

Spinal dural arteriovenös fistel – ovanlig, botbar orsak till paraplegi

Tidig diagnos och behandling kan ge total symtomregress



VITALI GROZMAN, ST-läkare, neuroradiologiska kliniken
 MIKAEL SVENSSON, professor, verksamhetschef, neurokirurgiska kliniken
 STAFFAN HOLMIN, docent, bitr överläkare
 TOMMY ANDERSSON, med dr, överläkare

MICHAEL SÖDERMAN, docent, överläkare
 michael.soderman@karolinska.se
 de tre sistnämnda neuro-radiologiska kliniken; samtliga Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm

Spinal dural arteriovenös fistel är en ovanlig neurovaskulär orsak till progressiv torakolumbal myelopati, där snabb diagnostik och behandling ger goda utsikter till total symtomregress. Tillståndet är dock kliniskt svårdiagnostiserat, vilket ofta fördröjer utredning och behandling avsevärt. Klassiska symtom är sensibiliteitsförändringar i benen och underlivet, följt av motorikrubbningar, ibland progredierande under flera år innan patienten kommer under behandling. När patienten kommer till behandling är han/hon (85 procent är äldre män) ofta paraplegisk med bläspares och fecesinkontinens. Emellanåt kan förloppet vara fulminant med progress till parapares inom loppet av några dagar.

Behandling sker på neurokirurgisk klinik med interventionell neuroradiologi eller öppen kirurgi.

Incidensen är naturligtvis vanskelig att uppskatta för en ovanlig sjukdom, som dessutom är svårdiagnostiserad, men den har i olika studier uppskattats till 5–10 fall per miljon och år. I Stockholmsregionen behandlas dock endast 1–2 patienter med sjukdomen årligen [opubl data]. Troligen föreligger således en betydande underdiagnostik. Mycket talar för att förhållandena är likartade i övriga delar av landet.

Många faktorer bidrar säkerligen till detta, men det förfaller klart att många läkare som möter dessa patienter saknar kunskap om sjukdomen, likaså finns det radiologer som inte känner igen de typiska fynden vid MRT av ryggen. Inte sällan ställs felaktiga diagnoser av både klinikern och radiologen, vilket fördröjer behandlingen lång tid, med irreparabla ryggmärgsskador som följd.

Målet med denna artikel är att uppmärksamma sjukdomen och dess typiska bild. Förloppet, diagnosen och behandlingen

illustreras av två patientfall och en kort diskussion.

FALLBESKRIVNINGAR

Fall 1

En 47-årig man med viss alkoholöverkonsumtion sökte akut på grund av flera veckors ryggvärk. I anamnesen framkom känselpåverkan i ländryggen med utstrålning i bägge benen.

Smärtan började efter ett tungt marklyft; patienten kände då huggande och brännande smärta i ländryggen, följt av en domning över området med utstrålning ner mot lären. Episoden följdes av obehagskänsla i underlivet som vid en urinvägsinfektion. Dagarna därefter blev domningskänslan alltmer prominent; samtidigt tillkom svårigheter att tömma urinblåsan.

På akutmottagningen tolkades patientens besvär som neuropati, och han behandlades med injektion tiamin (Betabion). Eftersom patienten försämrades ytterligare, genomfördes samma dag akut MRT av hela ryggen, vilken visade ett uttalat ryggmärgsödem från brösttrygg till conus medullaris. Dorsalt om ryggmärgen sågs vidgade blodkärl, varför man misstänkte att det rörde sig om en spinal dural arteriovenös fistel (Figur 1). Neurokirurgisk klinik kontaktades för övertagning.

Emellertid utvecklades symptomen ytterligare – efter endast några timmar började patienten släpa benen efter sig, och senare samma dag förlorade han grov kraft i benen. Slutligen utvecklade patienten en grav parapares.

Efter en bolusdos kortison transporterades patienten akut till neurokirurgisk klinik. På plats konstaterades nedsatt sensibilitet från lumsken och ner över lären, övervägande på höger sida, och domningskänsla perianalt och runt genitalia. Patienten kunde lyfta det högra benet från underlaget cirka 10 cm. Höger knä och vänster fot kunde böjas endast till 50 pro-



Figur 1. Sagittal T2-viktad MRT-bild av torakolumbalryggen. Notera det högsignalerande ödemet centralt i ryggmärgen och de slingriga kärlstrukturerna i subaraknoidalrummet (pil).

