

Polypoideal is chorioideal is vasculopathiás beteg kivizsgálása során felfedezett központi idegrendszeri terime

ÉLŐ ÁGNES DR.¹, SALOMVÁRY BERNADETT DR.², SIPOS LÁSZLÓ DR.², ECSEDY MÓNIKA DR.¹

¹Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, Budapest
(Igazgató: Prof. Dr. Nagy Zoltán Zsolt egyetemi tanár)

²Semmelweis Egyetem, Idegsebészeti és Neurointervenciós Klinika, Budapest
(Igazgató: med. habil. Dr. Eröss Loránd PhD)

Célkitűzés: Az alábbiakban egy olyan esetet mutatunk be, amely során egy polypoideal is chorioideal is vasculopathiával (PCV) kezelt beteg vizsgálata során központi idegrendszeri elváltozást találtunk.

Esetbemutató: A 49 éves férfi beteget jobb szemén észlelt subretinalis vérzés miatt irányították klinikánkra. Intravitreal is afliberceptkezelésben részesítettük, majd később üvegtesti vérzése alakult ki. A vitrectomia elvégzése után szemfenéki érfestéses vizsgálatok alapján peripapillárisan jobb oldalon a maku-la centrumát is érintő, bal oldalon peripapillárisan elhelyezkedő polypoideal is chorioideal is vasculopathiára jellegzetes mintázatot találtunk. A beteg jobb szemének fényérzés nélküliségét a szemfenéki kép alapján nem tudtuk magyarázni. Kiegészítő vizsgálatként koponya MRI-angiográfiás vizsgálat is készült, amely során a hipofízis területén terime igazolódott, amely a chiasma opticumot is komprimálta, a bal szemén is már szektorális látótérkiesést okozott. Az elváltozás idegsebészeti műtétet igényelt. A szövettani eredmény Rathke-tasak-cisztát igazolt.

Következtetések: A két betegség között valószínű nincs kapcsolat, de a koponya képalkotó vizsgálatának elvégzése nélkül nem derült volna ki a központi idegrendszeri terime, így a beteg esetében időben megtörténhetett az idegsebészeti műtét.

A central nervous system tumour was discovered in association with polypoidal choroidal vasculopathy (Case report)

Introduction: In the following, we present a case in which a central nervous system tumour was found during the examination of a patient treated for polypoidal choroidal vasculopathy (PCV).

Case report: The 49-year-old male patient was referred to our clinic due to subretinal bleeding in his right eye. He underwent intravitreal aflibercept treatment, and later vitreous haemorrhage was found. After vitrectomy, characteristic patterns of polypoidal choroidal vasculopathy were found involving the macular centre on the right side and peripapillary region on the left side based on fundus fluorescein angiography examination. However, the patient's loss of light perception in the right eye could not be explained based on the fundus image alone. As an additional examination, cranial MRI angiography was performed, revealing a tumour in the area of the pituitary gland, which compressed the optic chiasm and caused sectoral visual field loss in the left eye as well. The condition required neurosurgical intervention. Histopathological results confirmed Rathke's cleft cyst.

Conclusion: According to our current scientific knowledge, we do not know if there is a connection between the two conditions, but without performing cranial imaging, the central nervous system tumour would not have been discovered, allowing neurosurgical treatment in the patient's case in time.

KULCSSZAVAK

polypoideal is chorioideal is vasculopathia, Rathke-tasak-ciszta, koponya MRI

KEYWORDS

polypoidal choroidal vasculopathy, Rathke's cleft cyst, cranial MRI

Kézirat beérkezése: 2024. 09. 09. Közlésre elfogadva: 2024. 10. 21.

