

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Steckbrief seltener
Krankheitsbilder: Spinale
arteriovenöse Malfomationen:**

**Seltene Ursachen einer
Subarachnoidalblutung**

Alimohammadi A, Eskandari H

Sherif C, Karaic R, Grassberger M

Kleinpeter G

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2011; 12 (3), 305-307

Homepage:

www.kup.at/

JNeurolNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

77. Jahrestagung

Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie



2026
7.–10. Juni
AACHEN

Personalisierte Neurochirurgie – digital, kompetent, vernetzt

dgnc-kongress.de

Joint Meeting with the Belgian Society and the Dutch
Society of Neurosurgery and Neurosurgeons of Luxembourg

*Werfen Sie einen
Blick ins Programm!*



*Registrieren
Sie sich jetzt!*



Spinale arteriovenöse Malformationen: Seltene Ursache einer Subarachnoidalblutung

A. Alimohammadi^{1*}, H. Eskandari^{1*}, C. Sherif¹, R. Karaic², M. Grassberger³, G. Kleinpeter¹

Aus der ¹Neurochirurgischen Abteilung, dem ²Zentralröntgen – Diagnostische und Interventionelle Radiologie und dem ³Institut für Pathologie und Mikrobiologie, Krankenanstalt Rudolfstiftung, Wien

■ Subarachnoidalblutung und spinale arteriovenöse Malformationen

Mit der Inzidenz von etwa 9/100.000 Patienten pro Jahr ist die Subarachnoidalblutung (SAB) relativ selten. Die Inzidenz aller Schlaganfälle (ischämisch, hämorrhagisch, SAB) beträgt vergleichsweise 200/100.000/Jahr [1]. Die Gesamtmortalität der SAB ist mit 35–60 % trotz aller modernen medizinischen Therapien weiterhin hoch. In ca. 85 % der Fälle ist die Blutungsquelle ein Aneurysma. In ca. 10 % der Fälle, typischerweise mit einer auf die Cisterna interpedunkularis begrenzten Blutungsausdehnung, wird keine Blutungsursache gefunden. In den restlichen 5 % können verschiedene andere Blutungsquellen identifiziert werden: intrakranielle arteriovenöse Malformationen (AVM), durale arteriovenöse Fisteln, arterielle Dissektionen, septische oder so genannte mykotische Aneurysmen, Kokainmissbrauch, Hypophysenapoplexie oder eben spinale AVM [2].

AVM sind komplexe Gefäßmissbildungen, bei denen Arterien ohne Kapillarbett direkt in venöse Gefäße münden. Sie treten hauptsächlich intrakraniell (Inzidenz ca. 1/100.000/Jahr) und selten spinal auf (Inzidenz ca. 0,2/100.000/Jahr) [3]. Derzeit gibt es keine einheitliche Klassifizierung der spinalen AVM [3, 4]. In der rezenten neurochirurgischen Literatur am weitesten verbreitet und mehrfach von Spetzler et al. [4] zusammengefasst und modifiziert, werden grob 4 Typen unterschieden: Typ I, mit ca. 80 % der spinalen AVM der häufigste Typ [5], ist die spinale durale arteriovenöse Fistel: Sie ist ein Kurzschluss zwischen einer duraversorgenden radikulomeningealen Arterie und den rückenmarkdrainierenden Oberflächenvenen, hauptsächlich thorakal lokalisiert. Sehr selten findet man die restlichen Typen: Typ II, die glomeruläre AVM, Typ III, die extensive juvenile AVM, und Typ IV, die intradurale perimedulläre Fistel, letztere mit der weiteren Subtypisierung (a, b, c) je nach Anzahl der Füllungsgefäße („feeder“) und der Fistelausdehnung.

