



Artigo de Investigação Médica

Mestrado Integrado em Medicina – 2013/2014

**DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICA DE FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS
DURAS: ESTUDO RETROSPETIVO DE
UMA SÉRIE INSTITUCIONAL**

Gonçalo Vieira da Costa Ferreira

Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto

Rua Jorge Viterbo Ferreira 4440-452 Porto

Telefone: +351 220 428 000

e-mail: gonf90@gmail.com

Orientador:

Dr. João Xavier

Porto, 2014

**DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICA DE FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS
DURAS: ESTUDO RETROSPETIVO DE
UMA SÉRIE INSTITUCIONAL**

Dissertação de candidatura ao grau de mestre em Medicina, submetida ao
Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, da Universidade do Porto

Autor: Gonçalo Vieira da Costa Ferreira

Categoria: 6º Ano do Mestrado Integrado em Medicina

Afiliação: Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do
Porto

Endereço: gonf90@gmail.com

Orientador: João Abel Loureiro Marques Xavier

Grau Académico: Licenciatura em Medicina

Título profissional: Assistente Graduado Sénior de Neurorradiologia.
Professor Catedrático Convidado de Radiologia.

RESUMO

Fundamento Fístulas arteriovenosas (FAVD) são comunicações patológicas na espessura da dura-máter, entre artérias durais e seios venosos durais, veias meníngeas ou veias corticais. São consideradas lesões maioritariamente benignas, sendo o tratamento endovascular um tratamento eficaz, embora com indicações e contraindicações específicas que orientam o tipo de abordagem.

Objetivo Apresentar a experiência diagnóstica e terapêutica do Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António (CHP-HSA) numa série de 30 casos de FAVD, referenciados ao Serviço de Neurorradiologia do CHP entre 2008 e 2012, comparando-a com outras séries descritas na literatura.

Métodos Analisámos retrospectivamente 30 de 33 doentes com diagnóstico definitivo de FAVD no CHP-HSA, entre 2008 e 2012 (n=30). Foram descritas as frequências relativas à apresentação clínica, exames complementares de diagnóstico, tipos de abordagem terapêutica e dados de *follow-up*, tendo sido procuradas associações entre estes parâmetros e a classificação e localização das FAVD.

Resultados *Tinnitus* e sintomas orbitários associaram-se positivamente com localização das FAVD no seio sigmóide/seio transversal (SS/ST) e no seio cavernoso (SC), respetivamente. Apresentação com DNNH associaram-se positivamente com a classificação II de Borden. Neuropatias cranianas associaram-se positivamente com localização no SC. A angio-RM foi o exame de imagem não invasivo que obteve os melhores resultados quanto a sensibilidade (92,3%) no diagnóstico de FAVD. A abordagem terapêutica endovascular foi escolhida em 26 dos 27 doentes tratados, tendo todos os doentes obtido melhoria clínica com o tratamento. A angio-RM foi o exame não invasivo mais usado no *follow-up* com uma especificidade encontrada de 87,5%, em comparação com a angiografia clássica.

Conclusões A maioria das lesões situou-se no SS/ST e SC e apresentou refluxo venoso cortical (RVC). A presença de *tinnitus* ou de sintomas orbitários deve levantar a suspeita clínica sobre lesão do SS/ST e SC, respetivamente. Os doentes do tipo II de Borden e IIab de Cognard apresentaram-se mais através de DNNH. A abordagem terapêutica endovascular, independentemente da submodalidade, foi largamente preferida, e teve uma boa eficácia. A técnica de angio-RM teve uma boa sensibilidade no diagnóstico de FAVD pré-tratamento, podendo tratar-se de uma boa solução para monitorizar a possível persistência e recorrência da lesão.

Palavras-chave FAVD, classificação de Cognard, classificação de Borden, abordagem endovascular, exames de imagem não invasivos, angiografia clássica.

ABSTRACT

Background Dural arteriovenous fistulas (DAVF) are pathological shunts within the dura mater, between dural arteries and dural venous sinuses, meningeal veins or cortical veins. DAVF are considered mostly benign lesions and endovascular therapy is an effective treatment, with specific indications and contraindications that guide the type of approach.

Objective To present the diagnostic and therapeutic experience at Hospital de Santo António – Centro Hospitalar do Porto (HSA-CHP), in a series of 30 cases of DAVF referenced to the Neuroradiology Department between 2008 and 2012, comparing it with other published series.

Methods We analysed retrospectively 30 of 33 patients with diagnosis of DAVF at HSA-CHP, between 2008 and 2012 (n = 30). We described frequencies regarding clinical presentation, diagnostic procedures, therapeutic approach and follow-up data, and sought associations between these criteria and DAVF classifications and locations.

Results Tinnitus and orbital symptoms were positively associated with DAVF located DAVF at sigmoid sinus / transverse sinus (SS/TS) and cavernous sinus (CS), respectively. Presentation with nonhemorrhagic neurological deficits was positively associated with Borden II classification. Cranial neuropathies were positively associated with location in the CS. Magnetic resonance angiography (MRA) was the non-invasive imaging test that achieved the best results in terms of sensitivity (92.3%) in the diagnosis of DAVF. Endovascular therapy approach was selected in 26 of 27 treated patients, all of which obtained clinical improvement. MRA was the most widely used noninvasive test during follow-up, with a specificity of 87.5%, compared to standard angiography.

Conclusions Most injuries were located at SS/TS and CS and showed cortical venous reflux (CVR). The presence of tinnitus or orbital symptoms should raise the clinical suspicion of injury of the SS/TS and SC, respectively. Borden type II and Cognard IIab patients have presented with DNNH. Regardless of the modality, endovascular approach, was widely preferred, and had a good efficacy. MRA showed a good sensitivity diagnosing DAVF, representing perhaps a good solution in monitoring possible persistence and recurrence of the lesion.

Key-words DAVF, Cognard classification, Borden classification, endovascular approach, noninvasive imaging tests, standard angiography.

FUNDAMENTO TEÓRICO

FAVD são comunicações patológicas que se desenvolvem na espessura da dura máter, entre artérias durais e seios venosos durais, veias meníngeas ou veias corticais, podendo ser constituídas por um ou múltiplos pontos de fístula (1-3). Tratam-se de lesões vasculares raras e geralmente adquiridas, apresentando heterogeneidade quanto à morfologia e quadro clínico (4), podendo causar morbidade e mortalidade significativa (2, 5). As consequências potencialmente graves associadas ao desenvolvimento destas lesões sublinham a necessidade da compreensão da sua história natural, diagnóstico e tratamento precoce (3, 5). Na literatura as FAVD são por vezes referidas pelo termo malformações arteriovenosas durais, para as distinguir de malformações arteriovenosas (MAV) piais (4); contudo, no presente trabalho opta-se pelo termo *fístula*, já que se presume que as FAVD sejam predominantemente adquiridas, diferindo, portanto, na etiologia.

PERSPETIVA HISTÓRICA

O entendimento das FAVD só pôde ser estabelecido com o desenvolvimento e refinamento de técnicas angiográficas cerebrais. Em 1927, Egas Moniz conseguiu visualizar porções da artéria carótida interna, realizando, assim, com sucesso a primeira angiografia cerebral (6). O apuramento da técnica, com o uso de melhores contrastes e melhores sistemas de imagem, permitiu avanços *major* no diagnóstico e compreensão das FAVD. É em 1931 que é feita a descrição original de FAVD, por Ernest Sachs, a quem se seguiu Tönnis, registando estes a presença de uma comunicação direta entre artérias meníngeas e o sistema venoso na dura máter (7-9). Thomas Newton e Stan Cronqvist publicaram a primeira boa e precoce descrição angiográfica da FAVD em 1969 (1). O conceito de FAVD espontânea foi introduzido em 1951 por Verbiest e Fincher (9), muito embora tendo as lesões sido consideradas congénitas até aos anos 70, quando Castaigne e Djijian sugeriram uma etiologia adquirida (10).

Ainda nos anos 70, iniciou-se a era moderna da neuroimagem, com a invenção das modalidades não-invasivas tomografia axial (TC) e ressonância magnética (RM), capazes de detetar estas lesões se uma veia dilatada estiver presente numa localização favorável (11).

Um dos avanços mais significativos na compreensão da fisiopatologia das FAVD surgiu nos anos 90, quando a natureza benigna putativa destas lesões foi posta em

causa por Congard *et al.*, que propuseram que a sua história natural depende do padrão de drenagem venosa cortical (12-14).

CONDIÇÕES ANATÓMICAS

Seios durais são canais venosos largos entre as duas camadas da dura máter. As FAVD desenvolvem-se sempre em pontos em que a dura é atravessada por artérias meníngeas, quando estas deixam a sua posição normalmente extra-dural, indo contactar com estruturas venosas intra-durais (15). A grande proximidade entre artérias e veias durais e as finas paredes destas proporcionam as condições para o desenvolvimento de FAVD (16). Podem ocorrer em qualquer local na dura, embora mais frequentemente estejam localizadas nos seios transversos e sigmóides, seguidos pelos seios cavernoso e sagital superior (5).

