

KELAINAN VASKULAR INTRAKRANIAL PADA PEREMPUAN 49 TAHUN DENGAN SUSPEK DURAL ARTERIOVENOSA FISTULA (DAVF): LAPORAN KASUS

Intracranial Vascular Abnormalities In The 49-Year-Old With Dural Arteriovenous Fistula (DAVF) Suspects: a Case Report

Mira Fitria Rahmawati¹, Aulia Hanif², Titian Rakhma³

^{1,2}Fakultas Kedokteran Umum, Universitas Muhammadiyah Surakarta

^{3,4}KSM Ilmu Saraf, RSUD dr. Sayidiman Magetan

Korespondensi: Mira Fitria Rahmawati. Alamat email: mirafitriar@gmail.com

ABSTRAK

Dural Arteriovenosa Fistula (DAVF) adalah tipe langka dari malformasi vaskular pada intrakranial berupa shunt patologis yang terletak di dalam duramater, dan merupakan koneksi abnormal antara dural dengan vena leptomeningeal (bridging veins), yang berada di antara atau berbatasan dengan duramater. DAVF menyumbang 10% sampai 15% dari malformasi vaskular intrakranial tetapi lebih banyak di fossa posterior (35% dari lesi tersebut). DAVF biasanya ditemui pada orang dewasa paruh baya dengan rata-rata onset pada dekade keenam. Meskipun didominasi wanita, DAVF pada pria lebih cenderung menunjukkan gejala neurologis agresif dengan perdarahan. Manifestasi klinis tergantung lokasi anatomi dan pola drainase vena, gejala klinis dapat berupa injeksi konjungtival, oftalmoplegia, gangguan penglihatan, nyeri retroorbital, gangguan fungsi luhur dan demensia. Dalam kasus ini dilaporkan seorang perempuan 49 tahun yang datang ke Poli Saraf Rumah Sakit Daerah Sayidiman Magetan dengan keluhan kedua kaki berat disertai kebas serta gangguan dalam mengerti pembicaraan kemudian diduga SOL dan dicurigai sebagai AVF yang merupakan presentasi langka dari kelainan vaskular di otak. Kami membahas kasus langka ini beserta karakteristik, diagnosis, dan tata laksana.

Kata Kunci: DAVF, Kelainan Vaskular, Intrakranial.

ABSTRACT

Dural Arteriovenous Fistula (DAVF) is a rare type of intracranial vascular malformation in the form of a pathological shunt located within the duramater, and is an abnormal connection between the dural and leptomeningeal veins (bridging veins), which are between or adjacent to the duramater. DAVF accounts for 10% to 15% of intracranial vascular malformations but is more common in the posterior fossa (35% of such lesions). DAVF is usually seen in middle-aged adults with an average onset in the sixth decade. Despite a female predominance, DAVF in males is more likely to exhibit aggressive neurologic symptoms with bleeding. Clinical manifestations depend on the anatomical location and pattern of venous drainage, clinical symptoms may include conjunctival injection, ophthalmoplegia, visual disturbances, retroorbital pain, impaired major functions and dementia. In this case, it is reported that a 49-year-old woman who came to the Neurology Polyclinic of Sayidiman Magetan Regional Hospital with complaints of both heavy legs accompanied by numbness and impaired understanding of speech was then suspected of having SOL and suspected of being suspects AVF which is a rare presentation of vascular abnormalities in the brain. We discuss this rare case and its characteristics, diagnosis, and management.

Keywords: DAVF, Vascular Disorders, Intracranial.

PENDAHULUAN

Dural Arteriovenosa Fistula (DAVF) adalah tipe langka dari malformasi vaskular pada intrakranial berupa shunt patologis yang

terletak di dalam duramater, dan merupakan koneksi abnormal antara dural dengan vena leptomeningeal (bridging veins), yang berada di antara atau berbatasan dengan duramater.

Dikarenakan sering dianggap sebagai lesi yang didapat daripada lesi bawaan, istilah fistula lebih disukai daripada malformasi, DAVF lebih sering terjadi pada supratentorial daripada infratentorial (Wen, 2021).

Etiologi fistula arteriovenosa dural tidak memiliki asal yang jelas. Namun, terdapat banyak bukti bahwa DAFV muncul setelah adanya trombosis sinus dural, trauma, infeksi atau riwayat kraniotomi. DAFV dapat ditemukan secara insidental atau dengan gejala yang berkaitan dengan lokasi dan pola drainase vena (Casasco, 2021).

