

Spinale Gefäßmalformationen

Was gibt es Neues?

Diagnostik

- Mit der in den letzten Jahren eingeführten zeitaufgelösten MR-Angiographie des gesamten Spinalkanals sind nicht nur die kaliberstärksten normalen Arterien und Venen des Rückenmarks nachweisbar geworden, sondern auch jede Form eines arteriovenösen Shunts (**B**).
- Bei Vorliegen eines AV-Shunts ist noch immer eine selektive spinale DSA erforderlich, da die räumliche und zeitliche Auflösung der Methode zur Klassifizierung spinaler Gefäßmissbildungen und gelegentlich auch zur sicheren Höhenlokalisierung der Zuflüsse noch nicht ausreichend ist. Die Katheterangiographie kann jedoch bei negativem MRA-Befund vermieden und bei positivem Befund auf die relevante Region begrenzt werden (**B**).

Die wichtigsten Empfehlungen auf einen Blick

- Prospektive oder randomisierte Studien zu den potenziellen Therapieverfahren bei spinalen Gefäßmalformationen gibt es nicht.
- Die vermutlich erworbenen spinalen duralen AV-Fisteln sollten wegen der auch kurz- und mittelfristig schlechten Prognose bei meist guter Behandlungschance ohne Zeitverzug ausgeschaltet werden, entweder durch Operation oder eine im Ergebnis kontrollierte Embolisation mit liquidem Embolisat (**B**).
- Bei symptomatisch gewordenen Gefäßmissbildungen wird eine Indikation zur Behandlung allgemein akzeptiert. Im Einzelfall ist bei arteriovenösen Malformationen (AVMs) und Kavernomen auch ein abwartendes Verhalten gerechtfertigt, wenn ein hohes Behandlungsrisiko anzunehmen ist (**C**).
- Bei den AVMs wird die Option einer operativen Behandlung durch die Möglichkeiten einer Embolisation mit Partikeln oder liquidem Embolisat oder auch mit Drahtspiralen (Coils) ergänzt. In der Regel wird den endovaskulären Verfahren der Vorrang eingeräumt (**C**).
- Bei Kavernomen kommt weiterhin nur eine operative Entfernung in Betracht.
- Für die Vorfelddiagnostik der Gefäßmissbildungen mit AV-Kurzschluss, insbesondere auch für deren relativ sicheren Ausschluss, erhalten zeitaufgelöste spinale MR-Angiographien einen immer höheren Stellenwert (**B**).

Definition und Klassifikation

Die Gefäßmalformationen des Spinalkanals sind histologisch und angiographisch definierte Erkrankungen unterschiedlicher Abschnitte des Gefäßsystems, die mit Veränderungen der Hämodynamik einhergehen. Neben der Gruppe der angeborenen eigentlichen Gefäßmissbildungen werden üblicherweise auch vermutlich erworbene arteriovenöse Kurzschlussverbindungen in der Dura mater mit einbezogen. In Abhängigkeit vom Typ der vaskulären Malformation kann eine Schädigung des Rückenmarks durch Blutung, venöse Stauung, Durchblutungsstörung, Raumforderung oder eine infolge spinaler Subarachnoidalblutung entstandene Arachnoiditis resultieren.

Die **Klassifikation** der spinalen Gefäßmalformationen erfolgt teilweise in Analogie zu der der Gefäßmissbildungen in Kopf und Gehirn (Thron et al. 2001, Thron u. Krings 2007). Über das Vorkommen von kapillären Teleangiektasien oder angeborenen venösen Anomalien (DVA) ist am Rückenmark kaum etwas gesichert. Da deren pathologische Bedeutung am ZNS ohnehin gering

einzustufen ist und Diagnosemöglichkeiten am Rückenmark derzeit nicht bestehen, wird im Rahmen dieser Leitlinien nur eingegangen auf:

- arteriovenöse Malformationen (AVMs) und
- Kavernome als vermutlich angeborene Gefäßmalformationen sowie auf die
- duralen arteriovenösen Fisteln als vermutlich erworbenen arteriovenösen Kurzschlussverbindungen.

