

Richtlijn spinale durale arterioveneuze fistel (SDAVF)

Eerste versie: April 2021. Te herzien april 2023.

Auteurs:

Afdeling Neurologie: drs. R.M. van de Wijdeven, dr. B. Roozenbeek (beheerder), prof.dr. D.W.J.

Dippel (lid richtlijnencommissie)

Afdeling Radiologie: drs. P.J. van Doormaal

Afdeling Neurochirurgie: dr. B.S. Harhangi

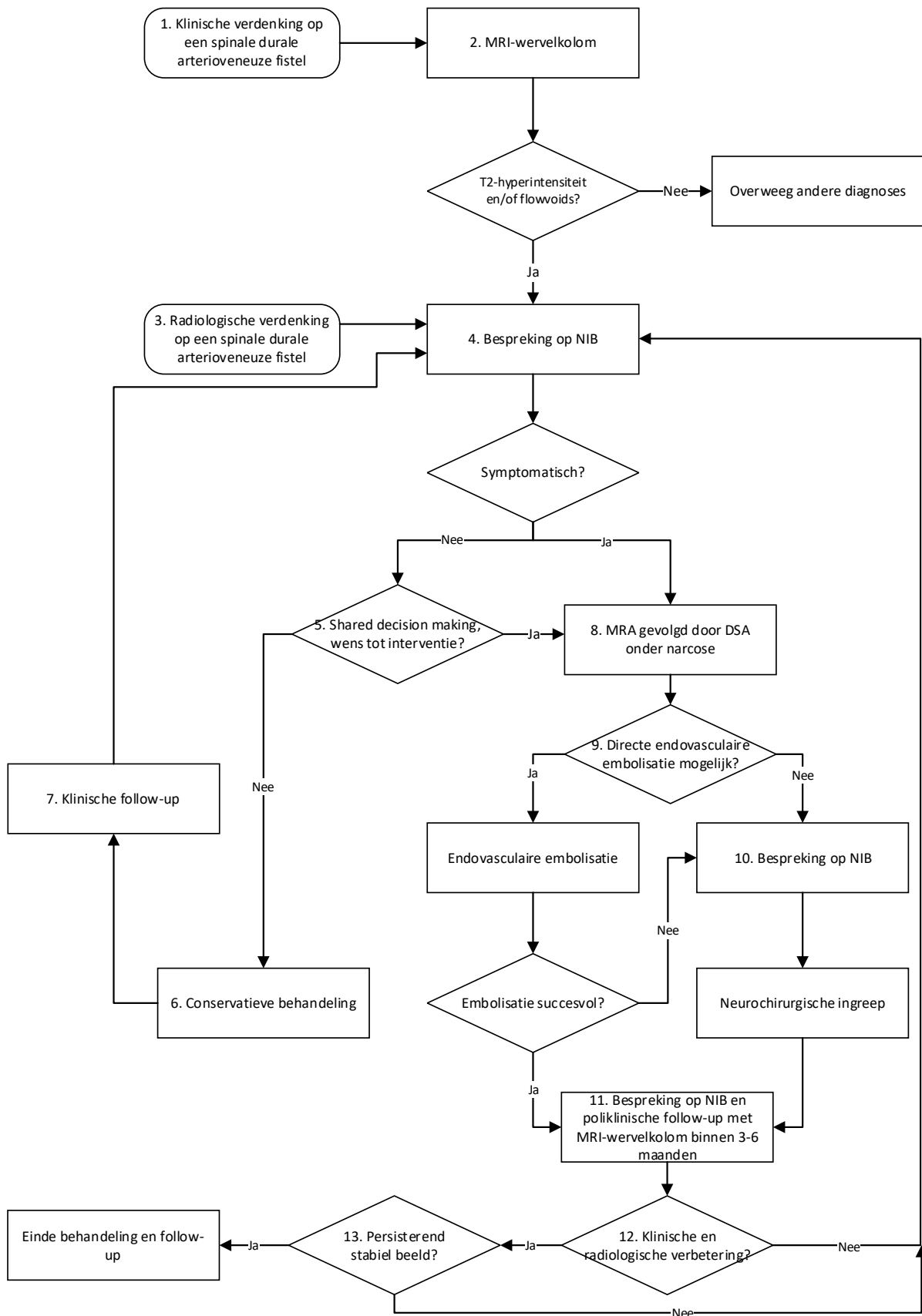
Afbakening:

