

J. van Gijn en G.J.E. Rinkel

### Inleiding

Er bestaan verschillende manieren om vasculaire aandoeningen van het ruggenmerg te onderscheiden:

- vaatafsluiting in het ruggenmerg:
  - trombo-embolisch;
  - door aortadissectie;
  - door embolisatie van discusmateriaal;
  - iatrogeen (operaties aan de aorta);
  - compressie (bijv. tumor, ontsteking);
  - decompressieziekte (arterieel of veneus);
- vaatafwijkingen:
  - neoplasmata;
  - hemangioblastomen;
  - caverneuze hemangiomen;
  - aneurysmata;
  - arterioveneuze afwijkingen;
  - arterioveneuze fistels;
  - arterioveneuze malformaties (AVM's).

Deze indeling omvat zowel oorzaken van infarcering van het ruggenmerg als een recente neurochirurgische classificatie met als hoofdgroepen neoplasmata, aneurysmata en arterioveneuze misvormingen (Spetzler et al., 2002). Niet al deze aandoeningen en afwijkingen kunnen hier worden besproken. In het navolgende zal de nadruk liggen op ten eerste spontane, acute arteriële afsluitingen (door verschillende oorzaken), ten tweede op arterioveneuze afwijkingen, in het bijzonder arterioveneuze fistels. Deze laatste aandoening is niet extreem zeldzaam en zeer verraderlijk, omdat het klinische beeld door het geleidelijke beloop en de distale verdeling in het begin vaak aan een polyneuropathie of polyradiculopathie doet denken. Ten slotte wordt nog aandacht besteed aan de spinale subarachnoïdale bloeding.

De incidentie van spinovasculaire laesies is niet

precies bekend, maar ze zijn in elk geval veel zeldzamer dan vaatziekten van de hersenen. De zeldzaamheid van spinovasculaire laesies kan worden afgeleid uit de lage frequentie in ziekenhuisseries. In een retrospectieve studie naar patiënten met spontane ischemie van het ruggenmerg (een ruggenmerginfarct) werden in twee academische ziekenhuizen, in Nederland en in Spanje, over een periode van acht respectievelijk zeven jaar slechts een à twee patiënten per jaar gevonden (Pelser & Van Gijn, 1993; Castro-Vilanova et al., 1999).

Over ischemie van het ruggenmerg ten gevolge van operatie aan de aorta abdominalis zijn grotere ziekenhuisseries bekend: bij electieve operaties is het risico op ischemische beschadiging van het ruggenmerg gedaald tot 3-5%, althans in centra met veel ervaring (Criado et al., 2005; Svensson 2005). Bij spoedoperaties voor spontane of traumatische ruptuur van de aorta is zowel de sterfte als het percentage dwarslaesies aanzienlijk hoger.

Voor hemorragische myelovasculaire laesies zijn evenmin goede cijfers bekend. In studies uit de periode dat de diagnose subarachnoïdale bloeding nog werd gesteld op basis van liquoronderzoek verkregen via lumbale punctie, werd bij 1% van de patiënten een spinale oorzaak voor de bloeding gevonden. Extrapolerend betekent dit een incidentie van  $0,6 \cdot 10^6$  inwoners per jaar (Linn et al., 1996), overeenkomend met minder dan een enkele patiënt per jaar in grote centra.

Neurochirurgische series over spinale arterioveneuze malformaties, waarvan fistels 60-80% uitmaken (Kendall & Logue, 1977), tonen dat het vaak decaden duurt voordat enkele tientallen patiënten zijn verzameld: de incidentie van spinale arterioveneuze fistels is geschat op  $5-10 \cdot 10^6$  inwoners per jaar (Thron, 2001), overeenkomend met tussen één en drie patiënten per jaar in grote neurologische afdelingen (Jellema et al., 2003).

Ondanks de zeldzaamheid van myelovasculaire aandoeningen is de diagnose in acuut optredende

gevallen vaak eenvoudig te stellen, omdat de klinische verschijnselen tamelijk karakteristiek zijn. Voor een goed begrip van de interpretatie van de klinische verschijnselen is enige kennis van de anatomie van de vascularisatie onontbeerlijk.

