

Den spinale durale arteriovenøse fistel er en overset lidelse

Filippa Birte Gade Sundbye¹, Sanja Karabegovic² & Peter Birkeland¹

STATUSARTIKEL

1) Neurokirurgisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital
2) Neuroradiologisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital

Ugeskr Læger
2018;180:V10170723

Spinal dural arteriovenøs fistel (SDAVF) er en sjælden, erhvervet lidelse i spinalkanalens karforsyning. Den er samtidig den hyppigste karmisdannelse i spinalkanalen og er væsentligt underdiagnosticeret i klinikken.

SDAVF kan adskilles fra andre spinale arteriovenøse malformationer (AVM) (Tabel 1). I denne klassifikation benævnes SDAVF som spinal-AVM, type I [1].

Tidlig diagnose og behandling af SDAVF er afgørende for at forhindre uoprettelig rygmærsskade. SDAVF har patofysiologiske ligheder med den kraniale durale arteriovenøse fistel, men den kliniske fremtræden adskiller sig væsentligt herfra.

Det er forfatterens erfaring, at diagnosen SDAVF ofte stilles sent i sygdomsforløbet, efter at andre diagnoser – herunder den langt hyppigere forekommende spinalstenose – har været overvejet. Blandt mulige årsager kan være manglende kendskab til sygdommen.

Formålet med denne artikel er at øge opmærksomheden på SDAVF og præsentere *state of the art*, hvad angår diagnose og behandling. I en nyligt publiceret kasuistik har man beskrevet en patient med SDAVF beliggende ved den kraniocervikale overgang [2], men denne artikel er så vidt vides den første samlede gennemgang af denne lidelse i dansksproget litteratur.

EPIDEMIOLOGI

SDAVF har vist sig at være den hyppigste type af spinale karmalformationer [3]. Der findes ingen populationsbaserede studier af sygdommens incidens og prævalens, og den nuværende viden om sygdommens epidemiologi stammer fra hospitalsopgørelser. 80%

af patienterne med SDAVF er mænd. Incidensen er aldersafhængig og toppe i aldersgruppen 50-60 år [3]. SDAVF ses kun yderst sjældent hos patienter under 30 år, hvor man i stedet bør overveje andre spinale vaskulære malformationer. SDAVF kan forekomme i hele spinalkanalen, men hovedparten er lokaliseret i columna thoracolumbalis [4].

Der findes ingen opgørelser over antal behandlede patienter i Danmark. På forfatterens institutioner i Region Nordjylland og Region Midtjylland (omfatter 1,9 mio. mennesker) bliver der behandlet 8-10 patienter om året.

ANATOMI OG PATOFYSIOLOGI

Den forreste to tredjedele af medulla spinalis forsynes af arteria spinalis anterior (den resterende del forsynes af den parrede arteria spinalis posterior). Arteria spinalis anterior dannes af grene fra arteriae vertebrales og modtager tilskud fra talrige radikulære arterier, som hver især følger en nerverod ud gennem foramen intervertebrale. Den største radikulære arterie benævnes Adamkiewicz' arterie og afgår som oftest på venstre side mellem Th9 og L1 (Figur 1). Venedræningen sker via perimedullære og radikulære vener til det epidurale venesystem og videre til de paravertebrale vener. Dette venesystem er klapløst [3].

Patoanatomien ved SDAVF er en lavt flow-shunt, der er lokaliseret i nerverodens duramanchet. Der er typisk kun én feeder fra en radikulær arterie. Det arterielle blod shunttes via den radikulære vene over i de perimedullære vener. Det fører til venøs hypertension og

TABEL 1

Klassifikation af spinale arteriovenøse malformationer (AVM). Modificeret efter [1].

Type	Karakteristikum	Arterieforsyning	Tryk/flow	Præsentation
I	Direkte fistel i nerverodens duramanchet	Radikulær	Lavt tryk Lavt flow	Myelopati pga. venøs hypertension
II	Intramedullær »ægte« AVM	A. spinalis anterior, a. spinalis posterior, a. vertebralis	Højt tryk Højt flow	Myelopati eller blødning
III	Intra- og ekstramedullær juvenil AVM	Radikulær, a. spinalis anterior, a. spinalis posterior, a. vertebralis	Højt flow	Myelopati eller blødning
IV	Intradural ekstramedullær direkte fistel	A. spinalis anterior, a. spinalis posterior	Lavt-højt tryk Medium-højt flow	Myelopati hvis lille fistel Myelopati eller blødning hvis stor fistel eller højt flow

medullært ødem. Derimod forekommer der sjældent blødning [6]. SDAVF anses for at være en erhvervet lidelse, men den tilgrundliggende årsag er oftest ukendt.