Deze richtlijn is tot stand gekomen om gebruikmakend van de meest actuele wetenschappelijke inzichten de herkenning, diagnostiek en behandeling van de spinale durale arterioveneuze fistel te optimaliseren. Deze richtlijn is van toepassing op symptomatische en per toeval gevonden asymptomatische spinale durale arterioveneuze fistels.

Disclaimer

De Richtlijnen van de afdeling Neurologie Erasmus MC zijn met zorg samengesteld op basis van de stand van de wetenschap ten tijde van het vaststellen van de Richtlijn. Deze Richtlijnen zijn bedoeld voor medici. Een Richtlijn moet worden gezien als aanbeveling, waarvan indien daar goede argumenten voor zijn kan worden afgeweken. Mede omdat wetenschappelijke inzichten zich ontwikkelen en kunnen wijzigen, aanvaarden zowel de afdeling Neurologie als de individuele opstellers van de Richtlijnen geen enkele aansprakelijkheid voor onverhoopte onvolkomenheden in de Richtlijnen, of eventuele gevolgen daarvan. De richtlijnen commissie stelt zich open voor attentering op (vermeende) onvolkomenheden in de opmaak of inhoud van de richtlijnen

Stroomdiagram spinale durale arterioveneuze fistel



Toelichting bij stroomdiagram spinale durale arterioveneuze fistel

1. De presentatie van een SDAVF is meestal het beeld van een langzaam progressieve myelopathie met sensibele stoornissen, krachtsverlies en/of loopstoornissen. De klachten zijn vaak specifiek, bij presentatie bestaat er vaak een brede differentiaal diagnose. Toename van klachten bij inspanning (door verhoogde intraveneuze druk) kan de verdenking op een SDAVF versterken.
2. De diagnostische modaliteit van eerste keus is de MRI-wervelkolom, waarop bij een SDAVF T2-hyperintensiteit in het myelum en/of flow voids posterieur van het myelum worden gezien. In een verder gevorderd stadium van de ziekte kan ook myelumaankleuring worden gevonden.
3. Bij een aanzienlijk gedeelte van de patiënten zal pas na het verrichten van een MRI-wervelkolom, aan de hand van de radiologische verschijnselen, aan een SDAVF worden gedacht. Ook kan er (in zeer zeldzame gevallen) een asymptomatische SDAVF op beeldvorming worden gevonden.
4. Elke patiënt wordt op de neurovasculaire interventie bespreking (NIB) besproken om de indicatie voor een MRA en DSA onder narcose te stellen.
5. Indien een SDAVF asymptomatisch is dient specifiek ook de mogelijkheid van een afwachtend beleid besproken te worden. Er is geen invasieve diagnostiek middels DSA geïndiceerd als er wordt gekozen voor een afwachtend beleid.
6. Er zijn casus beschreven waarin een SDAVF spontaan occludeert, maar de kans is groot dat er op termijn alsnog klachten zullen ontstaan. Daarom wordt klinische follow-up geadviseerd.
7. Wanneer een patiënt met een voorheen asymptomatische SDAVF toch klachten ontwikkelt, wordt de patiënt opnieuw besproken op de NIB om de indicatie voor een MRA-wervelkolom gevolgd door een DSA onder narcose te stellen.
8. Wanneer een patiënt symptomen heeft bestaat er in beginsel altijd een behandelindicatie. De MRA dient ter voorbereiding op de DSA om het fistelniveau beter te kunnen beoordelen. De DSA zal altijd onder narcose plaatsvinden gezien de lange duur van de procedure.
9. Als het tijdens de DSA onder narcose mogelijk is om te emboliseren wordt hiertoe gelijk een eerste poging gedaan, zodat een tweede procedure mogelijk niet nodig zal zijn.
10. Wanneer endovasculaire behandeling niet mogelijk is of wanneer de endovasculaire behandeling niet geslaagd is wordt patiënt besproken op het NIB om een neurochirurgische ingreep te bespreken.
11. Elke patiënt zal postoperatief op de NIB worden besproken. Ook zal elke patiënt na 3-6 maanden vervolgd worden op de polikliniek met vooraf een MRI-wervelkolom. Wanneer er een endovasculaire embolisatie heeft plaatsgevonden die niet of slechts partieel gelukt is, moet follow-up binnen enkele weken plaatsvinden.
12. Als patiënt bij de eerste follow-up zowel klinisch als radiologisch verbeterd is, kan worden volstaan met klinische follow-up 6 maanden later. Als er geen verbetering is opgetreden dient een DSA onder narcose herhaald te worden om rekanalisatie of een tweede SDAVF uit te sluiten.