Bevezetés

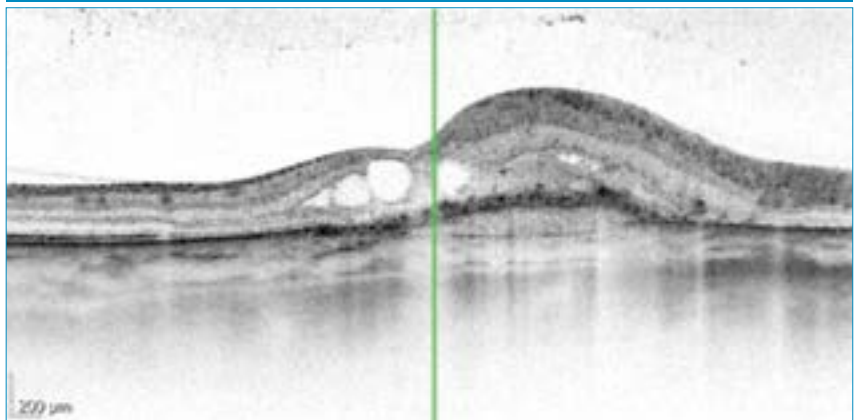
A polypoidealis chorioidealis vasculopathia (PCV) egy olyan chorioideát érintő kórkép, amelyre jellemző a chorioidea ereinek abnormális polypoid morfológiájú tágulata, amely gyakran serosanguinosus pigment-epithelium-leválásokkal (PED) társul (1).

Magyarországon ritkán találkozunk ezzel a betegséggel, és az alábbiakban egy olyan esetet mutatunk be, ahol egy PCV-vel diagnosztizált beteget kezeltünk, és a kórképhez nem illő társtünetek kivizsgálása során a látóideg kompresszióját is okozó, sürgős műtéti ellátást igénylő, központi idegrendszeri elváltozást találtunk.

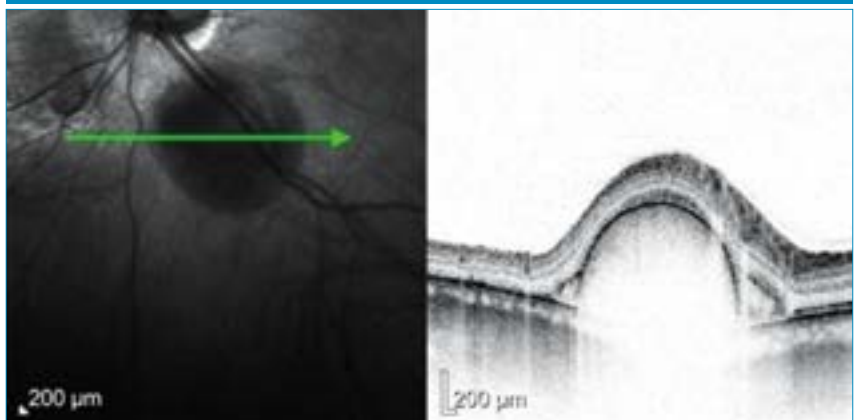
Esetismertetés

A 49 éves férfi beteg 6 hónapja tartó panaszokkal érkezett, a jobb szemével látott foltot a látótere közepén, amelyet más intézményben obszerváltak. Pupillatágítós vizsgálata során a jobb makulatáján és a makula alatt subretinalis vérzést találtunk, amelyet makula OCT-vizsgálattal is megerősítettünk (1. ábra). Legjobb korrigált látóélessége a jobb szemén 1,5 méterről ujjolvasás volt, a bal szemén 1,0. Anamnéziséből kiemelendő, hogy 4 évvel a megjelenése előtt pericarditissel kezelték, amelynek háttérében vírusos fertőzést feltételeztek, ezért szerológiai és immunológiai vizsgálatokat végeztünk, amelyek alapján aktív fertőzésre utaló eltérést, illetve antitest-pozitivitást nem találtunk. Ezt követően 5 alkalommal kapott intravitreális aflibercept injekciót, amelynek hatására 0,1-re javult a látóélessége a jobb szemén. 4 hónappal később friss látásromlást észlelt ugyanezen a szemén, ekkor üvegtesti vérzést diagnosztizáltunk az érintett szemén, amely 3 hónap obszerváció után sem szívódott fel, így előjegyeztük Pars Plana Vitrectomia műtétre. Látóélessége a jobb szemén a műtét előtt már fényérzés nélküli volt. A műtét során az üvegtesti vérzést eltávolítottuk, a szemfenéken a makula alatt szervült heg,