### 3.1 Anatomie van de vascularisatie van het ruggenmerg

De vascularisatie van het ruggenmerg geschiedt grotendeels via intercostale arteriën (figuur 2.4). Alleen het cervicale ruggenmerg en het bovenste deel van het thoracale ruggenmerg worden verzorgd door zijtakken van de arteriae vertebrales. De radiculare arteriën verzorgen voor het grootste deel alleen de voor- en achterwortels en eindigen in de pia mater van het ruggenmerg. Slechts een enkele radiculare arterie loopt door naar de arteria spinalis anterior: 0 tot 6 in de cervicale regio, 2 tot 4 in het thoracale gebied en 1 of 2 in het lumbale gebied. De onderste medullaire arterie naar de voorzijde van het lumbale ruggenmerg ontspringt meestal aan de linkerzijde vlak boven het middenrif (arteria radicularis magna van Adamkiewicz) en heeft een wat grotere diameter (1-1,3 mm) dan de andere medullaire arterietakken.

De gepaarde arteriae spinales posteriores ontspringen uit het intracranieële deel van de arteriae vertebrales en ontvangen in het verloop naar caudaal vele takken van posterieure radiculare arteriën (aanzienlijk meer dan bij de arteria spinalis anterior het geval is). De achterste spinale arteriën verzorgen het achterste derde deel van het ruggenmerg (achterstrengen en achterhoorns). De arteria spinalis anterior kan in zijn verloop in dikte wisselen en zelfs onderbroken zijn (hetzelfde geldt overigens voor de beide achterste arteriën). Daarom worden, in navolging van Lazorthes (Lazorthes et al., 1958), drie verzorgingsgebieden onderscheiden: cervicothoracal, mediothoracal en thoracolumbaal.

### 3.2 De ziektebeelden

#### 3.2.1 Ischemie door arteriële afsluiting

#### Casus 3.1 Spontane ischemie van het ruggenmerg

Een gezonde vrouw van 83 jaar maakt een onrustige nacht door omdat zij vanwege diarree

enkele keren uit bed moet. Als ze na enkele uren slapen wakker wordt, heeft ze hevige pijn in de nek en beide armen en tintelingen in de benen. Ze is niet meer in staat om haar armen en benen te bewegen en verliest ongewild urine. Bij onderzoek is er geen meningeale prikkeling. Aan de armen is er aan beide kanten een parese van de deltoideus en de biceps en een paralyse van alle lagere spiergroepen. De fijne tastzin en temperatuurzin zijn vanaf dermatoom C5 afwezig, terwijl het diepe gevoel intact is. Aan de benen is er een ernstige parese met verhoogde spierrekingsreflexen en een pathologische voetzoolreflex beiderzijds. De gevoelsstoornis is identiek aan die van de armen. De gedachte van een hoogcervicale laesie wordt bevestigd door een MRI-scan, waarbij in het voorste deel van het myelum een hyperintense laesie wordt gevonden, verdacht voor een infarct. Binnen 24 uur begint herstel van de spierkracht op te treden, vooral in de armen. Na twee weken kan patiënte zelfstandig lopen en is zij continent voor urine.

*Spontane ischemie van het ruggenmerg*, meestal in het stroomgebied van de arteria spinalis anterior, kenmerkt zich net als het herseninfarct door een acuut begin. Hierbij is er een slappe tetra- of paraparese met een gestoorde temperatuur en pijnzin, maar een intact positiegevoel (de achterstrengen worden immers nog door de arteriae spinales posteriores van bloed voorzien). Uit een naonderzoek is gebleken dat de meeste patiënten na een infarct in het ruggenmerg op den duur onafhankelijk worden in hun algemene dagelijkse levensverrichtingen (ADL), maar compleet herstel is zeldzaam. Bovendien blijven bij bijna alle patiënten vaak ernstige pijnklachten bestaan (Pelser & Van Gijn, 1993).

