

## FÍSTULAS DURALES INTRACRANEANAS: RIESGOS, PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO Según la Clasificación de Djindjan - Merland (1992)

C. Gioino<sup>1</sup>, G. Gioino<sup>1</sup>, G. Bustamante<sup>1</sup>, A. Casasco<sup>2</sup> y J. Merland<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Instituto Gioino, Sanatorio del Salvador, Córdoba.

<sup>2</sup> Servicio de Neurorradiología, Hospital Lariboisiere y Hospital Pitie Salpetriere, París.

### ABSTRACT

**Objectives:** Assessment of risks, prognosis and treatment of dural fistulas based on Djindjan - Merland Dural Fistulas Classification.

**Material and Methods:** We reviewed 68 patients with 70 dural fistulas who were admitted from 1992 to 1996. Clinical and angiographic data have been correlated. We divided our patients into two groups, those with non aggressive symptoms and those with aggressive symptomatology. Angiographic evaluation was based on the Djindjan-Merland Classification (1978) where dural fistulas are divided into 5 groups depending on the venous drainage architecture.

**Results:** Type I is considered a benign fistula because there is no reflux to cortical veins. Type II fistula has anterograde flow into other sinus or cortical veins with probable risk of neurologic deterioration because of venous hypertension development, also leading to parenchymal hemorrhage. Type III and IV are very dangerous fistulas because their venous patterns are similar and drain directly into cortical veins that are exposed to rupture and intracerebral bleeding. These types of fistula should be treated as soon as possible. The last group is rare but an angiogram should be done when a progressive myelopathy has no explanation.

**Conclusion:** We found that exists a clear relationship between neurologic deterioration or parenchymal bleeding and the type of fistula drainage. It is possible to establish risks, prognosis and treatment for each type of dural fistula. Risks of bleeding and neurologic status deterioration have been found more frequently in dural fistulas that drain directly into cortical veins ( Type III and IV ). Our policy is to treat dural fistulas type III, IV and V as soon as possible. Type II has to be periodically controlled to evaluate their progression to more dangerous types. Dural Fistulas grade I should be treated medically and/or by manual carotid compression. If no good results are obtained, endovascular approach should be indicated.

**Key Words:** Dural Fistulas, Venous drainage.

**Palabras clave:** drenaje venoso, fistulas durales.

### INTRODUCCIÓN

Las fistulas durales o meníngicas representan sólo el 10 al 15% de todas las malformaciones intracraneanas.

La fistula dural se define como aquella que posee shunts arteriovenulares en el espesor de la duramadre, cuyas aferencias dependen sólo de ramos arteriales meníngicos y cuyo drenaje venoso precoz se realiza hacia senos durales y/o venas córticopiales.

Durante muchos años se creía que estas mal llamadas malformaciones arteriovenosas durales sólo producían tinnitus o acúfenos. En la actualidad se sabe que estas fistulas son mucho más peligrosas debido al riesgo de déficit neurológico progresivo y/o hemorrágico relacionado directamente con el drenaje venoso de las mismas.

El objetivo de este trabajo es correlacionar la sintomatología de los pacientes con las características angiográficas fundamentalmente del drenaje venoso de las fistulas durales. De esta manera, establecer la importancia del estudio del drenaje venoso de las fistulas durales para poder predecir

el riesgo que presentan estas fistulas, determinar el pronóstico y tratamiento más conveniente.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Desde 1992 a 1996 se estudiaron 68 pacientes portadores de 70 fistulas durales en el Hospital Lariboisiere de París, Francia. Se recogieron los signos clínicos y angiográficos suficientes de éstos teniéndose en cuenta los datos obtenidos por Cognard en 258 pacientes previamente admitidos a este mismo hospital desde 1974 hasta 1992 habiendo sido estudiados y evaluados clínica y angiográficamente durante más de cinco y hasta 23 años<sup>2</sup>.

