

Duralis arteriovenosus fisztula következtében kialakult exophthalmus

STEKLER VIRÁG DR., KÁLDI ILDIKÓ DR., SOHAJDA ZOLTÁN DR.

Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Egnapos Szemészeti Központ, Debrecen
(Központvezető: Dr. Sohajda Zoltán egyetemi docens)

A duralis arteriovenosus fisztulák olyan cerebrovasculáris malformációk, amelyek a dura mater régiójában kialakuló patológiás összeköttetések az artériás és vénás hálózat között. Sok esetben nem specifikus tüneteket okozhatnak, ezzel késleltetve a diagnózis felállítását. Az általunk ismertetett 78 éves nőbetegünk esetén chemosis és exophthalmus volt látható. A diagnózis felállításához a digitális szubtrakciós angiográfia a gold standard, amely során esetünkben a bal oldali sinus cavernosus duralis arteriovenosus fisztulája igazolódott (Borden II, Cognard IIa). Az elsőként választandó terápia, esetünkben is, az endovascularis intervenció. Amennyiben ez nem kivitelezhető, mikrosebészeti beavatkozásra vagy stereotacticus radioterápiára van lehetőség. A mikrospirál embolizációt követő szemészeti vizsgálat során betegünkönél teljes remissziót tapasztaltunk.

Dural arteriovenous fistula presents exophthalmos

A dural arteriovenous fistula is characterised by abnormal communication between the arteries supplying the dura and the cerebral venous sinus. Dural arteriovenous fistulas are rare and may cause delay in diagnosis because of their non-specific symptoms and complications. Here, we report a 78-year-old female who presented chemosis and exophthalmos. Digital subtraction angiography is the gold standard method for diagnosing a dural arteriovenous fistula. In our case, digital subtraction angiography showed a Cognard Type II/Borden Type II left cavernous sinus dural arteriovenous fistula. Treatment modalities include conservative management, endovascular intervention, microsurgery, and stereotactic radiosurgery. Following endovascular intervention, our patient had dramatic improvement in visual acuity, chemosis, and exophthalmos.

KULCSSZAVAK

exophthalmus, duralis arteriovenosus fisztula, endovascularis intervenció

KEYWORDS

exophthalmos, dural arteriovenous fistula, endovascular intervention

Bevezetés

A fisztula egy artéria és egy véna közötti közvetlen patológiás összeköttetés. A duralis arteriovenosus fisztulák (DAVF) a dura mater régiójában kialakuló patológiás söntrök, amelyek az arteria vertebralis, az arteria carotis interna és externa ágainak közvetlen összeköttetései a vénás sinusokkal (15, 17). A duralis arteriovenosus fisztulák a cerebrovasculáris malformációk 10-15%-át alkotják (10). Bármilyen életkorban

előfordulhatnak, de leggyakrabban 40 és 60 év között kerülnek diagnosztizálásra (8, 14). Lokalizációjukat tekintve gyakrabban supratentorialisak, mint infratentorialisak. Ha a sinus cavernosusra lokalizálódik, carotideo-cavernosus fisztuláról beszélünk (8, 11). A legtöbb DAVF esetében nincs egyértelmű kiváltó tényező, sokszor azonban duralis sinustrombózis, trauma, infekció vagy korábbi craniotomia áll a háttérben. Tünetek között szere-

pelhet fejfájás, hányinger, hányás, gyengeség, tinnitus, intracranialis hipertenzió, intracranialis vérzés, dementia, exophthalmus, chemosis, látásvesztés, glaukóma és papilloedéma (8, 12, 14). Lehetnek teljesen tünetmentesek, amelyeket más okból indikált képalkotó vizsgálat során fedeznek fel (16). Képalkotó vizsgálatok, amelyek a DAVF-t detektálják: CT-angiográfia (CTA), MR-angiográfia (MRA) és digitális szubtrakciós angiográfia (DSA).

Kézirat beérkezése: 2024. 10. 18. Közlésre elfogadva: 2024. 11. 05.