Diferenças anatómicas das estruturas venosas em localizações distintas têm um impacto específico na angioarquitetura de uma FAVD e conseqüentemente na sua história natural. (9)

EPIDEMIOLOGIA

As FAVD representam aproximadamente 10-15% das anomalias arteriovenosas intracranianas (1) e apresentam-se em média entre os 50 e 60 anos de idade, sendo a apresentação individual altamente heterogénea (13, 17).

Não parece haver preponderância de género, embora estudos mostrem um aumento da incidência de complicações hemorrágicas no homem (18, 19).

FISIOPATOLOGIA E ETIOLOGIA

A causa de FAVD nem sempre é clara; contudo, aceita-se globalmente que a maioria destas lesões se inicia após trombose de um seio venoso (TSV) (3, 12).

Acredita-se que a oclusão ocorrida causa hipertensão venosa com congestão e dilatação de pequenos capilares, que abrem comunicações diretas entre artérias e veias durais (20, 21). Inicialmente, estas fístulas drenarão para os seios venosos. No entanto, com o aumento da pressão, as veias sofrem *remodelling*, permitindo o refluxo de sangue para as veias corticais. Eventualmente a drenagem venosa sinusal estará completamente obstruída, fazendo com que a drenagem se baseie exclusivamente no refluxo venoso cortical retrógrado. (3, 21, 22). A hipertensão e congestão cortical

estabelecidas podem resultar em hemorragia intracraniana ou isquemia do parênquima. (5, 23)

Apesar de muitas FAVD poderem ser consideradas idiopáticas (24), vários antecedentes têm sido apontados na literatura como causa do seu desenvolvimento, nomeadamente traumatismo (TCE), neurocirurgia, enfarte cerebral, otite, sinusite, atividade trombótica sistêmica aumentada e tumores (principalmente meningiomas) (13, 18, 21, 22, 25, 26). Independentemente dos possíveis antecedentes, uma diminuição do fluxo nos seios venosos durais parece ter um papel crítico no desenvolvimento de FAVD (21, 22, 24).

HISTÓRIA NATURAL

As FAVD apresentam uma clínica progressiva muito dependente da presença e desenvolvimento de RVC (12, 17). A maioria das lesões sem RVC são de natureza benigna, podendo apresentar-se incidentalmente, sendo possível a sua oclusão espontânea ou conversão num tipo agressivo (3, 17, 27). Satomi *et al.* mostrou que este tipo de fístulas tem baixo risco de causar hemorragia ou défices neurológicos (27). Vários estudos concluíram que as FAVD com RVC se comportam agressivamente, comportando maior risco de causar hemorragia ou défices neurológicos (3, 19, 25, 28-30). Para além disso, o risco de recorrência de hemorragia intracraniana é elevado (3, 23).

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A apresentação clínica das FAVD é determinada pela sua localização, padrão de drenagem e características do fluxo (2, 5, 15, 31). Os sintomas devem-se quer ao aumento da drenagem dos seios durais, quer ao desenvolvimento de RVC (2, 17, 18, 29).

Os sintomas associados ao **aumento da drenagem dos seios durais** dependem da localização da drenagem venosa (2, 13, 17, 18). Lesões que drenam para o seio cavernoso produzem tipicamente sintomas oculares como proptose, quemose, oftalmoplegia, diminuição da acuidade visual ou dor retro-ocular. Lesões que drenam para o seio transversal ou sigmóide, causam um *tinnitus* pulsátil com sopro audível, devido à proximidade do *shunt* com o aparelho auditivo (2, 5, 17).

A **presença de RVC** associa-se a uma apresentação clínica grave, com hemorragia, défices neurológicos (demência progressiva, convulsões, parkinsonismo, ataxia,

afasia) ou hipertensão intracraniana (HIC) (papiledema, hidrocefalia, cefaleias, náuseas e vômitos) (14, 31-33). Estes sintomas aparecem frequentemente nas fístulas do seio sagital superior (SSS), do andar anterior e tentoriais, podendo reverter após tratamento (33, 34). FAVD que drenam para veias perimedulares podem cursar com mielopatia cervical (2, 13, 17).

Paralisias dos nervos cranianos podem ainda dever-se a um **fenómeno de roubo** arterial das artérias meníngeas, que os suprem (5, 35).

DIAGNÓSTICO

O *gold standard* no diagnóstico e classificação das FAVD é a angiografia convencional (5, 23). Permite identificar a origem dural da lesão, o suprimento arterial, a drenagem venosa, o grau de refluxo e a angioarquitectura (9, 23). A TC e a RM são utilizadas normalmente na avaliação inicial, para documentar a presença de hemorragia intracraniana, áreas de isquemia, edema ou limitação do fluxo venoso, o que pode levar à suspeição de uma FAVD, mas tendo elas uma capacidade limitada de identificar as lesões (9, 36), a qual melhora quando aqueles exames são complementados com técnicas de angio-TC e angio-RM, que melhoram a identificação de vasos sanguíneos anormalmente proeminentes (36). Se clínica e/ou imagiologicamente suspeito, segue-se a realização da angiografia para o diagnóstico definitivo e correta caracterização da lesão (9).

SISTEMAS DE CLASSIFICAÇÃO

As características angiográficas das FAVD correlacionam-se com as suas manifestações clínicas e prognóstico, o que levou ao desenvolvimento de sistemas de classificação que relacionam as características angiográficas com a sintomatologia, no sentido de fundamentar a decisão terapêutica de modo padronizado.

A classificação mais utilizada é a de Cognard (tabela 1), um desenvolvimento da de Djindjian (37), que se baseia exclusivamente em características angiográficas, permite uma correlação com a apresentação clínica, segundo o padrão de drenagem venosa (13).

A classificação de Borden é morfológica, unifica as FAVD cranianas e raquidianas, e salienta a característica angiográfica que tem mais correlação com a agressividade clínica, o refluxo venoso subaracnoideu (RVSA) (15). Este conceito (RVSA) é uma

alternativa mais rigorosa ao termo RVC, uma vez que evidencia o refluxo para veias que drenam outras estruturas que não corticais, no modo de apresentação.

Tabela 1. Esquemas de Classificação mais utilizados para FAVD

Classificação de Cognard	Classificação de Borden
FAVD com drenagem venosa para: <ul style="list-style-type: none"> - Tipo I: SVD com fluxo anterógrado - Tipo IIa: SVD com fluxo retrógrado no interior do seio - Tipo IIb: SVD com fluxo anterógrado no interior do seio e RVC - Tipo IIa+b: SVD com fluxo retrógrado no interior do seio e RVC - Tipo III: veia cortical apenas, sem ectasia - Tipo IV: veia cortical apenas, com ectasia - Tipo V: veia medular apenas 	FAVD com drenagem venosa para: <ul style="list-style-type: none"> - Tipo I: SVD ou veia meníngea sem RVSA - Tipo II: SVD ou veia meníngea com RVSA - Tipo III: veia subaracnoideia diretamente
Legenda: SVD, seio venoso dural; RVC, refluxo venoso cortical; RVSA, refluxo venoso subaracnoideu	

Com base em dados recentes que mostram que o modo de apresentação da FAVD influencia o risco de um evento clínico significativo subsequente (3, 30), Zipfel et al. incorporou a apresentação clínica nas anteriores classificações angiográficas (tabela 2), propondo três níveis de prognóstico, associados a recomendações para o tratamento (24).

Tabela 2. Esquema de classificação de Zipfel para FAVD

Classificação de Zipfel
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Tipo 1: FAVD I de Borden (ou I e IIa de Cognard) ▪ Tipo 2a: FAVD II de Borden (ou IIb e IIa+b de Cognard) com RVC assintomático na apresentação ▪ Tipo 2s: FAVD II de Borden (ou IIb e IIa+b de Cognard) com RVC sintomático na apresentação ▪ Tipo 3a: FAVD III de Borden (ou III, IV e V de Cognard) com RVC assintomático na apresentação ▪ Tipo 3s: FAVD III de Borden (ou III, IV e V de Cognard) com RVC sintomático na apresentação
Legenda: RVC, refluxo venoso cortical.

MODALIDADES TERAPÊUTICAS

A decisão de abordar uma FAVD de modo conservador ou invasivo baseia-se tanto em fatores relacionados com a lesão (velocidade do fluxo, localização, direção da drenagem venosa e anatomia, incluindo presença de RVC ou ectasia venosa), como com o doente (apresentação, gravidade dos sintomas e comorbilidades).

As FAVD Borden tipo I e Cognard tipo I e IIa, i.e. sem RVC, são geralmente consideradas benignas, tendo indicação para uma **abordagem conservadora**, visto que o processo de cura angiográfica completa de uma fístula benigna acarreta risco de complicações hemorrágicas e trombóticas. Algumas instituições preferem apenas a observação, a menos que os sintomas sejam severos (12). Quando, apesar da benignidade angiográfica, os sintomas forem intoleráveis para o doente, pode fazer-se a exclusão da fístula. Se o procedimento acarretar demasiado risco para uma entidade benigna, pode optar-se por um *tratamento paliativo* dos sintomas, através de tratamento endovascular suboclusivo com o objetivo de reduzir o fluxo da fístula. (17, 38). Sabendo-se que existe perigo de evolução agressiva das FAVD de baixo grau, deve fazer-se uma monitorização clínica rigorosa, e controlo angiográfico em caso de alterações sintomáticas (27).

