

# Spinale durale arterioveneuze fistels; het belang van tijdige herkenning en behandeling

Spinal dural arteriovenous fistulas; the importance of timely recognition and treatment

C.J.B.A. Kersten<sup>1</sup>, mw. dr. E. Verstraete<sup>2</sup>, dr. H.D. Boogaarts<sup>3</sup>

## SAMENVATTING

Spinale durale arterioveneuze fistels zijn relatief zeldzaam, maar hebben een karakteristieke presentatie waarbij snelle herkenning en ingrijpen belangrijk zijn om blijvende invaliditeit te voorkomen. De aandoening wordt vooral gezien bij mannen van middelbare leeftijd, die zich presenteren met progressieve loopproblemen en mictiestoornissen. De bevindingen bij neurologisch onderzoek zijn vaak initieel niet afwijkend en de fluctuerende klachten blijken soms lastig op waarde te schatten. De diagnose wordt gesteld op basis van anamnese in combinatie met een MRI/MRA van de wervelkolom en een spinale angiografie. De behandeling bestaat uit microchirurgisch door nemen of endovasculair emboliseren van het fistelpunt.

(TIJDSCHR NEUROL NEUROCHIR 2018;119(6):215-9)

## SUMMARY

Spinal dural arteriovenous fistulas are relatively rare but have a characteristic presentation where rapid recognition and intervention is important to prevent permanent invalidity. Patients are typically middle-aged men with progressive walking problems and micturition disorders. Neurological examination is often hard to interpret for example because of fluctuation of symptoms. The diagnosis is based on anamnesis in combination with MRI/MRA of the spinal cord and a spinal angiography. Treatment consists of microsurgical or endovascular embolization of the fistula point.

## INLEIDING

In dit artikel wordt een patiënt besproken die zich presenteerde met plasproblemen, progressieve loopproblemen en een, initieel, niet-conclusief lichamelijk en aanvullend onderzoek. De patiënt was reeds door verschillende specialisten gezien.

Herkenning van spinale durale arterioveneuze fistels (SDAVF) en tijdige behandeling kan ernstige uitvalsverschijnselen en blijvende schade voorkomen. De zeldzaamheid van de aandoening en de initiële afwezigheid van specifieke bevindingen bij lichamelijk onderzoek kunnen tot vertraging leiden.

<sup>1</sup>anios neurologie, Rijnstate Arnhem, <sup>2</sup>neuroloog, afdeling Neurologie, Rijnstate Arnhem, <sup>3</sup>neurochirurg, Neurochirurgisch Centrum Nijmegen.

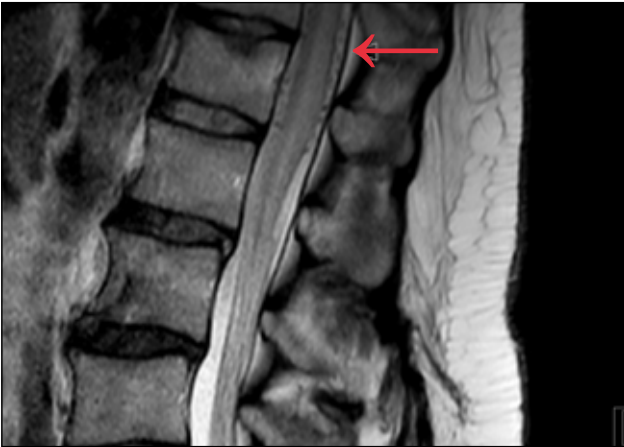
Correspondentie graag richten aan: mw. dr. E. Verstraete, afdeling Neurologie, Rijnstate, Postbus 9555, 6800 TA Arnhem, e-mailadres: everstraete@rijnstate.nl

Belangenconflict/financiële ondersteuning: geen gemeld.

**Trefwoorden:** operatie, progressieve loopproblemen, spinale angiografie, spinale durale arterioveneuze fistels.

**Keywords:** progressive walking problems, spinal angiography, spinal dural arteriovenous fistulas, surgery.

Ontvangen 26 juli 2017, geaccepteerd 23 februari 2018.



**FIGUUR 1.** T2-gewogen sagittale MRI-opname van de thoracolumbale overgang. Er is een hyperdens signaal centraal in het myelum zichtbaar met kleine 'flow voids' rondom, verdacht voor durale arterioveneuze fisteling.