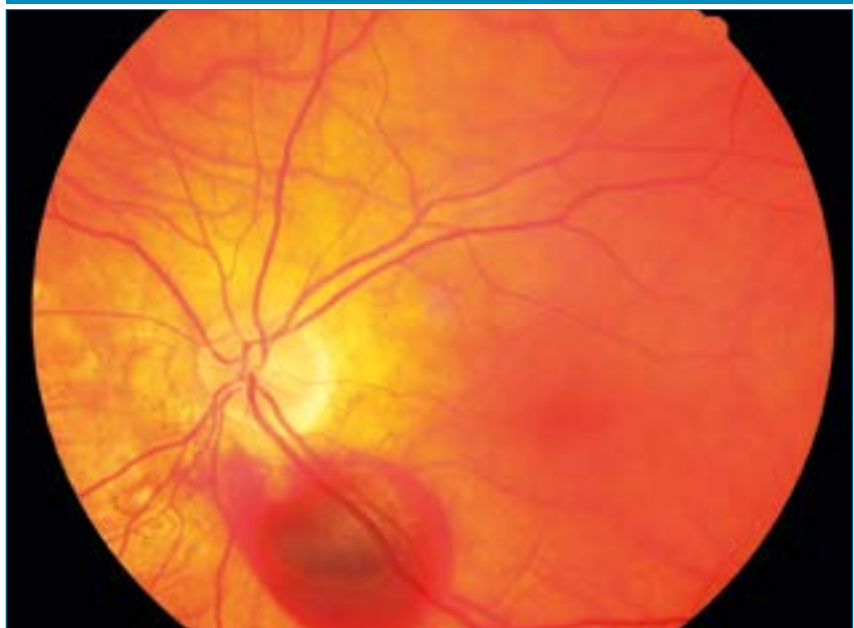
1. ábra: A beteg megjelenésekor készült OCT-felvétel: a makulatáján subretinalis vérzés, a retina állományában cisztoid ürök



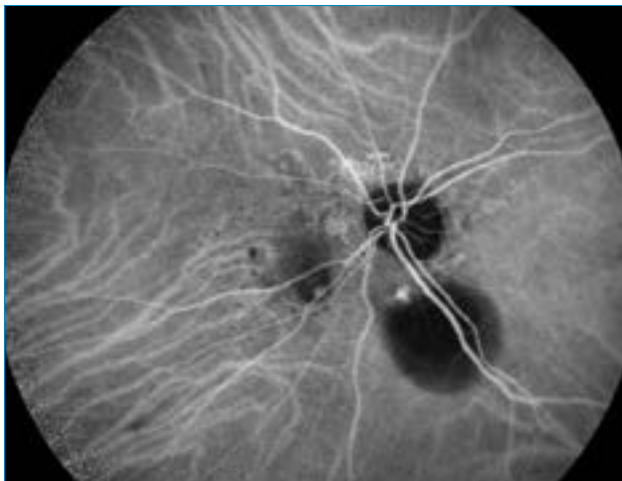
2. ábra: A bal szemről készült OCT-felvételen látható friss subretinalis vérzés nagy pigment epithelleválással



