

Intracerebrale Kavernome - Symptomatik, Diagnostik und Behandlungsstrategien

Dr. med. P. Dammann & Prof. Dr. U. Sure

Kavernome (Syn.: Kavernöses Hämangiom, Kavernöse Malformation, Kavernöses Angiom) sind umschriebene Gefäßfehlbildungen, die zu den sogenannten Hämangiomen gezählt werden.

Sie können prinzipiell überall im Körper auftreten. Zu einem Problem für den Patienten werden sie jedoch meist nur bei einer Lokalisation im zentralen Nervensystem. Liegen die Fehlbildungen im Gehirn selbst spricht man von einem „intracerebralen“ Kavernom. Typischerweise kommt es in und um die wenige Millimeter bis mehrere Zentimeter großen „Gefäßschwämmchen“ (Abbildung 1) immer wieder zu kleineren und größeren Blutungen.

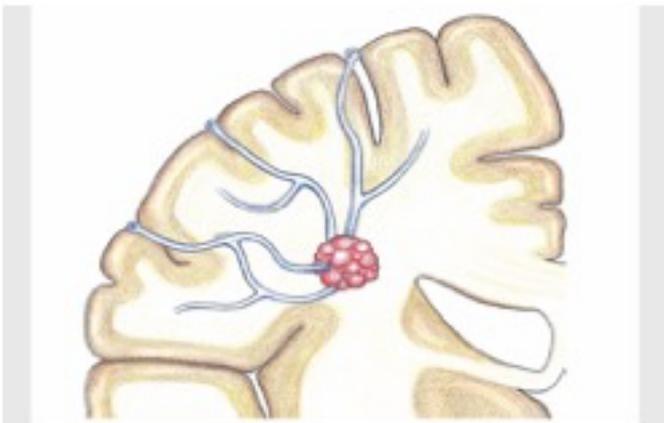


Abbildung 1: Schematische Darstellung eines intracerebralen Kavernoms. Das beerenartige „Gefäßknäuel“ ist in das kapilläre Gefäßsystem eingebettet.



Abbildung 2: Morphologie eines großen Kavernoms im Bereich des linken Stirnhirns. Während der Operation (a) und nach der Entfernung (b). Typisch sind die vielen kleinen mit Blut gefüllten Kompartimente, aus denen sich die Fehlbildung zusammensetzt.

Da Kavernome Teil des kapillären Blutkreislaufes sind, in dem ein vergleichsweise niedriger Blutdruck herrscht, verlaufen diese aber häufig milde und bleiben asymptomatisch. In einigen Fällen kann es jedoch durch Beeinträchtigung des umliegenden Nervengewebes zu unterschiedlichen Symptomen kommen, insbesondere neurologischen Ausfallserscheinungen oder Krampfanfällen. Dieser Artikel bietet einen Überblick über das Krankheitsbild des „intracerebralen Kavernoms“ und diskutiert unter welchen Umständen eine Behandlung notwendig sein kann.

Häufigkeit und Ursachen

Die genauen Entstehungsmechanismen von Kavernomen sind letztlich nicht geklärt. Eine gut erforschte Ursache sind angeborene Keimbahnmutationen mit autosomal-dominantem Erbgang. Diese spezielle Form ist in Europa jedoch verhältnismäßig selten. Die Kavernome treten dann familiär gehäuft und fast immer an mehreren Stellen im Gehirn auf (Artikel Prof. Dr. Ute Felber). Hierzulande finden sich meist Patienten mit einzelnen Kavernomen ohne familiäre Erkrankung, man spricht dann von einem sporadischen Auftreten. Größere Autopsie- und MRT-Studien legen nahe, dass sich bei etwa 0.5% der Bevölkerung ein solches Kavernom findet. Symptome treten meist im mittleren Lebensalter zwischen der 3. und 4. Dekade auf. Aber auch Kinder können betroffen sein. Bei ihnen verläuft die Erkrankung meist komplizierter mit häufigeren Blutungen und schnellerer Größenzunahme. In schätzungsweise 50% aller Fälle bleiben die Fehlbildungen jedoch lebenslang asymptomatisch.