■ sammanfattat

Spinal dural arteriovenös fistel kan orsaka venös stas i ryggmärgen med progressiv torakolumbal myelopati.

Tillståndet är kliniskt svårdiagnostiserat med långsamt progredierande sensibiliteitsförändringar i benen och underlivet, följt av motorikrubbningar.

Obehandlad leder sjukdomen vanligen till paraplegi, bläspares och sfinkterdysfunktion.

Sjukdomsförloppet kan vara flera år, och tillståndet är sannolikt underdiagnostiserat.

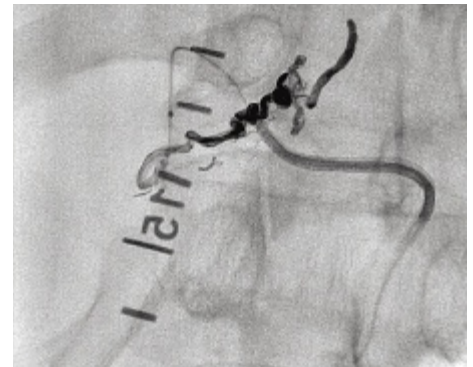
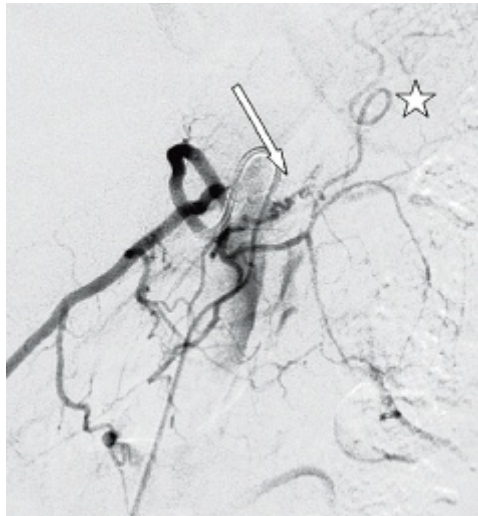
Diagnosen ställs med MRT och verifieras med spinal angiografi.

Behandlingen är antingen endovaskulär eller kirurgisk.

Avgörande för prognosen är tidig diagnos och behandling.

cent. Den högra foten förlorade flexionsförmågan. En ultraljudsundersökning visade residualurin.

Ånyo gjordes en akut MRT inklusive spinal kontrastförstärkt MR-angiografi som påvisade en spinal dural arteriovenös fistel i nivå med Th11. En diagnostisk konventionell spinal angiografi verifierade diagnosen, och i samma seans kunde fisteln behandlas endovaskulärt utan komplikationer (Figur 2). Patienten överfördes till vårdavdelning, där man redan några dagar efter behandlingen noterade en påtaglig regress av samtliga symtom: han klarade då att stå och gå – dock med gåbord. Vid klinisk kontroll efter sex månader kunde patienten gå obehindrat och uppvisade nästan fullständig regress av övriga symtom. Han hade även bibehållen erektionsförmåga.



Figur 2. Till vänster: Spinal angiografi med injektion i torakalartären Th5 höger sida. Den slingriga arteriovenösa fisteln syns tydligt (pil), liksom början av den slingriga peri-medullära venen som dränerar fisteln (stjärna). Ovan, till höger: Fisteln efter embolisering. Mikrokatetern och ledarkatetern ligger fortfarande kvar. Emboliseringsmaterialet penetrerar väl in i den proximala delen av venen, vilket är helt avgörande för att behandlingen ska vara framgångsrik.

Fall 2

En 44-årig man sökte på neurologmottagning på grund av köldkänsla i fötterna under 10 månaders tid. Han arbetade som bagare och varken rökte eller konsumerade alkohol. Ingen ryggsmärta eller känslpåverkan framkom vid anamnestagandet. I neurologstatus noterades positivt Babinskis tecken och något stegrad akillesreflex på vänster sida. En neurofysiologisk undersökning ordinerades. Det togs även laboratorieprov, inklusive vitamin B₁₂, tyroideastatus, elektrolyter och B-glukos. Elektiv DT av hjärnan beställdes för att utesluta intrakraniell expansivitet. I frånvaro av Brown-Séquard-bild bedömdes att det inte förelåg ryggmärgspåverkan.