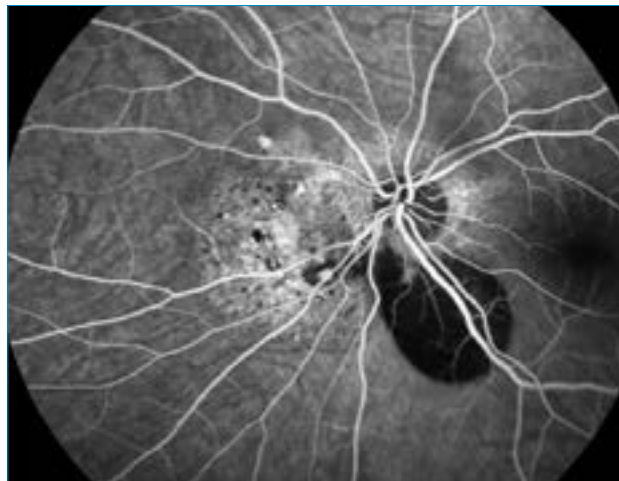
3. ábra: Fundusfotó a bal oldali subretinalis vérzésről



4. ábra: Késői ICGA-felvétel a bal szemről: a vérzés területe hipofluoreszcens, mellette a vérzésforrás hiperfluoreszcens lézióként ábrázolódik



5. ábra: Korai FLAG-felvétel a bal szemről: a vérzés területe hipofluoreszcens, hiperfluoreszcencia a pigmentepithel-réteg zavarának megfelelő területeken

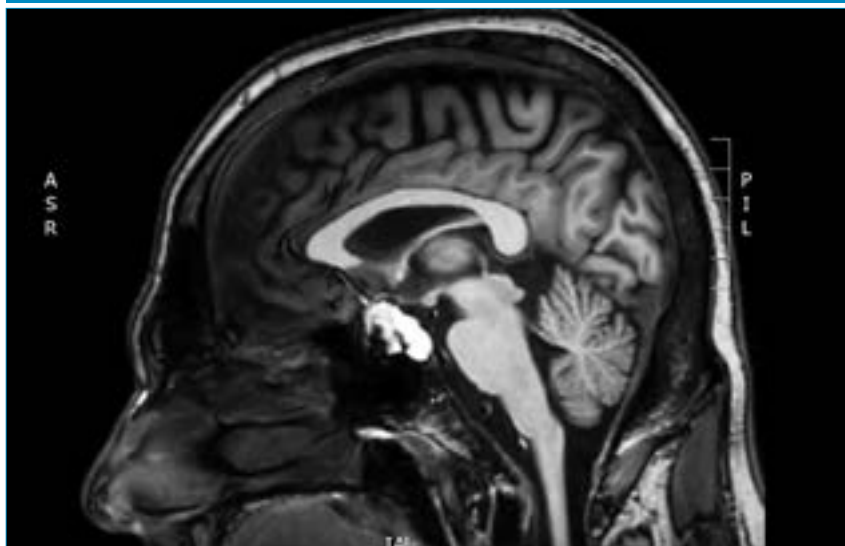


körülötte subretinalis vérzés vált láthatóvá. Az üvegtesti teret BSS-sel töltöttük fel. A posztoperatív vizsgálatok során a jobb szemem tiszta törőközegeket láttunk, a szemfenék vizsgálható volt, a szemfenéki kép megegyezett a műtét során észlelt státusszal. A látóélesség az operált szemem továbbra is fényérzés nélküli volt, amelyet a fenti státusz nem magyarázott. Oszályos bennfektetése során a bal szemén friss subretinalis vérzést találtunk, amely panaszt nem okozott, látóélessége a bal szemem továbbra is 1,0 volt (2., 3. ábra). A visszatérő szemfenéki vérzések eredetének felderítésére a posztoperatív szakban laboratóriumi vizsgálatokat végeztünk és hematológiai konzílium történt, amely során a vérzés háttérben véralvadási zavart, szisztémás betegséget kizártak. Ezt követően ICGA- és FLAG-vizsgálat történt: az ICGA-felvételeken a chorioideában polypusokat, aneurizmákat láttunk, a FLAG-vizsgálattal a pigmentepithel-réteg zavarait észleltük, amely korábbi vérzésre utalhat. A felvételek a polypoideal is chorioidealis vasculopathiára jellemző mintázatot mutattak. A bal szem intravitrealis afliberceptkezelését megkezdtük. Központi idegrendszeri érintettség kizárására koponya MR-angiográfiás vizsgálatra