HISTORISK BAGGRUND

Foix & Alajouanine gav i 1926 [7] en detaljeret beskrivelse af obduktionsfund hos to yngre mænd, der døde hhv. 11 og 33 måneder efter at have fået paraparesis inferior. Der var efter alt at dømme tale om SDAVF, og sygdommen benævntes tidligere også Foix-Alajouanines syndrom [8]. I 1974 gav Aminoff & Logue den nu klassiske beskrivelse af sygdommen baseret på observationer fra 60 patienter [4]. I 1960'erne tilstræbte kirurger at fjerne alle dilaterede vener fra spinalkanalen, men det viste sig at kunne forvolde yderligere skade. Med øget forståelse for patofysiologien ved SDAVF blev det efterhånden klart, at fistlen kunne obligeres ved alene at afbryde dens arterialiserede drænvene [9].

KLINISK PRÆSENTATION

I begyndelsen er symptomerne ofte uspecifikke og kan omfatte paræstesier i fødderne, radikulære smerter og gangbesvær. Gangbesværet kan vise sig efter en vis distance (neurogen claudicatio) [8, 10]. Den kliniske tilstand er generelt præget af gradvist progredierende myelopati med motoriske og sensoriske udfald i underkøben samt senere i forløbet sfinkterproblemer. Hvis der er tale om en højt cervikalt lokaliseret SDAVF, kan overkøben også være inddraget.

Når diagnosen stilles, vil næsten halvdelen af pa-

HOVEDBUDSKABER

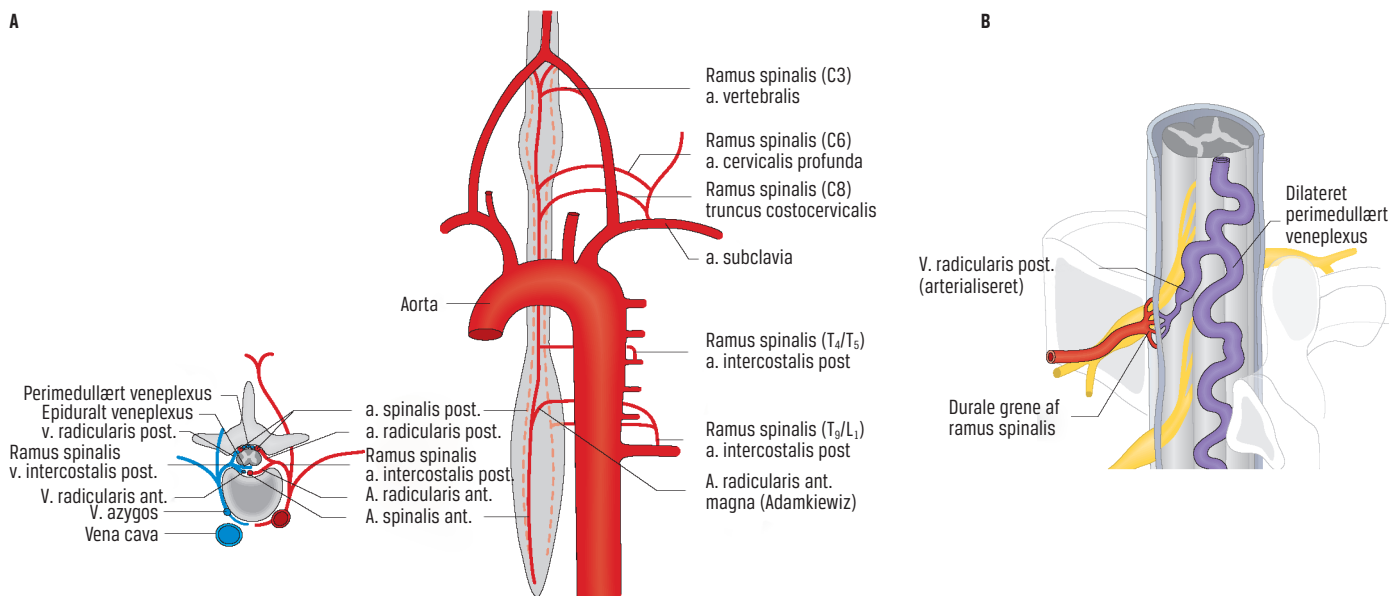
- ▶ Den spinale durale arteriovenøse fistel er den hyppigst forekommende spinale arteriovenøse malformation, men er underdiagnosticeret i klinikken.
- ▶ Diagnosen kan stilles med MR-skanning af columna, og fistlen kan lokaliseres med en kombination af MR-time-resolved imaging of contrast kinetics og spinalarteriografi.
- ▶ Fistlen kan lukkes ved minimalt invasiv kirurgi.