Datortomografi av hjärnan liksom fysiologiska undersökningar och blodprov visade normala fynd. Vid kvantitativ sensibilitetsmätning såg man klart förhöjda temperaturtrösklar för både värme och kyla. Patienten remitterades från neurolog till husläkare för uppföljning av SR, elektrofores, glutenprov och blodsocker.

Vid återbesök till neurologmottagningen hade patientens symtom progredierat. Patienten beskrev nyttillkommen ryggsmärta och ospecifika muskelryckningar samt hade börjat halta med sitt vänstra ben. I neurologstatus framkom nedsatt smärtekänslighet i det högra benet. På grund av en nu tydlig Brown-Séquard-bild beställdes en MRT-undersökning av ryggen.

Under väntetiden – som var flera månader – genomgick patienten en MRT i utlandet. I det kortfattade

utlåtandet omnämndes en process i nedre delen av torakalryggen, som inte var möjlig att bedöma närmare på grund av låg bildkvalitet.

Symtomen förvärrades alltmer med ökande svaghet i bäggebena, vilket inom loppet av några veckor resulterade i gång-



Figur 3. Till vänster och mitten: Sagittala T1-viktade MRT-bilder av torakolumbalryggen. Undersökning utan och med intravenöst kontrastmedel. Notera kontrastmedelsuppladdningen i de vidgade venerna dorsalt om ryggmärgen i subaraknoidalrummet samt den fläckvisa kontrastmedelsuppladdningen i nedre delen av ryggmärgen.

Till höger: Sagittal T2-viktad MRT-bild av torakolumbalryggen. Notera det högsignalerande ödemet centralt och fläckvis i ryggmärgen samt de för spinal dural arteriovenös fistel typiska slingriga kärlstrukturerna i subaraknoidalrummet.



Figur 4. Spinal angiografi med injektion i torakalartären Th6 vänster sida. Den slingriga arteriovenösa fisteln syns tydligt (pil), liksom den slingriga perimedullära venen som dränerar fisteln (stjärna).

svårigheter. Vid nästa läkarbesök var patienten tvungen att använda rollator och hade dessutom svårt att kontrollera sin urin. I status framkom gång med stela steg, reflexstegring och bilateral tonusökning. Patienten lades in för utredning, och en akut MRT genomfördes.

Undersökningen visade vidgade perimedullära kärl och ryggmärgsödem, fynd typiska för en spinal dural arteriovenös fistel med sekundär myelopati (Figur 3). På vårdavdelning i väntan på spinal angiografi och embolisering av fisteln försämrades patienten ytterligare och blev avföringsinkontinent.

Akut spinal angiografi verifierade diagnosen, och man gjorde ett emboliseringsförsök som fick avbrytas på grund av svårigheter att nå bra kateterläge (Figur 4). Fisteln kunde slutas kirurgiskt senare samma dag.

Uppföljning med spinal angiografi ett år senare visade ingen kvarvarande arteriovenös fistel. På MRT 18 månader

efter behandlingen sågs inget ryggmärgsödem, och de perimedullära venerna hade tydligt minskat i diameter (Figur 5). Patienten återfick i mellantiden en stor del av sin motoriska funktion och klarade bl a att gå utan rollator. Besvären med urin- respektive avföringsinkontinens förbättrades kraftigt liksom känslan i bägge benen.

DISKUSSION

Epidemiologi. Incidensen för spinal dural arteriovenös fistel är troligen 5–10 fall per miljon och är [1] med en manlig predominans – endast var sjätte patient är kvinna. Medelåldern vid diagnos är 55–60 år; insjuknanden före 30 års ålder är mycket sällsynta. Majoriteten av de arteriovenösa shuntarna uppstår i den torakolumbala regionen, medan sakrala och cervikala arteriovenösa fistlar svarar för endast 6 procent av det totala antalet [2]. Multipla fistlar är mycket ovanliga. Sjukdomen står för 55–80 procent av alla kärlmissbildningar i ryggen [1, 3, 4].

Patofysiologi. Genesen är okänd, liksom det exakta patofysiologiska förloppet.