DAVF menyumbang 10% sampai 15% dari malformasi vaskular intrakranial tetapi lebih banyak di fossa posterior (35% dari lesi tersebut). Insiden DAVF sekitar 0,15- 0,29 per 100.000 orang per tahun. DAVF dapat muncul pada semua usia, tetapi paling sering ditemui pada orang dewasa paruh baya dengan rata-rata onset pada dekade keenam. Meskipun didominasi wanita, DAVF pada pria lebih cenderung menunjukkan gejala neurologis agresif dengan perdarahan (Casasco, 2021).

Manifestasi klinis DAVF tergantung lokasi anatomi dan pola drainase vena. *Pulsatile tinnitus* adalah gejala DAFV sinus

transversus-sigmoid yang paling umum. DAFV pada daerah sinus kavernosus biasanya menimbulkan gejala okuler seperti eksoftalmus, kemosis dan kebutaan akibat drainase vena serebral yang buruk atau dengan merusak fungsi granulasi arachnoid (Casasco, 2021).

Gejala klinis lainnya dapat berupa sakit kepala, kejang, kelumpuhan saraf kranial dan kongesti vena orbital, gangguan fungsi luhur dan demensia. DAVF yang mengalir ke vena perimedular dapat menimbulkan gejala mielopati dan tetraplegia yang progresif. Beberapa kasus DAVF pada daerah servikal bagian bawah juga menyebutkan adanya gangguan usus dan kandung kemih (Wen, 2021).

Pemeriksaan penunjang DAVF adalah CTA (Computed Tomography Angiography), MRA (Magnetic Resonance Angiography), dan DSA (Digital Substraction Angiogram). Pendekatan optimal untuk setiap kasus harus melibatkan diskusi diantara tim dari ahli saraf, ahli bedah saraf, dan ahli radiologi. Berikut akan dilaporkan kasus mengenai DAVF (Wen, 2021).

LAPORAN KASUS

Seorang perempuan berusia 49 tahun

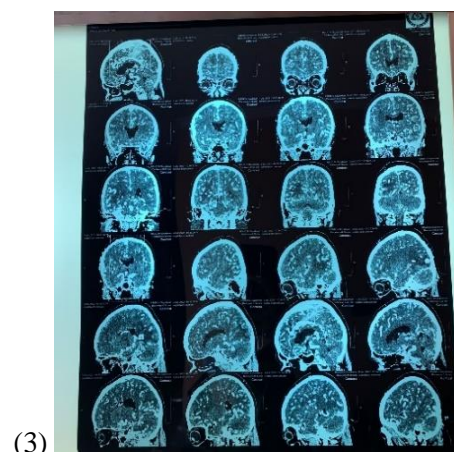
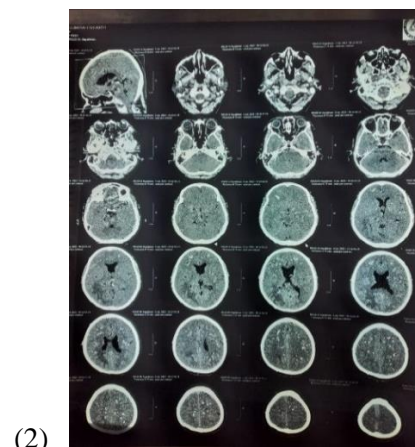
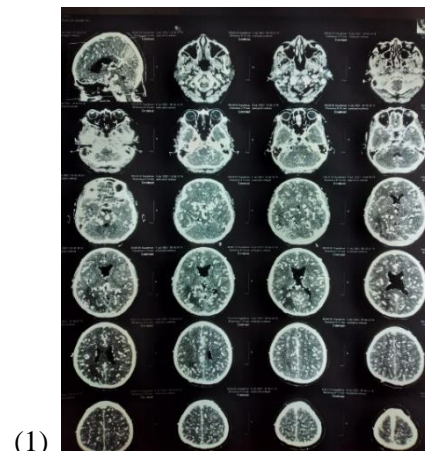
datang ke poliklinik saraf dengan keluhan kedua kaki berat disertai kebas sudah sejak 4 bulan yang lalu, sehingga pasien kesulitan untuk berjalan. Selain itu pasien juga kurang tanggap saat diajak berbicara seperti lama dan sulit mengerti pembicaraan orang-orang. Pasien juga mengeluhkan pusing berdenyut dan BAK sulit seperti anyang - anyangan. Pada tahun 2011 pasien mempunyai riwayat jatuh dari motor dan tak sadarkan diri.