Een bekendere oorzaak dan een spontane ischemie van het ruggenmerg, is ischemie ten gevolge van *operatie aan de aorta abdominalis* ter reconstructie van een aneurysma. De dwarslaesieverschijnselen zijn meestal direct postoperatief aanwezig, maar soms ontwaken patiënten zonder verschijnselen waarna pas in de loop van de daaropvolgende dagen een dwarslaesie ontstaat. De dwarslaesie uit zich meestal als slappe paralyse, met verlies van spierrekingsreflexen, gestoorde blaasfunctie en analgesie. Slechts zelden herstellen patiënten van deze complicatie; meestal blijft een ernstige spastische parese met blaasfunctiestoornis bestaan. Vaak betreft de ischemie het hele ruggenmerg, maar soms alleen het verzorgingsgebied van de

arteria spinalis anterior, met paralyse en gestoorde pijnzin bij behouden positiegevoel. Als de dwarslaesieverschijnselen eenmaal zijn opgetreden, is er geen causale therapeutische mogelijkheid meer.

Bij de *decompressieziekte* komen uitvalsverschijnselen van het ruggenmerg tweemaal zo vaak voor als die van de hersenen (arteriële luchtembolie). De stikstofbellen ontstaan onder meer in het epidurale veneuze netwerk van het ruggenmerg; door stase komt het stollingsmechanisme op gang, met veneuze stuwung als gevolg. Er is dan ook een latente periode, die varieert van tien minuten tot enkele uren, gevolgd door combinaties van tintelingen, gevoelloosheid en verlammingen in de ledematen, dat wil zeggen aan beide benen, aan één zijde, of aan alle ledematen (Dick & Massey, 1985; Aharon-Peretz et al., 1993).

De *discusembolie* is vooral een aandoening van jonge mensen.

### Casus 3.2 Discusembolie

Een 24-jarige balletdanseres voelt bij een repetitie, op een moment dat zij sterk voorover buigt, een plotse, scherpe pijn midden in de rug. Enkele minuten later verliest zij de kracht in haar benen. Bij neurologisch onderzoek, 1,5 uur later, wordt een slappe paraplegie gevonden, met lage tot afwezige spierrekkingsreflexen en indifferente voetzoolreflexen. De huidsensibiliteit is volledig uitgevallen vanaf het niveau T<sub>4</sub>; het positiegevoel is echter intact. De blaas is opgezet. Een MRI-scan toont op de T<sub>2</sub>-gewogen opnames hyperintensiteit in het voorste deel van het ruggenmerg, ter hoogte van de wervel T<sub>3</sub>. Een paar dagen later toont een nieuwe MRI-scan ook afwijkingen van de discus T<sub>2</sub>-T<sub>3</sub> en oedeem van de wervel T<sub>2</sub>. Na zes maanden revalideren is zij weer in staat zonder steun te lopen, zij het met een spastische gang.

Onder invloed van houdingsveranderingen en degeneratie van de *anulus fibrosus* wordt bij deze aandoening weefsel uit de *nucleus pulposus* onder hoge druk in de arteriële circulatie geperst. Niet duidelijk is of dit rechtstreeks gebeurt of retrograad, via beenmerg, epidurale veneuze plexus, spinale venen en anastomosen (Bots et al., 1981; Srigley et al., 1981).

Het ziektebeeld was al langer bekend in de diergeneeskunde, onder meer bij paarden, grote en kleine katachtigen en diverse hondenrassen (vooral teckels). Bij mensen kon de diagnose lange tijd

alleen worden gesteld bij een fatale afloop; tegenwoordig kan de MRI-scan indirecte aanwijzingen voor de diagnose geven door veranderingen zichtbaar te maken in de betreffende discus en wervel (Beer & Kesselring, 2002).

Het eerste verschijnsel is acute pijn in rug of nek, binnen minuten gevolgd door verlamming en gevoelsstoornis van de benen, of van armen en benen (Han et al., 2004).