Annak ellenére, hogy CTA- és MRA-felvételeken láthatunk olyan eltéréseket, amelyek egyértelműen utalhatnak DAVF jelenlétére, a DSA-vizsgálat a gold standard a diagnózis felállításához és a kezelési terv elkészítéséhez (3, 9). Számos stádiumbeosztás került publikálásra annak érdekében, hogy megjósolja a lézió agresszivitását, ezek közül a Borden- (2) és a Cognard- (5, 6) klasszifikációt fontos kiemelnünk (7) (1. táblázat).

A kezelés felállításakor figyelembe kell venni a fisztula anatómiai tulajdonságai mellett a beteg tüneteit, általános állapotát és a beavatkozás lehetséges szövödményeit. Aszimptomatikus, alacsony stádiumbeosztású elváltozások esetében konzervatív terápia, szoros monitorozás javasolt. Amennyiben beavatkozás szükséges, az alábbi lehetőségek jöhetnek szóba: endovascularis intervenció, mikrosebészeti beavatkozás vagy stereotacticus radioterápia (9, 17). Mindhárom beavatkozás fő célja a fisztula teljes leválasztása a vénás rendszerről. Az endovascularis embolizáció az elsőként választandó eljárás (13), amely elvégezhető transarteriálisan vagy transvenosusan, célja az arteriovenosus sönt teljes eliminációja. Abban az esetben, ha ez az intervenció sikertelen vagy nem kivitelezhető, műtéti úton történő diszkonnekció jön szóba. Amennyiben egyik eljárás sem kivitelezhető, a választandó terápia a stereotacticus sugárkezelés. Ez utóbbi kevésbé invazív eljárás, hatása viszont hosszabb idő alatt alakul ki, akár hónapokba is telhet, miközben a beteg a cerebrális vérzés rizikójának van kitéve (4).

Esetbemutató

Egy 78 éves nőbetegünk esetét ismertettük, akinek általános anamnéziséből hipertónia, iszkémiás szívbetegség, illetve bal oldali emlőtumor miatt onkológiai gondozás szerepel. Szemészeti anamnézis: jobb szemén 2016-ban szürkehályog-műtét történt. Sürgősségi ambulanciánkon jelent-

1. táblázat: Borden- és Cognard-klasszifikáció (4)

Borden-klasszifikáció	Cognard-klasszifikáció
I. DVS/MV anterográd áramlás	I. DVS/MV anterográd áramlás
	IIa DVS/MV retrográd áramlás
II. DVS/MV anterográd áramlás és RLVD	IIb DVS/MV anterográd áramlás és RLVD
	IIa+b DVS/MV retrográd áramlás és RLVD
III. RLVD	III. RLVD ectasia nélkül
	IV. RLVD és ectasia
	V. RLVD (spinalis)

Rövidítések: DVS: durális vénás sinus; MV: meningealis véna; RLVD: retrográd leptomeningealis vénás drén

kezett bal szemén egy hete fennálló gyulladáshoz panaszokkal. Az elvégzett vizsgálatok alapján a jobb szem látásélessége +0,5 D sph 1,0, a bal szemé +0,5 D sph 0,5 volt. A réslámpás vizsgálat során a conjunctiva mindkét oldalon békésnek bizonyult, a bal szemén a lencsében diffúz hátsókérgi homály volt látható, amely magyarázhatta a csökkent látóélességet. Az intraocularis nyomás applanációs tonométerrel 16,0/18,0 Hgmm volt. Jobb oldalon II. stádiumú makulalyukat, míg bal oldalon reflexdús makulát, egyekben korának megfelelő fundust vizsgáltunk. Antibiotikum és szteroid lokális terápia indult. Három nap elteltével ismét ambulanciánkon jelentkezett, mivel panaszai fokozódtak. Az elvégzett vizsgálat során a korrigált látásélessége mindkét szemén megegyezett az előző vizsgálat során kapott értékekkel. Réslámpás vizsgálatnál azt tapasztaltuk, hogy a bal szem kötőhártyája vérbővé és chemoticussá vált. A szemmozgások vizsgálata során a bal szem felfelé és jobbra tekintéskor elmaradt, amely irányokba a páciens kettősképet is jelzett. A bal szem exophthalmusát ekkor észleltük elsőként. Hertel: 14/18 mm/100 mm (1. és 2. ábra). A szemészeti ambulanciánkról a Sürgősségi Betegellátó Osztályra irányítottuk sürgős orbita CT-vizsgálat kérésével, mivel sinus cavernosus trombózis lehetősége merült fel. A laboratóriumi vizsgálat során korrekciót igénylő eltérés nem volt. Az elvégzett sürgős natív és posztkont-

