

Ophthalmologie
<https://doi.org/10.1007/s00347-024-02020-w>
Eingegangen: 13. Juli 2023
Überarbeitet: 19. Dezember 2023
Angenommen: 20. Februar 2024

© The Author(s) 2024



Bilaterale arteriovenöse Irismalformationen

Lauretta Gluth · Horst Helbig · Viola Radeck

Klinik und Poliklinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Regensburg, Regensburg, Deutschland

Falldarstellung

Anamnese

Eine 46-jährige Patientin stellte sich zur Abklärung in unserer Klinik vor, da dem niedergelassenen Augenarzt bei einer Routinekontrolle aufgrund von Myopie erstmalig am rechten Auge temporal eine verstärkte Gefäßzeichnung/Gefäßanomalie der Iris aufgefallen war. Eine Sehverschlechterung oder andere Beschwerden habe sie nicht. Allergien seien gegen Pferdehaar, Hausstaub und Gräser bekannt. Die Allgemeinanamnese und die Familienanamnese bezüglich Gefäßanomalien waren blande.

Befund

Bei Erstvorstellung war der Visus beidseits mit eigener Brille sehr gut (R/L: ccs 0,9; Autorefraktion: RA: S -4,50, C -2,00, A 179°; LA: S -3,75 C -2,50 A 17°) und der Tensiowert lag beidseits bei 10 mm Hg. Spaltlampenmikroskopisch zeigten sich beidseits reizfreie Befunde bis auf beidseitige Irisgefäßanomalien in blau-grünem Irisstroma, die vom Limbus bis zum Pupillarsaum zogen. Am rechten Auge befanden sich diese Gefäßveränderungen bei 8 und 10 Uhr und imponierten deutlich dilatiert und korkenzieherartig konfiguriert (**Abb. 1**). Auf dem linken Auge präsentierten sich ebenfalls dilatierte und gekräuselte Irisgefäße bei 2 und 9.30 Uhr (**Abb. 2**). Zudem war auf dem linken Auge ein erweitertes episklerales Gefäß – ein „sentinel vessel“ [1] – bei 6 Uhr erkennbar. Diese „Wächtergefäße“ können zum Teil auch in der Gonioskopie dargestellt werden [2] und finden

sich häufig im gleichen Quadranten wie die arteriovenöse Malformation (AVM) [1]. Bei dieser Patientin war der Kammerwinkel jedoch zirkulär gefäßfrei und unauffällig. Fundoskopisch zeigten sich keine retinalen oder papillären Gefäßanomalien bei zentral anliegender Netzhaut. In der optischen Kohärenztomographie war die Netzhautschichtung regelrecht.

Um die Malformationen genauer zu untersuchen, wurde eine Vordere-Augenabschnitts-Fluoreszenzangiographie (VAA-FA; **Abb. 3 und 4**) durchgeführt. Hierin imponierten die Gefäßmalformationen arteriovenös und komplex mit in sich geschlängelten Gefäßen und Gefäßüberschneidungen [1].

Zum Ausschluss eines paravulbären tumorösen Geschehens wurde beidseits eine B-Scan-Sonographie der Orbita gemacht, die unauffällig war. Eine Ultraschallbiomikroskopie dient dem Ausschluss von malignen Differenzialdiagnosen wie Iris- oder Ziliarkörpermelanom und sollte insbesondere bei Vorliegen eines „sentinel vessel“ genutzt werden [3].

Diagnose

Bei der Patientin zeigen sich bilaterale komplexe arteriovenöse Irismalformationen ohne weitere Pathologien. Die Literaturrecherche ergab bisher nur die Beschreibung unilateraler Iris-AVM, sodass dies bei gleichem klinischem Bild der erste beschriebene Fall einer bilateralen Manifestation von Iris-AVM eines Erwachsenen ohne gleichartige systemische Beteiligung ist. Bereits vorbeschrieben ist der Fall eines zwei Monate alten Mädchens mit diffusen Hämangiomen an Haut, Leber, Herz,