■ Symptome, Diagnose und Therapie von spinalen AVMs

Typische Symptome sind bei 85 % der Patienten langsam progrediente neurologische Defizite (Rückenschmerzen, Querschnittssymptome) oft auch über mehrere Jahre. Manchmal kommt es im Verlauf zu einer akuten Verschlechterung der meist chronischen Symptomatik, dem so genannten Foix-

Alajouanie-Syndrom [6], erstmals 1922 beschrieben. Bei ca. 20 % der Patienten kommt es zu einer Blutung mit typischerweise akut einsetzenden massiven Rückenschmerzen und Querschnittssymptomen, dem so genannten „Coup de Poignard de Michon“. In sehr seltenen Fällen kann die Blutung einer zervikal gelegenen spinalen AVM auch typische klinische Symptome und CT-graphische Charakteristika einer aneurysmatischen intrakraniellen SAB zeigen (Abb. 1). Daher sollte bei fehlender intrakranieller Blutungsquelle die differenzialdiagnostische Möglichkeit der spinalen AVM mitbedacht werden.

Für die Diagnostik bei langsam progredienten Symptomen ist eine genaue Anamneseerhebung und ein präziser neurologischer Status entscheidend, um den Patienten weiter abklären zu können. Bei akut einsetzenden Symptomen ist die rasche Durchführung einer spinalen MR-Untersuchung wesentlich: Bei Zeichen dilatierter Gefäßkonvolute typischerweise auf T2-gewichteten Bildern und/oder intraspinaler Blutung sollte der Patient so rasch wie möglich an eine neurochirurgische Spezialklinik mit mikrochirurgischer und endovaskulärer Expertise transferiert werden. Eine spinale digitale Subtraktionsangiographie (DSA) stellt dort den Goldstandard für das weitere therapeutische Vorgehen dar. Sowohl mikrochirurgische als auch endovaskuläre Therapien haben schließlich die Ausschaltung (Exzision, Dekonnektion bzw. Embolisation) der Missbildung zum Ziel.

■ Fallbericht

Wir berichten über einen 51 Jahre alten Mann mit einer intraduralen extramedullären AVM des kraniozervikalen Übergangs, die hauptsächlich von der Arteria cerebelli inferior posterior (PICA) gespeist wurde. Zusätzlich hatte sich an der PICA ein flussassoziiertes Aneurysma gebildet (Abb. 2a). Dieser Fall ist deshalb interessant, da AVM im oberen zervikalen Bereich extrem selten sind, noch seltener ist ein Hauptzufluss aus einem intrakraniellen Gefäß.

Der Patient wurde aufgrund von blutigem Erbrechen auf einer allgemeinen internistischen Abteilung aufgenommen. Bei ansonsten blander Voranamnese berichtete er über mehrere Tage andauernde rezidivierende Kopfschmerzattacken.

Klinisch-neurologisch war der Patient zum Zeitpunkt der Aufnahme wach, ansprechbar und zeigte kein neurologisches Defizit, insbesondere auch keinen Meningismus. Von internistischer Seite her war er kardiorespiratorisch stabil bei grenzwertig normalem Hb-Wert (13,8 g/dl).