rasztoz agykoonya CT-vizsgálat alapján sinustrombózis nem igazolódott. A neurológiai konzílium után a beteget obszerváció céljából a Neurológiai Osztályra helyezték. Itt koonya és orbita MR-vizsgálat történt. A kapott kép felvetette a pseudotumor lehetőségét, de teljes biztonsággal egyéb gyulladáshoz folyamat lehetőségét sem lehetett kizárni. A vizsgálatnál abscessus, definitív malignitás és sinustrombózis sem volt igazolható. Laboratóriumi kontrollvizsgálat során normáltartományban lévő fehérvérsejtszám és CRP-érték volt, a Westergreen-érték 40 mm/óra. Orbitális cellulitis gyanúja miatt per os antibiotikumterápia, illetve nem specifikus orbitális inflammáció (NSOI) és orbitális pseudotumor gyanúja miatt intravénás kortikoszteroid terápia indult (80 mg/die Solu-Medrol iv injekció).

Szemészeti konzílium során a bal szem látóélessége 0,4-re csökkent, üveg nem javított státusza változatlan volt. Ekkor a beteget a Szemészeti Osztályunkra átvettük. Sürgős natív és posztkontrasztos arckoonya CT-vizsgálat készült, amelyen bal oldali enyhe exophthalmus és a periorbitális lágyrészek enyhe diffúz duzzanata volt látható, definitív haematoma nem volt elkülöníthető. Fül-orr-gégészeti (FOG) konzílium során az elvégzett vizsgálat és az MR-felvétel alapján nagy valószínűséggel kizárható volt fül-orr-gégészeti eltérés, emellett paraneoplasiaszindróma lehetősége merült fel. Ezután a

1. ábra: Bal oldali exophthalmus



2. ábra: Bal oldali conjunctiva chemosis



pajzsmirigy-értékekre is kiterjedő laboratóriumi kontrollvizsgálatot végeztünk. Korrekciót igénylő eltérés ezúttal sem volt. Belgyógyászati konzílium során endokrin orbitopathia (EOP) nem igazolódott, a vizsgálat alapján lokális gyulladás vagy pseudotumor volt valószínűsíthető.

Az osztályunkon eltöltött 7 nap alatt bal szemén látása 0,04-ra romlott, üveg nem javított, applanációs tonométerrel mért szemnyomása bal oldalon megemelkedett (26,0 Hgmm), ezért szemnyomáscsökkentő szemcseppet indítottunk. Az osztályunkra kerülését követő 5. napon bal szemén ultrahangvizsgálat során chorioidea ablatiót detektáltunk (3. ábra).

Mivel felmerült a carotideo-cavernosus fisztula lehetősége, sürgős DSA-vizsgálatot kértünk (4. és 5. ábra), amely alapján a bal oldali sinus cavernosus duralis arteriovenosus fisztulája igazolódott (Borden II, Cognard IIa).

Betegünket telefonos konzultációt

követően azonnal az Idegsebészeti Klinikára utaltuk. Az áthelyezést követő napon a fisztula mikroszpirál embolizációja történt. Novum neurológiai tünet nem jelentkezett. A beavatkozás után a beteg szemtünetei szubjektíve csökkentek. Osztályos bent fekvése alatt elesett, fe-