Para todas as FAVD de alto grau, o passo inicial deve ser a definição apurada do tipo de lesão. A **embolização transarterial** é idealmente utilizada nas FAVD com RVC direto (39). Neste procedimento podem ser utilizados diversos agentes: partículas calibradas de polivinil acrílico (PVA) (40, 41), histoacril ou cola acrílica (alta taxa de cura, com baixo custo e longa duração) (42, 43) e mais recentemente *Onyx* (44-46). A **embolização transvenosa** com *coils* mostrou ser a principal opção nas fístulas com um elevado número de aferências ou de pontos de fístula, ou quando o tratamento transarterial acarreta alto risco de refluxo do agente embólico, pela existência de anastomoses perigosas, ou de aferências importantes da artéria carótida interna ou artéria vertebral, como acontece tipicamente nas fístulas do seio cavernoso. (47-49).

A **cirurgia** reserva-se para os casos em que o tratamento endovascular não é possível (30), e como primeira opção nas FAVD do andar anterior do crânio, devido a risco de oclusão da artéria oftálmica (cujos ramos etmoidais suprem estas lesões) com o tratamento endovascular (50). Avanços recentes na técnica endovascular levaram, contudo, ao tratamento seguro destas fístulas com embolização (51).

A **radiocirurgia** pode ser usada nas fístulas agressivas refratárias aos tratamentos de primeira linha (52), ou em combinação com estes, para melhores resultados a longo prazo (52, 53).

OBJETIVO DO ESTUDO

Apresentar a experiência diagnóstica e terapêutica do HSA-CHP numa série de 30 casos de FAVD, referenciados ao Serviço de Neurorradiologia do CHP entre 2008 e 2012, analisando-a face aos resultados de outras séries descritas na literatura.

MÉTODOS

AMOSTRA

Foram avaliados doentes com diagnóstico imagiológico e seguimento de FAVD no CHP-HSA, que cumpriam os critérios de inclusão no estudo: FAVD documentada por angiografia de subtração digital (DSA) entre 2008 e 2012 e apresentação clínica conhecida. De um total de 33 doentes com diagnóstico definitivo (angiográfico) feito no CHP-HSA no referido período, foram incluídos 30 doentes, sendo excluídos 3, por falta de informação quanto a demografia, apresentação clínica, métodos complementares de diagnóstico não invasivos e *follow-up*, nos processos clínicos eletrónicos. A amostra foi assim constituída por 30 casos (n=30).

Os dados demográficos, as características clínicas dos doentes na apresentação, os aspetos anatómicos e imagiológicos das lesões, os métodos complementares de diagnóstico utilizados na investigação e a informação relativa ao tratamento e *follow-up*, foram reunidos retrospectivamente através da consulta dos processos clínicos, e complementados por entrevista telefónica realizada pelo investigador sénior responsável do estudo. Foi assegurada a preservação do anonimato.

Os sintomas de apresentação foram agrupados de acordo com o modelo de agressividade clínica descrito por Cognard *et al.* (13, 24, 25) da seguinte forma: 1) **agressivos**, com 1.1) hemorragia e 1.2) défices neurológicos não hemorrágicos, dentro dos quais, enfarte venoso, neuropatias cranianas, epilepsia, demência e HIC; e 2) **não agressivos**, com 2.1) sintomas orbitários, 2.2) *tinnitus*; 2.3) cefaleia, 2.4) vertigem.

A caracterização das FAVD foi feita por especialistas do CHP-HSA de acordo com as classificações angiográficas de Cognard (13) e de Borden (15). Na caracterização anatómica, a localização das fístulas do tipo III e IV de Cognard (i.e. III de Borden) diz respeito à proximidade ao seio e não ao envolvimento direto do seio na lesão.

ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os dados contínuos foram expressos em média \pm desvio padrão, e as variáveis categóricas foram indicadas em frequência.

O estudo foi predominantemente descritivo, uma vez que o reduzido tamanho amostral não permitiu, em grande parte das situações, verificar os pressupostos necessários para a aplicação de testes estatísticos.

Para avaliar se havia diferença entre sexos (i.e. avaliar a homogeneidade da amostra) quanto à idade de início dos sintomas e de diagnóstico definitivo foi utilizado o teste T para amostras independentes; e quanto ao intervalo de tempo sem diagnóstico foi usado o teste de Mann-Whitney.

Os intervalos de confiança, usados para a estimativa da sensibilidade e especificidade dos exames de imagem obtidas na série do CHP-HSA, foram calculados através do método exato de Clopper-Pearson.

Para testar associações entre os vários achados angiográficos e também com o benefício obtido utilizou-se o teste de Qui-Quadrado com correção para a continuidade ou alternativamente o teste exato de Fisher.

Para todas as análises, o nível de significância considerado foi $\alpha=0,05$.

A análise estatística foi efetuada com a aplicação informática SPSS Statistics 22.0® (IBM®).

RESULTADOS

CARACTERÍSTICAS DA AMOSTRA

Dos 30 doentes estudados, 12 eram homens (40%) e 18 eram mulheres (60%). A idade de início dos sintomas foi em média de $59,83 \pm 12,84$ anos, e a idade de diagnóstico definitivo foi de $61,20 \pm 12,34$ anos. O intervalo de tempo em que os doentes estiveram sem diagnóstico definitivo, isto é, o período entre o aparecimento dos primeiros sintomas e a data da angiografia, foi díspar, indo desde 1 dia a 6 anos e 9 meses. (Tabela 3)

Não foi verificada diferença estatisticamente significativa entre sexos em relação à idade de início dos sintomas, à idade aquando do diagnóstico, nem ao período de tempo sem diagnóstico.

Tabela 3. *Características demográficas e contexto clínico da amostra*

Características	Frequência ou média \pm desvio padrão	Mediana	Mín	Máx	n
Sexo:					30
Masculino	12 (40%)				
Feminino	18 (60%)				
Idade de início dos sintomas (anos)	$59,83 \pm 12,84$	61	34	78	30
Idade de diagnóstico definitivo (anos)	$61,20 \pm 12,34$	62,5	34	79	30
Intervalo sem diagnóstico (dias)	$301,46 \pm 566,65$	91,5	1	2494	30

CARACTERÍSTICAS DAS FAVD

A maior parte das lesões localizou-se no seio sigmóide/seio transversal (SS + ST) – 11 casos, e no seio cavernoso (SC) – 10 casos. As 2 únicas fístulas localizadas no andar anterior do crânio classificaram-se como tipo III de Borden. Todas as fístulas tinham drenagem intracraniana, não havendo registo de qualquer caso de FAVD do tipo V de Cognard.

Globalmente, a maioria das fístulas (56,7%) apresentou RVC na angiografia de diagnóstico (i.e., tipos IIb a IV de Cognard, II e III de Borden). Sete das 11 fístulas do

SS/ST, e 6 das 10 do SC não apresentaram RVC. Por outro lado, todas as lesões nas restantes localizações, bem como todas aquelas com múltiplos pontos de fístula, apresentaram-se com RVC.

Apesar disso, não foi encontrada associação estatística entre a localização e classificação angiográfica. (Tabela 4)

Tabela 4. Localização das FAVD por classificação angiográfica das FAVD (Cognard e Borden)

Localização	Classificação de Cognard						Classificação de Borden			Total n (%) por localiz.	
	I	Ila	Ilb	IIab	III	IV	V	I	II		III
SS + ST [n (%)]	3 (27,3)	4 (36,4)		4 (36,4)				7 (63,6)	4 (36,4)		11 (36,7)
SC [n (%)]	1 (10)	5 (50)	1 (10)	3 (30)				6 (60)	4 (40)		10 (33,3)
Andar anterior [n (%)]					1 (50)	1 (50)				2 (100)	2 (6,7)
SSS [n (%)]				1 (100)					1 (100)		1 (3,3)
Buraco magno [n (%)]					1 (100)					1 (100)	1 (3,3)
Tenda cerebelo [n (%)]			1 (100)						1 (100)		1 (3,3)
Outras [n (%)]					1 (50)	1 (50)				2 (100)	2 (6,7)
Múltiplas [n (%)]			1 (50)		1 (50)				1 (50)	1 (50)	2 (6,7)
n (%)	4 (13,3)	9 (30)	3 (10)	8 (26,7)	4 (13,3)	2 (6,7)		13 (43,3)	11 (36,7)	6 (20)	30 (100)

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

Todos os doentes se apresentaram com sintomas, nenhum dos casos sendo achado imagiológico incidental. Os **sintomas não agressivos** são transversais a todos os tipos de FAVD (mesmo em doentes que também tenham sintomas agressivos), estando presente pelo menos um sintoma não agressivo em 27 (90%) dos doentes. 10 (33,3%) doentes tiveram sintomas não agressivos exclusivamente. Adicionalmente, a lesão localizada no buraco magno, a localizada na tenda do cerebelo e ambas as do andar anterior manifestaram-se exclusivamente por sintomas não agressivos.

Cefaleia foi o sintoma mais incidente, presente em 19 casos (63,7% da amostra), tendo-se manifestado nas diversas localizações e classes angiográficas.