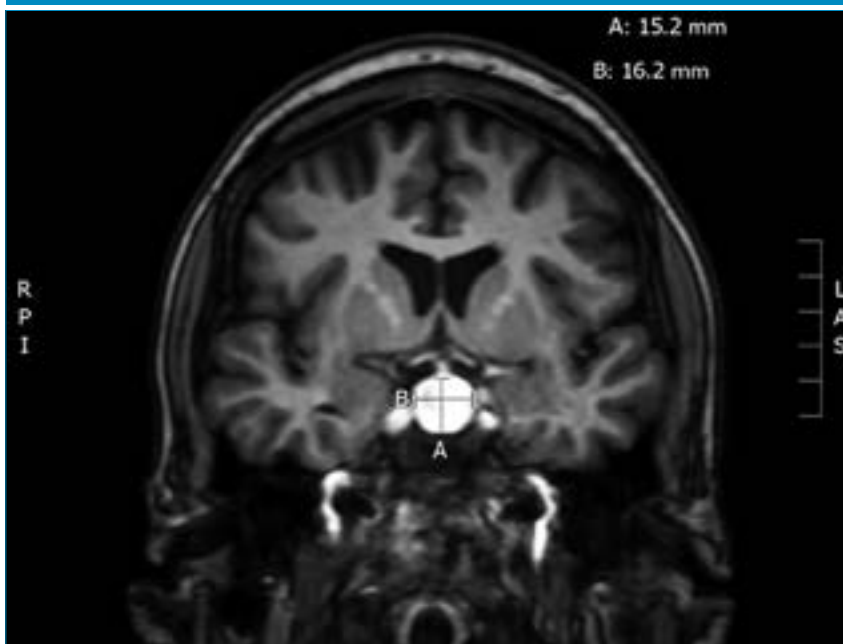
küldtük a beteget. A vizsgálat során a sellában egy 15×16×16 mm-es, körülírt léziót írtak le, friss és régebbi bevezésekkel, amelyet a kép alapján a hipofízis területén Rathke-tasak-cisztának, vagy makroadenomának vélelmeztek (6., 7. ábra). A lézió a chiasma opticumot diszlokálta és szűkítette. Látótérvizsgálattal a bal szemem temporális felső kvadráns kiesést találtunk (8. ábra). Folytattuk a bal szem intravitrealis afliberceptkezelését, a jobb szem továbbra is fényérzés nélküli maradt.

A beteget sürgősséggel idegsebészetre és endokrinológiára irányítottuk. Az endokrinológiai laborvizsgálatok során a GH-, az FSH-, az LH-, illetve a kortizolszintje is a határérték alatt volt, per os kortizolterápiát indítottak. Az idegsebészeti vizsgálat során az elváltozás eltávolítását javasolták. A műtét során a terimét egészben eltávolították, a szövettani eredmény Rathke-tasak-cisztát igazolt. A műtétet követő szemészeti vizsgálat során a jobb szemem fényérzés nem volt, a bal szemem 1,0 maradt a látóélesség.

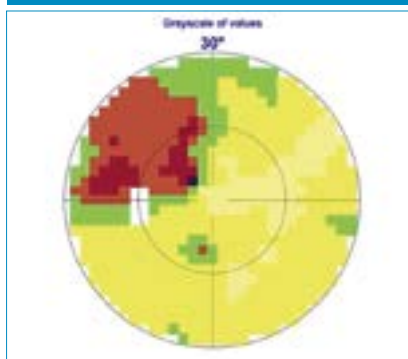
6. ábra: Koponya-MRI-angiográfia, keresztmetszeti felvétel



7. ábra: A koponya MRI-angiográfiás felvételen a terime átmérői milliméterben (A: 15,2 mm, B: 16,2 mm)