### Aspectos clínicos

Los pacientes fueron divididos en dos grupos según la sintomatología que presentaban al ingreso.

Aquéllos con cuadro neurológico mínimo no agresivo ni riesgoso que presentaban cefaleas aisladas, soplo auricular, dolor ocular no relacionado a aumento de la presión intracraneana y el otro grupo cuya sintomatología fue agresiva y riesgosamente progresiva que cursaron con déficit de las funciones superiores, hipertensión endocraneana, convulsiones, hemorragia parenquimatosa, depresión del sensorio, déficit focal o mielopatía ascendente de origen no determinado.

### Angiografía digital. Estudio del drenaje venoso

Se utilizó la Clasificación de Djindjan - Merland publicada en el año 1978 mediante la cual se describe el drenaje venoso de las fistulas durales del seno lateral obteniéndose de esa forma información fundamental que hasta ese entonces sólo Houser en el año 1972 había mencionado<sup>4</sup>.

La clasificación de Djindjan - Merland incluye 5 tipos:

**Tipo I.** Fistulas durales con drenaje venoso a un seno dural **sin reflujo** es decir a isocorriente.

**Tipo II.** Fistula dural con drenaje venoso a un seno dural **con reflujo** o a contracorriente. Se subdivide en: a) reflujo a otros senos durales; b) reflujo a venas córticopiales y a+b) reflujo a otros senos durales y a venas piales.

**Tipo III.** Fistula dural con drenaje venoso directo a venas piales.

**Tipo IV.** Fistula dural con drenaje venoso directo a venas piales con ectasias venosas de más de 5 mm de diámetro.

**Tipo V.** Fistula dural con drenaje venoso perimedular

Este último tipo lo agregó Merland en el año 1992, cuando un paciente con mielopatía ascendente de larga evolución no tenía diagnóstico etiológico y se le realizó una angiografía digital bivertebral y se observó en fases tardías el drenaje perimedular anterior y posterior

## RESULTADOS

Se encontraron fistulas durales a nivel de los senos laterales y sigmoideos en un 51,4% (36 pacientes) predominando del lado izquierdo. A nivel del seno cavernoso en un 17% (12 pacientes) y del tentorio en 11,4% (8 pacientes). Del SLS en un 7% (5 pacientes), torcular 4,2% (3 pacientes), seno petroso superior del 4,2% (3 pacientes) y de la fosa anterior (etmoidales) 4,2% (3 pacientes).

Según el drenaje venoso y siguiendo la clasificación de Djindjan - Merland se las dividió en 5 tipos. (Tabla 1)

**Tabla 1. Tipos de fistulas durales según la Clasificación de Djindjan - Merland**

Tipo	%	n
I	50,0%	35
II	32,8%	23
III	11,4%	8
IV	2,8%	2
V	2,8%	2

Según la clínica se encontraron pacientes con sintomatología no agresiva en el 55%, es decir aquellos pacientes con tinnitus, acúfenos, vértigos esporádicos, soplo auricular.

Pacientes con sintomatología progresivamente agresiva en el 45%. (Tabla 2).

**Tabla 2. Pacientes con síntomas no agresivos y agresivos**

<b>No agresivos</b>	55%	(39 pac.)
Cefaleas esporádicas	90%	
Acúfenos	70%	
Tinnitus	75%	
Soplo auricular	60%	
<b>Agresivos</b>	45%	(31 pac.)
HTEC (Papilledema) vómitos	65%	
Deterioro de las func. superiores	45%	
Signo de focalización	35%	
Depresión del sensorio	30%	
Hemorragias	26%	(8 pac.)
Convulsiones	15%	
Mielopatía ascendente	3%	

Se correlacionó la incidencia de la sintomatología, ya sea benigna o agresiva, con el tipo de fístula dural según el drenaje venoso (Clasificación Djindjan - Merland). Se encontró una relación directamente proporcional entre el tipo de drenaje venoso hallado en la angiografía y la sintomatología del paciente, observándose que a medida que se va ascendiendo en la Clasificación, los síntomas del paciente son más importantes e indican mayor agresividad y riesgo con consecuente peor pronóstico. (Tabla 3).

