



Dural Arteriovenöz Fistüllerde Etiyopatogenez ve Sınıflama

The Etiopathogenesis and Classification of Dural Arteriovenous Fistulas

Turan KANDEMİR¹, Hasan Emre AYDIN², Zeki Serdar ATAİZİ¹

¹Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Eskişehir, Türkiye

²Eskişehir Şehir Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Eskişehir, Türkiye

Yazışma adresi: Turan KANDEMİR ✉ turankandemir26@gmail.com

ÖZ

Dural arteriovenöz fistüller, duramaterin zarları arasında yerleşmiş arteriovenöz bağlantılardan oluşan anormal damar yapılarıdır. Erişkinlerde yılda 0.16/100000 oranında tanı konulmaktadır. Etiyolojisinde tam bir fikir birliği oluşmamıştır. Etiyopatogenezinde sinüs trombozu, kafa travması, intrakraniyal enfeksiyonlar, tümörler ve geçirilmiş kraniyotomi operasyonu ve hiperkoagülopatiler yer almaktadır. Bazı hastalarda dural arteriovenöz fistülle kavernom, serebral arteriovenöz malformasyonlar, maksillofasiyal arteriovenöz malformasyon, herediter hemorajik telanjiektazi ve intradural veya ekstradural arteriyel anevrizmalar da eşlik edebilmektedir. Pediatrik dural arteriovenöz fistüller genellikle konjenitaldir. Dural arteriovenöz fistüldeki venöz drenaj yapılanması Borden ve Cognard sınıflama sisteminin temelini oluşturur. Ayrıca Baltsavias ve ark. yaptığı DES (direkt, özel, gerginlik) sınıflaması da mevcuttur. Bu yazıda dural arteriovenöz fistüllerde etiyopatogenez ve sınıflama hakkındaki bilgilerin gözden geçirilmesi amaçlanmıştır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Dural arteriovenöz fistüller, Etiyopatogenez, Sınıflama

ABSTRACT

Dural arteriovenous fistulas are vascular abnormalities in which an arteriovenous connection is contained within the leaflets of the dura mater. Their detection rate in adults is 0.16 per 100,000 per year. There is no consensus on the etiology. The etiopathogenesis includes sinus thrombosis, head trauma, intracranial infections, tumors, previous craniotomy, and hypercoagulopathies. In some patients, a cavernoma, cerebral arteriovenous malformations, maxillofacial arteriovenous malformations, hereditary hemorrhagic telangiectasia, or intradural or extradural arterial aneurysms may accompany the dural arteriovenous fistula. Dural arteriovenous fistulas in children are usually congenital. Venous drainage structuring in dural arteriovenous fistulas forms the basis of the Borden and Cognard classification system. There is also the DES (directness and exclusivity of leptomeningeal venous drainage and signs of venous strain) classification by Baltsavias et al. The aim of this article was to review the etiopathogenesis and classification of dural arteriovenous fistulas

KEYWORDS: Dural arteriovenous fistulas, Etiopathogenesis, Classification

■ GİRİŞ

Dural arteriovenöz fistüller (DAVF), dural arterlerin venöz sistemlerle arasında gelişen anormal bağlantılar sonrasında oluşmaktadır. Erişkinlerde yılda 0.16/100000

oranında tanı konulmaktadır. Dural arteriovenöz fistüller intrakraniyal vasküler malformasyonların %10-15'ini oluşturmaktadır (8). DAVF daha çok transvers, sigmoid ve kavernöz sinüse yerleşirler (6).

■ ETİYOGENEZ

Dural arteriovenöz fistüllerin etiolojisinde tam bir fikir birliği oluşmamıştır (8). 1970'lerin ortalarından önce DAVF'lerin kökeninin konjenital olduğu ve diğer vasküler lezyonlarla ilişkili olduğu düşünülmüştür. 1970'lerin sonunda DAVF'lerin, dura içinde mevcut mikro şantların açılmasına bağlı olarak gelişebileceği ve anjiyoneojenez yoluyla yeni şantların gelişimine yol açabileceği öne sürülmüştür. Klinik tecrübeler, patolojik incelemelere ve hayvan deneylerine dayanan hipotezler DAVF patogenezinde çeşitli tetikleyici faktörün rol oynadığını savunmaktadır.

