

Zerebrale Kavernome - Operationsindikationen und Operationsrisiken

PD Dr. med. P. Dammann

Kavernome (auftretend in etwa 0,5% der Bevölkerung) sind erworbene Gefäßfehlbildungen, die häufig im Bereich des Gehirns auftreten. Man spricht dann von zerebralen Kavernomen. Die Läsionen haben eine maulbeerartige Struktur und erreichen Größen von wenigen Millimetern bis hin zu einigen Zentimetern.

Da die beteiligten Blutgefäße Fehlfunktionen aufweisen, kommt es innerhalb der Kavernome immer wieder zu kleineren und selten auch größeren Blutungen. Diese können zu Irritationen und gegebenenfalls Schädigungen des umliegenden Hirngewebes führen. Die entsprechenden Symptome hängen jeweils von der Lage der Läsion innerhalb des ZNS ab, typisch sind Krampfanfälle oder neurologische Fehlfunktionen (Lähmungen, Gefühlsstörungen, Sprachstörungen).

Kavernome treten „sporadisch“ oder „familiär“ auf. **Sporadische** Kavernome sind meist einzelne Läsionen (in manchen Fällen begleitet von einer sogenannten venösen Fehlbildung (DVA)). Die Patienten haben kein erhöhtes Risiko, weitere Läsionen auszubilden. Die Ursache der Entstehung ist noch nicht abschließend geklärt. **Familiäre** Kavernome beruhen auf einer vererbten Keimbahn-Mutation. Solche Patienten neigen, je nach Ausprägung der Mutation, dazu, lebenslang neue Kavernome zu entwickeln. Man spricht auch von einer Kavernomatose.

Operationsindikationen

Grundsätzlich gilt, dass Kavernome normalerweise einen „gutmütigen“ Verlauf haben. Das heißt, sie verursachen über Jahre oder Jahrzehnte keine oder nur minimale Symptome. Eine operative Entfernung ist nicht indiziert und die Patienten werden nur „beobachtet“. Dies gilt vor allem für Kavernome, die zufällig im Rahmen von MRT-Untersuchungen entdeckt werden. Eine operative Entfernung der Kavernome muss nur in wenigen Fällen erwogen werden. Aufgrund der Seltenheit und Komplexität der Erkrankung ist die vorliegende medizinische Evidenz darüber hinaus eher niedrig und eine Behandlung muss letztlich zumeist von Fall zu Fall entschieden werden.

Welche Faktoren sind bei einer OP-Indikationsstellung zu berücksichtigen?

Große, akute symptomatische Blutungen mit Masseneffekt und erheblicher neurologischer Beeinträchtigung des Patienten tragen das Risiko einer sekundären Schädigung des umliegenden Gehirns und sind absolute Operationsindikationen. Solche „Notfälle“ kommen bei Kavernomen jedoch äußerst selten vor.

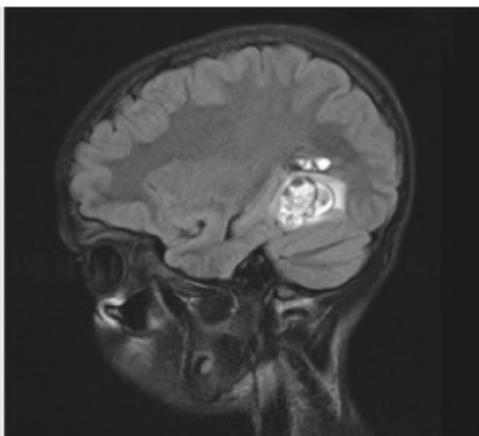


Abb. 1: 12jährige Patientin mit akuter "Einblutung" (helle Stellen um das Kavernom herum im MRT-Bild) und verschiedenen neurologischen Ausfällen

Zumeist treten die Kavernome durch mildere Symptome (vorübergehende neurologische Symptome, Krampfanfälle, Kopfschmerzen) in Erscheinung, häufig hervorgerufen durch eine „Einblutung“. Man spricht dann von einer *symptomatischen Blutung*, die z.B. im MRT sichtbar ist (Abb. 1).

Was ist bei einer *symptomatischen Blutung* zu tun?

Hier ist die Lokalisation des Kavernoms ein entscheidender Faktor. Ein typisches Beispiel ist das Kavernom im Bereich des Großhirns. Ruft das Kavernom nachweislich (epileptologische Abklärung!) wiederholt Krampfanfälle (Kavernom-assoziierte Epilepsie) hervor und lassen sich diese nicht ausreichend medikamentös behandeln, sollte das Kavernom entfernt werden.