**Tabla 3. Correlación clínico angiográfica (Clasificación)**

Tipo	Síntomas no agresivos	Síntomas agresivos
I	100% (35/35)	0% (0/35)
II	43% (10/23)	57% (13/23)
III y IV	30% (3/10)	70% (7/10)
V	50% (1/2)	50% (1/2)

### DISCUSIÓN

A partir de los primeros casos descriptos de fístulas durales se han sucedido muchísimos trabajos tratando de explicar la historia natural de estas "malformaciones durales". Actualmente se tiende a denominarlas fístulas porque cada vez más se acepta el origen adquirido de éstas. El nombre malformación lleva inmerso el de origen congénito y si bien no del todo demostrada, las evidencias clinicoradiológicas y el seguimiento en el tiempo de estas lesiones muestran que se desarrollan en el transcurso de la vida probablemente debido a tromboflebitis sinusal, trombosis sinusal, traumatismo de cráneo con compromiso de algún seno dural y cirugías de fosa posterior cercanas a senos durales.

A pesar de que el factor etiológico principal todavía no se conoce con certeza, cualquiera de las causas previamente enumeradas produciría una trombosis del seno afectado que luego se recanalizaría y dejaría lo que llamamos una Enfermedad Venosa Asociada (EVA) que se observa en la angiografía digital de la mayoría de las fístulas durales en tiempos muy tardíos a nivel del seno sigmoideo o vena yugular.

A partir de la trombosis las siguientes etapas probables en la formación de una fístula dural incluyen el aumento de la presión dentro del seno, lo suficiente como para abrir canales o pequeños

shunts arteriovenulares embrionariamente pre-existentes. Una vez establecida la fístula y al aumentar la presión dentro del seno dural generando redistribución de la corriente por recanalización, se perpetúa la fístula en el tiempo. Si esta recanalización sinusal no se produce, la fístula se autolimita y se genera su trombosis espontánea no poco frecuente.

Al permanecer el seno enfermo, permeable y subestenótico (EVA) la llegada de sangre arterIALIZADA aumenta aún más la presión intrasinusal y ello produce hipertensión venosa focal o difusa que se trasmite al resto del drenaje venoso intracerebral<sup>1,4,5,6</sup>.

### Hipertensión venosa

La hipertensión venosa es un fenómeno que se explica por la Ley de Poiseuille que se aplica para relacionar la Presión (P), el Flujo (F) y el Radio (R) en un sistema mecánico de fluidos. Esto trasladado a un sistema biológico como es el de una fístula dural, permite entender el porqué se produce la HTV. De la fórmula de Poiseuille la HTV es directamente proporcional al Flujo arterial e inversamente proporcional al radio del drenaje venoso<sup>1</sup>.

$$P = f/r \quad \text{—————} \quad \text{HTV} = f/r$$

Donde: f = flujo de la fístula

r = radio o Enfermedad Venosa Asociada (EVA)

Es decir que la HTV se encuentra en estrecha relación con la enfermedad venosa que se produjo a consecuencia de una recanalización parcial y finalmente estenótica del seno dural enfermo.

Las consecuencias finales que produce la HTV al transmitirse al resto de la circulación venosa cerebral son éstasis y congestión cerebral asociándose a una mala absorción del LCR. Este aumento de la Presión intracerebral disminuye la Presión de Perfusión Cerebral (PPC).

De esto último derivan los déficit neurológicos como consecuencia de la HTEC, los trastornos de las funciones superiores, convulsiones, hidrocefalia y/o hemorragias. Estos fenómenos se manifiestan de forma aún más marcada cuando la fístula dural posee un drenaje directo a una vena pial donde la resistencia vascular es aún muchísimo menor y la HTV se trasmite de forma más agresiva.