Emellertid bildas en mikroskopisk arteriovenös fistel som får sin arteriella försörjning via en radikulo-meningeal gren



Figur 5. Sagittala T2-viktade MRT-bilder av torakolumbalryggen 18 månader efter operationen. Notera att ryggmärgsödemet gått i regress och att de tidigare vidgade venerna inte längre kan urskiljas.

från en torakal eller lumbal artär. Fisteln tömmer sig i en radikulär ven, vilken är intradural, och vidare till det perimedullära vensystemet. Fisteln bildas i dura mater, absolut vanligast i anslutning till nervrotsskidan. Den arteriovenösa shuntningen leder till ett ökat intraduralt venöst tryck, dvs en tryckökning i de perimedullära venerna [5]. Intraoperativa tryckmätningar har visat att trycket i de vener som dränerar en spinal dural arteriovenös fistel kan uppgå till ca 70 procent av det arteriella trycket [6].

Ibland sker även en trombotisering av ryggmärgens normala venavflöde, dvs de radikulära venerna. Det är oklart om detta föregår eller är sekundärt till fisteln.

Den perimedullära venösa hypertensionen påverkar ryggmärgen – till att börja med i riktning mot posterolateral vit substans.

Det leder så småningom till en störning i den medullära mikrocirkulationen och till att patienten utvecklar ett intramedullärt ödem, slutligen resulterande i ischemi. Eftersom den nedre torakala regionen relativt sett har ett mindre utvecklade venavflöde än framför allt den cervikala men även den sakrala regionen, sker en venös tryckstegring i kaudal och kranial riktning, och de första myelopatisymtomen utvecklas motsvarande conus medullaris [1, 4–6].

Klinik. Den kliniska bilden kännetecknas i en majoritet av fallen av en långsam symtomprogress. Bland de vanligaste tidiga lumbosakrala symtomen återfinns parestesi (47 procent), smärta (33 procent) och sensoriska och motoriska störningar [1, 4–6]. Vid tiden för det första läkarbesöket uppvisar 96 procent av patienterna nedsatt grov kraft i benen eller parapares, 82 procent lider av urinretention eller -inkontinens och 65 procent har fecesinkontinens eller problem att tömma tarmen. Slutligen lider 55 procent av ryggsmärtor, oftast lokalt men även med utstrålning till benen. Även sexuell dys-

funktion är ett frekvent symtom, där det sannolikt även föreligger en underrapportering.

Symtomen påminner således i hög grad om dem man ser vid olika former av polyneuropati, vilket sannolikt bidrar till svårigheten att ställa rätt diagnos och därmed att tiden mellan det första läkarbesöket och diagnosen i snitt ligger på 12–44 månader [4].

Diagnostik. Den kliniska bilden och spinal MRT är helt avgörande för diagnosen. Okunnighet hos kliniker eller radiolog kan få som konsekvens att diagnosen ställs för sent eller inte alls, medan patienten utvecklar en obotlig parapares. De typiska fynden vid MRT är ödem och lätt svullnad av ryggmärgen torakolumbalt samt vidgade blodkärl (venor) dorsalt perimedullärt. Ödemet uppvisar hög signal centralt i ryggmärgen på T2-viktade bilder. De vida perimedullära venorna syns i cerebrospinalvätskan som slingriga strukturer med låg signal på T2-viktade bilder och hög signal på T1-viktade bilder efter intravenös kontrastmedelstillförsel.

Ibland ses även kontrastmedelsuppladdande områden intramedullärt; subtila direkt efter kontrastinfusion och alltmer framträdande efter 40–45 minuter [7]. På kontrastförstärkt MR-angiografi framträder de stasade venorna som stora slingriga kärlstrukturer; en viktigare funktion med denna undersökning är dock att identifiera nivån för fisteln genom att påvisa den dilaterade radikulomedullära ven i vilken fisteln tömmer sig. Detta medför en mycket stor fördel vid genomförandet av den konventionella spinala angiografien, speciellt hos äldre patienter med omfattande arterioskleros och slingriga kärl [4, 8].

Behandling. Spinal dural arteriovenös fistel är en potentiellt kraftigt handikappande sjukdom, och samtliga fall måste behandlas. Det morfologiska målet med behandlingen är att sluta den arteriovenösa fisteln, vilket görs genom att stänga venen nära fistelpunkten.