Çoğu DAVF'in sinüs trombozu sonrasında geliştiğine inanılmaktadır (3). Bu teoriye göre; sinüs trombozuna sekonder gelişen venöz hipertansiyon dural sinüs duvarındaki normal mikroskobik arterivenöz bağlantıları genişletmektedir. Müdahale edilmezse bu bağlantılar aşırı büyüyerek arterler ve damarlar arasında direkt şanta yol açar (12). Fistül büyüdüğünde ve daha diffüz hâle geldiğinde parankimal damarlardan pial beslemeyi toplar. Bu, anjiyografide sıklıkla görülen kısmen rekanalize edilmiş sinüs içine boşalan damarlara ve çeşitli arterivenöz şantlarının anjiyomatöz ağına yol açabilir. Bu, zamanla sinüsün mekanik obstrüksiyonuna yol açabileceği gibi sinüsten uzağa ve kortikal damarların içine retrograd kan akımına neden olabilir.

Intrakranial venöz sinüs hipertansiyonu etiolojisinde sinüs trombozunun yanı sıra kafa travması, intrakraniyal enfeksiyonlar, tümörler ve geçirilmiş kraniyotomi operasyonu da yer almaktadır (10,13,15).

DAVF gelişiminin başka bir mekanizması da venöz hipertansiyona bağlı serebral perfüzyonun düşmesi sonucu neovaskülarizasyonun ve endotelial proliferasyonun başlamasıdır (17). Bu durumda anjiyojenik büyüme faktörleri olan endotelial büyüme faktörü (VEGF) ve bazik fibroblast büyüme faktörü (bFGF) salgılanmaktadır. Yetişkinlerdeki DAVF, anjiyonejezi stimüle eden faktörler tarafından tetiklenir. Bu anjiyojenik süreç, aynı zamanda bazı venüler yüzey özelliklerinin kaybıyla da ilişkilidir, bundan sonra da venöz trombozun meydana gelmesi olasıdır (19). Histolojik incelemelerde; DAVF'larda mikroskobik trombozların sıklıkla görüldüğü ve anjiyojenik büyüme faktörlerinin salgınımında rol aldığı öne sürülmüştür (18). İmmünohistokimyasal çalışmalarda incelenen DAVF hastalarının dural sinüs duvarında anjiyojenik büyüme faktörleri tespit edilmiştir (16).

DAVF patogenezinde daha az dikkat çeken diğer etken ise hiperkoagülabatidir. Faktör 5 Leiden mutasyonu, Protein S eksikliği, Protein C eksikliği, Anti-trombin 3 eksikliği ve Aktif Protein C direnci olan hastalarda venöz sinüs tromboz riski artmış olup bunun sonucunda DAVF gelişebilir (9,11).

Yetişkinlerdeki DAVF'ler edinilmiş bir hastalıktır ve kalıtsal ya da gelişimsel bozukluklarla ilişkili değildir. Diğer taraftan DAVF'li hastalarda ayrıca kavernomlar, serebral arteriovenöz malformasyonlar (AVM), maksillofasiyal AVM, herediter hemorajik telanjiektazi ve intradural veya ekstradural arteriyel anevrizmalar da eşlik edebilmektedir. Literatürde aynı hastada ayrı yerlerdeki birden fazla DAVF de rapor edilmiştir (4).

Pediyatrik DAVF'ler genellikle konjenitaldir. Bunun dışında doğum travması, enfeksiyonlar ve intrauterin venöz trombozu sonrasında görülmektedir (14).

■ SINIFLAMA

Dural arteriovenöz fistüldeki venöz drenaj yapılanması semptomların şiddetini belirler. Ayrıca Borden ve Cognard sınıflama sisteminin temelini oluşturur (5,7). Borden sınıflandırma sistemi lezyonları venöz drenajın yerine ve kortikal venöz drenajın olup olmasına göre ayırır (Tablo I). Borden tip I lezyonlarda meningeal arter ve ven veya venöz çıkış arasında darlık yoktur ve sadece sinüse doğru antegrad akım mevcuttur. Tip II lezyonlarda meningeal arterler ile dural sinüs arasında şant vardır ve subaraknoid venlere retrograd akım, venöz hipertansiyona neden olur. Tip III lezyonlarda meningeal arterler ile subaraknoid venler arasında direkt akım mevcuttur (5,8).

