sendo: tenda do cerebelo (11), forâmen magno (11), seio petroso superior e ápice petroso (7), seio transverso e sigmóide (3 casos), tórula (2) e forâmen condilar anterior (2). Nos casos apresentados, Vasdev et al.¹⁰ observaram predominância no sexo masculino (29 de 37 casos relatados) e o grupo etário variou de 31 à 78 anos com média de 57 anos.

Não há consenso ainda sobre a etiologia dessas fístulas, mas parece estar relacionada com uma trombose de seio dural intracraniano, seguida de reestabelecimento vicariante da drenagem venosa através de neoformação vascular e recrutamento de veias adjacentes¹¹⁻¹⁴. Baseado nos distúrbios de drenagem dos seios durais, Djindjian e Merland¹⁵ definiram cinco tipos de FAV durais intracranianas (Tabela 1). O tipo V constitui nosso objeto de estudo.

A fisiopatologia da mielopatia não está totalmente compreendida, mas sugere-se que o aumento da

pressão no plexo venoso perimedular é secundário à fístula arteriovenosa dural e a insuficiência da drenagem venosa da medula espinhal¹¹⁻¹⁵. Hassler et al.¹⁶ demonstraram no intra-operatório de uma FAV dural que a pressão nas veias de drenagem chegava a 60 a 87% da pressão arterial média. Além disso, devido a ausência de válvulas, as veias intramedulares são diretamente afetadas pelo aumento da pressão no plexo venoso perimedular. Desta forma, o gradiente arteriovenoso de perfusão medular diminui, levando ao desenvolvimento de edema extracelular e mielopatia congestiva.

A instalação dos sintomas geralmente é progressiva¹⁷. Paraplegia ou paraparesia crural está sempre presente. Os membros superiores estão afetados em cerca de metade dos casos. Distúrbios esfínterianos, disfunção de nervos cranianos bulbares e hipotensão arterial também são observados com frequência¹⁷. Todos os sintomas acima estavam presentes em nosso paciente. Não houve correlação, nos trabalhos revisados, entre os sintomas apresentados e o prognóstico da doença.

O diagnóstico radiológico é definido por RM da região cervical que irá evidenciar em suas sequências sinais consistentes com edema medular. Além disso, as sequências contrastadas podem revelar em alguns casos a existência de imagens "flow void" serpentiformes em cortes sagitais sugestivas de ectasias vasculares^{6,9,13,14,17}. A presença desses achados, associada a um quadro de mielopatia cervical ascendente, determina a realização de uma angiografia cerebral com estudo dos quatro vasos, incluindo circulação extracraniana. Este exame é fundamental para localizar a fístula, identificar as artérias nutridoras e veias de drenagem e programar a estratégia de tratamento.

O objetivo do tratamento consiste em ocluir a veia de drenagem o mais próximo possível do shunt arteriovenoso¹⁸. As modalidades de tratamento incluem embolização endovascular, cirurgia ou ambas. Estes métodos, quando analisados isoladamente, mostraram resultados semelhantes, apesar dos estudos comparativos disponíveis na literatura apresentarem séries não padronizadas e com pequeno número de casos¹⁸.

Considerando a oclusão da veia de drenagem na angiografia de controle, Ricolfi et al.⁹ analisaram 13 casos submetidos a embolização e 16 casos operados. Nove casos (70%) e 11 casos (68%) respectivamente atingiram o objetivo final do tratamento.

Nossa opinião é que a embolização deve ser

Tabela 1. Classificação original de fístula arteriovenosa dural intracraniana com drenagem perimedular por Djindjian e Merland.

Tipo	Drenagem venosa	Sintomas
I	Drenagem livre para um seio venoso	Zumbido, sem risco neurológico
II	Drenagem para um seio com fluxo retrógrado dentro dele ou em veia cortical	Sintomas acima + convulsão, hipertensão intracraniana, risco de hemorragia pelo refluxo venoso cortical
III	Drenagem venosa cortical	Sintomas acima + hemorragia cerebral
IV	Drenagem venosa cortical com ectasias venosas gigantes	Sintomas acima + efeito de massa
V	Drenagem venosa peribulbar/perimedular	Sintomas acima + mielopatia ascendente

indicada como tratamento inicial sempre que possível, em razão de ser um método menos invasivo. O tratamento cirúrgico ficaria como segunda opção, principalmente nos casos de falha do tratamento endovascular.

A visão geral da literatura sobre os resultados obtidos reflete a elevada morbidade e mortalidade da doença. Trinta por cento dos pacientes morrem ou permanecem inalterados a despeito do tratamento; 18% apresentam pequena melhora, permanecendo incapacitados; e 52% apresentam melhora substancial evoluindo sem déficit ou com déficit mínimo⁸⁻⁹⁻¹⁹⁻²⁰.