tienterne have paraparesis inferior. Knap halvdelen af patienterne får 1. neurons tegn som hyperrefleksi og Babinskis tåfænom. Sensibilitetsforstyrrelser er hyppige, men kun hos en femtedel manifesterer de sig i en egentlig sensibilitetsgrænse [10]. Aminoff-Logue-score kan anvendes til graduering af patienternes symptomer ved gang- og sfinkterforstyrrelser [4]. I langt de fleste tilfælde bliver diagnosen stillet med betydelig forsinkelse, og mediantiden mellem symptomdebut og diagnosetidspunkt er rapporteret til at være 15 måneder [10]. Af mulige differentialdiagnoser, ud over spinalstenose, kan nævnes spinaltumor, demyeliniserende sygdomme og polyneuropati.

Sygdommens naturhistorie er ugunstig, og seks måneder efter symptomdebut har en femtedel af patienterne enten brug for krykker eller er uden gangfunktion. Efter tre år gælder dette for halvdelen af patienterne [4].

FIGUR 1

A. Skematisk tegning af spinalkanalens karforsyning (efter [5]). B. Skematisk tegning af den arteriovenøse shunt beliggende i neroverodens duramanchet. (Illustrationer: Birgitte Lerche).



BILLEDDIAGNOSTIK

Ved mistanke om SDAVF bør MR-skanning af columna totalis være den første billeddiagnostiske undersøgelse. På T2-vægtede sekvenser ses der næsten altid intradurale *flow voids* og hyperintense signal i medulla over flere niveauer (Figur 2A) [11]. Det hænder, at disse karakteristiske forandringer identificeres på MR-skanninger hos patienter, der er under udredning for spinalstenose. Fistlen kan ikke lokaliseres nøjagtigt ud fra ovennævnte MR-skanningsfund.

Spinal digital subtraktionsangiografi (DSA) anses som guldstandard i diagnosticeringen af SDAVF [6, 12] (Figur 2B). Spinal-DSA er en tidskrævende invasiv procedure, der skal foretages i generel anæstesi og kræver selektiv kateterisering af spinalarterierne på alle niveauer. Herved kan man lokalisere fistlen præcist samt identificere en eventuel relation til Adamkiewicz' arterie og eventuel kollateral karforsyning.

Time-resolved imaging of contrast kinetics (TRICKS) er en nyere MR-skanningssekvens, som også kan anvendes til lokalisering af fistlen. Efterfølgende er spinal-DSA fortsat nødvendig til karakterisering af fistlens vaskulære opbygning, men kan rettes ind mod ét bestemt niveau. Fordelen ved denne kombination frem for ordinær DSA er, at den giver mindre kontrastmængde og stråling for patienten samt kortere varighed af generel anæstesi [12].

BEHANDLING

Obliteration af den arterialiserede drænvane kan i prin-

cippet foregå enten kirurgisk, endovaskulært eller ved en kombination [13, 14]. Behandlingen af SDAVF bør derfor drøftes i et multidisciplinært team med en vaskulær neurokirurg og en interventionsneuroradiolog. Kirurgisk intervention er den overvejende praksis på forfatterens institutioner, hvilket også understøttes af flere studier [6, 15, 16]. Under forudsætning af at man ved hjælp af DSA kan påvise fistlens præcise placering, er den operative procedure ligetil. Traditionelt var den kirurgiske adgang laminektomi på flere niveauer, men i dag kan operationen foregå mikrokirurgisk og minimalt invasivt via en hemilaminektomi på ét enkelt niveau. Det må formodes, at indebære færre postoperative komplikationer samt mindre risiko for ustabilitet og kroniske rygsmerter [17]. Efter åbning af dura og visualisering af den arterialiserede drænvane på den indvendige side af dura (fistelpunktet), koaguleres og deles drænvane (Figur 2C).