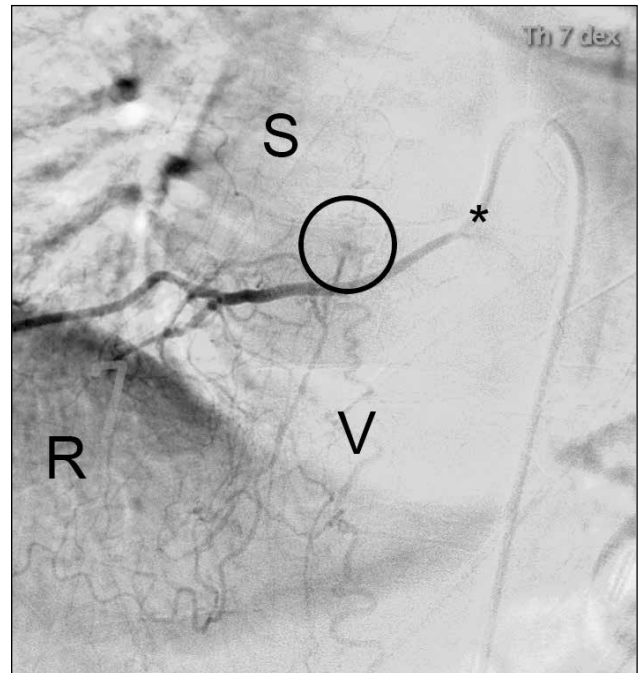
### ZIEKTEGESCHIEDENIS

Een 48-jarige man meldde zich op de polikliniek Urologie met mictieklachten, bestaande uit een minder krachtige straal, loze aandrang en een residugevoel. Er waren geen erectiestoornissen. Vanwege de verdenking op een aandoening van de lage urinewegen werd gestart met tamsulosine. Omdat de patiënt ook loopstoornissen meldde, werd hij verwezen naar de neuroloog. De neurologische klachten bestonden uit het gevoel van doofheid in beide billen met afwisselend uitstraling naar het rechterbovenbeen. Na een paar honderd meter lopen breidden deze klachten zich verder uit met tintelingen en doofheid in het gehele rechterbeen, waardoor de patiënt dan moest stoppen met lopen. Na korte tijd stilgestaan te hebben, kon hij weer verder. Fietsen ging beter dan lopen.

Bij lichamelijk onderzoek viel drukpijn lumbaal paravertebraal op. De kracht in de armen en benen was symmetrisch maximaal, maar bij op de tenen lopen zakte de linkervoet wat in. De sensibiliteit was in beide voeten gestoord aan de wreef. De reflexen waren symmetrisch normaal aan armen en benen. Er waren geen aanwijzingen voor radiculare prikkelingen.

In verband met het aspecifieke beeld werd een MRI van de lumbale wervelkolom gemaakt, waarop een graad 1 spondylolisthesis van niveau L5-S1 zichtbaar was zonder kanaalstenose, en een minimale discusherniatie op niveau L3-L4 zonder radiculopathie. Met de werkdiagnose spondylolisthesis L5-S1 met inspanningsafhankelijke klachten van doofheid in de gluteaalregio met uitstraling in de benen werd de patiënt initieel verwezen naar de orthopeed om operatieve behandelopties te bespreken.

Vanwege progressie van de sensibiliteitsklachten in de benen



**FIGUUR 2.** Diagnostische angiografie met selectieve injectie van spinaalarterie van Th7 rechts. *Cirkel=fistelpunt; R=rechts; S=superior; V=ectatische tortueuze vene; \*=kathetertip.*

naar distaal, progressieve loopproblemen gedurende een aantal weken, en een toename van de mictieklachten, werd de patiënt 6 weken na het eerste polikliniekbezoek voor verdere diagnostiek opgenomen op de afdeling Neurologie. De kracht aan de benen was op dat moment proximaal MRC-graad 4 rechts en 3 links en distaal 4-beiderzijds. De achillespeesreflex was links afwezig. Er werd een nieuwe MRI van de lumbale wervelkolom vervaardigd, waarbij er aanwijzingen waren voor een centrale myelopathie op basis van durale arterioveneuze fisteling (zie *Figuur 1*).