### 3.2.2 Ischemie door veneuze stuwung: spinale durale arterioveneuze fistel

#### Casus 3.3 Spinale durale arterioveneuze fistel

Een tot dan toe gezonde man krijgt op 45-jarige leeftijd voor het eerst last van zijn benen; er zijn tintelingen aan de achterkant en zijkant van beide benen; soms zijn deze tintelingen pijnlijk. In de daaropvolgende maanden nemen de klachten geleidelijk toe. Na een half jaar is er een vrij plotselinge verergering van de klachten: in de loop van één dag nemen de tintelingen duidelijk toe en ontstaat een zeurende pijn in het gebied waar ook de tintelingen zitten. De volgende dag heeft patiënt moeite met het oplopen van een trap. Weer een dag later merkt hij onder de douche dat hij aan de benen het verschil tussen warm en koud water niet goed meer voelt, dat de billen doof aanvoelen en dat hij moeite heeft met uitplassen. Bij onderzoek is er in de blaas 900 ml retentie. Er is krachtsverlies van heup- en kniebuigers en nog sterker krachtsverlies van voet- en teenheffers. De kniepeesreflex is symmetrisch normaal, de achillespeesreflex is links niet opwekbaar, de voetzoolreflex geeft beiderzijds een normale reactie en de anale reflex is intact. De pijnzin en tastzin (oppervlakkig gevoel) zijn aan de benen en billen sterk verminderd; alleen in een klein gebied rond de anus is dit gevoel intact. De vibratie- en positiezin (diepe gevoel) zijn intact.

Een MRI-scan toont een verdikking van het myelum, van Th<sub>11</sub> tot en met de conus. Een MR-angiogram en later een conventioneel angiogram bevestigen de aanwezigheid van een durale fistel. De fistel wordt operatief afgesloten. Enkele maanden later zijn het lopen en de mictie dusdanig verbeterd dat patiënt zijn gewone leven weer hervat.

Dit is vooral een aandoening van mannen op middelbare leeftijd. Het bijzondere van de ziekte is dat het begin, met motorische of sensibele uitval aan de voeten of onderbenen, en het geleidelijke verloop allerm minst aan een vaatziekte doen denken. Pas een mictiestoornis en sensibiliteitsstoornissen in het onderlichaam zijn voor de arts meestal het sein om niet langer aan een aandoening van zenuwen of wortels te denken. Toch wordt de diagnose soms niet gesteld voordat patiënten in een centrum voor dwarslaesies terecht komen (Jellema et al., 2006).

De ziekte heeft een bewogen geschiedenis. Er is lang gedacht aan een idiopathisch en niet te beïnvloeden ziekteproces ('subacute necrotiserende myelopathie'), traditioneel vernoemd naar Foix en Alajouanine (Foix & Alajouanine, 1926). In werkelijkheid gaat het om een behandelbare afwijking. De durale arterioveneuze fistel is vermoedelijk verworven, maar de oorzaken zijn onbekend. Trombofilie komt in elk geval niet vaker voor bij deze patiënten dan in de algemene bevolking (Jellema et al., 2004). De abnormale verbinding bevindt zich meestal in het foramen intervertebrale, tussen een arterie en een vene die beide met de wortel meelopen (Benhaiem et al., 1983; McCutcheon et al., 1996). Het niveau van de fistel is meestal thoracaal of lumbaal, bij uitzondering hoger of lager (Jellema et al., 2003). Bij een fistel ter plaatse van de craniocervicale overgang kunnen de eerste verschijnselen niettemin ontstaan in het onderste deel van het ruggenmerg (Gaensler et al., 1990).

De ziekteverschijnselen ontstaan doordat de radiculare vene en het ruggenmerg een gemeenschappelijk veneus afvoersysteem hebben. Het gevolg is een hoge druk op het veneuze en capillaire vaatbed van het ruggenmerg; deze veneuze stuwning leidt tot disfunctie en necrose; eerst van de kwetsbare cellichamen in de grijze stof en pas daarna van de vezelsystemen in de witte stof (Hurst et al., 1995).

De tijdsduur waarin het ziektebeeld zich ontwikkelt wordt meestal gemeten in weken of maanden, soms in jaren. De klachten en uitvalsverschijnselen bestaan uit:

- gevoelsstoornissen in de voeten, optrekkend naar boven tot in de bilstreek (sacrale ruggenmergsegmenten);
- verlamingsverschijnselen, aanvankelijk van perifere aard (grijze stof van het ruggenmerg), later gemengd met spasticiteit en pathologische reflexen (witte stof van het ruggenmerg);
- mictiestoornissen, van 'perifere' aard (bemoeilijkte urinelozing, gestoord passagegevoel), erectie-

tiestoornissen, later ook incontinentie voor ontlasting.

