

Dural arteriovenøs fistel er en sjælden, men behandlelig årsag til transversel myelopati

Julie Richter Hansen¹, Lars Poulsgaard², Markus Holtmannspötter³, Joan Højgaard⁴ & Peer Tfeldt-Hansen¹

KASUISTIK

- 1) Neurologisk Afdeling, Sjællands Universitetshospital, Roskilde
- 2) Neurokirurgisk Klinik, Rigshospitalet-Blegdamsvej
- 3) Radiologisk Klinik, Rigshospitalet-Blegdamsvej
- 4) Neurologisk Klinik, Rigshospitalet-Blegdamsvej

Ugeskr Læger
2017;179:V02170169

Spinale durale arteriovenøse fistler (SDAVF) og kraniale durale arteriovenøse fistler med medullær drænage forekommer sjældent (0,5/100.000 pr. år for SDAVF [1]), men de er kausalt behandlelige årsager til myelopati, der ofte diagnosticeres med lang latens [2].

SDAVF, som udgør 60-80% af de medullære vaskulære malformationer, er hyppigst torakolumbalt lokaliseret og forekommer overvejende hos mænd i alderen 50-69 år [2, 3].

Kraniale fistler med medullær drænage forekommer endnu sjældnere og kan ikke sikkert skelnes fra SDAVF hverken klinisk eller med almindelig MR-skanning, men diagnosticeres ved arteriel angiografi. Fisteldannelsen skyldes en erhvervet abnorm forbindelse mellem arterie(r) og vene på duralt niveau, hvilket medfører venøs stase og iskæmi [3]. Klinisk fremstår ovennævnte fisteltyper som andre årsager til transversel myelopati med paraparese, sensoriske symptomer/udfald og sfinkterpåvirkning [2], men typisk med mere protraheret forløb end de mere hyppige inflammatoriske årsager og evt. med skubvis forværring [1, 4, 5].

På MR-skanninger vil der ofte kunne ses langstrakt

(over tre segmenter) transversel myelopati med inddragelse af størstedelen af medullas tværsnit, typisk i kombination med kontrastopladning og dilaterede perimedullære vener [1, 4]. Langstrakt transversel myelopati har en lang række differentialdiagnostiske årsager, hyppigst inflammatoriske (primære eller sekundære i forbindelse med andre systemsygdomme), sjældnere infektiøse, maligne (herunder paraneoplastiske) eller øvrige vaskulære. Inflammatorisk langstrakt transversel myelopati uden kendt årsag benævnes idiopatisk transversel myelitis (TM).

SYGEHISTORIE

En 60-årig sportsaktiv mand uden betydende komorbiditet fik over ca. to måneder ascenderende paræstesier og føleudfald i begge ben med gangusikkerhed samt urge. Ved indlæggelsen fandtes let spastisk gang uden pareser, hyperrefleksi og sensorisk grænse ved Th12 med bevaret stillingssans, der rejste mistanke om medullær læsion på torakalt niveau omkring Th12.

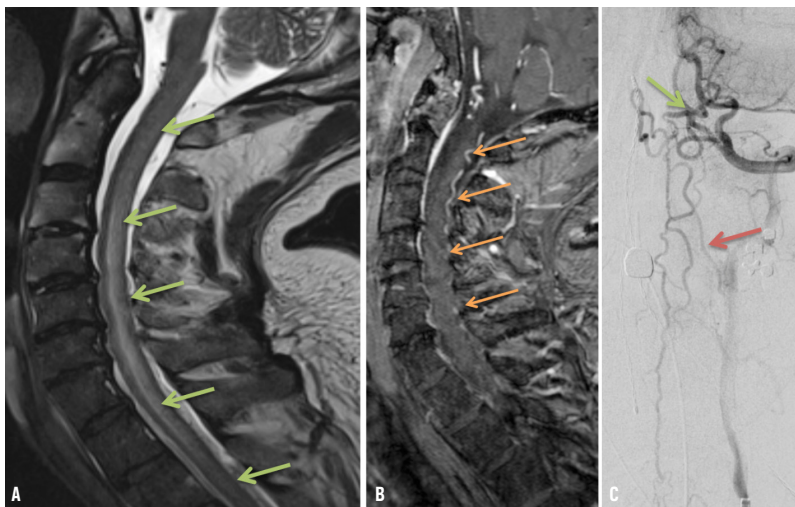
MR-skanning af medulla viste symmetrisk posterior-lateralt langstrakt medullopati fra C2- til Th1-niveau med skyformet kontrastopladning. Supplerende MR-skanning af cerebrum og visuelt evokerede potentialer (VEP) viste normale forhold. I cerebrospinalvæsken var der normalt celletal, proteinindhold og immunglobulin G-indeks. Der blev ikke undersøgt for oligoklonale bånd. Test for virusinfektioner (herpes simplex-virus og varicella-zoster-virus), Borrelia-, aquaporin-4- og myelinoligodendrocytglykoprotein-antistoffer var negative.

Patienten blev diagnosticeret med idiopatisk TM, og der blev påbegyndt steroidbehandling. Over de følgende to måneder havde han i alt tre episoder med forværring over timer med progression af inferior paraparese, der medførte ophævet stand- og gangfunktion, diskrete motoriske og sensoriske udfald distalt i begge overekstremiteter og komplet urinretention af ugers varighed. Fornyset lumbalpunktur og MR-skanning af cerebrum viste stort set uændrede forhold. Episoderne blev alle tolket som recidiv og behandlet med intensiveret immunsupprimerende behandling.