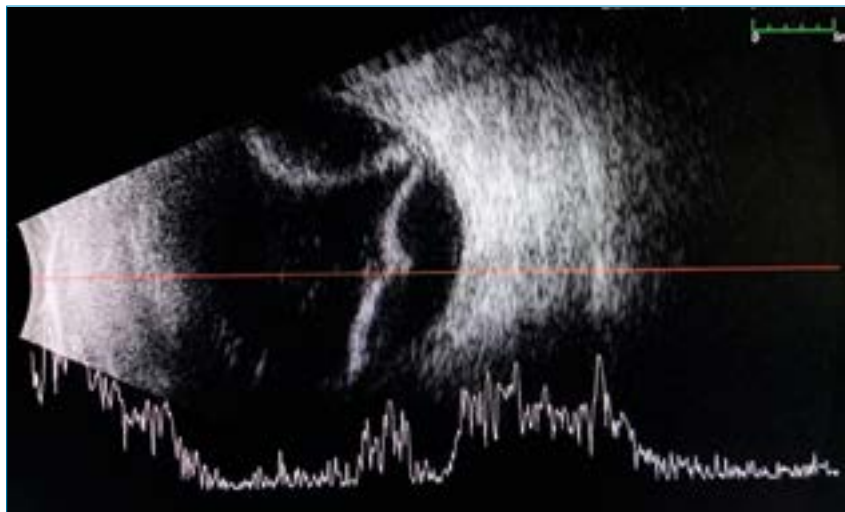
jét beütötte. Kontroll koponya CT traumás elváltozást nem igazolt. Tekintettel jó általános állapotára, a beteg otthonába távozhatott. Kontroll katéter angiográfiás vizsgálatot 6 hónappal későbbi időpontra rendeltek el.

A beavatkozást követő 2 hónap múlva szemészeti kontrollvizsgálat történt. A beteg panaszmentes, az elvégzett vizsgálat alapján bal szemén a látóélesség 0,8 volt. Az intraocularis nyomása applanációs tonométerrel 16,0/15,0 Hgmm, szemmozgásai szabadok, kettősképet nem jelzett. Exophthalmusa jelentős mértékben csökkent, Hertel: 14/16 mm/100 mm. A fundus vizsgálata során a retina körben feküdt, a korábbi chorioidea ablatio teljesen megszűnt. Mivel szemnyomása tartósan normáltartományba került, illetve a magas szemnyomást kiváltó tényező megszűnt, a szemnyomáscsökkentő szemcseppeket elhagytuk.

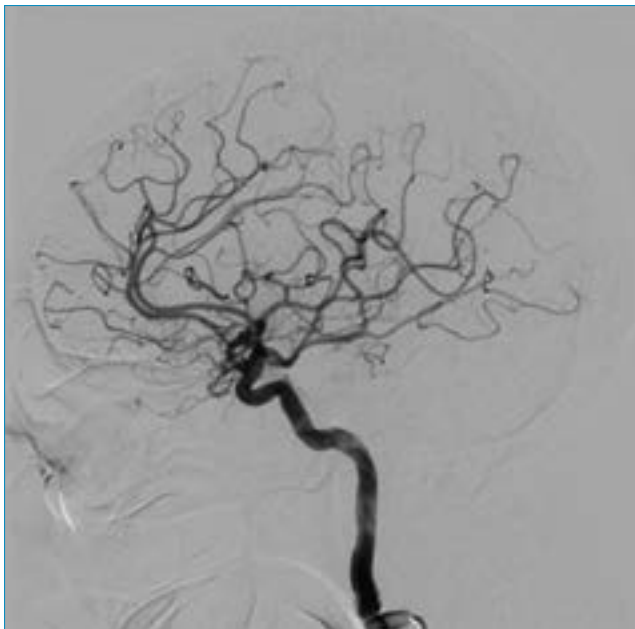
Megbeszélés

DAVF-k olyan cerebrovascularis malformációk, amelyek nem specifikus tüneteket okozhatnak, ezzel késleltetve a diagnózis felállítását. Az esetek döntő többségében ipsilaterális tüneteket okozhatnak, de elvétve találkozhatunk az irodalomban kontralaterális tünetek-

3. ábra: Ultrahang B képen a bal szem chorioidea ablatio



4. ábra: Digitális subtractió angiográfia képen bal oldali sinus cavernosus duralis arteriovenosus fisztulája (Borden II., Cognard IIa) látható oldalirányú felvételen



5. ábra: DSA képen bal oldali sinus cavernosus duralis arteriovenosus fisztulája figyelhető meg (a-p felvétel)



ről beszámoló esetekkel is (1, 14). Szemészeti tünetek közül *Robert és munkatársai* döntő többségében papilláris ödémáról számoltak be (69,2%), ezt követte a chemosis (61,5%), a látásvesztés (38,5%), az exophthalmus (38,5%) és az ocularis hipertenzió (7,7%) (12). Esetünkben a chemosis, exophthalmus és látáscsökkenés mellett megemelkedett intraocularis szemnyomás és chorioidea ablatio is jelentkezett.