Spinale arteriovenöse Malformationen

Spinale arteriovenöse Malformationen (AVMs) stellen direkte Gefäßverbindungen ohne Kapillarbett zwischen Arterien und Venen des Rückenmarks dar. Sie werden von rückenmarkversorgenden („radikulomedullären“) Arterien gespeist und von den Venen des Rückenmarks drainiert. Es handelt sich um Gefäßmissbildungen mit einem schnellen arteriovenösen Übertritt, der bei entsprechender Größe der AVM oder stark fistulösen Anteilen mit einem großen Shuntvolumen einhergehen kann. AVMs können intra- und/oder perimedullär oder auch im Filum terminale gelegen sein. In Abhängigkeit von der Größe und Angioarchitektur des Nidus (darunter versteht man die zwischen dem arteriellen Zu- und dem venösen Abfluss gelegenen Gefäße der AVM) werden angiographisch definierte Subtypen unterschieden. Diese Subklassifikationen erfassen therapierrelevante Eigenschaften wie Größe und Hämodynamik der Fehlbildung (Rodesch et al. 1992, Berenstein et al. 2004.).

Eine allgemein akzeptierte Einteilung gibt es nicht. Am häufigsten erfolgt eine Unterscheidung in **fistulöse, glomeruläre** und sehr große, sog. **juvenile AVMs**. Komplexe spinale AVMs können dabei unterschiedliche Anteile aufweisen. In Abhängigkeit von der arteriellen Gefäßgröße und dem Shuntvolumen können bei AVMs vom Typ der perimedullären Fistel, die keinen Nidus haben, weitere Untertypen (Typ 1– 3) differenziert werden. Hierbei sind die kleinen Typ-1-Fisteln in der Regel endovaskulär nicht zugänglich (Thron u. Caplan 2003).

Die Rückenmarkschädigung erfolgt bei den AVMs am häufigsten durch Blutung und venöse Kongestion, seltener durch Raumforderungswirkung oder sog. Steal-Effekt. Zur klinischen Manifestation kommt es meist im Jugend- und frühen Erwachsenenalter.

Kavernome

Kavernome sind livid-blaue, blutgefüllte und von Endothel ausgekleidete Gefäßräume, zwischen denen sich kein Parenchym befindet. Häufig sind nebeneinander verschieden alte, zum Teil hyalinisierte Thromben im Präparat erkennbar. Verkalkungen sind häufig. Am Rand finden sich alte Blutabbauprodukte in Form von Hämosiderin oder Ferritin. Das umgebende Parenchym zeigt häufig Gliosen. Symptome entstehen durch Blutungen und durch eine blutungsbedingte Zunahme des Kavernomvolumens (Zevgardis et al. 1999).

Spinale durale arteriovenöse Fisteln

Spinale durale arteriovenöse Fisteln sind arteriovenöse Kurzschlüsse zwischen duraversorgenden („radikulomeningealen“) Arterien und den das Rückenmark drainierenden Oberflächenvenen. Die Fehlv Verbindung ist dort lokalisiert, wo die radikuläre Vene die Dura mater durchbohrt, also in enger Nachbarschaft zur Nervenwurzel. Das Rückenmark versorgende Arterien sind nicht beteiligt (Thron 1988, Thron 2001).

Diese Form eines „High-flow“-Kurzschlusses ist höchstwahrscheinlich erworben, die Ätiologie ist unbekannt. Ein durch venösen Rückstau bedingtes Ödem des Rückenmarks (Hassler et al. 1989) führt zu einer progredienten, anfangs noch reversiblen Querschnittsymptomatik. Die Klinik ist gekennzeichnet durch langsam progrediente oder auch fluktuierende Verschlechterungen mit spastischer Paraparese, Zeichen nukleärer Muskelatrophien, häufigen querschnittförmigen und/oder

radikulären Sensibilitätsstörungen sowie Blasen- und Mastdarmstörungen (Koenig et al. 1989, van Dijk et al. 2002). Betroffen sind überwiegend Männer jenseits des 40. Lebensjahres, das mittlere Erkrankungsalter beträgt 60 Jahre. Spinale durale AV-Fisteln führen im Unterschied zu spinalen (intra- oder perimedullären) AV-Malformationen **nicht** zu spinalen Blutungen.

Diagnostik

Magnetresonanztomographie

Die MRT spielt in der Primärdiagnostik mit Einschluss kontrastangehobener Sequenzen die ausschlaggebende Rolle (Mull 2001, Thron et al. 2001, Krings et al. 2007). Sie erlaubt den Nachweis der genannten Gefäßmalformationen mit Ausnahme sehr kleiner Befunde und ermöglicht als einzige Methode eine genaue Lagebestimmung des AVM-Nidus bzw. des Kavernoms in Bezug auf das Rückenmark. Die verschiedenen Formen arteriovenöser Malformationen oder Fisteln können hiermit aber nicht zuverlässig differenziert werden. Bei kleinen fistulösen Malformationen, wie bei den perimedullären und duralen AV-Fisteln, ist die Kontrastmittelgabe wichtig, da die durch den arteriovenösen Shunt erweiterten Oberflächenvenen des Rückenmarks sich besser darstellen. Bei duralen AV-Fisteln mit niedrigem Shuntvolumen und kaum erweiterten Venen kann die Ödembildung des Rückenmarks (Stauungsmyelopathie) der einzig wegweisende Befund sein.