In afwachting van de behandeling ontwikkelde de patiënt 2 weken na opname acuut een ernstige paraparese van beide benen van globaal MRC-graad 2 met sensibiliteitsstoornissen in het rijbroekgebied. Bij verdenking op een partiële dwarslaesie op basis van een veneus infarct werd de patiënt overgeplaatst naar een neurochirurgisch centrum, waar hij met voorrang werd behandeld. De fistel werd met een microchirurgische procedure (hemilaminectomie Th7 en 8, met doornemen van de fistelpunt) uit de circulatie genomen. Na de operatie verbeterde de sensomotoriek geleidelijk. Bij ontslag had de patiënt met name nog een parese van de proximale beenspieren beiderzijds MRC-graad 3-4. Na 6 maanden was de parese verbeterd tot een MRC-graad 4 tot 5-globaal, waarbij er nog (verbeterende) persisterende diepe gevoelsstoornissen waren. De mictie en defecatie waren beide nog niet onder willekeurige controle.



**FIGUUR 3.** T2-gewogen sagittale MRI-opname. **A.** Hyperintens signaal van het myelum hoogthoracaal, **B.** midthoracaal en **C.** ter plaatse van de conus medullaris, passend bij myelopathie als gevolg van durale arterioveneuze fisteling.



**FIGUUR 4.** T2-gewogen sagittale MRI opname van het cervicale myelum met multipale 'flow voids' dorsaal van het myelum passend bij gedilateerde intradurale venen. Het beeld is zeer suspect voor een durale arterioveneuze fistel. Er is geen overtuigende myelopathie aanwezig.



**FIGUUR 5.** T2-gewogen transversale MRI-opname met het beeld van een geschulpt uiterlijk van uitgezette intradurale venen ('scallop sign'). Dit beeld ontstaat door veneuze stuwning door directe arteriële instroming van bloed in het veneuze systeem.<sup>7</sup>

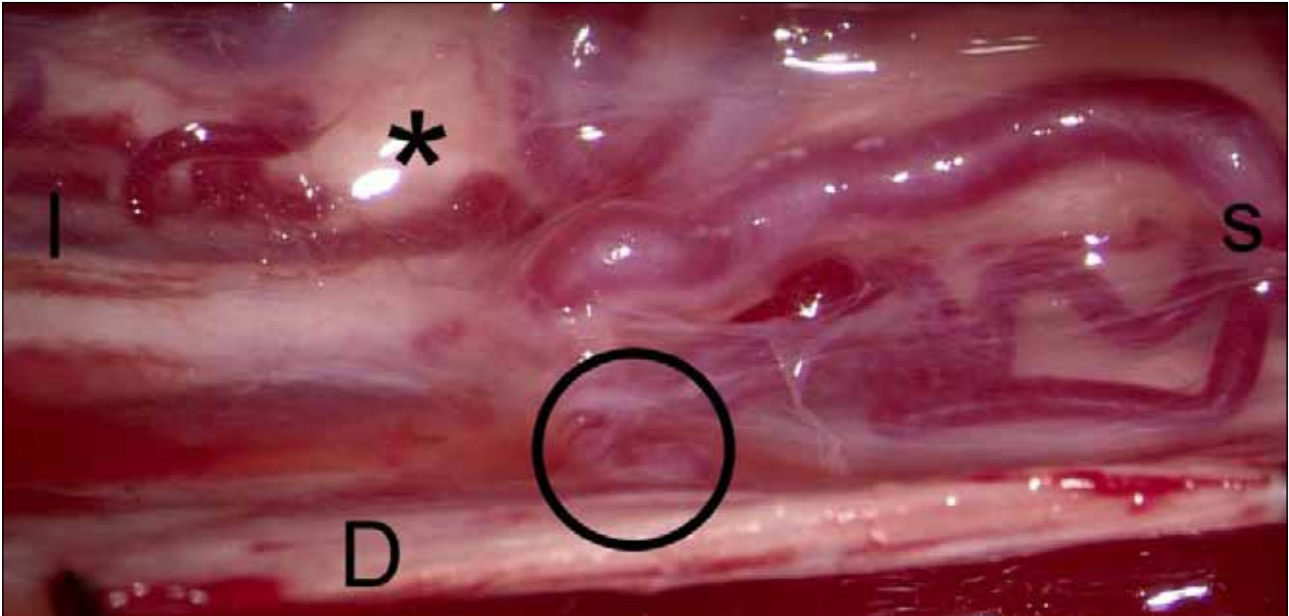
## DISCUSSIE

Spinale vasculaire malformaties zijn met 1-2% van de neurologische vasculaire pathologie relatief zeldzaam.<sup>1-3</sup> Durale arterioveneuze fistels vertegenwoordigen 80% van deze spinale vasculaire malformaties.<sup>1,3,4</sup> De meeste SDAVF's ontstaan in de thoracolumbale regio.<sup>1,3,4</sup> De beschreven casus illustreert hoe belangrijk het is dat de diagnose SDAVF snel wordt gesteld, maar ook dat de klachten initieel niet altijd direct herkend worden. Onderzoek laat zien dat er gemiddeld 12 tot 44 maanden verstrijken na de start van symptomen tot het stellen van de diagnose.<sup>1,2</sup>