Auch bei einem **erstmaligen** Krampfanfall ist im Einzelfall eine direkte Entfernung des Kavernoms zu überlegen. Argumente hierfür sind eine gute Zugänglichkeit des Kavernoms, die gewollte Vermeidung langjähriger Medikamenteneinnahme, die Vermeidung weiterer Blutungen, das Vorliegen eines sporadischen Kavernoms, junges Patientenalter.

Ruft das Kavernom im Bereich des Großhirns keine Krampfanfälle hervor, sondern äußert sich durch andere Symptome, hängt eine mögliche Operationsindikation davon ab, wie „aktiv“ das Kavernom ist.

Das bedeutet, wie häufig treten **symptomatische Blutungen** auf und wie schwerwiegend verlaufen sie? In manchen Fällen kündigt eine Blutung nämlich weitere nachfolgende Blutungen an. Man spricht von einem „Clustering“.

In einer Vielzahl von Fällen tritt das Kavernom nach einer Blutung jedoch wieder in eine längere „Ruhephase“ ein und kann beobachtet werden. Zeigen sich durch eine Blutung schwerwiegende Symptome (zum Beispiel Lähmungen), die keine Rückbildungstendenz zeigen, ist ebenfalls eine direkte operative Entfernung zu erwägen.

Insgesamt sind schwerwiegende Blutungen bei Kavernomen im Großhirn relativ selten. Das jährliche Blutungsrisiko eines nicht aktiven Kavernoms liegt bei etwa 0,5-1%. Nach einem erstmaligen symptomatischen Blutungsereignis steigt das Risiko für eine weitere Blutung („Aktivierung des Kavernoms“, „Clustering“) jedoch deutlich an und liegt bei etwa 30% über 5 Jahre. Die klinische Erfahrung zeigt uns, dass bei Kavernomen im Großhirn die ausgelöste Epilepsie mit Abstand die Größte Rolle spielt.

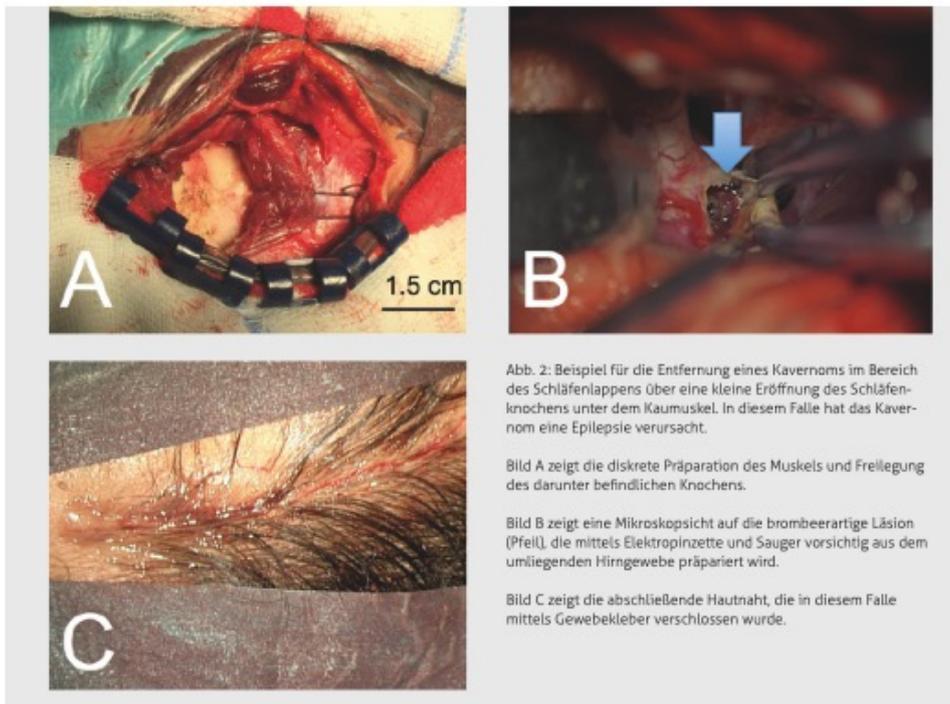
Etwas komplexer stellt sich die Situation für Kavernome im Bereich des Hirnstamms dar.