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

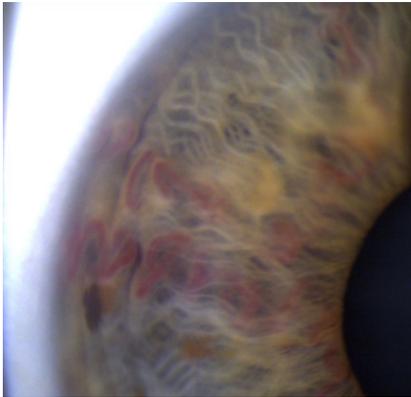


Abb. 1 ▲ RA: geschlängelte AV-Irismalformation, vom Limbus bis zum Pupillarsaum ziehend bei 10 Uhr



Abb. 2 ▲ LA: geschlängelte AV-Irismalformation bei 2 Uhr

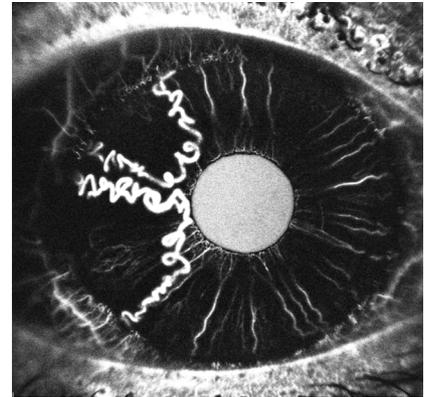


Abb. 3 ▲ RA: Bei 8 und 10 Uhr imponiert die Schlingelung und Dilatation der AV-Irismalformationen in der VAA-FA

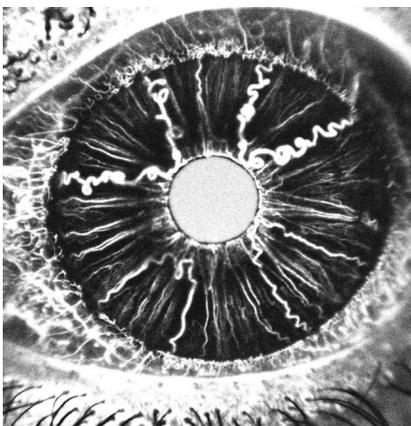


Abb. 4 ▲ LA: Mittels VAA-FA lässt sich der Verlauf und die Ausprägung der AV-Irismalformation komplett darstellen

Zerebellum und Iris [4]. Gegebenenfalls sollte zwischen diesen beiden Fällen eine Unterscheidung in razemöse, kapilläre und kavernöse Hämangiome vorgenommen werden. Razemöse Hämangiome finden sich vor allem bei Erwachsenen mit einem Durchschnittsalter von 55 Jahren, während kapilläre und kavernöse Hämangiome bei Kindern auftreten [5].

Therapie und Verlauf

In der Verlaufskontrolle nach 10 Monaten zeigten sich die arteriovenösen Malformationen und die weiteren klinischen Befunde stabil. Lokale Komplikationen wie Tensioerhöhung oder spontanes Hyphäma mit konsekutiver okulärer Hypertension [6] waren nicht aufgetreten. Eine cMRT war trotz Empfehlung bisher nicht durchgeführt worden.

Diskussion

In dem vorgestellten Fall handelt es sich um einen bilateralen Fall arteriovenöser Irismalformationen, auch bekannt als razemöses Irishämangiom [7]. Unter arteriovenösen Gefäßveränderungen versteht man angeborene oder erworbene Kontinuitäten zwischen Arterien und Venen ohne Zwischenschaltung eines Kapillarbetts. AV-Malformationen können im ganzen Körper vorkommen, sind aber im Bereich der Iris sehr selten. Hier beschreiben sie mindestens ein abnormal großes Irisgefäß, das vom Kammerwinkel zur Pupille und unter Bildung einer Schleife zurück zum Kammerwinkel zieht [1]. Im vorliegenden Fall präsentierten sich – eingeteilt nach Shields et al. – komplexe Gefäßmalformationen. Davon abzugrenzen wären einfache AV-Malformationen ohne Kreuzungen oder Schlingelungen [1]. Für retinale AV-Malformationen wurde von Archer et al. eine Klassifikation in drei Gruppen entworfen. Möchte man diese Klassifikation für retinale Malformationen auf Irismalformationen übertragen, kann anhand des angiographischen Bildes mit leichter Gefäßleckage und reduzierter Irisperfusion im Bereich der Veränderung von AV-Malformationen der Gruppe 2 gesprochen werden [2]. Diese Gruppe beschreibt Malformationen mit direkter Verbindung zwischen dem arteriellen und venösen Schenkel ohne die Zwischenschaltung eines arteriolären oder kapillären Elements [8].