Cognard sınıflandırması, dural sinüs drenajının yönüne, kortikal venöz drenajın olup veya olmasına ve venöz çıkış yapısına göre tanımlanmaktadır (7,8). Tip I lezyonları dural sinüslere antegrad olarak drene olmaktadır. Tip II lezyonlar üç alt gruba ayrılırlar. Tip IIa lezyonları, dural sinüslere retrograd olarak drene olmaktadır. Tip IIb lezyonlarında dural venöz sinüslere antegrad akım ve kortikal venlere geri akım vardır. Tip II a/b'de, dural sinüs ve kortikal venlerin her ikisine birden retrograd akım mevcuttur. Tip III lezyonlar sadece kortikal venlere drene olurlar. Tip IV lezyonlarda venöz ektazi vardır. Tip V lezyonlar spinal perimedüller venlere drene olurlar (Tablo II).

Tablo I: Borden Sınıflandırması

Tip	Venöz Drenaj Bölgesi	Kortikal Venöz Drenaj
I (Benign)	Dural Sinüs	Yok
II (Agresif)	Dural Sinüs	Var
III (Agresif)	Kortikal Ven	Var

Tablo II: Cognard Sınıflandırması

Tip	Venöz Drenaj	Sinüs Akım Yönü	Kortikal Venöz Drenaj
I (Benign)	Dural Sinüs	Antegrad	Yok
IIa (Benign)	Dural Sinüs	Retrograd	Yok
IIb (Agresif)	Dural Sinüs	Antegrad	Var
IIa+b (Agresif)	Dural Sinüs	Retrograd	Var
III (Agresif)	Kortikal Ven		Var
IV (Agresif)	Kortikal Ven		Var+ Venöz Ektazi
V (Agresif)	Kortikal Ven + spinal perimedüller drenaj		Var

Tıptaki tüm sınıflandırmaların bir yandan kolay ve pratik olması, araştırma ve iletişimi kolaylaştırması gerekmektedir. Böylece analizi yapan hekim için tekrarlanabilir sonuçlar elde etmek mümkündür. Baltsavias ve ark. yaptığı yeni sınıflama sistemi DES (direkt, özel, gerginlik) olarak adlandırılmaktadır (1). Şantın yeri (köprü veni, dural sinüs şantı, izole sinüs şantı, emisser ven şantı) ve leptomeningeal venöz drenaj tipi olmak üzere DES sınıflamasının iki özelliği vardır.

Leptomeningeal venöz drenaj (LVD) direkt veya özel olarak tanımlanmaktadır. Direkt LVD, venöz drenajın leptomeningeal ve köprü venleri aracılığı ile drene (sinüslere hiç drenaj yok) olmasıdır. Direkt olmayan LVD venöz drenajın köprü venleri aracılığı ile sinüslere drene olması şeklinde tanımlanır. Özel LVD, venöz drenajın sadece leptomeningeal venlere drene olmasıdır. Venöz gerginlik, şanta bağlı venöz sistemin dekompenzasyonu sonucu oluşan ektazi veya konjesyon olarak tanımlanır. nD (direkt olmayan), nÖ (özel olmayan) ve nG (gergin olmayan) olarak tanımlanmaktadır. Baltsavias ve ark. yaptığı yeni çalışmada grupları nDnÖnG, nDnÖG, nDÖnG ve nDÖG olarak tanımlamıştır (1). Baltsavias ve ark. yaptığı son çalışmada dural venöz fistülü olan 20 hastanın tedavisi incelendi (2). Bu hastalar Borden, Cognard, ve DES klasifikasyonuna göre tekrar sınıflandırıldı ve sonuçlar incelendi. Cerrahi olarak uygun 4 lezyon Cognard sınıflandırılmasına göre sınıflandırılmamıştır. Yeni DES sınıflamasına göre DÖG olarak sınıflandırılmıştır. Böylece ileride bu yeni sistemin lezyonun cerrahiye uygunluk açısından karar vermede yararlı olacağını göstermiştir.