Este relato visa chamar a atenção para uma patologia rara, de etiologia e fisiopatologia complexas, que deve fazer parte do diagnóstico diferencial em todo caso de mielopatia cervical progressiva ascendente, com RM evidenciando edema medular. Nestas situações torna-se necessária a realização de angiografia cerebral e medular.

REFERÊNCIAS

1. Wrobel JC, Oldfield EH, Di Chiro G, Tarlov EC, Baker RA, Doppman JL. Myelopathy due to intracranial dural arteriovenous fistulas draining intrathecally into spinal medullary veins. *J Neurosurg* 1988;69:934-939.
2. Brunet E, Tache R, Laffite F, et al. Fistules artério-veineuses durales intracranienne à drainage veineux périmedullaire. *J Neuroradiol* 1998;25:103-110.
3. Willinski R, TerBrugge K, Lasjaunias P, Montanera W. The variable presentations of craniocervical and cervical dural arteriovenous malformations. *Surg Neurol* 1990;34:118-123.
4. Hurst RW, Kenyon LC, Lavi E, Raps EC, Marcotte P. Spinal dural arteriovenous fistula: the pathology of venous hypertensive myelopathy. *Neurology* 1995;45:1309-1313.
5. Criscuolo GR, Oldfield EH, Doppman JL. Reversible acute and sub-acute myelopathy in patients with dural arteriovenous fistulas: Foix-Alajouanine syndrome reconsidered. *J Neurosurg* 1989;70:354-359.
6. Chen CJ, Chen CM, Lin TK. Enhanced cervical MRI in identifying intracranial dural arteriovenous fistulae with spinal perimedullary venous drainage. *Neuroradiology* 1998;40:393-397.
7. Woimant F, Merland JJ, Riché MC, et al. Syndrome bulbo-médullaire en rapport avec une fistule artério-veineuse méningée du sinus latéral à drainage veineux médullaire. *Rev Neurol* 1982;138:559-566.
8. Versari PP, D'Aliberti G, Talamonti G, Branca V, Boccardi E, Collice M. Progressive myelopathy caused by intracranial dural arteriovenous fistula: report of two cases and review of literature. *Neurosurgery* 1993;33:914-919.
9. Ricolfi F, Manelfe C, Meder JF, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulae with perimedullary venous drainage: anatomical, clinical and therapeutic considerations. *Neuroradiology* 1999;41:803-812.
10. Vasdev A, Lefournier V, Bessou P, Dematteis M, Crouzet G. Intracranial dural fistulae draining into spinal veins: report on two observations. *J Neuroradiol* 1994;21:134-154.
11. Pierot L, Chiras J, Meder JF, Rose M, Rivierez M, Marsault C. Dural arteriovenous fistulas of the posterior fossa draining into subarachnoid veins. *AJNR* 1992;13:315-323.
12. Mahagne MH, Rogopols A, Paquis P, et al. Fistules artério-veineuses durales intra-craniennes à drainage veineux médullaire. *Rev Neurol* 1992;148:788-792.
13. Thron AK. Vascular anatomy of spinal cord: neuroradiological investigations and clinical symptoms. Heidelberg : Springer, 1988:65-75.
14. Cahan LD, Higashida RT, Halbach VV, Hieshima GB. Variants of radiculomeningeal vascular malformations of the spine. *J Neurosurg* 1987;66:333-337.
15. Djindjian R, Merland JJ. Superselective arteriography of the external carotid artery. Berlin: Springer-Verlag, 1978:606-628.
16. Hassler W, Thron A, Grote EH. Hemodynamics of spinal dural arteriovenous fistulas: an intraoperative study. *J Neurosurg* 1989;70:360-370.
17. Rivierez M, Gazengel J. Les fistules artério-veineuses vertébro-durales du trou occipital a drainage médullaire: deux observations. *Neurochirurgie* 1991;37:179-184.
18. Borden J, Wu J, Shucart W. A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous and implications for treatment. *J Neurosurg* 1995;82:166-179.
19. Bret P, Salzman M, Bascoulergue Y, Guyotat J. Dural arteriovenous fistulae of the posterior fossa draining into the spinal medullary veins: an unusual cause of myelopathy: case report. *Neurosurgery* 1994;35:965-969.
20. Mascalchi M, Scizzeri F, Prosetti D, Ferrito G, Salvi F, Quilici MA. Dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction with perimedullary venous drainage. *AJNR* 1996;17:1137-1141.