I flere studier rapporteres der om obliterationsrater på 95-100% efter kirurgisk intervention [6, 17]. Komplikationer i forbindelse med kirurgisk behandling kan være blødning, infektion og pseudomeningocele. Endovaskulær behandling har traditionelt være forbundet med høje rekanalisationsrater. Indførelsen af nyere emboliseringsmidler som Onyx har dog øget obliterationsraten signifikant [3]. Hvis fistlen forsynes af en arterie, der afgår direkte fra Adamkiewicz' arterie, kan endovaskulær behandling dog være kontraindiceret [3]. Her er risikoen, at emboliseringsmaterialet utilsigtet aflukker denne arterie og forårsager et spinalis anterior-syndrom.

PROGNOSE

Resultatet afhænger af den præoperative kliniske status, hvorfor det er vigtigt at stille diagnosen og igangsætte behandlingen tidligt [6, 10, 11]. Selv patienter med en høj Aminoff-Logue-score kan opleve bedring efter behandling [18]. Postoperativt er det typisk de motoriske udfald, der responderer bedst på behandling, de sensoriske symptomer responderer mindre hyppigt, og sfinkterproblemerne er i de fleste tilfælde persistierende [19].

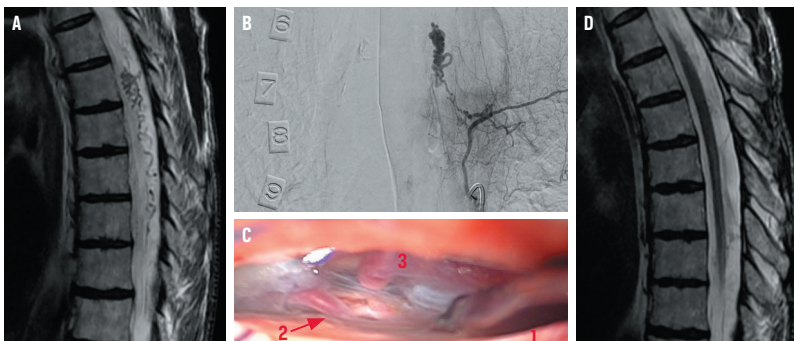
Hvis der fortsat er både kliniske og billeddiagnostiske tegn til SDAVF ved den postoperative ambulante kontrol, bør man overveje, dels om man har forstået de patoanatomiske forhold korrekt, herunder identificeret den arterialiserede drænvane, dels muligheden for flere drænvane. Der behøver ikke at være en sammenhæng mellem aftagende forandringer på kontrol MR-skanning efter succesfuld obliteration af fistlen og forbedring af neurologiske udfald [20].

PERSPEKTIVER

Den fremtidige udvikling inden for billeddiagnostikken af SDAVF kan betyde, at MR-TRICKS kommer til at

FIGUR 2

En 65-årig mand havde flere års anamnese med tiltagende paræstesier i underekstremiteterne, gangbesvær og urininkontinens. **A.** MR-skanningsbillede af columna thoracolumbalis (T2-vægtede billeder). Der var mistanke om spinal dural arteriovenøs fistel (SDAVF) pga. de karakteristiske dilaterede og snoede vener samt medullære signalændringer. **B.** Digital subtraktionsangiografi. Diagnosen SDAVF bekræftes, og fistlen lokaliseres til Th7-niveau på venstre side. **C.** Kirurgisk intervention med afbrydelse af den arterialiserede drænvane. Kirurgen foregår minimalt invasivt via hemilaminektomi venstresidigt på Th7-niveau. På det peroperative billede ses 1) dura åbnet og 2) den arterialiserede vene med fistelpunktet. Bemærk 3) de dilaterede perimedullære vener. **D.** Kontrol-MR-skanningsbillede af columna thoracolumbalis foretaget seks måneder postoperativt viser aftagende medullært ødem og fravær af dilaterede vener. Patienten havde bedring af gangfunktionen og aftagende paræstesier i underekstremiteterne, mens urininkontinensen var uændret.



spille en større og mere fremtrædende rolle, efterhånden som billedkvaliteten formentlig forbedres og muliggør mere detaljeret visualisering, og måske kan den helt erstatte DSA. I tråd med den generelle tendens mod mere minimalt invasiv kirurgi er det muligt, at den kirurgiske behandling af SDAVF udvikler sig yderligere i den retning. Der er brug for prospektive studier af langtidsprognosen for behandlede patienter.