De meeste patiënten zijn mannelijk (man/vrouw-verhouding

5:1) en rond 60 jaar oud.<sup>1-3</sup> De etiologie is grotendeels onbekend; het betreft een verworven vaatafwijking waarbij bekende risicofactoren zoals hypertensie en roken mogelijk een rol spelen. Ook een operatie aan de wervelkolom in de voorgeschiedenis kan een luxerende factor zijn.<sup>3</sup>

Klinisch kenmerkt het beeld zich door progressieve loopproblemen, mictiestoornissen en sensibiliteitsstoornissen met asymmetrische paresthesieën. De klachten worden typisch geluxeerd door inspanning, meestal lopen, waardoor er initieel vaak geen afwijkingen worden gevonden bij het neurologisch onderzoek.<sup>1,3,4</sup> Het beschreven patroon is karakteristiek voor een SDAVF en wordt veroorzaakt door toegenomen



**FIGUUR 6.** Operatief beeld door de microscoop, na hemilaminectomie Th7 en 8 rechts en openen van de dura. *Cirkel=fistel-punt, vene zichtbaar welke uit de dura komt; D=dura; \*=myelum; S=superior; I=inferior.*

'shunting' van arterieel bloed via de fistel naar het veneuze systeem bij inspanning. Dit veroorzaakt vervolgens veneuze stuwning, met spinale ischemie en pijnklachten tot gevolg. Door de spinale ischemie kan uiteindelijk een progressieve necrotiserende myelopathie ontstaan die irreversibel is indien er niet wordt behandeld, en (partiële) dwarslaesiekenmerken tot gevolg kan hebben.<sup>1,3</sup> De klachten zijn geleidelijk progressief, maar er zijn enkele gevallen van acute verslechtering beschreven.<sup>1</sup>

Differentiaaldiagnostisch wordt vaak gedacht aan een degeneratieve aandoening van de rug, zoals een lumbale kanaalstenose, neurogene claudicatio, demyeliniserende aandoeningen of een perifere neuropathie.

De gouden standaard voor het stellen van de diagnose SDAVF is spinale angiografie (zie *Figuur 2*, pagina 216).<sup>1,3</sup> Hiervoor heeft meestal al beeldvorming in de vorm van een MRI van het myelum plaatsgevonden, vanwege de progressieve loopproblemen. Bij een verdenking op neurogene claudicatio wordt doorgaans enkel de lumbale wervelkolom afgebeeld; het is zinvol om in elk geval ook de thoracolumbale overgang in ogenschouw te nemen. Zwelling en oedeem van het spinale myelum, gezien als hyperintense signaalveranderingen op de T2-gewogen opname, is zichtbaar bij 67-100% van de patiënten met SDAVF (zie *Figuur 1*, pagina 216 en *Figuur 3*, pagina 217).<sup>4</sup> Dit is echter een weinig specifieke bevinding waarbij de etiologie van de myelopathie nog uiteenlopend kan zijn. De aanwezigheid van gedilateerde intradurale venen naast het ruggenmerg is zichtbaar bij 35-91% van de patiënten.<sup>1,4</sup> Deze kunnen gezien worden als

prominente 'flow voids' op T2-gewogen opnames (zie *Figuur 4* en *5*, pagina 217). MRA is zeer bruikbaar in de diagnostiek. Het brengt de abnormale vergrote venen in beeld met een sensitiviteit en specificiteit van respectievelijk 91% en 78%. Daarbij biedt MRA tevens een indicatie van het niveau van de fistel.<sup>1</sup> Een MRI/MRA is dus een zeer geschikt onderzoek bij een verdenking op SDAVF. Indien dit onderzoek geen fistel aantoon, maar de klinische verdenking hoog is, dan is een digitale subtractie-angiografie (DSA) het definitieve onderzoek.