Pada pemeriksaan fisik, didapatkan GCS E4V5M6, tekanan darah 130/80 mmHg, frekuensi nadi 81x/menit, frekuensi napas 20x/menit, suhu 36,4°C, dan SpO2 98%. Visual Analog Scale (VAS) tidak dapat di evaluasi.

Pemeriksaan ekstremitas atas maupun bawah sebelah kanan didapatkan 5 dan sebelah kiri didapatkan 4 di kedua lengan dan tungkai, tidak terdapat atrofi dan tonus kedua ekstremitas dalam batas normal. Refleksi fisiologis pada kedua ekstremitas bernilai +3 dan terdapat refleksi patologis yaitu refleksi chaddock di kaki kanan dan kiri pasien. melalui pemeriksaan neurologis didapatkan hemiparese bilateral spastik.

Dilakukan pemeriksaan penunjang yaitu pada CT-SCAN terdapat infark akut di

korteks subkorteks lobus parietal kanan dan terdapat bilateral subcortical calcification disertai abnormal tortuous vessel bilateral hemisfer cerebri, sugestif AVF.



Gambar 1,2,3: Pemeriksaan Penunjang CT-SCAN

Pasien diberikan terapi IVFD NaCl

0.9% 20 tpm, injeksi Citicolin 2x250mg IV, injeksi Pantoprazole 1x40mg IV, injeksi Dexamethasone 2x5mg IV, Paracetamol 2x1 650mg oral.

Berdasarkan penemuan pada pemeriksaan fisik dan neurologis, serangkaian pemeriksaan penunjang dilakukan. Kemudian pasien ini dirujuk untuk mendapatkan pemeriksaan lanjutan untuk dilakukan DSA cerebral supaya tegak diagnosis.

PEMBAHASAN

Dural Arteriovenous Fistula (dAVF) intrakranial merupakan hubungan arteriovena yang abnormal dimana arteri dural memiliki drainase ke sinus venosus dural atau vena leptomeningeal. Kejadiannya sekitar 10 sampai 15 % seluruh arteriovenous malformation (AVM) intrakranial. DAVF dapat terjadi pada berbagai lokasi pada dura, tetapi paling banyak ditemukan pada dekat sinus transversus, sigmoid dan kavernosus (Kristiani, 2018).

Diagnosis definitif ditegakkan dengan *digital subtraction angiography* (DSA). Saat ini, penggunaan DSA tidak lagi hanya sebatas alat diagnostik namun juga sebagai alat

penunjang utama untuk prosedur intervensi penyakit pembuluh darah seperti penyumbatan atau pecahnya pembuluh darah atau penyakit kardiovaskular seperti stroke, penyakit jantung iskemik, aneurisma dan bahkan dapat mendeteksi adanya kematian otak pada bayi baru lahir. Penggunaan pencitra medis DSA dalam prosedur intervensi penyakit stroke dengan kateter (catheter base cerebral angiography) masih menjadi pencitra medis baku dibandingkan dengan pencitra pembuluh darah lainnya yang ada saat ini (Susanti,2018).

Otak manusia diselubungi oleh tiga lapisan membran (meningens) Lapisan terluar adalah membran yang paling kuat yang disebut dengan duramater. Duramater ini menyediakan perlindungan yang penting untuk otak kita. Pada duramater didapatkan beberapa vena utama yang disebut dengan sinus dural. Sinus dural berfungsi untuk mengumpulkan darah dari vena-vena otak. Jika terbentuk hubungan abnormal antara arteri dan sinus dural, ini disebut dengan dural arteriovenous fistula (DAVF) / dural arteriovenous malformation/ dural fistula (Kristiani, 2018).

Secara teori DAVF ini dapat timbul di

berbagai tempat pada duramater. Sebagian besar DAVF terbentuk karena adanya dural sinus thrombosis (clotting and blockage of the dural sinuses). DAVF disebabkan oleh faktor angiogenik yang dilepaskan dari pembentukan trombus yang mendorong invasi arteri dural yang kecil dan membentuk shunt arterivena dural yang kecil (Kristiani, 2018).

Teori lain menyatakan bahwa DAVF berkembang secara natural yang terjadi karena saluran yang 'dorman' antara arteri dan sinus duramater, yang terbuka ketika terjadi oklusi sinus dan tekanan vena meningkat. Hipertensi vena mungkin juga meningkatkan aktivitas angiogenesis atau mencetuskan hipoksia jaringan lokal yang mengawali neoangiogenesis dan proliferasi endotelial, dengan demikian mendorong pembentukan DAVF.