La HTV puede manifestarse clínica y/o angiográficamente pudiendo ser clínicamente silente por mucho tiempo.



### Correlación clinicongiógráfic Clasificación Djindjan - Merland (1992)

**El tipo I** es una fístula que no posee HTV y que se la considera benigna ya que no genera reflujo y su drenaje es a isocorrente. La sintomatología se limita a acúfenos, tinnitus o a soplo subjetivo mínimamente audible. Su tratamiento es conservador aconsejándose su periódico control, más aún cuando la sintomatología cambia de características (Fig. 1).

**El tipo II** es una fístula donde la HTV ya existe porque es suficientemente importante como para producir reflujo a otros senos durales o a venas corticales o ambos a la vez.

La sintomatología puede ser muy variable, desde cefaleas asociadas o no a HTEC, soplo hasta convulsiones o hemorragias cerebrales. En el caso de Tipo IIa el riesgo es menor y el tratamiento puede ser conservador o embolización por vía arterial y/o venosa. Los tipos IIb y IIa+b ya poseen riesgos mayores porque la HTV es muy manifiesta con

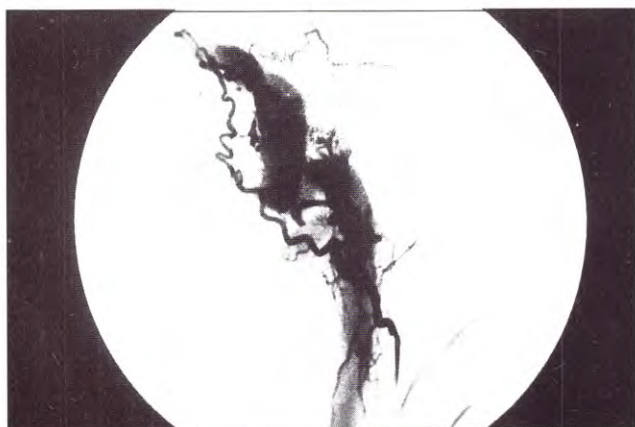


Fig. 1. Fístula dural de seno lateral derecho tipo I, sin reflujo (benigna).

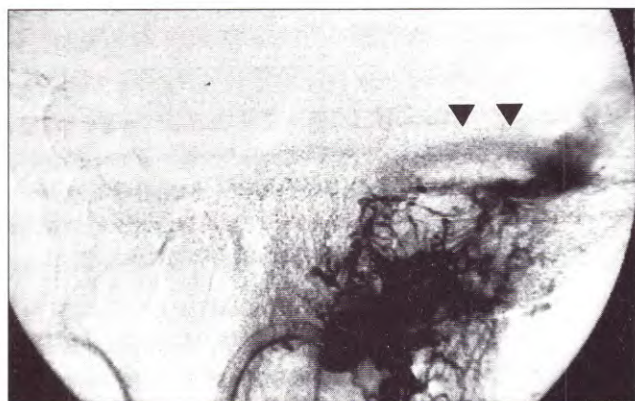


Fig. 2. Fístula dural de seno sigmoideo y lateral izquierdo tipo IIa, con reflujo a seno lateral contralateral (flechas).

reflujo hacia venas piales pudiendo sobrevenir una hemorragia parenquimatosa en cualquier momento. El tratamiento es la embolización por vía arterial y/o venosa. De no conseguir el objetivo deseado debe intentarse el tratamiento quirúrgico (Fig. 2).

**El tipo III** es una fístula donde la HTV se trasmite a una vena pial directamente y la resistencia que ésta posee es mínima lo cual lleva el inminente riesgo de sangrado parenquimal. Esta fístula debería ser considerada una urgencia y su tratamiento endovascular o quirúrgico establecido lo antes posible (Fig. 3).

