



Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie

AWMF-Leitlinien-Register

Nr. 030/097

Entwicklungsstufe:

1

Zitierbare Quelle:

Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie; 3. überarbeitete Auflage 2005, ISBN3-13-132413-9; Georg Thieme Verlag Stuttgart

Spinale Gefäßmalformationen

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 durch eine im Ergebnis kontrollierte Embolisation mit liquidem Embolisat oder durch Operation ausgeschaltet werden (**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 partikulären oder liquiden Substanzen oder auch mit Drahtspiralen (Coils) ergänzt. In der Regel wird den endovaskulären Verfahren der Vorrang eingeräumt (**C**).
- Bei Kavernomen kommt zur Zeit nur eine operative Entfernung in Betracht.

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 auch vermutlich erworbene arteriovenöse Kurzschlussverbindungen in der Dura mater üblicherweise 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 Arachnitis hervorgerufen werden.

Die Klassifikation der spinalen Gefäßmalformationen erfolgt teilweise in Analogie zu der von Kopf und Gehirn. 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 erworbener arteriovenöser Kurzschluss.

Spinale arteriovenöse Malformationen 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 gelegen sein. In Abhängigkeit von der Größe und Angioarchitektur des Nidus (darunter versteht man die zwischen arteriellem Zu- und venösem Abfluss gelegenen Gefäße der AVM) werden angiographisch definierte Subtypen unterschieden. Diese Subklassifikationen erfassen therapierelevante Eigenschaften wie Größe und Hämodynamik der Fehlbildung.

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 aufweisen, weitere Untertypen (Typ 1-3) differenziert werden. Hierbei sind die kleinen Typ-1-Fisteln in der Regel endovaskulär nicht zugänglich.

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

Kavernome sind livid-blaue, blutgefüllte und von Endothel ausgekleidete Gefäßräume, zwischen denen sich kein Parenchym befindet. Häufig sind nebeneinander verschieden alte, z.T. 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.

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

Diese Form eines "high-flow"-Kurzschlusses ist höchstwahrscheinlich erworben, die Ätiologie ist unbekannt. Ein durch venösen Rückstau bedingtes Ödem des Rückenmarks führt zu einer progredienten, anfangs noch reversiblen Querschnittssymptomatik. Betroffen sind überwiegend Männer, 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. 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 spinaler Blutungen und ist bei Kavernomen wegen der oft typischen Verkalkungen hilfreich.

MR-Angiographie

Größere spinale AVMs sind hiermit direkt, durale AV-Fisteln indirekt über ihre Drainagevenen darzustellen. Die Methode ist zur Klassifizierung der Gefäßmissbildungen aber noch nicht geeignet.

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 oder glomeruläre AVM), 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 geeignetsten 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.

Myelographie

In der Darstellung normaler und pathologischer intrathekalen Gefäße der MRT heute unterlegen. Als invasives Verfahren deshalb bei Verdacht auf AVM oder durale AV-Fistel nur noch in begründeten Ausnahmefällen, z. B. bei Kontraindikationen zur MRT, indiziert. Bei Verdacht auf multisegmentale Stauungsmyelopathie ist auch ohne sicheren Nachweis abnormer Gefäßstrukturen in der MRT die weitergehende Diagnostik die selektive spinale DSA.

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**).

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

Bei den AVMs wird die Option einer operativen Behandlung durch die Möglichkeiten einer Embolisation mit partikulären oder liquiden Substanzen oder auch mit Drahtspiralen (Coils) ergänzt. 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.

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

Therapeutische Alternativen bei den spinalen duralen AV-Fisteln sind die operative Ausschaltung oder die Embolisation der Fehlverbindung mit liquidem Embolisat. Der chirurgische Eingriff ist bei präoperativ exakter Lokalisation der Fistel technisch einfach und führt fast immer zu ihrer vollständigen Ausschaltung. Die endovaskuläre Behandlung ist weniger invasiv, erreicht jedoch auch in spezialisierten Zentren keine so hohe Rate an technischer Durchführbarkeit und erfolgreicher Ausschaltung. Inwieweit diese Patienten primär operativ oder endovaskulär behandelt werden, hängt somit auch von individuellen und institutionellen Gegebenheiten ab. Wegen der bei nicht vollständiger Ausschaltung zu erwartenden klinischen Progression ist insbesondere nach endovaskulärer Behandlung eine engmaschige klinische Nachsorge einschließlich kernspintomographischer und ggf. angiographischer Nachuntersuchungen erforderlich.