Annak ellenére, hogy a DAVF általában idősebb korban kerül felismerésre, az irodalomban találkozhattunk korai gyermekkorban diagnosztizált esetekkel is: egy 26 napos és egy 22 hónapos baba esetét találtuk az irodalomban (13, 15). Mindkét esetben ipsilaterális tünetekről olvashatunk. Első esetben proptosisról és tágult sclerális vénákról számoltak be *Solarte és munkatársai*, második esetben pedig exophthalmus és kései motoros funkciófejlődés olvasható *Teranishi és munkatársai* cikkében. Ilyen esetekben nagy valószínűséggel congenitalis ok állhat a háttérben. Az

előbb említett esetekben szerencsére az embolizáció sikeres volt, 3-6 hónapos utókövetéssel a panaszok megszűntek.

A felnőttkori esetek tekintetében is elsőként választandó eljárás az embolizáció. Az irodalom számos ilyen esetről számol be. *Campbell és munkatársai* (3), *Baartman és munkatársai* (1), illetve *Tellouck és munkatársai* (14) által közölt esetbemutatókban sikeres endovascularis embolizációról olvashatunk. *Robert és munkatársai* által végzett kutatás során minden beteg endovascularis terápiában részesült. 7 esetben 1 beavatkozás sikeresnek bizonyult, 4 esetben 2, 2 esetben pedig 3 beavatkozással sikerült elérni a teljes diszkonnekciót. Az embolizációk összességét tekintve a sikerráta 52,2%-nak bizonyult. Egy beteg esetében mikrosebészeti beavatkozásra is szükség volt a sikertelen embolizációt követően (12). *Feyissa és munkatársai* azonban olyan esetről számoltak be, ahol az elsőként választandó mikrosebészeti beavatkozással sikerült a fisztulát megszüntetni, amelyet követően a beteg látóélessége,

proptosisa és chemosisa drámai javulást mutatott (9).

Következtetés

Betegünknel elsőként észlelt tünet a chemosis és az exophthalmus volt. Mivel ilyen esetekben az elsőként felmerülő lehetőség a sinus cavernosus trombózisa, ezért sürgős CT-vizsgálatot végeztünk, amely ezt a diagnózist nem igazolta. Az ezt követően megjelenő tünetek, a megemelkedett intraocularis nyomás, látáscsökkenés és chorioidea ablatio további vizsgálatokat indikált. Mivel az exophthalmussal járó kórképek körében a DAVF előfordulása rendkívül ritka, az irodalomban is csak elvétve jelentkeztek. Az elmúlt 5 évben mindössze 3 esettanulmányt publikáltak. Az utóbbi 15 évben pedig összesen 10 esetről számoltak be. Az esetek 20%-a gyermek, 50%-a 50 és 70 év közötti, a fennmaradó 30% pedig 70 év fölötti. Az irodalmi esetek 80%-a számol be maradványtünetek nélküli utókövetésről. Mindössze egy esetről

olvashatunk szemfenéki eltérésről, exudatív retinaválásról, amely a kezelést követően teljes mértékben gyógyult. A mi esetünkben is teljes gyógyulásról számolhatunk be. Ezen diagnózis felállítása és kezelése fontos kooperációt igényel a szemész, ideggyógyász, radiológus és

idegsebész között. Amint esetünk is mutatja, amennyiben a diagnózis idejében felismerésre kerül, az eredmények kedvezőek.