Bei Vorliegen einer intramedullären oder spinalen subarachnoidalen Blutung muss die weitere Abklärung durch eine Angiographie der Spinalgefäße erfolgen.

Computertomographie

Sie erlaubt den Nachweis akuter spinaler Blutungen und ist bei Kavernomen wegen der oft typischen Verkalkungen hilfreich.

MR-Angiographie

Spinale AVMs sind hiermit direkt, durale AV-Fisteln indirekt über ihre Drainagevenen darzustellen. Mit der in den letzten Jahren eingeführten zeitaufgelösten spinalen MR-Angiographie des gesamten Spinalkanals sind nicht nur die kaliberstärksten normalen Arterien und Venen des Rückenmarks nachweisbar geworden, sondern auch jede Form eines arteriovenösen Shunts (Nijenhuis et al. 2006, Mull et al. 2007). Schon heute steht damit eine noch zu optimierende und zu verbreitende nichtinvasive Methode zur Verfügung, mit der sich die Frage nach dem Vorliegen eines spinalen AV-Kurzschlusses sicher beantworten lässt. Diese Klärung erforderte bislang eine aufwändige selektive spinale DSA aller potenziell rückenmarkversorgenden Arterien. Bei Vorliegen eines AV-Shunts ist noch immer eine selektive spinale DSA erforderlich, da die räumliche und zeitliche Auflösung der Methode zur Klassifizierung spinaler Gefäßmissbildungen und gelegentlich auch zur sicheren Höhenlokalisierung der Zuflüsse noch nicht ausreichend ist. Die Katheterangiographie kann jedoch bei negativem MRA-Befund vermieden und bei positivem Befund auf die relevante Region begrenzt werden.

Selektive spinale DSA

Sie erlaubt eine genaue anatomische Darstellung der beteiligten Gefäße, eine Einschätzung der Hämodynamik, eine exakte Klassifizierung der AVM je nach Aufbau des Nidus (z. B. perimedulläre Fistel Typ 1– 3, glomeruläre AVM oder AVM des Filum terminale) und eine exakte Lokalisation der Fehlverbindung bei den duralen AV-Fisteln. Beim Vorliegen einer spinalen AVM ist eine vollständige Darstellung aller potenziell rückenmarkversorgenden Arterien obligat.

Die Auswahl des für eine endovaskuläre Behandlung am besten geeigneten Zuflusses oder auch die

Feststellung anderer Therapieoptionen erfolgt anhand der Angiographie. Auch die für die Patientenberatung nötige Risikoabschätzung basiert in erster Linie auf der Auswertung der spinalen Angiographie. Bei Kavernomen ist ein angiographisch negativer Befund zu erwarten, weshalb die Gefäßdarstellung bei sicherem Kavernom nicht erforderlich ist.

Wenn eine hochwertige zeitaufgelöste MR-Angiographie nicht zur Verfügung steht, ist weiterhin die Durchführung einer selektiven spinalen DSA bei jedem Verdacht auf eine multisegmentale Stauungsmyelopathie indiziert, auch wenn in der MRT kein sicherer Nachweis abnormer Gefäßstrukturen gelingt.

Myelographie

Die Myelographie ist in der Darstellung normaler und pathologischer intrathekaler Gefäße der MRT und MRA unterlegen. Als invasives Verfahren ist sie deshalb bei Verdacht auf AVM oder durale AV-Fistel nur noch in begründeten Ausnahmefällen, z. B. bei Kontraindikationen zur MRT, indiziert.

Therapie

Allgemeine Feststellungen

Prospektive oder randomisierte Studien zu den nachfolgend genannten Therapieverfahren gibt es nicht. Daher entfallen die Symbole zur wissenschaftlichen Evidenz der Empfehlung zur Diagnostik oder Therapie.

Eine konservative Behandlung spinaler Gefäßmissbildungen ist nicht bekannt. Im Falle eines asymptomatischen Zufallsbefundes ist die Abschätzung der Spontanprognose wegen unzureichender Daten äußerst schwierig. Allgemein akzeptiert wird eine Behandlungsindikation bei symptomatisch gewordenen Gefäßmissbildungen. Im Einzelfall ist bei AVMs und Kavernomen auch ein abwartendes Verhalten gerechtfertigt, wenn ein hohes Behandlungsrisiko anzunehmen ist.