Anmerkung: Das hauptsächliche Problem bei den spinalen duralen AV-Fisteln ist noch immer die möglichst frühzeitige Diagnose und nicht so sehr das Problem, ob einer chirurgischen oder endovaskulär-interventionellen Therapie der Vorzug zu geben ist.

Literatur:

1. Berenstein, A., P. Lasjaunias (1992): Surgical Neuroangiography 5. Endovascular treatment of spine and spinal cord lesions. Springer, Berlin.
2. Van Dijk, J. M., K. G. TerBrugge, R. A. Willinsky, R. I. Farb, M. C. Wallace (2002): Multidisciplinary management of spinal dural arteriovenous fistulas. Clinical presentation and long-term follow-up in 49 patients. Stroke 33, 1578-1583.
3. Huffmann, B. C., J. M. Gilsbach, A. Thron (1995): Spinal dural arteriovenous fistulas: a plea for neurosurgical treatment. Acta Neurochir. (Wien) 135, 44-51.
4. Mull, M. (2001a): Endovaskuläre und andere minimalinvasive Therapie spinaler Erkrankungen. Behandlung von Angiodysplasien und AV-Fisteln. In: Mödder, U. (Hrsg.): Referenz-Reihe Radiologie, Sartor, K. (Hrsg.): Neuroradiologie. Thieme, Stuttgart, 377-380.
5. Mull, M. (2001b): Spinale Erkrankungen. Erkrankungen der Blutgefäße. In: Mödder, U. (Hrsg.): Referenz-Reihe Radiologie, Sartor, K. (Hrsg.): Neuroradiologie. Thieme, Stuttgart, 308-313.
6. Rodesch, G., A. Berenstein, P. Lasjaunias (1992): Vasculature and vascular lesions of the spine and spinal cord. In: Manelfe, C. (Hrsg.): Imaging of the spine and spinal cord. Raven Press, New York, 565-598.
7. Thron, A. (1988): Vascular anatomy of the spinal cord. Neuroradiological investigations and clinical syndromes. Springer, Wien.
8. Thron, A. (2001): Spinale durale arteriovenöse Fisteln. Radiologe 41, 955-960.
9. Thron, A., M. Mull, W. Reith (2001): Spinale Gefäßmalformationen. Radiologe 41, 949-954.
10. Thron, A., L. Caplan (2003): Vascular malformations and interventional neuroradiology of the spinal cord. In: Brandt, T., L. Caplan, J. Dichgans, H. C. Diener, C. Kennard (Hrsg.): Neurological Disorders, Course and Treatment, Second Edition, 517-528.
11. Zevgaridis, D., R. J. Medele, C. Hamburger, H.-J. Steiget, H.-J. Reulen (1999): Cavernous hemangiomas of the spinal cord. A review of 117 Cases. Acta Neurochirurgica 141, 237-245.

Verfahren zur Konsensbildung:

[Kommission Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie](#) unter der Leitung von

H. C. Diener, N. Putzki, P. Berlit, W. Hacke, A. Hufnagel, A. Hufschmidt, H. Mattle, U. Meier, W.H. Oertel, H. Reichmann, P. Rieckmann, E. Schmutzhard, C.-W. Wallesch, M. Weller

und unter Mitarbeit der Expertengruppe:

Prof. Dr. med. J. Gilsbach, Neurochirurgische Universitätsklinik der RWTH Aachen

Prof. Dr. med. W. Huk, Abt. Neuroradiologie, Universitätsklinik Erlangen

Dr. med. O. Kastrup, Neurologische Universitätsklinik Essen

Prof. Dr. med. D. Kühne, Klinik für Radiologie und Neuroradiologie, Alfried Krupp Krankenhaus Essen

PD Dr. med. H. Henkes, Klinik für Radiologie und Neuroradiologie, Alfried Krupp Krankenhaus Essen

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

Federführend:

Prof. Dr. A. Thron, Abt. Neuroradiologie, Universitätsklinikum der RWTH, Pauwelsstr. 30, 52074 Aachen, Tel.: 0241-8089602 e-mail: thron@rad.rwth-aachen.de

Erstellungsdatum:

01. April 2003

Letzte Überarbeitung:

Oktober 2005

Nächste Überprüfung geplant:

k.A.

XXXXXXXXXX Beachte [Präambel](#) zu den Leitlinien Neurologie XXXXXXXXXXXX

Zurück zum [Index Leitlinien der Dt. Ges. für Neurologie](#)

Zurück zur [Liste der Leitlinien](#)

Zurück zur [AWMF-Leitseite](#)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - **insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung** übernehmen.

Stand der letzten Aktualisierung: Oktober 2005

© Deutsche Gesellschaft für Neurologie

Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)

HTML-Code optimiert: 21.03.2006; 11:22:26