Tinnitus foi um sintoma apontado em 8 doentes dos 11 com lesão do SS/ST, com uma associação estatisticamente significativa ($p=0,006$). *Sintomas orbitários* apareceram em 8 dos 10 que tinham fístula do SC, verificando-se relevância estatística ($p=0,013$). Ambas as conclusões estatísticas são no sentido de estes sintomas aparecerem com elevada frequência nas referidas localizações. Verificou-se ainda uma proporção mais

elevada de doentes com sintomas orbitários na categoria Ila de Cognard, verificando-se significância estatística ($p=0,037$).

Pelo menos um **sintoma agressivo** manifestou-se em 17 (56,7%) dos doentes. *Hemorragia intracraniana* apareceu em 3 (10%) doentes, todos eles com tipos de fístula causadores de RVC, incluindo os 2 únicos doentes com múltiplos pontos de fístula. Estes 2 doentes com múltiplos pontos de fístula constituíram também 2 dos 3 casos em que se registou *epilepsia*.

Nove dos 11 doentes tipo II de Borden (81,8% destes) apresentaram *DNNH*, assim como 7 (87,5%) dos IIab de Cognard. De facto, foi encontrada uma associação positiva estatisticamente significativa entre a ocorrência de *DNNH* e fístulas do tipo II de Borden e IIab de Cognard ($p=0,046$ e $p=0,039$ respetivamente), verificando-se uma proporção mais alta destes sintomas nestes graus de classificação angiográfica. Os 3 casos que se apresentaram com *HIC* foram em doentes com lesões do SS/ST.

Doze doentes apresentaram-se com *neuropatias cranianas*, todos com a lesão localizada nos SS/ST e no SC, tendo este sintoma ocorrido significativamente numa maior proporção na localização SC ($p=0,006$), e também naqueles com padrão de drenagem venosa Ila de Cognard ($p=0,037$). (Tabelas 5 e 6)

Tabela 5. Classificação angiográfica das FAVD (Cognard e Borden) por apresentação clínica

Apresentação clínica	Classificação de Cognard n (%) por apresentação clínica							Classificação de Borden n (%) por apresentação clínica			n (%) por apresentação clínica
	I	Ila	IIb	IIab	III	IV	V	I	II	III	
Agressivos	1 (25)	5 (55,6)	2 (66,7)	7 (87,5)	2 (50)			6 (46,2)	9 (81,8)	2 (33,3)	17 (56,7)
Hemorragia intracr.			1 (33,3)		2 (50)				1 (9,1)	2 (33,3)	3 (10)
DNNH	1 (25)	5 (55,6)	2 (66,7)	7 (87,5)	1 (25)			6 (46,2)	9 (81,8)	1 (16,7)	16 (53,3)
Enfarte venoso		1 (11,1)		1 (12,5)				1 (7,7)	1 (9,1)		2 (6,7)
Neuropatias cranianas	1 (25)	5 (55,6)	1 (33,3)	5 (62,5)				6 (46,2)	6 (54,5)		12 (40)
Epilepsia			1 (33,3)	1 (12,5)	1 (25)				2 (18,2)	1 (16,7)	3 (10)
Demência					1 (25)			1 (7,7)		1 (16,7)	1 (3,3)
HIC		1 (11,1)		2 (25)				1 (7,7)	2 (18,2)		3 (10)
Não agressivos	4 (100)	9 (100)	2 (66,7)	7 (87,5)	3 (75)	2 (100)		13 (100)	9 (81,8)	5 (83,3)	27 (90)
Sintomas orbitários	1 (25)	7 (77,8)	1 (33,3)	2 (25)	2 (50)			8 (61,5)	3 (27,3)	2 (33,3)	13 (43,3)
Tinnitus	3 (75)	3 (33,3)	1 (33,3)	3 (37,5)	1 (25)			6 (46,2)	4 (36,4)	1 (16,7)	11 (36,7)
Cefaleia	2 (50)	6 (66,7)	2 (66,7)	5 (62,5)	3 (75)	1 (50)		8 (61,5)	7 (63,6)	4 (66,7)	19 (63,3)
Vertigem	1 (25)	1 (11,1)		1 (12,5)		1 (50)		2 (15,4)	1 (9,1)	1 (16,7)	4 (13,3)
Total (n) por classificação	4	9	3	8	4	2		13	11	6	30

Tabela 6. Localização das FAVD por apresentação clínica

Apresentação clínica	Localização das FAVD n (%) por apresentação clínica								n (%) por apresentação clínica
	SS/ST	SC	Andar anterior	SSS	Buraco magno	Tenda cerebello	Outras	Múltiplas	
Sintomas agressivos	5 (45,5)	8 (80)		1 (100)			1 (50)	2 (100)	17 (56,7)
Hemorragia intracran.							1 (50)	2 (100)	3 (10)
DNNH	5 (45,5)	8 (80)		1 (100)				2 (100)	16 (53,3)
Enfarte venoso	1 (9,1)			1 (100)					2 (6,7)
Neuropatias cranianas	4 (36,4)	8 (80)							12 (40)
Epilepsia	1 (9,1)							2 (100)	3 (10)
Demência								1 (50)	1 (3,3)
HIC	3 (27,3)								3 (10)
Sint. não agressivos	11 (100)	10 (100)	2 (100)		1 (100)	1 (100)	1 (50)	1 (50)	27 (90)
Sintomas orbitários	3 (27,3)	8 (80)			1 (100)			1 (50)	13 (43,3)
<i>Tinnitus</i>	8 (72,7)	2 (20)						1 (50)	11 (36,7)
Cefaleia	6 (54,4)	8 (80)	1 (50)		1 (100)	1 (100)	1 (50)	1 (50)	19 (63,3)
Vertigem	3 (27,3)		1 (50)						4 (13,3)
Total (n) por localização	11	10	2	1	1	1	2	2	30

CONDIÇÕES ASSOCIADAS ÀS FAVD

Apenas 4 doentes apresentaram pelo menos uma das patologias associada à etiologia das FAVD descritas na literatura, sendo que 2 dos doentes apresentaram simultaneamente duas dessas patologias (um com sinusite e TSV local, e outro com sinusite e TCE). (Tabela 7) Especificando, o doente com sinusite e TSV local tinha fístula do SS/ST, IIa de Cognard; o doente com sinusite e TCE tinha fístula do SC, IIab de Cognard; o doente com TSV a montante tinha fístula do buraco magno, III de Cognard; o doente com TSV local apenas, tinha fístula do SS/ST, I de Cognard.

Não se cumpriram os pressupostos para a realização de testes estatísticos, que procurariam associação entre estas comorbilidades com classificação angiográfica e localização das lesões, devido à baixa frequência de comorbilidades na amostra.

Tabela 7. Condições associadas às FAVD na série de doentes do CHP

Condições associadas	Frequência
TSV	3 (10%)
TSV local	2 (6,67%)
TSV a montante	1 (3,33%)
Sinusite	2 (6,7%)
TCE	1 (3,33%)
Neurocirurgia	0
Cirurgia ORL	0
Otite média	0
n=30	

EXAMES DIAGNÓSTICOS NÃO INVASIVOS

A técnica mais utilizada como primeiro exame de investigação a TC (18 doentes), embora só tenha identificado corretamente a lesão em 4 doentes. Já a angio-TC foi utilizada em 5 doentes, tendo identificado a doença em todos eles. A RM e a angio-RM foram utilizadas em 13 doentes, tendo esta última obtido melhores resultados na correta identificação das FAVD (sensibilidade na série de 92,3%, com intervalo de confiança a 95% (IC95%) de 64 a 99,8%). (Tabela 8)

Tabela 8. Resultados dos testes diagnósticos não invasivos e sensibilidade encontrada na série de doentes do CHP

Resultado do exame	TC	Angio-TC	RM	Angio-RM
Sugere	4	5	10	12
Não sugere	14	0	3	1
n	18	5	13	13
Sensibilidade na série CHP	22,2%	100%	76,9%	92,3%
IC 95%	6,4 a 47,6%	47,8 a 100%	46,2 a 95%	64 a 99,8%

ABORDAGEM TERAPÊUTICA

A abordagem foi endovascular em 26 doentes e cirúrgica em 1; em 3 doentes não foi realizado qualquer procedimento (abordagem conservadora em 2 e terapêutica não conseguida em 1).

O *tratamento endovascular* foi efetuado no momento da angiografia de diagnóstico em 11 (36,7%) doentes. Em 15 doentes, a terapêutica foi realizada num momento posterior à angiografia de diagnóstico.

Nos 26 doentes submetidos a tratamento endovascular, foram necessárias desde apenas 1 a 5 sessões de tratamento, mas sendo a mediana de 1,24.

No tratamento endovascular, os agentes utilizados foram *Onyx*, histoacril, partículas de PVA e *coils*. Especificamente na abordagem transarterial utilizada em 22 doentes (isolada ou em combinação), o *Onyx* foi utilizado em 6 doentes, a histoacril em 3, e o PVA em 19. Na abordagem transvenosa usada em 11 doentes, foram utilizados exclusivamente os *coils*, não tendo havido recurso a agentes líquidos em qualquer doente. (Tabela 9)

Nos doentes com tratamento endovascular, registaram-se 3 complicações periprocedimento: amaurose transitória (FAVD do SC, tipo I de Cognard), hematoma temporal (FAVD do SS/ST, tipo IIab de Cognard) e progressão para trombose (FAVD do SS/ST, tipo IIa de Cognard).