Die Pathogenese der AV-Irismalformationen ist nicht abschließend geklärt; eine mögliche Theorie beschreibt die Ent-

stehung der Irismalformationen während der Embryogenese als Reaktion auf eine fehlerhafte Iriavaskularisation. Dies führt zur sekundären Dilatation angrenzender Blutgefäße, um die defekte Zone zu umgehen. Für eine kongenitale Entstehung sprechen mehrere Kriterien: die klinische und fluoreszenzangiographische Ähnlichkeit zu retinalen Malformationen sowie das leichte Übersehen der Malformation, gerade bei feinen und im Irisstroma versteckten Gefäßen. Für erworbenes Auftreten hingegen spricht, dass das mittlere Patientenalter, wie auch in diesem Fall, bei ca. 50 Jahren liegt und die Irismalformation erst nach mehreren Augenuntersuchungen entdeckt wird [1].

Nach Shields et al. treten AV-Irismalformationen etwas häufiger in der temporalen Hemisphäre auf und nehmen weniger als ein Viertel der Iris ein. Warum diese Verteilung bevorzugt vorliegt, ist nicht geklärt [1]. Zudem finden sich die Veränderungen öfter bei hellen Augen, was wohl auf die leichtere Erkennbarkeit zurückzuführen ist [1]. Malformationen in dunklem Irisstroma könnten damit möglicherweise unterdiagnostiziert sein. Ein bilaterales Vorliegen von Irisveränderungen ist selten [9]. Um die Malformation komplett darstellen zu können, ist die Vordere-Augenabschnitts-Fluoreszenzangiographie das diagnostische Mittel der Wahl [1]. In 50% der Fälle traten bei Shields et al. „sentinel vessels“ im Quadranten der Irisveränderung auf, die möglicherweise mit der Irismalformation zusammenhängen [1], was in Einzelfällen dargestellt werden konnte [2]. Auch am linken Auge

der dieser Patientin fand sich ein erweitertes episklerales Gefäß, wenn auch nicht im gleichen Quadranten wie die Malformation. Differenzialdiagnosen im Rahmen von Neovaskularisationen und retinaler Ischämie müssen ausgeschlossen werden. Auch hierfür dient die Fluoreszenzangiographie: Bei AV-Irismalformationen zeigt sich eine frühe Hyperfluoreszenz ohne starke extravasale Komponente [6] bei reduzierter Perfusion im Bereich des Irissektors mit der Malformation [10]; erworbene Gefäßveränderungen, wie Irisneovaskularisationen, weisen hingegen eine starke Gefäßleckage auf [1]. Risikofaktoren für okuläre Ischämie (z. B. arterielle oder venöse Gefäßverschlüsse, das okuläre Ischämiesyndrom oder Vasculopathien) sollten abgeklärt werden [6]. Dasselbe gilt für maligne Differenzialdiagnosen: Iris-, Ziliarkörpermelanome oder andere Irisgefäßtumoren [1] sollten aufgrund der Gefäßnetzneubildung bei malignem Geschehen mittels multimodaler Bildgebung [11] ausgeschlossen werden. Auch die Durchführung einer Optische-Kohärenztomographie-Angiographie könnte zur Darstellung der Malformationen genutzt werden, da sie eine schnellere, nichtinvasive Beurteilung der Irmikrovaskularisation erlaubt. Gleichzeitig ist diese Untersuchungsmethode jedoch durch Bewegungsartefakte und die Unfähigkeit, Flussmuster, insbesondere Gefäßleckagen, zu detektieren, limitiert [12]. Vor allem bei Einbettung der vaskulären Strukturen in das Irisstroma und der dadurch erschwerten Diagnostik kann die multimodale Bildgebung in der Differenzialdiagnostik hilfreich sein [13]. Die vorwiegende Lokalkomplikation stellen vorübergehende Hyphämata dar [5], oft rezidivierend [13]. Eine Assoziation zu systemischen oder ophthalmologischen Krankheiten bei racemösen Irishämangiomen ist nicht bekannt [11]. Zudem wird eine Magnetresonanztomographie des Schädels zum Ausschluss zerebraler Gefäßanomalien empfohlen.