Spinale durale AV-Fisteln sollten wegen der auch kurz- und mittelfristig schlechten Prognose bei meist guter Behandlungschance ohne Zeitverzug ausgeschaltet werden (**B**) (Behrens u. Thron 1999, van Dijk et al. 2002).

Die Bestrahlung von spinalen AVMs und Kavernomen ist wegen der hohen Strahlensensibilität des Myelons keine akzeptable Therapieoption, so dass sich nur die chirurgische Resektion oder die endovaskuläre Embolisationsbehandlung anbieten.

Spezielle Behandlung

Spinale arteriovenöse Malformationen:

Bei den AVMs wird die Option einer operativen Behandlung durch die Möglichkeiten einer Embolisation mit Partikeln oder Flüssigembolisat oder auch mit Drahtspiralen (Coils) ergänzt (Berenstein et al 2004, Krings et al 2006). In der Regel wird den endovaskulären Verfahren der Vorrang eingeräumt. Ein Behandlungskonzept kann nach Analyse der Angiographie erstellt werden. Eine entsprechende Diagnostik und Behandlung sollte Zentren vorbehalten sein, die über entsprechende mikroneurochirurgische und interventionell-neuroradiologische Expertise verfügen, zumal die technischen Möglichkeiten der endovaskulären Eingriffe eine rasche Weiterentwicklung erfahren.

Kavernome:

Da Kavernome endovaskulär nicht erreichbar sind, kommt weiterhin nur eine operative Entfernung in Betracht.

Spinale durale arteriovenöse Fisteln:

Therapeutische Alternativen bei den spinalen duralen AV-Fisteln sind die operative Ausschaltung oder die Embolisation der Fehlverbindung mit Flüssigembolisat auf der venösen Seite. Ein erfolgreicher Verschluss einer duralen AV-Fistel führt zu unmittelbaren Strömungsveränderungen in den erweiterten intrathekalen Venen (Strömungsverlangsamung, -stase, -umkehr). Zur Vorbeugung peri- bzw. postinterventioneller/operativer Thrombosen der erweiterten Venen ist eine ergänzende Heparinisierung sinnvoll. Der chirurgische Eingriff ist bei präoperativ exakter Lokalisation der Fistel technisch einfach, da nach Eröffnung der Dura nur die den Shunt drainierende Vena radiculomedullaris unterbunden werden muss, was zur vollständigen Ausschaltung der AV-Fehlverbindung führt (Huffmann et al 1999). Die endovaskuläre Behandlung ist weniger invasiv, erreicht jedoch auch in spezialisierten interventionellen Zentren keine so hohe Rate an technischer Durchführbarkeit und erfolgreicher Ausschaltung. Bei nicht vollständiger Verlegung der venösen Abflusseite ist eine Kollateralversorgung von den benachbarten, gleich- oder gegenseitigen Segmentarterien zu erwarten mit ausbleibender Besserung oder Progression der Symptome und Defizite. Deshalb ist insbesondere nach endovaskulärer Behandlung eine engmaschige klinische Nachsorge einschließlich kernspintomographischer und gegebenenfalls angiographischer Kontrollen erforderlich. Ein Vorteil der Embolisation liegt in der problemloseren periinterventionellen Antikoagulation.

Inwieweit Patienten mit AV-Fisteln primär operativ oder endovaskulär behandelt werden, hängt somit auch von individuellen und institutionellen Gegebenheiten ab.

Expertengruppe

Prof. Dr. med. F. Brassel, Klinik für Neuroradiologie, Klinikum Duisburg

Prof. Dr. med. F. Fazekas, Universitätsklinik für Neurologie, Medizinische Universität Graz

PD Dr. med. F. J. Hans, Neurochirurgische Klinik, Universitätsklinikum der RWTH Aachen

Prof. Dr. med. W. Hassler, Klinik für Neurochirurgie, Klinikum Duisburg

Prof. Dr. med. T. Krings, Abt. Neuroradiologie, Universitätsklinikum der RWTH Aachen

Prof. Dr. med. W. Nacimiento, Klinik für Neurologie, Klinikum Duisburg

Prof. Dr. med. G. Schroth, Institut für Diagnostische und Interventionelle Neuroradiologie, Universitätsspital Bern

Prof. Dr. med. A. Thron, Abt. Neuroradiologie, Universitätsklinikum der RWTH Aachen

Federführend: *Prof. Dr. Armin Thron, Abt. Neuroradiologie, Universitätsklinikum der RWTH Aachen, Pauwelsstraße 30, 52074 Aachen*

E-Mail: athron@ukaachen.de

Die Konsensbildung erfolgte mit Hilfe eines modifizierten Delphi-Verfahrens.