SUMMARY

Filippa Birte Gade Sundbye, Sanja Karabegovic & Peter Birkeland:

The spinal dural arteriovenous fistula is an underdiagnosed vascular malformation

Ugeskr Læger 2018;180:V10170723

The spinal dural arteriovenous fistula is the most common spinal vascular malformation, and it is severely underdiagnosed. The symptoms can mimic those of spinal stenosis. Today, the diagnosis is made by an advantageous combination of MR time-resolved imaging of contrast kinetics and digital subtraction angiography posing low risk to the patient. Treatment is primarily direct microsurgical obliteration. Early treatment is essential, since outcome is dependent on preoperative clinical status.

KORRESPONDANCE: Peter Birkeland. E-mail: Peter@Birkeland.dk

ANTAGET: 9. februar 2018

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 16. juli 2018

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

LITTERATUR

- Heros RC, Debrun GM, Ojemann RG et al. Direct spinal arteriovenous fistula: a new type of spinal AVM. *J Neurosurg* 1986;64:134-9.
- Hansen JR, Poulsen L, Holtmannspøtter M et al. Dural arteriovenous fistel er en sjælden, men behandelbar årsag til transversel myelopati. *Ugeskr Læger* 2017;179:V02170169.
- Flores BC, Klinger DR, White JA et al. Spinal vascular malformations: treatment strategies and outcome. *Neurosurg Rev* 2017;40:15-28.
- Aminoff MJ, Logue V. The prognosis of patients with spinal vascular malformations. *Brain* 1974;97:211-8.
- Bjarkam CR. *Neuroanatomie*. 2. udg. Munksgaard, 2015.
- Ropper AE, Gross BA, Du R. Surgical treatment of type I spinal dural arteriovenous fistulas. *Neurosurg Focus* 2012;32:1-6.
- Foix CH, Alajouanine T. La myélite nécrotique subaiguë. *Rev Neurol* 1926;46:1-42.
- Jellema K, Tijssen CC, Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: a congestive myelopathy that initially mimics a peripheral nerve disorder. *Brain* 2006;129:3150-64.
- Doppman J. The nidus concept of spinal cord arteriovenous malformations. *Br J Rad* 1971;44:758-63.
- Jellema K, Canta JR, Tijssen CC et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: clinical features in 80 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:1438-40.
- Brinjikji W, Nasr DM, Morris JM et al. Clinical outcomes of patients with delayed diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas. *Am J Neuroradiol* 2016;37:380-6.
- Amarouche M, Hart JL, Siddiqui A et al. Time-resolved contrast-enhanced MR angiography of spinal vascular malformations. *Am J Neuroradiol* 2015;36:417-22.
- van Dijk JM, TerBrugghe KG, Willinsky RA et al. Multidisciplinary management of spinal dural arteriovenous fistulas. *Stroke* 2002;33:1578-83.
- Steinmetz MP, Chow MM, Krishnaney AA et al. Outcome after the treatment of spinal dural arteriovenous fistulae: a contemporary single-institution series and meta-analysis. *Neurosurgery* 2004;55:77-88.
- Bakker NA, Uyttenboogaart M, Luijckx GJ et al. Recurrence rates after surgical or endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistulas: a meta-analysis. *Neurosurgery* 2015;77:137-44.
- Saladino A, Atkinson JL, Rabinstein AA et al. Surgical treatment of spinal dural arteriovenous fistulae: a consecutive series of 154 patients. *Neurosurgery* 2010;67:1350-8.
- Patel NP, Birch BD, Lyons MK et al. Minimally invasive intradural spinal dural arteriovenous fistula ligation. *World Neurosurgery* 2013;80:267-70.
- Tacconi L, Izquierdo BC, Symon L. Outcome and prognostic factors in the surgical treatment of spinal dural arteriovenous fistulas. *Br J Neurosurg* 1997;11:298-305.
- Song JK, Vinuela F, Gobin P et al. Surgical and endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistulas: long-term disability assessment and prognostic factors. *J Neurosurg* 2001;94:199-204.
- Horikoshi T, Iwasaki Y, Abe H et al. Chronological changes in MRI findings of spinal dural arteriovenous fistula. *Surg Neurol* 2000;53:243-9.