O *tratamento cirúrgico* foi feito num doente com FAVD do andar anterior, com múltiplas aferências, do tipo IV de Cognard.

A *abordagem conservadora* foi adotada em 2 casos de fístulas SS/ST, 1 do tipo I e outra do tipo IIa (Cognard).

O *tratamento não foi conseguido* num doente com uma lesão do tipo III de Cognard, complexa, com múltiplos pontos de fístula no SS/ST e SSS, em que adicionalmente ocorreu uma trombose venosa imediatamente após a angiografia diagnóstica, o que impossibilitou a realização do procedimento terapêutico. Ficou depois decidido em consulta de grupo que esta FAVD não seria passível de embolização futura.

Nos 27 doentes submetidos a algum procedimento, o *intervalo de tempo* entre o início dos sintomas e o momento terapêutico foi desde 1 dia a um máximo de 2494 dias (6 anos e 9 meses), com uma mediana de 143 dias.

Onze doentes realizaram procedimento terapêutico no próprio momento da angiografia diagnóstica. Nos 16 doentes em que o tratamento não foi realizado no mesmo momento do diagnóstico, o intervalo de tempo verificado entre diagnóstico e

tratamento foi díspar entre os doentes, indo desde um mínimo de 2 dias a um máximo de 260 dias (mediana 18).

Tabela 9. Localização das FAVD por abordagem terapêutica

Abordagem terapêutica	Localização das FAVD n (%) por abordagem terapêutica								n (%) por abordagem terapêutica
	SS/ST	SC	Andar anterior	SSS	Buraco magno	Tenda cerebelo	Outras	Múltiplas	
Endovascular	9 (81,8)	10 (100)	1 (50)	1 (100)		1 (100)	2 (100)	1 (50)	26 (86,7)
Transarterial	4 (36,4)	6 (60)	1 (50)			1 (100)	2 (100)	1 (50)	15 (50)
Transvenosa	1 (9,1)	2 (20)		1 (100)					4 (13,3)
Combinada (transarterial e transvenosa)	4 (36,4)	2 (20)			1 (100)				7 (23,3)
Cirúrgica			1 (50)						1 (3,3)
Conservadora	2 (18,2)								2 (6,7)
Não conseguida								1 (50)	1 (3,3)
Total (n) por localização	11	10	2	1	1	1	2	2	30

FOLLOW-UP

O tempo de *follow-up* foi em média de 887 ± 538 dias, com um mínimo de 203 e um máximo de 2171 dias.

29 (96,7%) doentes obtiveram benefício clínico no *follow-up*.

Dos 26 doentes que fizeram tratamento endovascular, todos melhoraram a sua sintomatologia, sendo que 9 (34,6%) ficaram assintomáticos, e 17 (65,4%) obtiveram uma melhoria parcial. O único doente tratado cirurgicamente ficou assintomático; os 2 doentes cuja abordagem foi conservadora ficaram assintomáticos; o único doente em que o tratamento não foi conseguido teve agravamento.

Nenhuma modalidade de tratamento endovascular (transarterial isolada, transvenosa isolada, ou combinadas) mostrou uma associação estatisticamente significativa com a ausência de sintomas no *follow-up*.

Oito dos 13 (61,5%) doentes sem RVC (i.e. Borden I) na angiografia pré-tratamento ficaram assintomáticos no *follow-up* vs 4 dos 17 (23,5%) doentes com RVC, o que apesar de não corresponder a uma associação estatisticamente significativa, corresponde a uma tendência ($p=0,084$).

O único caso em que houve agravamento da sintomatologia diz respeito a uma lesão do tipo III de Borden com múltiplos pontos de fístula (em que o tratamento não foi conseguido). (Tabela 10).

A evolução clínica não se apresentou associada a qualquer localização de FAVD.

Vinte e três doentes realizaram angiografia de *follow-up* (22 com tratamento endovascular e 1 cirúrgico). Destes 23, 17 (73,9%) mostraram oclusão total da FAVD, 4 (17,4%) parcial, e 2 (6,7%) não mostraram alterações nas características angiográficas das FAVD.

Analisando os 23 doentes submetidos a angiografia de *follow-up*, quanto à existência prévia de RVC, verificou-se que dos 14 destes que tinham RVC antes do tratamento, 11 (78,6%) obtiveram cura angiográfica (i.e. oclusão total da lesão) após o mesmo, e que dos 9 doentes que não tinham RVC antes do tratamento, 6 (66,6%) obtiveram cura angiográfica. No grupo de 7 doentes que não fizeram angiografia de *follow-up*, 3 tinham-se apresentado com RVC na angiografia diagnóstica.

Não foi encontrada relação estatística entre doentes assintomáticos ou doentes com melhoria parcial e oclusão total da fístula nesta amostra. Dos 2 doentes que não obtiveram benefício registado angiograficamente, ambos tiveram contudo benefício clínico (1 parcial e 1 tendo ficado assintomático); dos 21 doentes que obtiveram benefício registado angiograficamente, 9 ficaram assintomáticos e 12 tiveram melhoria clínica parcial (tabela 11).

O exame não invasivo mais realizado no *follow-up* foi a angio-RM (9 doentes). Nestes 9 doentes, que também realizaram angiografia clássica, verificou-se que a angio-RM identificou corretamente 7 casos de oclusão total da FAVD e 1 caso de persistência da fístula; mas diagnosticou como lesão persistente 1 caso em que a angiografia clássica mostrou ulteriormente ser de oclusão total. Estes dados traduziram-se numa especificidade na série de 87,5% (IC95% de 47,3 a 99,7%). (Tabela 12)

Tabela 10. Classificação angiográfica por evolução clínica

Evolução clínica	Classificação de Cognard n (%)							Classificação de Borden n (%)			Total n (%) por evoluç. cl.
	I	Ila	IIb	IIab	III	IV	V	I	II	III	
Benefício clínico	4 (100)	9 (100)	3 (100)	8 (100)	3 (75)	2 (100)		13 (100)	11 (100)	5 (83,3)	29 (96,7)
Assintomático	3 (75)	5 (55,6)	1 (33,3)	1 (12,5)	1 (25)	1 (50)		8 (61,5)	2 (18,2)	2 (33,3)	12 (40)
Melhoria parcial	1 (25)	4 (44,4)	2 (66,7)	7 (87,5)	2 (50)	1 (50)		5 (38,5)	9 (81,8)	3 (50)	17 (56,7)
Sem benefício clínico					1 (25)					1 (16,7)	1 (3,3)
Sem modificação											0
Agravamento					1 (25)					1 (16,7)	1 (3,3)
Total (n) por classificação	4	9	3	8	4	2	0	13	11	6	30

Tabela 11. Evolução clínica vs evolução angiográfica

Evolução clínica	Evolução angiográfica n (%) por evolução clínica						Total n por evolução clínica
	Benefício angiog.	Oclusão Total	Oclusão parcial	Sem bene- fício angio.	Sem alteração	Progressão	
Benefício clínico	21 (100)	17 (100)	4 (100)	2 (100)	2 (100)		23
Assintomático	9 (42,9)	7 (41,2)	2 (50)	1 (50)	1 (50)		10
Melhoria parcial	12 (57,1)	10 (58,8)	2 (50)	1 (50)	1 (50)		13
Sem benefício clínico							0
Sem modificação							0
Agravamento							0
Total n (%) por evolução angiográfica	21 (91,3)	17 (73,9)	4 (17,4)	2 (8,7)	2 (8,7)	0	23

Tabela 12. Resultados dos testes não invasivos de follow-up e especificidade encontrada na série de doentes do CHP

Resultado da angiografia	Angio-TC		Angio-RM	
	Sugere	Não sugere	Sugere	Não sugere
Persistência fístula			1	
Oclusão total	2		1	7
n	2		9	
Sensibilidade na série CHP IC 95%	*		*	
Especificidade na série CHP IC 95%	*		87,5% 47,3 a 99,7%	
* A dimensão reduzida da amostra não permitiu o cálculo destes valores.				

DISCUSSÃO

DEMOGRAFIA

A população estudada apresentou uma idade de apresentação clínica média de 59,83 anos, não se verificando diferenças para a idade média de apresentação dos sintomas, idade média de diagnóstico definitivo e intervalo de tempo sem diagnóstico entre homens e mulheres. Esta constituição segue a tendência descrita na literatura: FAVD apresentam-se em média entre os 50 e 60 anos de idade sendo a apresentação individual altamente heterogénea (2, 13, 17), e sem preponderância de género (18).