8. ábra: A bal szem látótér, felső temporális kvadráns kieséssel



Megbeszélés

A polypoidealis chorioideal vasculopathia (PCV) klinikailag sok hasonlóságot mutat a nedves típusú időskori makuladegenerációval (AMD), így kezdetben az okkult, I-es típusú neovaszkularizáció egy speciális formájának tekintették. A kutatások és képalkotó vizsgálatok során azonban kiderült, hogy a két betegségnek eltérő a patomechanizmusa. A PCV-t jelenleg a pachychorioideal kórképek közé sorolják (6). A rizikófaktorok közé sorolható az ázsiai rassz, a magas vérnyomás, a hyperlipidaemia, a fokozott vérviszkozitással járó kór-

képek, a thrombocytopenia, egyes tanulmányok szerint a gyulladásos markereknek, az emelkedett katekolaminszinteknek és bizonyos mutációknak is szerepük lehet a kialakulásában (3). A szemfenéki vizsgálat során narancssárga vagy piros szabálytalan alakú subretinalis léziókat láthatunk, amelyek ismétlődő vérzésekkel és exsudatív leválásokkal társulhatnak a retina és a retinapigment-epithelium (RPE) rétegében. Egyes esetekben a betegség üvegtesti vérzéssel is társulhat. A diagnosztikában fontos szerepe van az optikai koherencia tomográfiának (OCT), a fluoreszcen-angiográfiának (FLAG), és különösen az indocianin-zöld angiográfiának (ICGA). OCT-vizsgálattal láthatjuk a pigmentepithelium leválását, a kórképre jellegzetes ún. „dupla réteg jel”-et, amely erek jelenlétére utal a Bruch-membrán és a pigmentepithelium között, a megvastagodott chorioideát, illetve a retina szerkezetének következményes károsodását (8). FLAG-vizsgálattal hiperfluoreszcenciát láthatunk a lézióknak megfelelően, illetve szivárgás jelenléte vagy hiánya segíthet a betegség aktivitásának megítélésében. Az ICGA-vizsgálat

során a polypoid léziók hiperfluoreszcensek, a környezetük pedig hipofluoreszcens a korai felvételeken. Mivel ezzel a vizsgálattal láthatjuk közvetlenül a chorioidea ereit, így kiemelendő mind a diagnosztikában, mind a kezelés követésében. A klinikumban jelenleg használatos kezelések az anti-VEGF-injekció, a fotodinámiai terápia (PDT), illetve a kettő kombinációja is lehetséges, és az olyan eseteknél, ahol nincs foveális érintettség, fokális argonlézerrel kiegészíthető a kezelés (4). Az anti-VEGF-injekciók hatására csökkenthető a PED-ek mérete, a retinalis ödéma, a retina vastagsága, továbbá csökken a vérzéses szövődmények előfordulása. A PDT során verteporfin festéket injektálnak intravénásan, amely fotoszenzitivizálóként működik és felhalmozódik a kóros chorioidea érrendszer endothelsejtjeiben. A diódalézer fototrombózt okoz ezekben a kóros erekben, aminek eredményeként azok elzáródnak (10). A jelenleg elfogadott legoptimálisabb kezelési protokoll szerint amennyiben felmerül a PCV gyanúja, úgy meg kell kezdeni az anti-VEGF-injekciós kezelést. Ha a kezelés hatására javul a klinikai kép, akkor az anti-VEGF-kezelést monoterápiában kell folytatni. Ha nem látunk javulást, akkor ismételt ICGA-vizsgálat javasolt, amely alapján a polypusok területén célozatosan egészíthető ki az injekciós kezelés a PDT-vel (2). A PDT-kezelés jelenleg Magyarországon nem elérhető, így a diagnosztizált eseteket anti-VEGF-injekciós kezelésekkal tudjuk csak hazánkban gyógyítani. A fentiekben bemutatott férfi beteg esete több szempontból is tanulságos. Első vizsgálata során felmerülhet a klinikusban a nedves AMD lehetősége, ám a makula OCT-felvételen a subretinalis vérzésen kívül más, AMD-re jellemző eltérést nem látunk, illetve a beteg életkora sem az AMD-re jellemző korcsoportban van. Subretinalis vérzést okozhat még az AMD-n kívül a diabéteszes retinopathia, hipertenzív retinopathia, fejet érintő trauma, rit-