13. Wanneer het klinisch beeld 9-12 maanden na behandeling stabiel is kan patiënt uit follow-up worden ontslagen. Indien er achteruitgang is opgetreden dient alsnog een DSA onder narcose te worden herhaald.

Inleiding

Epidemiologie

Spinale durale arterioveneuze fistels (SDAVF) zijn een relatief zeldzame pathologische entiteit, hoewel ze met 60-80% veruit de meest voorkomende vasculaire malformaties zijn van het ruggenmerg. (1,2,3) SDAVF is een verworven aandoening met een incidentie van 5-10 per 1.000.000 inwoners. De voorkeurslokalisatie is mid-thoracaal tot hoog-lumbaal, mannen zijn vaker aangedaan dan vrouwen (80% vs 20%) en de gemiddelde leeftijd waarop de ziekte tot uiting komt bedraagt 54-63 jaar, hoewel er een brede leeftijdsrange beschreven is. (1,2,3)

Pathofysiologie

Het pathofysiologisch mechanisme berust op verstoring van de normale bloedsomloop. De fistel bevindt zich in de dura mater tussen de a. radicularis en de v. radicularis, welke anatomisch naast elkaar liggen. De veneuze afvloed van het myelum verloopt via de vv. medularis en veneuze plexus in dorsale richting naar de v. radicularis. Door de fistel vindt echter arterialisatie van de v. radicularis plaats, waardoor de bloedstroom (in omgekeerde richting) terug loopt richting het perimedullaire veneuze systeem van het myelum. Hierdoor ontstaat veneuze stuwning en intradurale veneuze hypertensie, waardoor oedeemvorming en chronische hypoxie kunnen optreden, leidend tot congestieve ischemie en progressieve myelopathie. Bijkomend kan er door langer bestaande veneuze hypertensie trombose van de overige vv. radicularis, waardoor er nog minder veneuze afvloed via de normale afvoerende weg mogelijk is. (1,4)

Klinische verschijnselen

De symptomen bij een SDAVF zijn meestal langzaam progressief, en bestaan initieel meestal uit sensibele stoornissen, krachtsverlies en/of loopstoornissen, zie tabel 1. (5)

<i>Initiële tekenen en symptomen</i>	<i>%</i>	<i>Tekenen en symptomen ten tijde van diagnose</i>	<i>%</i>
Loopstoornissen	34	Mictiestoornissen	80
Sensibele stoornissen	24	Paraparese	78
Paresthesie	21	Sensibele stoornissen	69
Paraparese	16	Loopstoornissen	63
Lage rugpijn	14	Sfincter disfunctie	39
Pijn in benen	13	Paresthesie	34
Zwakte van één been	9	Lage rugpijn	26
Krampen	5	Pijn in benen	25
Mictiestoornissen	4	Erectiestoornissen	25