■ KAYNAKLAR

- Baltsavias G, Roth P, Valavanis A: Cranial dural arteriovenous shunts. Part 3. Classification based on the leptomeningeal venous drainage. *Neurosurgical Review* 38:273-281, 2015
- Baltsavias G, Valavanis A, Regli L: Cranial dural arteriovenous shunts: Selection of the ideal lesion for surgical occlusion according to the classification system. *Acta Neurochirurgica* 161:1775-1781, 2019
- Bederson J, Awad I, Barrow D: Pathophysiology and animal models of dural arteriovenous malformations. Awad I, BalTow O (eds), *Dural Arteriovenous Malformations*. AANS: Park Ridge, 1993:23-33
- Berenstein A, Lasjaunias P, ter Brugge KG: Dural arteriovenous shunts. In: *Surgical Neuroangiography*. Springer, 2004:565-607
- Borden JA, Wu JK, Shucart WA: A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. *J Neurosurg* 82:166-179, 1995
- Chaichana KL, Coon AL, Tamargo RJ, Huang J: Dural arteriovenous fistulas: Epidemiology and clinical presentation. *Neurosurgery Clinics* 23:7-13, 2012
- Cognard C, Gobin YP, Pierot L, Bailly AL, Houdart E, Casasco A, Chiras J, Merland JJ: Cerebral dural arteriovenous fistulas: Clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology* 194:671-680, 1995
- Gandhi D, Chen J, Pearl M, Huang J, Gemmete J, Kathuria S: Intracranial dural arteriovenous fistulas: Classification, imaging findings, and treatment. *Am J Neuroradiol* 33:1007-1013, 2012
- Gerlach R, Yahya H, Rohde S, Böhm M, Berkefeld J, Scharrer I, Seifert V, Raabe A: Increased incidence of thrombophilic abnormalities in patients with cranial dural arteriovenous fistulae. *Neurological Research* 25:745-748, 2003
- Hamada Y, Goto K, Inoue T, Iwaki T, Matsuno H, Suzuki S, Matsushima T, Fukui M, Miyake E: Histopathological aspects of dural arteriovenous fistulas in the transverse-sigmoid sinus region in nine patients. *Neurosurgery* 40:452-458, 1997
- Kraus JA, Stüper BK, Müller J, Nahser H-C, Klockgether T, Berlit P, Harbrecht U: Molecular analysis of thrombophilic risk factors in patients with dural arteriovenous fistulas. *J Neurol* 249:680-682, 2002
- Kwon BJ, Han MH, Kang HS, Chang KH: MR imaging findings of intracranial dural arteriovenous fistulas: Relations with venous drainage patterns. *Am J Neuroradiol* 26:2500-2507, 2005
- Mironov A: Classification of spontaneous dural arteriovenous fistulas with regard to their pathogenesis. *Acta Radiologica* 36:582-592, 1995
- Morita A, Meyer FB, Nichols DA, Patterson MC: Childhood dural arteriovenous fistulae of the posterior dural sinuses: Three case reports and literature review. *Neurosurgery* 37:1193-1200, 1995
- Nishijima M, Takaku A, Endo S, Kuwayama N, Koizumi F, Sato H, Owada K: Etiological evaluation of dural arteriovenous malformations of the lateral and sigmoid sinuses based on histopathological examinations. *J Neurosurg* 76:600-606, 1992
- Terada T, Tsuura M, Komai N, Higashida R, Halbach V, Dowd C, Wilson C, Hieshima G: The role of angiogenic factor bFGF in the development of dural AVFs. *Acta Neurochirurgica* 138:877-883, 1996
- Tirakotai W, Bian LG, Bertalanffy H, Siegfried B, Sure U: Immunohistochemical study in dural arteriovenous fistula and possible role of ephrin-B2 for development of dural arteriovenous fistula. *Chinese Medical Journal* 117:1815-1820, 2004
- Uranishi R, Nakase H, Sakaki T: Expression of angiogenic growth factors in dural arteriovenous fistula. *J Neurosurg* 91:781-786, 1999
- Viñuela F, Fox AJ, Pelz DM, Drake CG: Unusual clinical manifestations of dural arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 64:554-558, 1986