

Margrit Hahn
Dr. med.

Kavernome des Zentralen Nervensystems, 111 eigene Fälle und Metaanalyse von 1361 Literaturfällen

Geboren am 04. 06. 1962 in Offenburg
Reifeprüfung am 03. 06. 1981 in Karlsruhe
Studiengang der Fachrichtung Medizin vom WS 1982 bis SS 2001
Klinisches Studium in Pisa, Italien
Praktisches Jahr in Pisa, Italien
Abschlussexamen "LAUREA" am 30. 10. 2001
Staatsexamen vom 27. 11. bis 13. 12. 2001 an der Universität Pisa, Italien

Promotionsfach: Neurochirurgie
Doktorvater: Priv.-Doz. Dr. med. A. Aschoff

Kavernöse Angiome sind venöse Angiome ohne Tunica media und adventitia und mit minimaler Durchblutung. Sie finden sich zu 0,49 % nach Autopsie-Studien und zu 0,47 % nach rezenten MRT-Studien. Sie können de novo entstehen (etwa 0,3 %). Eine familiäre Häufung – überproportional häufig multilokulär – findet sich bei etwa 4 % von Kavernomträgern, in bestimmten ethnischen Gruppen bis zu 50 %. Multiple Kavernome sind bei 11,8 % der Patienten (6 % - 18,7 %) zu finden.

Klinik:

Die jährliche Blutungsrate, die sich allerdings erst auf relativ geringe Zahlen stützt, liegt bei 0,6 %; bei Kavernomen, die bereits geblutet haben, liegt sie bei 4,5 % und im Hirnstamm sogar bei 5,0 %.

Die Leitsymptomatik bei supratentoriellen Kavernomen besteht aus fokalen Defiziten (48 %), epileptischen Anfällen (37 %) und mehr oder weniger raumfordernden Blutungen (40 %). Bei infratentoriellen Läsionen sind primär nukleäre Störungen mit einer vergleichsweise guten Remissionstendenz bedingt durch raumfordernde Blutungen und Schädigungen der langen Bahnen zu beobachten.

Lokalisation:

In 68,6 % der Fälle (n = 899) waren die Läsionen supratentoriell lokalisiert, in 25,8 % infratentoriell (n = 339) und in 5,5 % spinal (n = 73). 50,8 % der Kavernome waren in der rechten Gehirnhälfte, 49,2 % in der linken.

Diagnostik:

Das EEG ist zur Diagnosestellung von Kavernomen wenig geeignet, da lediglich ein Anfallsherd lokalisiert werden kann, aber keine präzise artdiagnostische Bestimmung der Läsion möglich ist.

Die Nativ-Röntgendiagnostik gibt nur ausnahmsweise bei Verkalkungen positive unspezifische Befunde.

Die Angiographie ergibt in 84 % keinen pathologischen Befund, bei 16 % fanden sich relativ unspezifische Befunde wie Zeichen einer Raumforderung, selten einmal Anfärbung. Ausnahme sind die temporobasalen Sondertypen, die sich meningeomartig anfärben. Bei gemischten Angiomen kann die venöse oder AV-Komponente angiographisch jedoch gut dargestellt werden. Falls der Verdacht auf eine kombinierte Läsion besteht, ist diese Untersuchung dringend für die OP-Planung erforderlich.

Die CT-Diagnostik ist bei Kavernomen relativ unspezifisch und zum Ausschluss ungeeignet. In CT sind die Läsionen zwar zu 96 % nachweisbar und zeigen in 59 % eine Anfärbung nach Kontrastmittelgabe, die Spezifität ist allerdings gering.

Das MRT ist mit einer annähernd 100 %igen Sensitivität (optimal bei diffusionsgewichteten Sequenzen) bei einer exzellenten Spezifität für Kavernome allen anderen diagnostischen Verfahren überlegen und somit bei jedem Verdacht auf ein Kavernom indiziert.

Die Stereotaxie ergab in allen von uns ausgewerteten Fällen unspezifische Befunde, die in keinem Fall die histologische Diagnose sichern konnten.

OP-Ergebnisse:

Bei 75 % (n = 557) der operierten Patienten (dokumentiert 745 Fälle) besserten sich die präoperativen klinischen Symptome, in 17,4 % der Fälle (n = 130) blieben die präoperativen Ausfälle bestehen, bei 4,3 % (n = 32) trat postoperativ eine neurologische Verschlechterung ein, bei 3,5 % (n = 26) war der Verlauf letal. In Sondergruppen, wie die stark vaskularisierten Kavernome der mittleren Schädelgrube, ergaben sich intraoperativ oftmals Komplikationen durch starke, schwer stillbare Blutungen.

Bei Anfallpatienten kann in vielen Fällen durch eine Kavernom-Exstirpation eine Focus-Sanierung erreicht werden. Eine endgültige Untersuchung über langfristige Anfallsfreiheit steht jedoch noch aus.

Natural History:

Der natürliche Verlauf ist immer noch relativ schlecht bekannt (kleine Fallzahlen). Die Angaben über die Blutungsinzidenz beruhen auf unterschiedlichen Zeiträumen, z. T. Lebensalter bzw. Dauer der klinischen Symptome. Zukünftig müssen die Verfahren standardisiert werden.

OP-Indikation:

Die Neuronavigation hat das größte Problem, das intraoperative Auffinden der Läsionen, gelöst und somit eine großzügigere OP-Indikation ermöglicht. Läsionen, die zu signifikanten Blutungen oder Anfallsleiden geführt haben, sollten im Regelfall operiert werden.

Kombinierte Angiome und Zufallsbefunde sprechen gegen eine OP. Operative Eingriffe bei Kavernomen im zentralen Hirnstamm, bei denen intaktes Hirngewebe durchtrennt werden muss, sind umstritten. Spinale Läsionen sollten zur diagnostischen Sicherung und zur Beseitigung von Querschnittssyndromen ebenfalls operiert werden.