Fazit für die Praxis

- Arteriovenöse Irismalformationen können uni- und bilateral auftreten. Verlauf und Ausprägung können am besten mittels VAA-FA dargestellt werden.

- Die häufigste Lokalkomplikation ist ein Hyphäma.
- Differenzialdiagnosen wie Rubeosis iridis im Rahmen anderer okulärer Erkrankungen und Tumoren müssen ausgeschlossen werden; eine multimodale Bildgebung mittels VAA-FA, UBM, OCT und OCT-Angiographie dient der Diagnostik.
- Eine Therapie ist nicht notwendig.

Korrespondenzadresse



Dr. Lauretta Gluth

Klinik und Poliklinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Regensburg Franz-Josef-Strauß-Allee 11, 93053 Regensburg, Deutschland
lauretta.gluth@ukr.de

Funding. Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. L. Gluth, H. Helbig und V. Radeck geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patient/-innen zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern/Vertreterinnen eine schriftliche Einwilligung vor.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für

die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

1. Shields JA, Streicher TFE, Spirkova JHJ et al (2006) Arteriovenous malformation of the iris in 14 cases. *Arch Ophthalmol* 124:370–375. <https://doi.org/10.1001/archophth.124.3.370>
2. Prost M (1986) Arteriovenous communication of the iris. *Br J Ophthalmol* 70:856–859
3. Eguilior Álvarez R, Marticorena-Álvarez P (2022) Multimodal imaging in iris vascular tumors: a case series. *Cureus*. <https://doi.org/10.7759/cureus.31741>
4. Couvillion SS, Wykoff CC, Tutiven JL et al (2009) Diffuse neonatal hemangiomatosis presenting as bilateral IRIS hemangiomas in an infant. *Retin Cases Brief Reports* 3:279. <https://doi.org/10.1097/ICB.0b013e3181737767>
5. Shields JA, Bianciotto C, Kligman BE et al (2010) Vascular tumors of the iris in 45 patients: the 2009 Helen Keller Lecture. *Arch Ophthalmol*. <https://doi.org/10.1001/archophth.2010.188>
6. Calleja-García C, Suárez-Baraza J, Mencía-Gutiérrez E (2020) Iris vascular malformation with 360-degree iridocorneal angle affectation. *Case Rep Ophthalmol Med*. <https://doi.org/10.1155/2020/5913636>
7. Lee BJ, Jeng BH, Singh AD (2008) OCT and ultrasound biomicroscopic findings in iris arteriovenous malformation. *Ophthalmic surgery, lasers & imaging: the official journal of the International Society for Imaging in the Eye* 39. <https://doi.org/10.3928/15428877-20080901-11>
8. Archer DB, Deutjan A, Ernest JT, Krill AE (1973) Arteriovenous communications of the retina. *Am J Ophthalmol*:224–241
9. Shields CL, Kancherla S, Patel J et al (2012) Clinical survey of 3680 iris tumors based on patient age at presentation. *Ophthalmology* 119:407–414. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2011.07.059>
10. Brancato R, Bandello F, Lattanzio R (1997) Iris fluorescein angiography in clinical practice. *Surv Ophthalmol* 42:41–70. [https://doi.org/10.1016/s0039-6257\(97\)84042-8](https://doi.org/10.1016/s0039-6257(97)84042-8)
11. Wawer Matos PA, Rokohl AC, Doulis A et al (2023) Multimodale Bildgebung bei einseitiger rötlicher Irisläsion. *Ophthalmologie* 120:423–425. <https://doi.org/10.1007/s00347-022-01654-y>
12. Chien JL, Sioufi K, Ferenczy S et al (2017) Optical coherence tomography angiography features of iris racemose hemangioma in 4 cases. *JAMA Ophthalmol* 135:1106–1110. <https://doi.org/10.1001/jamaophth.2017.3390>
13. Koch KR, Mor JM, Avgitidou G et al (2019) Klinischechographische Diagnostik bei Iristumoren. *Ophthalmologie* 116:313–323. <https://doi.org/10.1007/s00347-019-0861-y>

Hinweis des Verlags. Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.