Hier finden sich regelmäßig Kavernome (in etwa 30% aller Fälle). Der Hirnstamm ist ein tiefliegender Bereich des Gehirns von etwa der Größe des menschlichen Daumens. Hier werden sämtliche Hirnfunktionen verschaltet und umgeleitet, so dass es sich um einen der empfindlichsten Bereiche unseres ZNS handelt. Entsprechend können auf der einen Seite Kavernom-Blutungen in diesem Bereich schwerwiegende Störungen auslösen. Auf der anderen Seite ist eine Entfernung des Kavernoms in diesem Bereich besonders anspruchsvoll und unter Umständen risikoreich. Grundsätzlich muss also das Für und Wider einer Operation im Vergleich zu einer abwartenden Haltung abgewogen werden. Hier spielt sowohl die genaue Lage im Hirnstamm als auch das bisherige Verhalten des Kavernoms eine Rolle.

Das heißt, der Operateur muss die Zugänglichkeit des Kavernoms und die möglicherweise entstehenden „Kollateralschäden“ mit den Risiken von weiteren Blutungen abwägen. Auch hier gilt, dass jeweils von Fall zu Fall Entscheidungen getroffen werden müssen.

Grundsätzlich kann man sagen, dass bei einer zweiten symptomatischen Blutung eine Operation erwogen werden sollte. In manchen Fällen kann aber auch bei einer ersten Blutung bereits eine Entfernung indiziert sein (gute Zugänglichkeit, große Blutung).

Weitere seltene Operationsindikationen stellen besonders große (mehrere Zentimeter), raumfordernde Kavernome dar, sowie Kavernome, die zu einer direkten Irritation von Hirnnerven führen oder die Zirkulation des Nervenwassers beeinträchtigen. Eine besondere Form stellen darüber hinaus die Kavernome des Rückenmarks dar, über die gesondert berichtet werden wird.



Operationsrisiken

Letztlich bestehen für alle Operationen im Bereich des Gehirns allgemeine Risiken, die sich je nach Kavernom nur geringfügig unterscheiden. Dies sind vor allem Infektionen im Bereich des Zugangs, Nachblutungen im Bereich des Schädelinnern und andere allgemeine Risiken, besonders die der Vollnarkose. Diese Risiken sind grundsätzlicher Natur und gelten im Endeffekt für jede neurochirurgische Operation. Sie sind insgesamt als relativ niedrig einzustufen. Die speziellen Risiken einer Kavernom-Operation sind schwierig zusammenzufassen, denn sie basieren auf der jeweiligen Lage des Kavernoms, das entfernt werden soll.

Je „sensibler“ der Gehirnbereich, desto höher das Risiko einer, gegebenenfalls auch dauerhaften, neurologischen Funktionsstörung.

Dies gilt vor allem für Kavernome im Bereich des Hirnstamms, wobei es je nach Hirnstammareal wiederum große Unterschiede gibt. Welcher Art die Funktionsstörungen seien können, hängt ebenfalls von der Lage des Kavernoms und dem geplanten Zugang ab. Größere Studien haben ein Risiko von permanenten Funktionsstörungen von insgesamt etwa 10%-15% aufgezeigt. Auf vorübergehende Funktionsstörungen sollte der Patient ebenfalls gefasst sein. Diese treten häufiger auf (bis zu 30%) und resultieren aus einer vorübergehenden Funktionsstörung des Nervengewebes durch die Manipulation während der OP. Die Störungen bilden sich nach einer gewissen Zeit (bis zu 3-6 Monaten) jedoch wieder zurück.

Man kann sich den Effekt der OP letztlich wie ein erneutes Blutungsereignis vorstellen, und der Arzt sollte den Patienten auf diese Situation vorbereiten.

Bei Kavernomen in weniger „sensiblen“ Bereichen ist das Risiko entsprechend deutlich geringer. In vielen Fällen ist die Operation dann „nur“ von den Folgen des Zugangs geprägt, also lokalen Schmerzen und dem Heilungsprozess der Weichteile. Viele Zugänge sind heute jedoch durch die sich weiter entwickelnden OP Techniken sehr klein und haben optimale kosmetische Ergebnisse (Abb. 2).

Insgesamt gilt, dass jede geplante Operation individuell mit einem erfahrenen Neurochirurgen besprochen werden sollte, um die genaue Situation und die zu erwartenden Risiken gemeinsam einzuordnen.