Literatur

- Berenstein A, Lasjaunias P, Ter Brugge KG. Surgical Neuroangiography 2.2. Clinical and endovascular treatment aspects in adults. Berlin, Heidelberg, New York: Springer, 2004:737– 872.
- Behrens S, Thron A. Long-term follow-up and outcome in patients treated for spinal dural arteriovenous fistulae. *J Neurol* 1999; 246:181– 185.
- Hassler W, Thron A, Grote EH. Hemodynamics of spinal dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg* 1989;70:360– 370.
- Huffmann BC, Gilsbach J.M. and Thron A. Spinal dural arteriovenous fistulas: a plea for neurosurgical treatment. *Acta Neurochir (Wien)* 1995;135:44– 51.
- Koenig E, Thron A, Schrader V, Dichgans J. Spinal arteriovenous malformations and fistulae: Clinical , neuroradiological and neurophysiological findings. *J Neurol* 1989;236:260– 266.
- Krings T, Lasjaunias P, Hans FJ, Mull M, Nijenhuis RJ, Alvarez H, et al. Imaging in spinal vascular disease. *Neuroimaging Clin N Am* 2007;17(1):57– 72.
- Krings T, Lasjaunias P, Reinges MHT, Mull M, Hans FJ, Thron A. Spinal vascular malformations. Diagnostic and therapeutic management. *Clin Neuroradiol* 2006;4:217– 227.
- Krings T, Mull M, Gilsbach JM, Thron A. Spinal vascular malformations. *Eur Radiol* 2005;15:267– 278.
- Krings T, Thron, A, Mull M. Gefäßkrankungen des Rückenmarks. In: Forsting M, Jansen O, Hrsg. MRT des Zentralnervensystems. Stuttgart, New York: Thieme, 2006:496– 527.
- Mull M. Spinale Erkrankungen. Erkrankungen der Blutgefäße. In: Mödder U, Hrsg. Referenz-Reihe Radiologie, Sartor K, Hrsg. Neuroradiologie. Stuttgart, New York: Thieme, 2001:308– 313.
- Mull M. Endovaskuläre und andere minimalinvasive Therapie spinaler Erkrankungen. Behandlung von Angiodysplasien und AV-Fisteln. In: Mödder U, Hrsg. Referenz-Reihe Radiologie, Sartor K, Hrsg. Neuroradiologie. Stuttgart, New York: Thieme, 2001: 377– 380.
- Mull M, Nijenhuis RJ, Backes WH, Krings T, Wilmink JT, Thron A. Value and limitations of contrast-enhanced MR Angiography in spinal arteriovenous malformations and dural arteriovenous fistulas. *Am J Neuroradiol* 2007;28:1249– 1258.
- Nijenhuis RJ, Mull M, Wilmink JT, Thron AK, Backes WH. MR angiography of the great anterior radiculomedullary artery (Adamkiewicz artery) validated by digital subtraction angiography. *Am J Neuroradiol* 2006;27:1565– 1572.
- Rodesch G, Berenstein A, Lasjaunias P. Vasculature and vascular lesions of the spine and spinal cord. In: Manelfe C, ed. *Imaging of the spine and spinal cord*. New York: Raven Press. 1992:565– 598.
- Thron A. Vascular anatomy of the spinal cord. *Neuroradiological investigations and clinical syndromes*. Wien, New York: Springer, 1988.
- Thron A. Spinale durale arteriovenöse Fisteln. *Radiologe* 2001; 41:955– 960.
- Thron A, Caplan L. Vascular malformations and interventional neuroradiology of the spinal cord. In: Brandt T, Caplan L, Dichgans J, Diener HC, Kennard C. eds. *Neurological Disorders, Course and Treatment*, 2nd ed. Elsevier Science (USA), 2003:517– 528.
- Thron A, Krings T. Interventionelle Therapie spinaler vaskulärer Malformationen. In: Brand T, Dichgans J, Diener HC, Hrsg. *Therapie und Verlauf neurologischer Erkrankungen*, 5. Aufl. Stuttgart: Kohlhammer, 2007:498– 506.
- Thron A, Mull M, Reith W. Spinale Gefäßmalformationen. *Radiologe* 2001;41:949– 954.
- van Dijk JM, TerBrugge KG, Willinsky RA, Farb RI, Wallace MC. Multidisciplinary management of spinal dural arteriovenous fistulas. Clinical presentation and long-term follow-up in 49 patients. *Stroke* 2002;33:1578– 1583.
- Zevgaridis D, Medele RJ, Hamburger C, Steiget HJ, Reulen HJ. Cavernous hemangiomas of the spinal cord. A review of 117 Cases. *Acta Neurochirurgica* 1999;141:237– 245.