Den vedvarende normale spinalvæske, det ukarakteristiske sygdomsforløb og indtrykket af cervikalt dilaterede vener ved fornyet gennemsyn af MR-skanningen rejste mistanke om DAVF, og patienten blev overflyttet

FIGUR 1

- A. MR-skanningsbillede af medulla, T2, sagittal. Pile: langstrakt højsignalsforandring.
B. MR-angiografibillede. Pile: markante perimedullære vener. C. Digital substraktionsangiografi-billede. Rød pil: tilførende arterie. Grøn pil: fistelområde.



TABEL 1

	ITM	DAVF
Symptomer og udfald forenelige med medullær læsion	Para- eller tetraparese med 1.-neuronstegn: spasticitet & hyperrefleksi, veldefineret sensorisk grænse, sphinctersymptomer	Identisk med ITM
Kompression af medulla spinalis	Udelukket af MR-skanning	Identisk med ITM
Inflammation	Af medulla spinalis: CSV-pleocytose, oligoklonale bånd, forhøjet IgG-indeks eller opladning med gadolinium	CSV uden tegn: pleocytose, oligoklonale bånd, forhøjet IgG-indeks
MR-skanning	Langstrakt ekstensiv myelopati, evt. opladning	Langstrakt ekstensiv myelopati, evt. opladning og/eller forøget antal dilaterede, snoede vener perimedullært
Progression	Maks. udfald i løbet af 4 t.-21 dage	Vedvarende: uger-mdr., evt. med episodisk akut forværring, der kan være relateret til fysisk aktivitet
Diagnostisk tilgang	Eksklusion af vaskulære, infektiøse, maligne, degenerative, systemisk inflammatoriske årsager og CNS-lokaliseret demyeliniserende lidelse	Klinisk mistanke udredning med spinal arteriografi evt. CT/MR-angiografi

CNS = centralnervesystem; CSV = cerebrospinalvæske; Ig = immunglobulin; DAVF = dural arteriovenøs fistel med medullære symptomer; ITM = idiopatisk transversel myelitis.

Sammenligning af idiopatisk transversel myelitis og dural arteriovenøs fistel med medullære symptomer. Modificeret fra [2, 5].

til en specialiseret afdeling mhp. supplerende billed-diagnostisk udredning.

MR-angiografi viste et forøget antal snoede vener cervikalt (**Figur 1**). Ved efterfølgende digital subtraktionsangiografi (DSA) fandtes fistel fra venstre a. vertebralis med drænering til cervikale medullære vener (Cognard type V). Patienten blev endovaskulært behandlet med partiel embolisering og efterfølgende opereret med komplet lukning af fistlen bekræftet ved DSA.

Ved kontrol efter seks måneder klarede han selvstændigt forflytninger og almindelige daglige aktiviteter, men havde fortsat finmotoriske problemer og var uden selvstændig gang- og standfunktion. MR-skanning viste højsignalforandringer med kontrastopladdning i den posteriore del af medulla cervicalis, forenelige med venøst staseinfarkt med nekroser uden rest DAVF.

DISKUSSION

Sygehistorien illustrerer nødvendigheden af diagnostisk revurdering ved atypisk forløb eller usikkerhed om diagnostiske kriterier (**Tabel 1**). Hos patienten i sygehistorien vakte vedvarende normal spinalvæske og atypisk forløb mistanke om DAVF. Ved idiopatisk TM er forløbet monofasisk med progression over fire timer til 21 dage med relativt lav recidivrate, og patientpopulationen er typisk yngre end patienter med DAVF.

Hurtig diagnostik af DAVF med medullære symptomer er essentiel, da den kliniske tilstand ubehandlet vil progredierte og medføre invaliderende paraparese, sensoriske udfald og sfinkterpåvirkning. Hvis der findes klinisk mistanke om DAVF, bør patienten udredes med DSA, der er guldstandard, evt. forudgået af MR- eller CT-angiografi [2].

SUMMARY

Julie Richter Hansen, Lars Poulsgaard, Markus Holtmannspötter, Joan Højgaard & Peer Tfeldt-Hansen:

Dural arteriovenous fistula is a rare, but treatable cause of transverse myelitis

Ugeskr Læger 2017;179:V02170169

This is a case report of a 60-year-old male admitted on suspicion of relapse of idiopathic transverse myelitis (TM), who after further diagnostic workup underwent successful closure of a dural arteriovenous fistula (DAVF). Magnetic resonance imaging in DAVF usually shows longitudinal TM, which, unlike DAVF, is also seen with the more common inflammatory or infectious causes usually showing inflammation in the cerebrospinal fluid. The natural history of DAVF is progressive. Since curable options exist, timely diagnosis is most important.

KORRESPONDANCE: Julie Richter Hansen.

E-mail: j.richter.hansen@gmail.com

ANTAGET: 15. juni 2017

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 18. september 2017

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

- Mirbagheri S, Eckart Sorte D, Zamora CA et al. Evaluation and management of longitudinally extensive transverse myelitis: a guide for radiologists. *Clin Radiol* 2016;71:960-71.
- Donghai W, Ning Y, Peng Z et al. The diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas. *Spine (Phila Pa 1976)* 2013;38:E546-E553.
- Marcus J, Schwarz J, Singh IP et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: a review. *Curr Atheroscler Rep* 2013;15:335.
- Goh C, Desmond PM, Phal PM. MRI in transverse myelitis. *J Magn Reson Imaging* 2014;40:1267-79.
- Barnes G, Benjamin S, Bowen JD et al. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. *Neurology* 2002;59:499-505.