CARACTERÍSTICAS DAS FAVD

A percentagem de FAVD benignas encontrada (43,3%), i.e. sem RVC (I e IIa de Cognard; I de Borden), enquadrou-se com os valores apresentados noutras séries já descritas (13, 17, 54). A maior parte das FAVD encontradas localizam-se no SS/ST (11/30) e SC (10/30), o que se coaduna com as séries de Cognard *et. al.* (13) e Davies *et. al.* (17). Neste estudo, não foi possível obter uma correlação estatística entre localização e classificação angiográfica, mas sabe-se que o padrão venoso não é homogéneo entre as diferentes localizações sinusais, o que faz com que o potencial de estabelecimento de um padrão de drenagem venosa cortical não seja o mesmo para as diferentes localizações (9). De facto, na série de Davies (17), todas as FAVD do andar anterior e da tenda do cerebelo foram do tipo II ou III de Borden, tal como se verifica nos 3 casos de FAVD observadas na série CHP que se apresentaram nestas localizações. Além disto, as únicas fístulas observadas nesta série sem RVC (tipo I de Borden) ocorreram no SS/ST e no SC, localizações associadas a padrões angiográficos menos graves. Possivelmente, estas localizações propiciam a que os sintomas se manifestam e sejam percebidos pelos doentes em fases menos tardias da história natural, como por exemplo FAVD que causem *tinnitus* como nas do SS/ST, ou sintomas oculares exuberantes como nas do SC. Por fim, as lesões com múltiplos pontos de fístula apresentaram-se com RVC no presente estudo. Segundo Mironov, a lentificação secundária do fluxo no seio venoso nos doentes com classificações angiográficas mais elevadas propicia o aparecimento de uma segunda fístula (26).

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

Verificámos que os sintomas não agressivos são transversais a todos os tipos de FAVD, embora seja maioritariamente à custa do sintoma “cefaleias”, que apareceu bem distribuído nestes grupos, tal como descrito por Davies (17).

Os *tinnitus* e os sintomas oftalmológicos são sintomas relacionáveis com a localização da drenagem sinusal aumentada (mesmo que só anterógrada), aparecendo os *tinnitus* mais frequentemente quando a drenagem envolve um seio próximo do osso petroso, nomeadamente SS/ST, e os sintomas oftalmológicos principalmente quando há sobrecarga do SC (24). Na presente série de doentes, foi efetivamente encontrada esta associação.

Foi ainda significativa a associação entre os sintomas oftalmológicos e a classificação Ila de Cognard ($p=0,037$), mas esta associação deve resultar apenas pelo predomínio deste tipo de fístulas, quer no total da série (30%), quer na localização associada a estes sintomas (50% no SC).

Mais de metade dos doentes (17/30) apresentou pelo menos um sintoma agressivo (défice neurológico hemorrágico ou não hemorrágico ou HIC). A localização das FAVD está fortemente relacionada com o seu padrão de drenagem venosa, e consequentemente com a sua agressividade clínica. O mecanismo desta relação é discutível. Vários estudos relatam uma associação positiva entre certas localizações de FAVD e apresentação clínica agressiva (tenda do cerebelo, andar anterior, buraco magno) ou benigna (SS/ST, SC), não havendo no entanto qualquer localização isenta de manifestações agressivas (13, 17, 19, 25). Curiosamente, nesta amostra nenhum dos doentes com lesão localizada no buraco magno, na tenda do cerebelo ou no andar anterior se apresentou com sintomas agressivos. Para além das limitações decorrentes do pequeno tamanho da amostra, este facto poderá ser explicado pela rápida valorização de sintomas não agressivos nestes 4 casos, que levantaram suspeita clínica e precipitaram a investigação, levando ao diagnóstico precoce de FAVD, e ao seu tratamento, não dando oportunidade a que se pudessem manifestar défices neurológicos hemorrágicos ou não hemorrágicos. Apesar disto, alguns autores defendem que a localização anatómica de uma FAVD provavelmente não tem correlação direta com um curso clínico agressivo ou benigno, mas sim que algumas localizações favorecem a existência de morfologias venosas de maior risco, que, contudo, podem ocorrer em qualquer localização. (17, 27, 29).

Atualmente, é globalmente aceite que a presença e forma de RVC é a característica angiográfica que tem mais correlação com a agressividade clínica, comportando maior risco de causar hemorragia. Neste trabalho, nenhuma FAVD do tipo I de Borden (I ou

Ila de Cognard) se manifestou por hemorragia intracraniana. Verificou-se ainda uma proporção significativamente maior de DNNH nos doentes com fístula tipo IIab de Cognard e II de Borden, sintomas também relacionáveis com a existência de RVC (3, 19, 25, 28-30).

Apesar desta relação, um doente com fístula do tipo Ila de Cognard (i.e. sem RVC), correspondendo a 69,2% de todas as fístulas do tipo I de Borden desta série, apresentou-se com sintomas de pressão intra-craniana aumentada, possivelmente por aumento de resistência à absorção de líquido (5). Um outro doente, também do tipo Ila de Cognard, manifestou-se com sintomas atribuíveis a enfarte venoso (disartria e ataxia da marcha, que melhoraram após a embolização), uma ocorrência pouco comum neste tipo de fístula, mas apresentava o SS esquerdo completamente ocluído por trombose. Estes sintomas focais do SNC poderão ser devidos a uma congestão venosa local crónica agravada pela oclusão total do SS, que se traduziriam nas alterações isquémicas que o doente evidenciava na TC.

Isquemia devido a fenómenos de roubo arterial pelas FAVD pode contribuir para algumas paresias cranianas. Mas outros fenómenos mecânicos relacionados com congestão do SC pela FAVD podem causar pseudo-paralisias extraoculares, simulando disfunção neurológica, apresentando-se como diplopia ou oftalmoplegia. Este mecanismo (e não o roubo arterial) pode estar associado à maior proporção de neuropatias cranianas encontradas nas lesões SC desta série.

CONDIÇÕES ASSOCIADAS ÀS FAVD

Apesar de muitas das FAVD serem consideradas idiopáticas (24), vários autores têm especulado sobre a possibilidade de TSV, trauma, cirurgia, sinusite, otite média, entre outras, estarem envolvidos na etiologia adquirida das FAVD (13, 15, 25, 26). Nesta série, ao contrário do descrito nos maiores estudos da literatura (13, 17, 25), apenas em 4 doentes (13,3%) foram encontradas estas etiologias possíveis. Esta diferença poderá relacionar-se com perda de informação nos processos clínicos físicos ao longo do tempo, contingência de um estudo retrospectivo, e com a reduzida dimensão da amostra.

EXAMES NÃO INVASIVOS

A TC e a RM não são ideais a identificar FAVD, sendo bastante superiores quando complementadas com técnicas de angio-TC e angio-RM (36). Efetivamente foi encontrada uma boa sensibilidade destes exames realizados na série do CHP, embora

poucos doentes tenham sido submetidos a estes exames, o que não permitiu estimar intervalos de confiança estreitos. Apesar da evolução das técnicas de imagem não invasivas, nenhuma consegue dar um grau de caracterização diagnóstica sobreponível ao da DSA.

ABORDAGEM TERAPÊUTICA

Desde há alguns anos é consensual a preferência pelo tratamento endovascular das FAVD. De facto, é sabido que fatores específicos da lesão e específicos do doente são fundamentais na decisão da melhor abordagem, o que se coaduna com o facto de verificarmos que a amostra se distribuiu pelas diferentes modalidades endovasculares. (49)

A cirurgia é classicamente utilizada nas FAVD do andar anterior, tal como se verificou num dos 2 casos de fístulas nesta localização no presente estudo. Avanços recentes permitem o tratamento destas lesões por via endovascular, existindo também nesta amostra um desses casos (51).

Dos 13 doentes com FAVD tipo I Borden, apenas 2 FAVD foram abordadas de modo conservador. A classificação de Zipfel recomenda uma atitude expectante para estas fístulas por terem bom prognóstico, pelo que o baixo número de abordagens conservadoras nestas amostra poderá ser explicado pela alta incidência de sintomas debilitantes para os doentes, mesmo com este tipo de fístulas de baixo grau.

A maioria dos doentes necessitou apenas de 1 ou 2 sessões de tratamento endovascular, o que provavelmente reflete a eficácia deste tipo de terapêutica na série.

FOLLOW-UP

O objetivo do tratamento de FAVD com RVC é a exclusão do refluxo venoso, pelo que o outcome da embolização deve ser a cura anatômica, e não apenas o alívio sintomático. Nas fístulas sem RVC, é considerado que há sucesso terapêutico quando é conseguida a oclusão total, ou quando se faz tratamento suboclusivo com o objetivo de melhorar os sintomas. (5, 17, 24).

A população estudada é constituída por doentes que obtiveram benefício clínico com a implementação da decisão de tratar ou não tratar (29/29, dos quais se optou por não tratar em 2, sendo que em 1/30 não chegou a ser conseguido tratamento), assim como benefício angiográfico (apenas 3 dos 14 doentes com RVC que fizeram angiografia de

follow-up não obtiveram cura angiográfica, e todos os 9 doentes sem RVC obtiveram sucesso terapêutico refletido pelo benefício angiográfico). Isto traduz uma boa eficácia do tratamento realizado na série do CHP, nomeadamente da abordagem endovascular, a qual é fortemente predominante.

Nenhuma modalidade de tratamento endovascular mostrou uma associação estatisticamente significativa com a ausência de sintomas no *follow-up*, nem com a oclusão total da lesão, o que significa que nenhuma abordagem se destacou em relação às outras quanto a benefício. Podemos especular que todas as abordagens tenham sido adequadas, já que praticamente todos obtiveram benefício clínico e angiográfico. Tratamos de uma terapêutica já bem estudada, em que cada tipo de abordagem tem indicações e contraindicações bem definidas, relacionadas quer com o doente, quer com as características da fístula. Nesta série foram seguidos os pressupostos de avaliação pré-procedimento, tendo sido sempre escolhida a abordagem que mais se coadunou com as guidelines de tratamento. Assim, é justificável que nenhuma das referidas abordagens se tenha destacado em benefício clínico, já que cada uma foi utilizada de acordo com as suas indicações.