Op de MRI-scan zijn de gevolgen van de veneuze stuwning zichtbaar in de vorm van zwelling van het ruggenmerg, met hyperintense afwijkingen in het centrum en kronkelige vaatstructuren aan de dorsale zijde (Terwey et al., 1989). Soms wordt op grond van de zwelling ten onrechte de diagnose gesteld op een tumor. MR-angiografie kan de diagnose ondersteunen, maar katheterangiografie blijft onmisbaar voor het opstellen van een behandelingsplan.

Operatieve afsluiting van de fistel is meestal goed mogelijk (Afshar et al., 1995). Endovasculaire behandeling heeft echter tegenwoordig de voorkeur, tenzij de arterie waaruit de fistel afkomstig is tevens een belangrijke voedende arterie van het ruggenmerg vormt (Niimi et al., 1997).

### 3.2.3 Spinale subarachnoïdale bloeding

#### Casus 3.4 Spinale subarachnoïdale bloeding

Een meisje van 7 jaar met een normale ontwikkeling wordt opgenomen in verband met plots ontstane verwardheid en hoofdpijn. Bij onderzoek is zij onrustig, zijn er tekenen van meningeale prikkeling en zijn de functies aan armen en benen intact. Bij CT-onderzoek van de hersenen wordt een subarachnoïdale bloeding gevonden. Bij angiografisch onderzoek van de intracranieële vaten wordt geen oorzaak voor de bloeding gevonden.

Drie maanden later is er een nieuwe periode met plotse pijn, nu gevolgd door een ernstige bewustzijnsdaling. Wederom zijn de functies aan armen en benen, voor zover beoordeelbaar, intact. Aanvullend onderzoek wijst op een nieuwe subarachnoïdale bloeding met nu tevens een acute hydrocefalus. Na plaatsen van een ventrikeldrain herstelt het bewustzijn volledig. Zestien maanden later is er een nieuwe episode, waarbij het meisje de pijn vooral in de rug aangeeft en waarbij nu ook krachtsverlies in de benen bestaat. Bij onderzoek is er een 'piramidale' parese (overwegend in de flexoren van de benen), rechts ernstiger dan links, en is het positiegevoel aan beide benen ernstig gestoord. Onder verdenking van een laesie op thoracaal niveau wordt een spinale angiografie verricht die een arterioveneuze misvorming aantoonde. Door middel van embolisatie en operatie wordt de

vaatmisvorming verwijderd. Nadien wordt patiënte in een revalidatiecentrum opgenomen. Zij blijft rolstoelgebonden, maar ontwikkelt zich naderhand tot een succesvol sporter.

De spinale subarachnoïdale bloeding wordt gekenmerkt door een plotse, messteekachtige pijn. De plaats van deze pijn is vaak indicatief voor de plaats van de laesie. Vooral bij malformaties hoog in het cervicale kanaal is de pijn soms niet te onderscheiden van die van een intracranieële oorzaak van een subarachnoïdale bloeding. Ook kunnen verwardheid en bewustzijnsdaling optreden (Swann et al., 1984). Bij CT-onderzoek van de hersenen kan bloed worden gevonden in de basale cisternen en in de ventrikels (Barzo et al., 1999). Bij dergelijke patiënten kan uitstralende pijn in de armen soms de aanwijzing zijn die wijst op een cervicale oorzaak voor de subarachnoïdale bloeding. Als ook dit gegeven ontbreekt, wordt men alleen op het idee van een cervicale laesie gebracht als er functiestoornissen van het myelum ontstaan. Deze functiestoornissen kunnen soms al na enkele uren, maar soms ook pas na vele jaren optreden (Kandel, 1980; Swann et al., 1984). Recidiefbloedingen treden bij de helft van de patiënten op; uiteindelijk blijft minder dan 10% van de patiënten die ooit hebben gebloed klachtenvrij als niet tot operatie wordt overgegaan. Na operatie is en blijft ruim 60% van de patiënten zelfstandig voor de activiteiten van het dagelijks leven (Shephard, 1992).