Nyilatkozat

A szerzők kijelentik, hogy az esetis-

mertetés 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. Baartman BJ, Bauer A, Hui F, Lystad L. Dural Arteriovenous Fistula Presenting with Purely Contralateral Ophthalmic Manifestations. *Ocul Oncol Pathol* 2017; 3: 106–109. <https://doi.org/10.1159/000452337>
2. Borden JA, Wu JK, Shucart WA. A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. *J Neurosurg* 1195; 82: 166–179. <https://doi.org/10.3171/jns.1995.82.2.0166>
3. Campbell S, Hack E, Philip B. A rare red eye: cavernous sinus dural arteriovenous fistula masquerading as conjunctivitis and sinusitis. *Med J Aust* 2019; 210 (9): 398–399.e1. <https://doi.org/10.5694/mja2.50157>
4. Chong GT, Mukundan S, Kirkpatrick JP, Zomorodi A, Sampson JH, Bhatti MT. Stereotactic Radiosurgery in the Treatment of a Dural Carotid-Cavernous Fistula. *J Neuro-Ophthalmol* 2010; 30: 138–144. <https://doi.org/10.1097/WNO.0b013e3181ceb3e3>
5. Cognard C, Casasco A, Toevi M. Dural arteriovenous fistulas as a cause of intracranial hypertension due to impairment of cranial venous outflow. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 308–16. <https://doi.org/10.1136/jnnp.65.3.308>
6. Cognard C, Gobin YP, Pierot L, et al. Cerebral dural arteriovenous fistulas: clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology* 1195; 194: 671–680. <https://doi.org/10.1148/radiology.194.3.7862961>
7. Davies MA, TerBrugge K, Willinsky R, Coyne T, Saleh J, Christopher M. The validity of classification for the clinical presentation of intracranial dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg* 1996; 85: 830–837. <https://doi.org/10.3171/jns.1996.85.5.0830>
8. Elhammady MS, Ambekar S, Heros RC. Epidemiology, clinical presentation, diagnostic evaluation, and prognosis of cerebral dural arteriovenous fistulas. *Handb Clin Neurol* 2017; 143: 99–105. <https://doi.org/10.1016/B978-0-444-63640-9.00009-6>
9. Feyissa AM, Ponce LL, Patterson JT, Von Ritschl RH, Smith RG. Dural arteriovenosus fistula presenting with exophthalmos and seizures. *Journal of the Neurological Sciences* 2014; 338: 229–231. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2014.01.008>
10. Gandhi D, Chen J, Pearl M, Huang J, Gemmete JJ, Kathuria S. Intracranial dural arteriovenous fistulas: classification, imaging findings, and treatment. *AJNR Am J Neuroradiol* 2012 Jun; 33(6): 1007–13. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A2798>
11. Gross BA, Du R. Natural history of cerebral arteriovenous malformations: a meta-analysis. *J Neurosurg* 2013 Feb; 118(2): 437–43. <https://doi.org/10.3171/2012.10.JNS121280>
12. Robert T, Botta D, Blanc R, Fahed R, Ciccio G, Smajda S, Redjem H, Pottin M. Ocular Signs Caused by Dural Arteriovenous Fistula without Involvement of the Cavernous Sinus: A Case Series with Review of the Literature. *AJNR Am J Neuroradiol* 2016; 37 (10): 1870–1875. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A4831>
13. Solarte CE, Levin AV, Armstrong D. Acute proptosis in a newborn infant: A presentation of infantile dural fistula. *Journal of AAPOS* 2010; 14: 88–89. <https://doi.org/10.1016/j.jaapos.2009.10.008>
14. Tellouck L, Schweitzer C, Barreau X, Colin J. Dural arteriovenous fistula of the sigmoid sinus with a clinical expression on the opposite eye: A case report. *Journal Français d'Ophtalmologie* 2012; 35: 191.e1–191.e6. <https://doi.org/10.1016/j.jfo.2011.03.025>
15. Teranishi K, Takaya J, Yamahara T, Numa Y, Yamanouchi Y, Kaneko K. Case of dural arteriovenous fistula with proptosis. *Pediatr Int* 2010; 52 (4): 674–676. <https://doi.org/10.1111/j.1442-200X.2010.03109.x>
16. Youssef PP, Schuette AJ, Cawley CM, Barrow DL. Advances in surgical approaches to dural fistulas. *Neurosurgery* 2014;74(Suppl 1): S32–41. <https://doi.org/10.1227/NEU.0000000000000228>
17. Zyck S, De Jesus O, Gould GC. Dural arteriovenous fistula. 2023. Web site: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532274>

LEVELEZÉSI CÍM

Dr. Stekler Virág, 4031 Debrecen, Bartók Béla út 2–26., szürke szektor, 6. emelet
E-mail: steklervirag@gmail.com