Vários trabalhos relacionam a existência de RVC com os sintomas de apresentação. Sabe-se que doentes que se apresentam com sintomas agressivos têm maior risco que estes recorram (3, 30). Existe contudo pouca informação sobre o valor prognóstico da RVC isoladamente, podendo esta ser condição necessária mas não suficiente para agravar o prognóstico. Neste estudo, encontrou-se uma tendência estatística para os doentes que se apresentaram sem RVC ficarem assintomáticos após o tratamento. Este aspeto pode levar-nos a pensar que talvez os doentes sem RVC apresentem uma maior probabilidade de obter cura clínica, o que pode resultar da sua angioarquitetura mais simples.

Foram relatados na literatura casos de FAVD benignas que apresentaram transformação da drenagem venosa para tipos mais agressivos (12, 27). Por este motivo é importante o seguimento clínico destes doentes, mas a utilização de um método invasivo para monitorizar uma doença essencialmente benigna pode ser controversa. Neste contexto, a angio-TC e angio-RM podem constituir métodos imagiológicos vantajosos no seguimento destes doentes, embora a capacidade de identificar corretamente a lesão ainda não tenha mostrado consistência.

No *follow-up* desta série, a angio-RM obteve uma especificidade 87,5%, muito embora o baixo número de vezes em que o exame foi realizado não permita estimar um intervalo de confiança estreito, nem a sua sensibilidade. Contudo, foi possível estimar a sensibilidade desta técnica enquanto teste pré-tratamento em 92,3%, pelo que é

lícito inferir tratar-se uma boa técnica para *follow-up*, tanto mais que são de esperar progressivas melhorias tecnológicas.

A angio-TC, que mostrou uma sensibilidade de 100% como teste pré-tratamento, tem o seu uso muito limitado no *follow-up*, por causa dos artefactos produzidos pelos elevados coeficientes de atenuação dos Raios X dos vários materiais utilizados no tratamento endovascular (*coils*, *Onyx*) ou cirúrgico (clipes metálicos).

CONCLUSÃO

Na série de doentes do CHP-HSA com FAVD, verifica-se que a maioria dos doentes é portadora de lesão localizada no SS/ST e SC, e que apresentam maioritariamente RVC (classificações II ou III de Borden).

A presença de *tinnitus* ou de sintomas orbitários deve levantar a suspeita clínica sobre FAVD nas localizações SS/ST e SC, respetivamente.

Os doentes do tipo II de Borden (e ainda mais especificamente IIab de Cognard) tiveram uma maior proporção de apresentação clínica através de DNNH. Não foi possível obter uma associação entre outras manifestações clínicas agressivas da fístula e graus de classificação angiográfica de Cognard e de Borden, nem com o desenvolvimento de RVC, o que se prende com o reduzido tamanho da amostra, que se traduziu num pequeno número de doentes com manifestações clínicas agressivas à apresentação.

A abordagem terapêutica endovascular, quer por via transarterial, transvenosa ou ambas em combinação, foi largamente preferida. A larga maioria dos doentes obteve benefício clínico e angiográfico com o tratamento, sem vantagem para qualquer das modalidades endovasculares.

Os doentes sem RVC podem apresentar uma maior probabilidade de obter cura clínica. Contudo, dado que não foi possível encontrar uma conclusão estatística inequívoca, seria interessante fazer esta análise numa amostra maior.

A técnica de angio-RM teve uma boa sensibilidade no diagnóstico de FAVD pré-tratamento, podendo tratar-se de uma boa solução para monitorizar a possível persistência e recorrência da lesão. No entanto, o largo IC a 95% obtido torna necessário o estudo de um maior número de doentes para refinar o papel desta modalidade de imagem no seguimento de doentes com FAVD.

AGRADECIMENTOS

Ao Dr. João Xavier, meu orientador, por me ter lançado e orientado neste trabalho.

À Professora Doutora Margarida Cardoso, pelo apoio e disponibilidade na orientação estatística.

À minha namorada Inês, pelos conselhos, carinho e paciência.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Newton TH, Cronqvist S. Involvement of dural arteries in intracranial arteriovenous malformations. *Radiology*. 1969 Nov;93(5):1071-8. PubMed PMID: 5350675.
2. Kim MS, Han DH, Kwon OK, Oh CW, Han MH. Clinical characteristics of dural arteriovenous fistula. *Journal of clinical neuroscience : official journal of the Neurosurgical Society of Australasia*. 2002 Mar;9(2):147-55. PubMed PMID: 11922702.
3. Soderman M, Pavic L, Edner G, Holmin S, Andersson T. Natural history of dural arteriovenous shunts. *Stroke; a journal of cerebral circulation*. 2008 Jun;39(6):1735-9. PubMed PMID: 18388337.
4. Chaichana KL, Coon AL, Tamargo RJ, Huang J. Dural arteriovenous fistulas: epidemiology and clinical presentation. *Neurosurgery clinics of North America*. 2012 Jan;23(1):7-13. PubMed PMID: 22107854.
5. Lasjaunias P, Chiu M, ter Brugge K, Tolia A, Hurth M, Bernstein M. Neurological manifestations of intracranial dural arteriovenous malformations. *Journal of neurosurgery*. 1986 May;64(5):724-30. PubMed PMID: 3701421.
6. Moniz E. L'encephalographie artérielle: son importance dans la localisation des tumeurs cérébrales. *Revue neurologique*. 1927:72-90.
7. Aminoff MJ. Vascular anomalies in the intracranial dura mater. *Brain : a journal of neurology*. 1973 Sep;96(3):601-12. PubMed PMID: 4743934.
8. Sachs E. *The Diagnosis and Treatment of Brain Tumors*. St Louis: Mosby; 1931.
9. Lasjaunias P, Berenstein A, Brugge Kt. *Surgical Neuroangiography*. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag; 2004. 565-608 p.
10. Castaigne P. [Rene Djindjian, 1918-1977]. *Revue neurologique*. 1977 Dec;133(12):736-8. PubMed PMID: 351770. Rene Djindjian 1918-1977.
11. Filler A. The History, Development and Impact of Computed Imaging in Neurological Diagnosis and Neurosurgery: CT, MRI, and DTI. *Nature Precedings*. 2009.
12. Cognard C, Houdart E, Casasco A, Gabrillargues J, Chiras J, Merland JJ. Long-term changes in intracranial dural arteriovenous fistulae leading to worsening in the

type of venous drainage. *Neuroradiology*. 1997 Jan;39(1):59-66. PubMed PMID: 9121651.

13. Cognard C, Gobin YP, Pierot L, Bailly AL, Houdart E, Casasco A, et al. Cerebral dural arteriovenous fistulas: clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology*. 1995 Mar;194(3):671-80. PubMed PMID: 7862961.

14. Cognard C, Casasco A, Toevi M, Houdart E, Chiras J, Merland JJ. Dural arteriovenous fistulas as a cause of intracranial hypertension due to impairment of cranial venous outflow. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 1998 Sep;65(3):308-16. PubMed PMID: 9728941. Pubmed Central PMCID: 2170225.

15. Borden JA, Wu JK, Shucart WA. A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. *Journal of neurosurgery*. 1995 Feb;82(2):166-79. PubMed PMID: 7815143.

16. Roland J, Bernard C, Bracard S, Czorny A, Floquet J, Race JM, et al. Microvascularization of the intracranial dura mater. *Surgical and radiologic anatomy : SRA*. 1987;9(1):43-9. PubMed PMID: 3112977.

17. 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. *Journal of neurosurgery*. 1996 Nov;85(5):830-7. PubMed PMID: 8893721.

18. Chung SJ, Kim JS, Kim JC, Lee SK, Kwon SU, Lee MC, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulas: analysis of 60 patients. *Cerebrovascular diseases*. 2002;13(2):79-88. PubMed PMID: 11867880.

19. Singh V, Smith WS, Lawton MT, Halbach VV, Young WL. Risk factors for hemorrhagic presentation in patients with dural arteriovenous fistulae. *Neurosurgery*. 2008 Mar;62(3):628-35; discussion -35. PubMed PMID: 18425010.

20. Mullan S. Reflections upon the nature and management of intracranial and intraspinal vascular malformations and fistulae. *Journal of neurosurgery*. 1994 Apr;80(4):606-16. PubMed PMID: 8151338.

21. Chaudhary MY, Sachdev VP, Cho SH, Weitzner I, Jr., Puljic S, Huang YP. Dural arteriovenous malformation of the major venous sinuses: an acquired lesion. *AJNR American journal of neuroradiology*. 1982 Jan-Feb;3(1):13-9. PubMed PMID: 6800236.

22. Meyer X, Berthezene Y, Ongolo P, Tournut P, Turjman F, Froment JC. [Diagnosis of a post-thrombophlebitic dural fistula using MR angiography]. *Journal of*

neuroradiology Journal de neuroradiologie. 1996 Sep;23(2):69-73. PubMed PMID: 8991962. Diagnostic d'une fistule durale post-thrombophlebite par angio-MR.