In vergelijking met de intracranieële subarachnoïdale bloeding, die een incidentie heeft van zes per 100.000 per jaar (Linn et al., 1996), is de subarachnoïdale bloeding in het wervelkanaal veel zeldzamer. Een ander verschil met de intracranieële subarachnoïdale bloeding is dat bij de spinale subarachnoïdale bloeding een (intradurale) arterioveneuze malformatie een veel frequentere oor-

zaak is dan een arterieel aneurysma. Als toch een arterieel aneurysma wordt gevonden, dan is dit meestal geassocieerd met een arterioveneuze malformatie. Subarachnoïdale bloedingen uit een op zichzelf staand aneurysma zijn slechts bij enkele patiënten beschreven (Massand et al., 2005).

De intradurale arterioveneuze malformatie verschilt in een aantal belangrijke opzichten van de durale fistel (tabel 3.1). Bij de bovenbeschreven durale fistels is een bloeding zeer zeldzaam; als toch een bloeding optreedt, dan is dit meestal bij de – zeldzame – cervicaal gelokaliseerde fistel (Kai et al., 2005).

### 3.3 Diagnostiek

Zoals uit bovenbeschreven ziektegeschiedenissen al blijkt, is MRI de eerste keus bij het technisch onderzoek; met deze techniek kunnen zowel extramedullaire als intramedullaire laesies goed in beeld worden gebracht. Voorwaarde daarvoor is wel dat de clinicus een zo precies mogelijke lokalisatie aangeeft, zodat de radioloog slechts een klein deel van het ruggenmerg in beeld hoeft te brengen. Hoe preciezer de clinicus is in zijn lokalisatie, des te kleiner is het deel van het ruggenmerg dat de radioloog moet onderzoeken en des te gedetailleerder is de afbeelding. Beeldvorming met CT-scanning is vaak teleurstellend omdat een groot deel van de stralen wordt geabsorbeerd door de wervels. Bij verdenking op een vasculaire laesie is MRI met gadolinium of MR-angiografie de eerste keuze; met deze techniek kan de laesie vaak goed en nauwkeurig worden gelokaliseerd (Thorpe et al., 1994). Dit is van belang omdat eventuele katheterangiografie dan tot een zo klein mogelijk gebied kan worden beperkt. Als geen lokalisatie bekend is, moeten alle spinale arteriën apart worden onderzocht; de kans op neurologische compli-

**Tabel 3.1** Verschillen in basiskarakteristieken bij het optreden van eerste verschijnselen tussen patiënten met een intradurale arterioveneuze malformatie (AVM) en patiënten met een durale fistel. Gegevens gebaseerd op studies van Shepard (1992) en Symon et al. (1984).

	<i>intradurale AVM</i>	<i>durale AVM</i>
leeftijd bij eerste verschijnselen	85% voor 4e decade	95% na 4e decade
geslacht	man = vrouw	80% man
spinale subarachnoïdale bloeding	bij 60%	zelden

caties met blijvende uitval is bij een dergelijk uitgebreid onderzoek 2-3% (Forbes et al., 1988).

#### Literatuur

- Aharon-Peretz J, Adir Y, Gordon CR, Kol S, Gal N, Melamed Y. Spinal cord decompression sickness in sport diving. *Arch Neurol* 1993;50:753-6.
- Hurst RW, Kenyon LC, Lavi E, Raps EC, Marcotte P. Spinal dural arteriovenous fistula: The pathology of venous hypertensive myelopathy. *Neurology* 1995;45:1309-13.
- Han JJ, Massagli TL, Jaffe KM. Fibrocartilaginous embolism: an uncommon cause of spinal cord infarction. A case report and review of the literature. *Arch Phys Med Rehabil* 2004;85:153-7.
- Jellema K, Tijssen CC, Sluzewski M, Asbeck FW van, Koudstaal PJ, Gijn J van. Spinal dural arteriovenous fistulas – An underdiagnosed disease. A review of patients admitted to the spinal unit of a rehabilitation center. *J Neurol* 2006;253:159-62.