Spontaan herstel treedt zelden op. Het onbehandeld laten van de aandoening leidt in 50% van de gevallen binnen 3 jaar tot een ernstige handicap door progressieve zwakte en sensibiliteitsstoornissen van de onderste extremiteiten.<sup>1,3</sup> De neurologische status bij initiële presentatie beïnvloedt de klinische uitkomst significant, waarbij behandeling voordat ernstige uitvalverschijnselen zijn ontstaan dus essentieel is. Behandeling is geïndiceerd bij alle patiënten, ongeacht de ernst van de uitval. Onbehandeld kan er een gedeeltelijke of volledige dwarslaesie ontstaan. Ook bij paraplegiepatiënten is verbetering van de klachten beschreven na behandeling.<sup>1</sup> De behandeling bestaat uit microchirurgisch doornemen van de fistel, vaak via een eenzijdige hemilaminectomie op het betreffende niveau (zie *Figuur 6*). Endovasculaire embolisatie, waarbij het fistelpunt bereikt moet worden om permanente occlusie te bewerkstelligen, is eveneens een behandelmogelijkheid. Inadequate occlusie van de drainerende vene geeft een groot risico op rekanalisatie van de fistel.<sup>1</sup> Endovasculaire behandeling is niet altijd mogelijk.

## AANWIJZINGEN VOOR DE PRAKTIJK

- 1** Spinale durale arterioveneuze fisteling is een zeldzame aandoening die met name voorkomt bij mannen rond de 60 jaar oud.
- 2** Progressieve loopproblemen, asymmetrische sensibiliteitsstoornissen en mictieproblemen zijn kenmerkende symptomen, waarbij de verschijnselen bij lopen toenemen.
- 3** De diagnose wordt gesteld op basis van de anamnese met aanvullend een MRI/MRA van de wervelkolom en een spinale angiografie.
- 4** De bevindingen bij neurologisch onderzoek zijn initieel vaak niet afwijkend.
- 5** Tijdige behandeling middels microchirurgische of endovasculaire embolisatie van de drainerende vene is cruciaal om verdere achteruitgang en blijvende restverschijnselen te voorkomen.

Bovendien is over het algemeen occlusie zekerder na een open-chirurgische ingreep. Daarom worden SDAVF's veelal microchirurgisch behandeld. Na een succesvolle behandeling stabiliseren of verbeteren de symptomen bij ongeveer 90% van de patiënten. De motorische disfunctie herstelt beter na behandeling dan de sensibiliteits- en blaasstoornissen.<sup>1,3,4</sup>

## CONCLUSIE

Herkenning van een SDAVF is niet eenvoudig, terwijl spoedige herkenning en behandeling ernstige uitvalsverschijnselen en blijvende schade kunnen voorkomen. Bij mannen van middelbare leeftijd met progressieve loopproblemen, asymmetrische sensibiliteitsstoornissen in combinatie met mictiestoornissen is het goed aan SDAVF te denken. De karakteristieke anamnese in combinatie met typische afwijkingen op MRI van de wervelkolom leidt tot de diagnose. Bij een progressief myelumsyndroom is het aanbevolen om snelle diagnostiek, initieel middels MRI van de totale wervelkolom, te verrichten. Met behulp van een spinale angiografie kan de fistel opgespoord worden. Microchirurgische behandeling of endovasculaire embolisatie dient plaats te vinden. Een snelle behandeling voorkomt verdere achteruitgang en zorgt voor een beter herstel.

## REFERENTIES

1. Marcus J, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: a review. *Curr Atheroscler Rep* 2013;15:335.
2. Muralidharan R, et al. The clinical and radiological presentation of spinal dural arteriovenous fistula. *Spine* 2011;36:1641-7.
3. Rashad S, et al. Management of spinal dural arterio-venous fistulas. Report of 12 cases and review of literature. *Clin Neurol Neurosurg* 2014;125:81-6.
4. Jellema K, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: a congestive myelopathy that initially mimics a peripheral nerve disorder. *Brain* 2006;129:3150-64.

5. Wilbers J, et al. Spinale durale arterioveneuze fistels, vaak pas laat herkend. *Ned Tijdschr Geneesk* 2013;157:A5909.

6. Canta LR, et al. De spinale durale arterioveneuze fistel: een behandelbare oorzaak van krachtverlies in de benen. *Ned Tijdschr Geneesk* 1995;139:2655-8.

7. Morris JM. Imaging of dural arteriovenous fistula. *Radiol Clin North Am* 2012;50:823-39.