De klachten zijn vaak niet specifiek, ze kunnen symmetrisch of asymmetrisch zijn, diffuus of juist vlekkelig, en soms verhouden ze zich tot de dermatomen. Vaak is er pijn, niet zelden met een radicaal karakter. Later kunnen ook mictie-, defecatie- en erectiestoornissen optreden. Met name bij de initiële presentatie kunnen klachten verward worden met een polyradiculopathie of een polyneuropathie. Soms nemen klachten toe bij inspanning, doordat er een verhoogde arteriële druk ontstaat, leidend tot een verhoogde flow door de fistel en dus een toename in intradurale veneuze druk. Alhoewel de klachten meestal langzaam progressief zijn, kunnen zij ook plots toenemen, waarbij de snelheid van

progressie voornamelijk afhankelijk is van de mate van flow door de fistel en de hoeveelheid getromboseerde radiculare venen. Aangezien een cervicale lokalisatie van een SDAVF zeldzaam is (2-4%), zijn de bovenste extremiteiten zelden aangedaan. Vanwege de vaak aspecifieke symptomen en zeldzaamheid van de diagnose is er vaak een diagnostische delay van 12 tot 44 maanden, mede afhankelijk van de (snelheid van) progressie van de klachten. (1,2)

Differentiaal diagnose

Omdat de klinische verschijnselen overlap vertonen met andere ziektebeelden, en het een zeldzame ziekte betreft, wordt veelal aan andere oorzaken van de klachten gedacht voor de diagnose SDAVF wordt overwogen. Een initiële misdiagnose komt voor bij 81% van de patiënten, waarbij met name (degeneratieve) discopathie, wervelkanaalstenose, myelitis transversa, prostaathyperplasie of intramedullaire tumoren worden overwogen. (6)

Diagnostiek

Magnetic Resonance Imaging (MRI)

Om onnodige invasieve diagnostiek en behandelingen voor de eerdergenoemde aandoeningen te voorkomen, is accurate diagnostiek noodzakelijk. (6) Daarnaast kan bij snelle diagnostiek en behandeling ook progressie van de uitvalsverschijnselen voorkomen worden. De referentiestandaard voor het stellen van de diagnose is de digitale subtractie angiografie (DSA). In de praktijk blijkt echter dat er (vrijwel) altijd een MRI-wervelkolom wordt verricht vanwege de brede differentiaal diagnose. De klassieke trias van MRI-afwijkingen bestaat uit een hyperintens signaal op de T2-gewogen opnames (aanwezig bij 87-95% van de patiënten), flow voids (aanwezig bij 77-80% van de patiënten) en postcontrast aankleuring van het myelum op de T1-gewogen opnames (vooral aanwezig in een later stadium van de ziekte door verstoring van de bloed-hersenbarrière).(1,6,7) Met name de aanwezigheid van T2-hyperintensiteit of flow voids heeft een zeer hoge sensitiviteit (100%) en is daarmee geschikt voor het uitsluiten van een SDAVF, terwijl de aanwezigheid van beiden een zeer hoge specificiteit heeft (97%).(7) Het grootste nadeel van een reguliere MRI bij SDAVF is dat de locatie van de laesie zelden aangewezen kan worden, omdat er geen verband bestaat tussen het niveau van de fistel en het niveau van de signaalafwijkingen op T2-gewogen opnames. Wanneer er echter ook een MRA vervaardigd wordt kan dit niveau wel aangetoond worden. (1,6,8,9) Dit is met name van belang in het kader van de diagnostische work-up voor een spinale DSA.

Digitale subtractie angiografie (DSA)

Zoals eerder benoemd is DSA de referentiestandaard voor de diagnostiek van SDAVF. Wanneer de MRI aanwijzingen toont voor een SDAVF dient er een DSA verricht te worden. Omdat de sensitiviteit van de MRI (T2-hyperintensiteit of flow voids) 100% is, is het bij een negatieve MRI in principe niet nodig om een aanvullende DSA te verrichten. (7) De procedure is vaak relatief tijdrovend, mede door atherosclerotische veranderingen van de aorta en aftakkingen bij oudere patiënten. Daarbij komt dat wanneer het niveau van de fistel onbekend is, alle segmentale spinale voeders gescreend moeten worden. In uitzonderlijke gevallen wordt bij een eerste DSA geen SDAVF gevonden terwijl deze wel aanwezig is (3%). Dit lijkt met name het geval wanneer er sprake is van een trage flow door de fistel.(1,6)