* Equally contributing authors

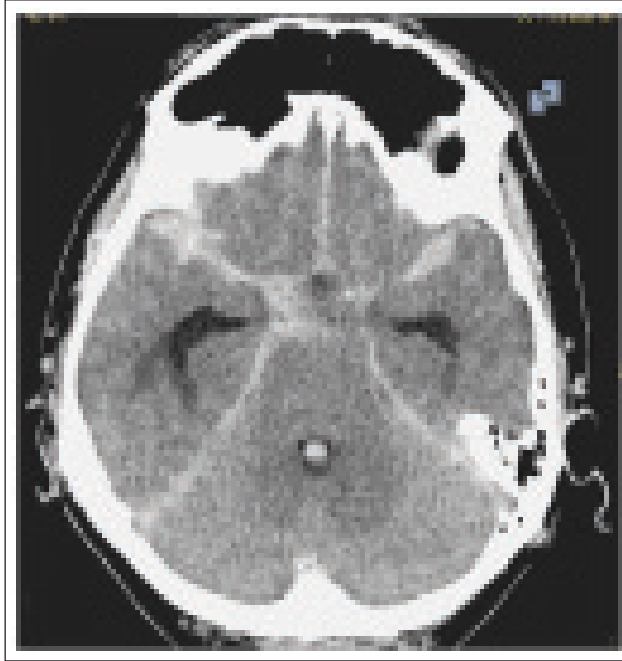


Abbildung 1: Initiales kraniales CT: Es zeigt sich eine symmetrische, posterior betonte, basale Subarachnoidalblutung mit erweiterten Ventrikeln (Temporalhörner und III. Ventrikel) als Zeichen eines fortgeschrittenen Liquoraufstaus.

Aufgrund von nochmaligem Erbrechen wurde eine Gastroskopie durchgeführt. Diese zeigte 2 Mallory-Weiss-Risse am gastroösophagealen Übergang, welche erfolgreich geklippt wurden. Am nächsten Morgen wurde der Patient bewusstlos mit einem Wert auf der „Glasgow Coma Scale“ (GCS) von 3 im Bett vorgefunden, die Pupillen beidseits mittelweit, beidseits negative Lichtreaktion sowie schwimmende Bulbi, also klinisch „Hunt-and-Hess“-Grad 4–5. Im akut durchgeführten kranialen CT zeigte sich eine massive, posterior betonte basale SAB mit Ventrikeleinbruch. Der Patient wurde intubiert und an unsere Abteilung transferiert.

Sofort nach Eintreffen an unserer Abteilung zeigte der Patient rechts eine weite Pupille. Notfallmäßig wurde eine externe Ventrikeldrainage gesetzt und der Patient sofort einer DSA zugeführt. Diese zeigte eine intradural extramedullär gelegene AVM am dorsalen kraniozervikalen Übergang (Abb. 2b).

Die primäre Versorgung erfolgte durch die PICA, an der sich zusätzlich ein flussassoziiertes Aneurysma gebildet hatte. Aufgrund des klinisch zusehends instabilen Zustandes des Patienten wurde von einer akuten Embolisation abgesehen und die vitale Indikation zur neurochirurgischen Entlastung der hinteren Schädelgrube gestellt. Noch bevor neurochirurgisch interveniert werden konnte, entgleiste der Patient trotz maximaler Ausschöpfung aller intensivmedizinischen Maßnahmen sowohl hirndruckmäßig als auch kardiorespiratorisch und verstarb.

■ Zusammenfassung

Die spinale AVM stellen eine sehr seltene, aber sehr gefährliche Ursache einer akuten intrakraniellen SAB dar. Vor allem bei angiographisch negativem intrakraniellern Befund sollte sie differenzialdiagnostisch berücksichtigt werden. Bei chronischem Verlauf und langsam progredienten Querschnittssymptomen stellt sie ebenfalls eine wichtige Differenzialdiagnose dar. Hierbei sind neben einer spinalen MRT in erster Linie eine sorgfältige Anamnese und ein präziser Neurostatus essenziell, um eine in der klinischen Praxis oft beobachtete verzögerte Diagnose zu vermeiden. Bei Verdacht sollten die Patienten unverzüglich einer neurochirurgischen Abteilung vorgestellt werden.

■ Factbox

- Spinale arteriovenöse Malformationen treten mit einer sehr geringen Inzidenz von ca. 0,2/100.000/Jahr auf und werden in 4 Typen unterteilt.
- Bei angiographisch negativer intrakranieller SAB ist die spinale arteriovenöse Malformation eine wichtige Differenzialdiagnose.
- Sie können sowohl zu chronischen, langsam progredienten als auch zu akuten Querschnittssymptomen führen.
- In beiden Fällen ist eine rasche Erstdiagnose für ein gutes Outcome essenziell.
- Bei Verdacht sollten die Patienten an ein neurochirurgisches Zentrum mit chirurgischer und endovaskulärer Expertise transferiert werden.