kásban anémiát okozó betegségek, szisztémás autoimmun betegségek, vérképző rendszeri betegségek (5). Mivel a beteg esetében a fenti betegségeket kizártuk, így merült fel a PCV diagnózisa, amelyet ICGA- és FLAG-vizsgálat is igazolt. A beteg anamnézisében a lezajlott virális pericarditis és kezelt hipertónia szerepelt csupán, és a jobb szem fényérzés nélküli állapota, amely a vitrectomia hatására sem mutatott javulást és szemészeti előzményei alapján nem tudtuk magyarázni, ezért úgy döntöttünk, hogy koponya MR-angiográfiás vizsgálatot végzünk, központi idegrendszeri folyamatok kizárása céljából. A hipofízis daganatok az összes intracranialis daganat 10-15%-át teszik ki, a felnőttkori agydanatok közül a harmadik leggyakoribbak. Ezek a léziók az esetek többségében jóindulatú, hormonálisan aktív vagy inaktív adenomák, ritkábban rosszindulatú elváltozások, és külön csoportot képeznek az embrionális eredetű Rathke-tasak-ciszták (7). A Rathke-tasak-ciszták jóindulatú, a Rathke-tasak maradványaiból származó, selláris és/vagy supraselláris elváltozások. Előfordulásuk bármely életkorban lehetséges, de leggyakrabban a 4. és a 6. évtized között fedezik fel. Ennek az lehet az oka, hogy lassan növekednek, és ezért későbbi életkorban okoznak klinikai tüneteket (11).

A Rathke-tasak-ciszta gyakorlatilag a Rathke-tasak kóros fejlődés-tani maradványa, amely nem záródik be, ahogyan normális esetben a magzati fejlődés korai szakaszában kellene. Ennek eredményeként a ciszták általában a hipofízisben vagy éppen a Rathke-tasak normális migrációs útvonalán bárhol megtalálhatók. A Rathke-tasak-ciszták lehetnek tünetmentesek, okozhatnak kompressziós tüneteket, például látóélesség csökkenést, diplópiát, látótérdefektusokat, bitemporális hemianopsiát, fejfájást, ritkán krónikus gyulladást vagy fertőzést is (9). Betegünknel a fent említett tünetek közül a látóélesség csökkenését, illetve a látótérdefektust tudjuk a teriméhez társítani. Hormonális rendszerrel összefüggő tüneteket nem említett, bár a beteg sápadt, sima bőre, és csökkent szőrnövekedése endokrin beteg gyanúját keltette bennünk. Esetünkben, egy időben két kórkép okozott látásromlást, amely a koponya MRI-vizsgálat után vált egyértelművé. A felfedezett Rathke-tasak-ciszta, amely komprimálta a chiasma opticumot, megmagyarázza a bal szem látótérdeketusát, illetve a jobb szem látásvesztését is. Betegünknel nem a kompressziós tünetek domináltak, így ez csak később került felfedezésre, illetve az üvegtesti vérzés is elfedte a kompresszió okozta látásromlást.