Behandeling

Introductie

Er zijn drie mogelijkheden wat betreft de behandeling van een SDAVF, namelijk endovasculaire embolisatie, neurochirurgische interventie of een conservatief beleid. Hoewel spontane occlusie van een SDAVF is zeldzaam is, is het wel mogelijk. (10,11,12) Derhalve dient bij een asymptomatische SDAVF de mogelijkheid van een conservatief beleid besproken te worden. Wanneer gekozen wordt voor een conservatief beleid, heeft het geen meerwaarde om een DSA onder narcose te verrichten, aangezien deze procedure risico's heeft zonder dat er behandelconsequenties aan verbonden zullen worden. Wanneer een SDAVF wel symptomatisch is bestaat er in beginsel altijd een behandelindicatie. Het beoogde doel van behandeling is om de progressie van symptomen te voorkomen en herstel te bevorderen. (1,10) Als tijdens de DSA onder narcose een SDAVF is aangetoond zal worden beoordeeld of een endovasculaire embolisatie mogelijk is. Wanneer dat het geval is zal direct een poging tot embolisatie plaatsvinden. Wanneer endovasculaire embolisatie niet mogelijk of niet succesvol is, wordt patiënt opnieuw op het NIB besproken om de mogelijkheid van een neurochirurgische interventie te bespreken. Er zijn geen gerandomiseerde trials verricht om het effect van de twee behandelingen te vergelijken. Een meta-analyse uit 2004 vond een slagingskans van 98% voor open microchirurgie en 46% voor endovasculaire embolisatie. (13) Een recentere meta-analyse uit 2019 toont dat de kans op falen van de primaire behandeling kleiner is bij neurochirurgische interventie dan bij endovasculaire embolisatie (2.8% vs. 18.8%) en dat ook de kans op een recidief fistel kleiner is (1.6% vs. 11.2%). De kans op neurologisch herstel is mogelijk groter bij een chirurgische ingreep dan bij endovasculaire embolisatie. De kans op complicaties is echter ook (marginaal) groter in de chirurgische groep (7.7% vs 6.9%). Een belangrijke kanttekening is dat deze meta-analyses alleen op observationele studies berusten, waardoor er een hoog risico op bias is. (14) Ook blijkt dat door ontwikkelingen in de endovasculaire technologie de slagingskansen van endovasculaire embolisatie geleidelijk gestegen zijn. (14,15,16) Deze feiten meegewogen met het feit dat patiënten voor een DSA al onder narcose zijn en de voedende arterie van de fistel al is gecatheteriseerd, maakt dat wij er in ons centrum voor kiezen om gedurende de DSA onder narcose direct een poging tot embolisatie te doen indien dat technisch mogelijk is.

Endovasculair

Tijdens de diagnostische DSA onder narcose wordt indien mogelijk een poging gedaan tot embolisatie. Er wordt histoacryl ingespoten in het distale gedeelte van de a. radicularis om zo de v. radicularis te occluderen. Voordat dit gebeurt wordt de gehele vasculaire anatomie van de fistel in beeld gebracht door op het niveau van de SDAVF en de aanliggende niveaus van de fistel een DSA te herhalen. Door de vele anastomoses tussen de verschillende vaten op spinaal niveau moeten het niveau van de SDAVF, de contralaterale zijde en aangrenzende niveaus zeer nauwkeurig beoordeeld worden om vulling van de aa. spinalis anterior en posterior uit te sluiten. Hierbij kan ook in kaart worden gebracht welk aanvoerend vat het meest geschikt is om de fistel te benaderen. Het is essentieel om het gehele proximale gedeelte van de v. radicularis te occluderen om de kans op rekanalisatie zo klein mogelijk te maken. (1,4,10,16) Wanneer het niet lukt om de v. radicularis adequaat te occluderen of als embolisatie niet veilig wordt geacht door anastomoses met de a. spinalis anterior is neurochirurgische interventie de volgende stap. (1,4,6)