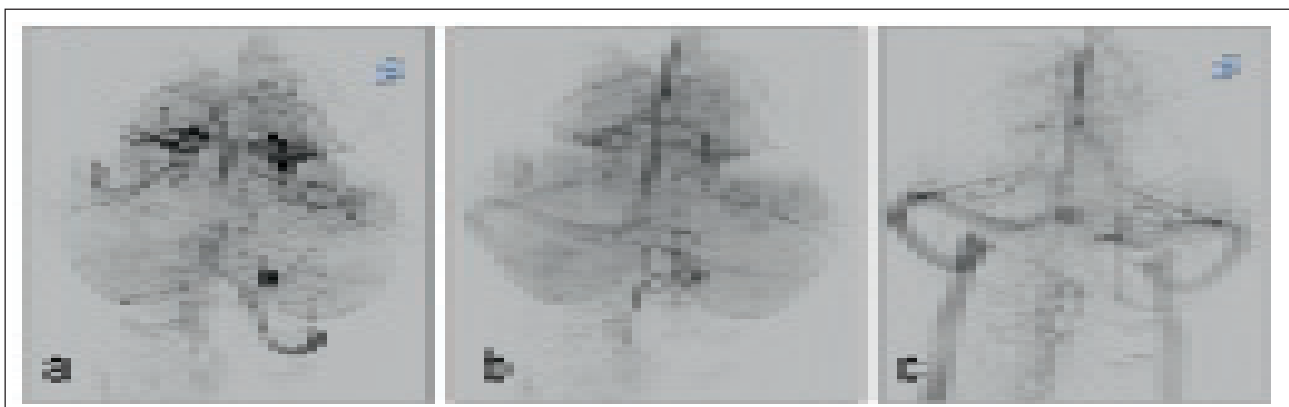


Abbildung 2: Selektive digitale Subtraktionsangiographie der rechten A. vertebralis in anteriorer-posteriorer Projektion: (a) späte arterielle Phase: Es zeigt sich das flussassoziierte PICA-Aneurysma; (b) Übergang arterielle-venöse Phase: Es zeigt sich ein ausgedehntes arterialisiertes Venenkonvolut am kraniozervikalen Übergang; (c) venöse Phase: Man sieht die Drainage der AVM über die spinalen Venen.

Literatur:

1. van Gijn J, Rinkel J. Subarachnoid haemorrhage: diagnosis, causes and management. *Brain* 2001; 124: 249–78.
2. Rooij N, Linn F, van der Plas J, et al. Incidence of subarachnoid hemorrhage: A systematic review with emphasis on region, age, gender and time trends. *J Neurol Neurosurg Psych* 2007; 78: 1365–72.
3. Lasjaunias P. Spinal cord vascular lesions. *J Neurosurg* 2003; 98: 117–9.
4. Kim L, Spetzler R. Classification and surgical management of spinal arteriovenous lesions: arteriovenous fistulae and arteriovenous malformations *Neurosurg* 2006; 59 (Suppl 3): 195–201.
5. Sherif C, Gruber A, Bavinszki G, et al. Long-term outcome of a multidisciplinary concept of spinal dural arteriovenous fistulae treatment. *Neurorad* 2008; 50: 67–74.
6. Foix C, Alajouanine T. La myélite nécrotique subaiguë: Myélite centrale angéiohypertrophique à évolution progressive: Paraplégie amyotrophique lentement ascendante, d'abord spasmodique, puis flasque, s'accompagnant de dissociation, albumino-cytologique. *Rev Neurol* 1926; 2: 1–42.

Korrespondenzadresse:

Univ.-Doz. Dr. med. Günther Kleinpeter

Abteilung Neurochirurgie

Krankenanstalt Rudolfstiftung

A-1030 Wien

Juchgasse 25

E-Mail: guenther.kleinpeter@wienkav.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)