Következtetés

A PCV diagnosztizálása nagy körültekintést igényel, ugyanis ritkán fordul elő hazánkban, és fontos szerepe van a differenciáldiagnosztikának. Egyrészt ki kell zárni az egyéb kórképeket, amelyek subretinalis vérzést okozhatnak, illetve el kell különíteni a centrális serosus chorioretinopathiától (CSCR), amely szintén a pachychoiideal is kórképek közé tartozik, és az előfordulása is sokkal gyakoribb a PCV-nél (3). A Rathke-tasak-ciszta és a PCV között valószínű nincs kapcsolat, de a PVC-hez társult féloldali fényérzés nélküli szem ellenoldali temporális látótér kvadráns anopiával koponya képalkotó vizsgálat elvégzését tette szükségessé, amely nélkül nem derült volna ki a központi idegrendszeri terime, így a beteg esetében időben megtörténhetett az idegsebészeti kezelés is, amely remélhetőleg megállítja a további látásromlást.

Nyilatkozat

A szerzők kijelentik, hogy az esetismertetés megírásával kapcsolatban nem áll fenn velük szemben pénzügyi vagy egyéb lényeges összeütközés, összeférhetetlenségi ok, amely befolyásolhatja a közleményben bemutatott eredményeket, az abból levont következtetéseket vagy azok értelmezését.

IRODALOM

1. Chawla H, Blair K, Vohra V. Polypoidal Choroidal Vasculopathy. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
2. Chong Teo KY, Sadda SR, Gemmy Cheung CM, et al. Non-ICGA treatment criteria for Suboptimal Anti-VEGF Response for Polypoidal Choroidal Vasculopathy: APOIS PCV Workgroup Report 2. *Ophthalmol Retina* 2021; 5(10): 945–953. <https://doi.org/10.1016/j.oret.2021.04.002>. Epub 2021 Apr 16
3. Daruich A, Matet A, Dirani A, et al. Central serous chorioretinopathy: Recent findings and new physiopathology hypothesis. *Prog Retin Eye Res* 2015; 48: 82–118. <https://doi.org/10.1016/j.preteyeres.2015.05.003>. Epub 2015 May 27
4. Goldhardt R, Rosen BS. Polypoidal Choroidal Vasculopathy. *Curr Ophthalmol Rep* 2019; 7(1): 66–72. Epub 2019 Feb 2 <https://doi.org/10.1007/s40135-019-00201-4>
5. Hochman MA, Seery CM, Zarbin MA. Pathophysiology and management of subretinal hemorrhage. *Surv Ophthalmol* 1997; 42(3): 195–213. [https://doi.org/10.1016/s0039-6257\(97\)00089-1](https://doi.org/10.1016/s0039-6257(97)00089-1)
6. Holtz JK, Larsson JME, Hansen MS, van Dijk EHC, Subhi Y. Pachychoroid Spectrum Diseases in Patients with Cushing's Syndrome: A Systematic Review with Meta-Analyses. *J Clin Med* 2022; 11(15): 4437. <https://doi.org/10.3390/jcm11154437>
7. Jaurisch-Hancke C, Deutschbein T, Knappe UJ, Saeger W, Flitsch J, Fassnacht M. The Interdisciplinary Management of Newly Diagnosed Pituitary Tumors. *Dtsch Arztebl Int* 2021; 118(14): 237–243. <https://doi.org/10.3238/arztebl.m2021.0015>
8. Nagy ZS, Récsán Zs. Optikai Koherencia Tomográfia a Szemészetben. *Szemészet* 2018; 107–110.
9. Oyesiku NM, Post KD. Rathke cleft cysts. *Neurosurg Focus* 2011; 31(1): <https://doi.org/10.3171/2011.5.FOCUS11116>
10. Sahu Y, Chaudhary N, Joshi M, Gandhi A. Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy: a review of literature with clinical update on current management practices. *Int Ophthalmol* 2021; 41(2): 753–765. <https://doi.org/10.1007/s10792-020-01620-0>
11. Trifanescu R, Ansorge O, Wass JA, Grossman AB, Karavitaki N. Rathke's cleft cysts. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2012; 76(2): 151–160. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2265.2011.04235.x>

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Élő Ágnes, Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika, 1085 Budapest, Mária u. 39.
E-mail: eloagi@gmail.com