Neurochirurgisch

Wanneer endovasculaire behandeling niet mogelijk is, bijvoorbeeld door een tortueus verloop van de voedende vaten, of wanneer embolisatie niet geslaagd is, dient indien mogelijk een neurochirurgische interventie plaats te vinden. Deze voorkeur bestaat ook wanneer de radiculomedullaire arterie afstamt van dezelfde segmentale tak als waar het fistel zich bevindt, om abusievelijke embolisatie van dit vat (en daarmee infarcering van het myelum) te voorkomen. (4,6,10,11) Bij de procedure wordt een hemilaminectomie verricht waarbij de dura wordt blootgelegd en wordt geopend. Vervolgens wordt de betrokken radiculaire vene gevolgd tot de fistelpunt. Er vindt eerst tijdelijke clipping plaats onder intraoperatieve neuromonitoring om te kijken of het signaal verslechterd. Indien dat niet het geval is vindt definitieve coagulatie danwel clipping van de vene plaats.

Conservatief

De rol van een conservatief beleid bij asymptomatische SDAVF is een onderwerp van discussie. Het is bekend dat asymptomatische SDAVF op een gegeven moment toch tot klachten kunnen lijden. Dit dient ook met de patiënt besproken te worden. Wanneer besloten wordt tot een conservatief beleid is het niet nodig om een DSA onder narcose te verrichten (zie boven). Wel wordt geadviseerd om de patiënt nauwlettend klinisch te vervolgen om beeldvorming te kunnen herhalen wanneer er klachten ontstaan. (1,17,18)

Prognose en follow-up na behandeling

Prognose

Na volledige occlusie van de fistel zullen het oedeem en de veneuze stuwning afnemen. (19) Het postprocedurele herstel is echter van diverse factoren afhankelijk, namelijk de ernst en de duur van de symptomen voorafgaand aan de behandeling en de ernst van de afwijkingen op beeldvorming. Er zijn geen zekere prognostische factoren geïdentificeerd, maar een lang segment met T2-hyperintensiteit en contrastaankeuring op T1-gewogen opnames, ernstige neurologische uitval en sfincterdysfunctie lijken ongunstig. (1,4,10) Na behandeling zal 80% van de patiënten enige klinische verbetering van klachten ervaren. De overige 20% blijft stabiel of zal secundair verder achteruitgaan. Er wordt vaker motore verbetering (70%) dan sensibele verbetering (33%) gezien. Sfincterdysfunctie, seksuele dysfunctie en pijn persisteren relatief vaak. (1,4,6,10)

Follow-up

Iedere patiënt die behandeling voor een SDAVF heeft ondergaan dient poliklinisch vervolgd te worden middels neurologisch onderzoek en MRI-wervelkolom binnen 3-6 maanden na behandeling. Wanneer er bij de eerste controle verbetering is van het klinisch en radiologisch beeld kan worden volstaan met hernieuwde klinische beoordeling 6 maanden later. Wanneer het klinisch beeld bij de tweede controle stabiel is kan de behandeling worden afgesloten. Als er bij de eerste controle geen klinische of geen radiologische verbetering is, dient een DSA herhaald te worden om rekanalisatie van de SDAVF of een tweede SDAVF uit te sluiten. (6,15,20) Wanneer endovasculaire embolisatie niet of slechts partieel succesvol was, dient binnen enkele weken follow-up plaats te vinden.