Om möjligt görs detta i samband med den diagnostiska angiografien, genom mikrokaterisering av fisteln med efterföljande embolisering med polymer eller annat permanent emboliseringmaterial [4]. Målet är att emboliseringsmaterialet ska passera från artärsidan genom fisteln och vidare ut i den dränerande venen och täppa till denna. Vid kirurgisk behandling görs en laminektomi eller hemilaminektomi på den aktuella nivån, varefter duran öppnas och venen delas. Att sluta den dränerande radikulomedullära venen är således det

avgörande behandlingsmomentet vare sig patienten behandlas endovaskulärt eller med öppen kirurgi [9].

Endovaskulär behandling leder till förbättring i upp till 70 procent av fallen men är av olika skäl inte alltid tekniskt genomförbar och ska inte utföras om det finns den minsta risk för att ryggmärgens normala blodförsörjning äventyras [1]. På de flesta neurokliniker är den dock förstahandsbehandling, eftersom den ofta är enkel att genomföra i samband med angiografien [9]. Den klassiska kirurgiska behandlingen med ligerering av den dränerande venen är framgångsrik i cirka 98 procent av fallen [3]. Kort efter ingreppet kan i enstaka fall en snabb försämring inträda, vilket i så fall orsakas av trombos i det perimedullära vensystemet och kräver behandling med heparin.

Prognos. Prognosen bestäms av ett flertal faktorer, däribland symtomens duration, graden av funktionsnedsättning före behandlingstillfället och huruvida den arteriovenösa shunten är helt eliminerad [4]. Förbättring sker ofta snabbare och är mer radikal vid kort symtomduration. Som helhet uppvisar 90 procent av de behandlade patienterna någon form av symtomlindring; smärtan försvinner ofta först, följd av de motoriska och sedan de sensoriska symtomen. Ännu något senare infaller förbättring av blås- och tarmfunktionen [3]. Nedsatt tarmfunktion respektive muskelkraft är de symtom som visat sig reagera bäst på behandling; 50–100 procent respektive drygt 50 procent av patienterna rapporterar symtomregress efter behandling. Även paraplegiska patienter kan er-hålla avsevärd symtomlindring efter behandling [6].

SLUTSATS

Spinal dural arteriovenös fistel är en behandlingsbar orsak till progredierande parapares. En tidig och korrekt diagnos är en utomordentligt viktig prognostisk faktor. Eftersom sjukdomen är sällsynt och den initiala kliniska bilden något ospecifik blir diagnosen ofta fördröjd, ibland upp till flera år.

Ökad kunskap inom läkarkåren om sjukdomens kliniska förlopp och de radiologiska fynden kan således betyda mycket för den enskilde patienten.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

Kommentera denna artikel på Lakartidningen.se

REFERENSER

1. Koch C. Spinal dural arteriovenous fistula. *Curr Opin Neurol*. 2006;19(1):69-75.
2. Willinsky RA, terBrugge K, Montanera W, Mikulis D, Wallace MC. Posttreatment MR findings in spinal dural arteriovenous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1995;16(10):2063-71.
3. Andersson T, van Dijk JM, Willinsky RA. Venous manifestations of spinal arteriovenous fistulas. *Neuroimaging Clin N Am*. 2003;13(1):73-93.
4. Jellema K, Tijssen CC, van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: a congestive myelopathy that initially mimics a peripheral nerve disorder. *Brain*. 2006;129(12):3150-64.
5. Krings T, Geibprasert S. Spinal dural arteriovenous fistulas. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2009;30(4):639-48.
6. Aghakhani N, Parker F, David P, Lasjaunias P, Tadie M. Curable cause of paraplegia: spinal dural arteriovenous fistulae. *Stroke*. 2008;39(10):2756-9.
7. Terwey B, Becker H, Thron AK, Vahldiek D. Gadolinium-DTPA enhanced MR imaging of spinal dural arteriovenous fistulas. *J Comput Assist Tomogr*. 1989;13(1):30-7.
8. Farb RI, Kim JK, Willinsky RA, Montanera WJ, terBrugge K, Derbyshire JA, et al. Spinal dural arteriovenous fistula localization with a technique of first-pass gadolinium-enhanced MR angiography: initial experience. *Radiology*. 2002;222(3):843-50.
9. Dehdashti AR, Da Costa LB, terBrugge KB, Willinsky RA, Tymianski M, Wallace MC. Overview of the current role of endovascular and surgical treatment in spinal dural arteriovenous fistulas. *Neurosurg Focus*. 2009;26(1):E8.