Klasifikasi DAVF dilakukan berdasarkan pola drainase vena yang ditentukan dengan angiografi. Terdapat beberapa sistem klasifikasi yang berbeda, tetapi sistem klasifikasi menurut Cognard dan Borden merupakan yang paling banyak digunakan secara luas. Pola drainase vena merupakan prediktor penting pada gejala

klinis. Rata-rata kematian dalam setahun untuk DAVF mungkin setinggi 10,4 % (Kristiani, 2018).

Klasifikasi dAVF menurut Cognard

Tipe Lesi	Definisi
I	Drainase ke dalam sinus vena dural dengan aliran antegrade
Ila	Drainase ke dalam sinus vena dural dengan aliran retrograde
Ilb	Drainase ke dalam sinus vena dural dengan aliran antegrade + <i>Cortical Venous Drainage</i>
Ila + b	Drainase ke dalam sinus vena dural dengan aliran retrograde + <i>Cortical Venous Drainage</i>
III	Drainase secara langsung ke vena subarachnoid (hanya CVD)
IV	Drainase secara langsung ke dalam vena subarachnoid dengan ektasis pada vena drainase
V	Drainase secara langsung ke dalam vena perimedularis spinal

Gambar 2. Klasifikasi DAVF menurut Cognard (Kristiani, 2018).

Penatalaksanaan DAVF tergantung pada beratnya gejala, karakteristik angiografi, dan resiko untuk terjadinya perdarahan intrakranial. DAVF asimtomatik resiko rendah (Cognard tipe I dan Ila) dapat diterapi secara konservatif, kecuali terdapat gejala tinnitus pulsatil yang cukup mengganggu pasien. Sedangkan Cognard tipe Ilb, Ila+b, III dan IV memiliki refluks direk ataupun indirek ke vena kortikal, menyebabkan presentasi klinis yang lebih sering, termasuk perdarahan dan defisit neurologis. DAVFs Cognard tipe V memiliki drainase ke vena perimeduler spinal. DAVF dengan resiko tinggi perdarahan intrakranial harus diterapi dengan embolisasi. Embolisasi transarterial dengan Onyx merupakan metode terapi utama dari beberapa DAVF (Kristiani, 2018).

SIMPULAN DAN SARAN

Pada laporan kasus ini pasien merupakan penderita suspek DAVF. Berdasarkan penemuan pada pemeriksaan fisik, pemeriksaan neurologis, dan serangkaian pemeriksaan penunjang yang telah dilakukan. Kemudian pasien ini dirujuk untuk mendapatkan pemeriksaan lanjutan untuk dilakukan *digital subtraction angiography* (DSA) cerebral supaya tegak diagnosis dan dapat diberikan tatalaksana yang sesuai.

DAFTAR PUSTAKA

- Baharvahdat, H.; Ooi, Y.C.; Kim, W.J.; Mowla, A.; Coon, A.L.; Colby, G.P. Updates in the management of cranial dural arteriovenous fistula. *Stroke Vasc. Neurol.* 2020, 5, 50–58.
- Casasco, alfredo. Et all. 2021. A New Subtype Of Intracranial Dural AVF According To The Patterns Of Venous Drainage. *International neuroradiology journal.* Vol 27 No 1. Hal 121-128.
- Copelan, AZ, Et all. 2018. Dural Arteriovenous Fistulas: A Characteristic Pattern of Edema and Enhancement Of The Medulla On MRI. *Am J Neuroradiol.* Vol.39 No.2 hal 238-244.
- Kristiani, Vivi, Et all. 2018. Multipel Dural Arteriovenous Fistula (dAVF) sebagai Komplikasi Cerebral Venous Sinus Thrombosis (CVST). *Medica Hospitalia.* Vol 4. No. 3. Hal 216-220.
- Susanti, Ida. 2018. Teknologi Citra Medis Digital Subtraction Angiography (DSA) untuk Diagnostik dan Therapy Intervensi Penyakit Pembuluh Darah.

Wen, Hung-Yu. Et all. 2021. Risk Factors of Aggressive Clinical Presentation in Patients with Angiographically Aggressive Cranial Dural Arteriovenous Fistulas. *Journal of Clinical Medicine.* Vol 10 No 5835. Hal 1-9.

Xu Kan, Et all. 2021. Current Status Of Endovascular Treatment For Dural Arteriovenous Fistulae In The Anterior Cranial Fossa: A Systematic Literature Review. *International journal of medical science.* Vol 16 No 2. Hal 203-211.

Zyck S, Et all. 2021. Dural Arteriovenous Fistula. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532274/>