Referenties

1. Maimon S, Luckman Y, Strauss I. Spinal Dural Arteriovenous Fistula: A Review. *Adv Tech Stand Neurosurg.* 2016;(43):111-37.
2. Marcus J, Schwarz J, Singh IP, Sigounas D, Knopman J, Gobin YP et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: a review. *Curr Atheroscler Rep.* 2013 Jul;15(7):335.
3. Rosenblum B, Oldfield EH, Doppman JL, Di Chiro G. Spinal arteriovenous malformations: a comparison of dural arteriovenous fistulas and intradural AVM's in 81 patients. *J Neurosurg.* 1987 Dec;67(6):795-802.
4. Krings T, Geibprasert S. Spinal dural arteriovenous fistulas. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2009 Apr;30(4):639-48.
5. Jellema K, Canta LR, Tijssen CC, van Rooij WJ, Koudstaal PJ, van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: clinical features in 80 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2003 Oct;74(10):1438-40. Table 1, Frequency of initial signs and symptoms and at the time of diagnosis; p. 1439.
6. Donghai W, Ning Y, Peng Z, Shuo X, Xueen L, Peng Z et al. The diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas. *Spine (Phila Pa 1976).* 2013 Apr 20;38(9):E546-53.
7. Toossi S, Josephson SA, Hetts SW, Chin CT, Kralik S, Jun P et al. Utility of MRI in spinal arteriovenous fistula. *Neurology.* 2012 Jul 3;79(1):25-30.
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 Mar;222(3):843-50.
9. Saraf-Lavi E, Bowen BC, Quencer RM, Sklar EM, Holz A, Falcone S et al. Detection of spinal dural arteriovenous fistulae with MR imaging and contrast-enhanced MR angiography: sensitivity, specificity, and prediction of vertebral level. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2002 May;23(5):858-67.
10. Jellema K, Tijssen CC, van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: a congestive myelopathy that initially mimics a peripheral nerve disorder. *Brain.* 2006 Dec;129(Pt 12):3150-64.
11. Meder JF, Devaux B, Merland JJ, Frédy D. Spontaneous disappearance of a spinal dural arteriovenous fistula. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1995 Nov-Dec;16(10):2058-62.
12. Kerry G, Hammer A, Ruedinger C, Steiner HH. Spontaneous disappearance of a spinal dural arteriovenous fistula. *Br J Neurosurg.* 2019 Mar 5:1-3.
13. Steinmetz MP, Chow MM, Krishnaney AA, Andrews-Hinders D, Benzel EC, Masaryk TJ et al. Outcome after the treatment of spinal dural arteriovenous fistulae: a contemporary single-institution series and meta-analysis. *Neurosurgery.* 2004 Jul;55(1):77-87; discussion 87-8.
14. Goyal A, Cesare J, Lu VM, Alvi MA, Kerezoudis P, Brinjikji W et al. Outcomes following surgical versus endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistula: a systematic review and meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2019 Oct;90(10):1139-1146.
15. Kirsch M, Berg-Dammer E, Musahl C, Bänzner H, Kühne D, Henkes H. Endovascular management of spinal dural arteriovenous fistulas in 78 patients. *Neuroradiology.* 2013 Feb;55(3):337-43.
16. Medel R, Crowley RW, Dumont AS. Endovascular management of spinal vascular malformations: history and literature review. *Neurosurg Focus.* 2009 Jan;26(1):E7.
17. van Rooij WJ, Nijenhuis RJ, Peluso JP, Sluzewski M, Beute GN, van der Pol B. Spinal dural fistulas without swelling and edema of the cord as incidental findings. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2012 Nov;33(10):1888-92.
18. Houdart E, Redondo A, Saint-Maurice JP, Merland JJ. Natural history of an incidentally discovered spinal dural arteriovenous fistula. *Neurology.* 2001 Aug 28;57(4):742-3.

19. Kaufmann TJ, Morris JM, Saladino A, Mandrekar JN, Lanzino G. Magnetic resonance imaging findings in treated spinal dural arteriovenous fistulas: lack of correlation with clinical outcomes. *J Neurosurg Spine*. 2011 Apr;14(4):548-54.
20. Krings T, Mull M, Reinges MH, Thron A. Double spinal dural arteriovenous fistulas: case report and review of the literature. *Neuroradiology*. 2004 Mar;46(3):238-42.