**El tipo IV** es similar al tipo III con el agravante de que posee ectasias venosas pseudoaneurismáticas sumamente dilatadas y frágiles tipo varices que superan los 5 mm. Al igual que el tipo III son una urgencia (Fig. 4).

**El tipo V** es una fístula dural intracraneana con drenaje venoso perimedular, es decir que la HTV se manifiesta a través de los recesos venosos

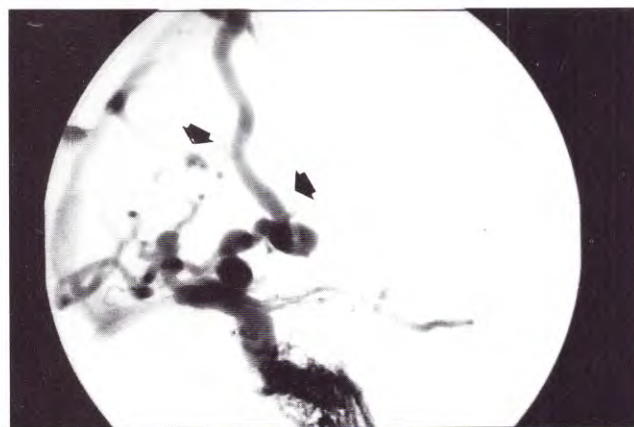


Fig. 3. Fístula dural de seno lateral derecho tipo II b, con reflujo a venas piales (flechas).

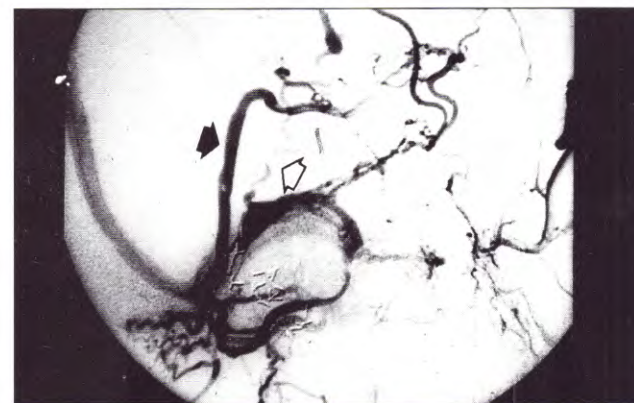


Fig. 4. Fístula dural de seno lateral derecho tipo IIa+b con reflujo a otros senos durales (flecha negra) y venas piales (flecha blanca).

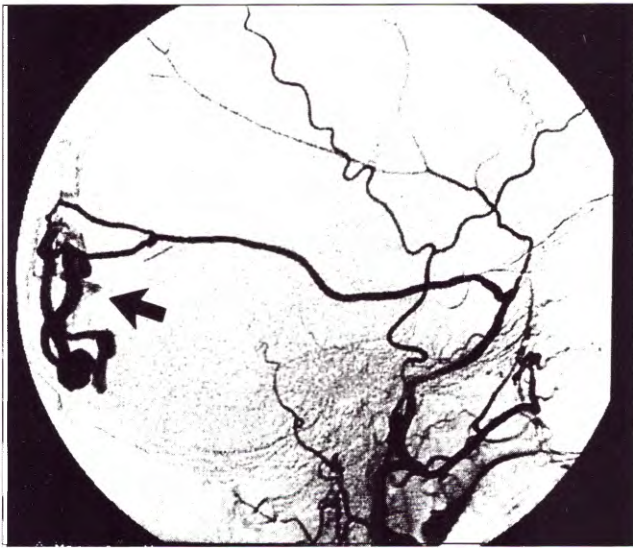


Fig. 5. Fístula dural Tipo III con reflujo directo a venas piales occipitales (flecha).

perimedulares comprimiendo y congestionando la médula. La sintomatología es una mielopatía ascendente de origen incierto de larga pero progresiva evolución en una persona de mediana edad (Fig. 5).