23. Lanzino G, Jensen ME, Kongable GL, Kassell NF. Angiographic characteristics of dural arteriovenous malformations that present with intracranial hemorrhage. *Acta neurochirurgica*. 1994;129(3-4):140-5. PubMed PMID: 7847154.

24. Zipfel GJ, Shah MN, Refai D, Dacey RG, Jr., Derdeyn CP. Cranial dural arteriovenous fistulas: modification of angiographic classification scales based on new natural history data. *Neurosurgical focus*. 2009 May;26(5):E14. PubMed PMID: 19408992.

25. Awad IA, Little JR, Akarawi WP, Ahl J. Intracranial dural arteriovenous malformations: factors predisposing to an aggressive neurological course. *Journal of neurosurgery*. 1990 Jun;72(6):839-50. PubMed PMID: 2140125.

26. Mironov A. Pathogenetical consideration of spontaneous dural arteriovenous fistulas (DAVFs). *Acta neurochirurgica*. 1994;131(1-2):45-58. PubMed PMID: 7709784.

27. 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. *Journal of neurosurgery*. 2002 Oct;97(4):767-70. PubMed PMID: 12405361.

28. Duffau H, Lopes M, Janosevic V, Sichez JP, Faillot T, Capelle L, et al. Early rebleeding from intracranial dural arteriovenous fistulas: report of 20 cases and review of the literature. *Journal of neurosurgery*. 1999 Jan;90(1):78-84. PubMed PMID: 10413159.

29. van Dijk JM, terBrugge KG, Willinsky RA, Wallace MC. Clinical course of cranial dural arteriovenous fistulas with long-term persistent cortical venous reflux. *Stroke; a journal of cerebral circulation*. 2002 May;33(5):1233-6. PubMed PMID: 11988596.

30. Strom RG, Botros JA, Refai D, Moran CJ, Cross DT, 3rd, Chicoine MR, et al. Cranial dural arteriovenous fistulae: asymptomatic cortical venous drainage portends less aggressive clinical course. *Neurosurgery*. 2009 Feb;64(2):241-7; discussion 7-8. PubMed PMID: 19190453.

31. Hurst RW, Bagley LJ, Galetta S, Glosser G, Lieberman AP, Trojanowski J, et al. Dementia resulting from dural arteriovenous fistulas: the pathologic findings of venous hypertensive encephalopathy. *AJNR American journal of neuroradiology*. 1998 Aug;19(7):1267-73. PubMed PMID: 9726465.

32. Hasumi T, Fukushima T, Haisa T, Yonemitsu T, Waragai M. Focal dural arteriovenous fistula (DAVF) presenting with progressive cognitive impairment including amnesia and alexia. *Internal medicine*. 2007;46(16):1317-20. PubMed PMID: 17704615.
33. Ishii K, Goto K, Ihara K, Hieshima GB, Halbach VV, Bentson JR, et al. High-risk dural arteriovenous fistulae of the transverse and sigmoid sinuses. *AJNR American journal of neuroradiology*. 1987 Nov-Dec;8(6):1113-20. PubMed PMID: 3120538.
34. Kai Y, Ito K, Kinjo T, Hokama Y, Nagamine H, Kushi S, et al. Reversibility of cognitive disorder after treatment of dural arteriovenous fistulae. *Neuroradiology*. 2009 Nov;51(11):731-9. PubMed PMID: 19690848.
35. Leite A, Silva E, Batista P, Tuna A, Xavier J. Neuropatia óptica isquémica tras embolización arterial de una fístula arteriovenosa dural. Fenómeno del robo vascular. *Revista de Neurologia*. 2003 (37 (11)):1032-4.
36. Meckel S, Maier M, Ruiz DS, Yilmaz H, Scheffler K, Radue EW, et al. MR angiography of dural arteriovenous fistulas: diagnosis and follow-up after treatment using a time-resolved 3D contrast-enhanced technique. *AJNR American journal of neuroradiology*. 2007 May;28(5):877-84. PubMed PMID: 17494662.
37. Djindjian R, Merland JJ. *Superselective arteriography of the external carotid artery*. New York: Springer-Verlag; 1978.
38. Femand M, Reizine D, Melki JP, Riche MC, Merland JJ. Long term follow-up of 43 pure dural arteriovenous fistulae (AVF) of the lateral sinus. *Neuroradiology*. 1987;29(4):348-53. PubMed PMID: 3627416.
39. Nelson PK, Russell SM, Woo HH, Alastra AJ, Vidovich DV. Use of a wedged microcatheter for curative transarterial embolization of complex intracranial dural arteriovenous fistulas: indications, endovascular technique, and outcome in 21 patients. *Journal of neurosurgery*. 2003 Mar;98(3):498-506. PubMed PMID: 12650420.
40. Tadavarthy SM, Moller JH, Amplatz K. Polyvinyl alcohol (Ivalon)--a new embolic material. *The American journal of roentgenology, radium therapy, and nuclear medicine*. 1975 Nov;125(3):609-16. PubMed PMID: 1081841.
41. Sorimachi T, Koike T, Takeuchi S, Minakawa T, Abe H, Nishimaki K, et al. Embolization of cerebral arteriovenous malformations achieved with polyvinyl alcohol particles: angiographic reappearance and complications. *AJNR American journal of neuroradiology*. 1999 Aug;20(7):1323-8. PubMed PMID: 10472993.

42. Guedin P, Gaillard S, Boulin A, Condette-Auliac S, Bourdain F, Guieu S, et al. Therapeutic management of intracranial dural arteriovenous shunts with leptomeningeal venous drainage: report of 53 consecutive patients with emphasis on transarterial embolization with acrylic glue. *Journal of neurosurgery*. 2010 Mar;112(3):603-10. PubMed PMID: 20192669.
43. Kim DJ, Willinsky RA, Krings T, Agid R, Terbrugge K. Intracranial dural arteriovenous shunts: transarterial glue embolization--experience in 115 consecutive patients. *Radiology*. 2011 Feb;258(2):554-61. PubMed PMID: 21177391.
44. Merland JJ, Rufenacht D, Laurent A, Guimaraens L. Endovascular treatment with isobutyl cyano acrylate in patients with arteriovenous malformation of the brain. Indications, results and complications. *Acta radiologica Supplementum*. 1986;369:621-2. PubMed PMID: 2980575.
45. Cognard C, Januel AC, Silva NA, Jr., Tall P. Endovascular treatment of intracranial dural arteriovenous fistulas with cortical venous drainage: new management using Onyx. *AJNR American journal of neuroradiology*. 2008 Feb;29(2):235-41. PubMed PMID: 17989374.
46. Nogueira RG, Dabus G, Rabinov JD, Eskey CJ, Ogilvy CS, Hirsch JA, et al. Preliminary experience with onyx embolization for the treatment of intracranial dural arteriovenous fistulas. *AJNR American journal of neuroradiology*. 2008 Jan;29(1):91-7. PubMed PMID: 17974618.
47. Mullan S. Treatment of carotid-cavernous fistulas by cavernous sinus occlusion. *Journal of neurosurgery*. 1979 Feb;50(2):131-44. PubMed PMID: 430123.
48. Gemmete JJ, Ansari SA, Gandhi DM. Endovascular techniques for treatment of carotid-cavernous fistula. *Journal of neuro-ophthalmology : the official journal of the North American Neuro-Ophthalmology Society*. 2009 Mar;29(1):62-71. PubMed PMID: 19458580.
49. Pinto P, Moreira B, Alves V, Caixeiro T, Stocker A, Cruz R, et al. Tratamento suboclusivo por via transvenosa de fístula arterio-venosas durais. *Acta Med Port*. 2011 (24 (S2)):51-8.
50. Lucas CP, Zabramski JM, Spetzler RF, Jacobowitz R. Treatment for intracranial dural arteriovenous malformations: a meta-analysis from the English language literature. *Neurosurgery*. 1997 Jun;40(6):1119-30; discussion 30-2. PubMed PMID: 9179884.

51. Agid R, Terbrugge K, Rodesch G, Andersson T, Soderman M. Management strategies for anterior cranial fossa (ethmoidal) dural arteriovenous fistulas with an emphasis on endovascular treatment. *Journal of neurosurgery*. 2009 Jan;110(1):79-84. PubMed PMID: 18847336.
52. Loumiotis I, Lanzino G, Daniels D, Sheehan J, Link M. Radiosurgery for intracranial dural arteriovenous fistulas (DAVFs): a review. *Neurosurgical review*. 2011 Jul;34(3):305-15; discussion 15. PubMed PMID: 21584687.
53. Friedman JA, Pollock BE, Nichols DA, Gorman DA, Foote RL, Stafford SL. Results of combined stereotactic radiosurgery and transarterial embolization for dural arteriovenous fistulas of the transverse and sigmoid sinuses. *Journal of neurosurgery*. 2001 Jun;94(6):886-91. PubMed PMID: 11409515.
54. Geibprasert S, Pereira V, Krings T, Jiarakongmun P, Toulgoat F, Pongpech S, et al. Dural arteriovenous shunts: a new classification of craniospinal epidural venous anatomical bases and clinical correlations. *Stroke; a journal of cerebral circulation*. 2008 Oct;39(10):2783-94. PubMed PMID: 18635840.