La correlación clínicoangiográfica demostró que la sintomatología del paciente se relacionó directamente con el tipo de fístula dural estudiada en la angiografía digital. La HTV sintomática se encontró en un 30% y fue la responsable de los síntomas agresivos sugiriendo riesgos de déficit neurológico o explicando los ya presentes en estos pacientes. Se encontró HTV sólo angiográficamente visible sin manifestación clínica en un 40%.

De estos pacientes sólo se pudieron obtener datos en 35, de los cuales el 28% (10 pacientes) desarrollaron con el tiempo síntomas agresivos que sugirieron mal pronóstico y riesgo de déficit neurológico mayor.

Esto indica que habría un agravamiento de la HTV con el tiempo y que existiría cierta evolutividad y progresión de un tipo de fístula a otra de mayor gravedad.

### CONCLUSIONES

La Clasificación de Djindjan-Merland es la síntesis de lo expuesto en esta presentación y señala la importancia del conocimiento de la fisiopatología, del drenaje venoso, de la HTV y la

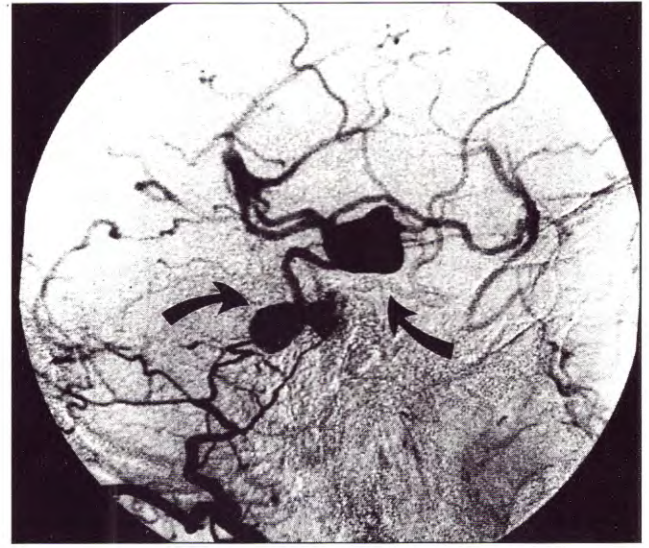


Fig. 6. Fístula dural Tipo IV con reflujo directo a venas piales temporales izquierdas con importantes ectasias venosas (flechas curvas).

enfermedad venosa asociada de esta enfermedad. Este conocimiento es fundamental para la toma de decisiones terapéuticas.

Es clara la relación clínicoangiográfica de los pacientes en esta serie quedando demostrado que la sintomatología es más agresiva mientras que se asciende en la clasificación, por ende incrementándose los riesgos y empeorando el pronóstico.

### Bibliografía

1. Awad I, Little J. et al. "Intracranial dural arteriovenous malformations: factors predisposing to an aggressive neurological course" **J. Neurosurg.** 72: 839-850, 1990
2. Cognard C., Gobin P., Pierot L., Bailly A., Houdart E., Casasco A., Chiras J., Jean Jaques Merland. Cerebral dural arteriovenous Fistulas: Clinical and Angiographic Correlation with a revised Classification of venous drainage. **Radiology** 194: 671-680, 1995
3. Gobin P, Rogopoulos A, y Col, "Endovascular treatment of intracranial dural arteriovenous fistulas with spinal perimedullary venous drainage" **J Neurosurg** 77: 18-723, 1992.
4. Houser O, Baker H, Rhoton A, Okazaki H, Intracranial dural arteriovenous malformations. **Radiology** 11: 327-332, 1972.
5. Lasjaunias P., Ming Chiu, y col. "Neurological manifestation of intracranial dural arteriovenous malformations" **J. Neurosurg** 64: 724-730, 1986.
6. Malik G, Pearce J, Ausman J, Metha B. "Dural arteriovenous malformations and intracranial hemorrhage" **Neurosurgery** 15(3), 1984.