Morphologie

Mit bloßem Auge erinnern Kavernome von Aussehen und Größe an Maul- oder Brombeeren (Abbildung 1 und 2), unter dem Mikroskop zeigen sie sich als ein Konvolut kavernenartig (daher der Name) erweiterter Gefäße variabler Größe mit krankhaft veränderter Gefäßwand. Das umliegende Hirngewebe zeigt häufig Überreste rezidivierender Blutungen und reaktive Veränderungen.

Symptomatik

Die Beeinträchtigung des umliegenden Hirngewebes erfolgt vor allem über drei Mechanismen:

- 1) Immer wiederkehrende zunächst asymptomatische kleine Blutungen und Funktionsstörungen auf Gefäßwandebene führen über die Zeit in einigen Kavernomen zu einem signifikanten „Wachstum“ und damit zu einem langsamen Masseneffekt mit Verdrängung des Nervengewebes.
- 2) Größere Blutungen in und um das Kavernom führen akut zu Schlaganfall-ähnlichen Symptomen mit Lähmungserscheinungen, Gefühlstörungen, Sehstörungen, Schwindel oder Kopfschmerzen, je nach Lokalisation und Größe der Blutung. Diese Ereignisse treten eher selten auf und können nur schwierig prognostiziert werden. Schätzungen über das jährliche Blutungsrisiko liegen zwischen 1% und 5% je nach Lokalisation.

Nachgewiesen ist jedoch ein deutlich erhöhtes Risiko für eine Zweitblutung nach einem erstmaligen Ereignis.

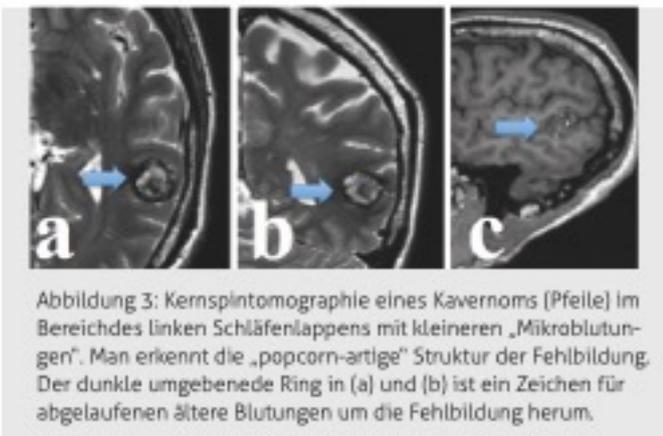
Vorsichtige Schätzungen gehen von einem Nachblutungsrisiko von etwa 30% über einen Zeitraum von 2 Jahren aus, wobei das Risiko bei Kavernomen im Bereich des Hirnstamms höher zu liegen scheint. Fulminant verlaufende schwere Blutungen durch die ggf. auch eine vitale Bedrohung bestehen könnte sind glücklicherweise extrem selten.

- 3) Bedingt durch die Ansammlung von Blutablagerungsprodukten in angrenzenden Hirnrindengebieten können Kavernome eine Epilepsie hervorrufen. Dies ist besonders häufig bei Kavernomen die im Bereich des Schläfenlappens lokalisiert.

Diagnostik

Bei Auftreten bestimmter hinweisender Symptome oder im Rahmen der Abklärung anderer Erkrankungen können Kavernome mittels Kernspintomographie (MRT) hervorragend dargestellt werden. Typischerweise zeigen sie in der T2 gewichteten Sequenz ein „popcornartiges“ Erscheinungsbild und sind meist eindeutig zu diagnostizieren (Abbildung 3). Gleichzeitig kann in der MRT die Größe sowie die Lokalisation im Bereich des Gehirns bestimmt werden. Andere mit Kavernomen vergesellschaftete Gefäßfehlbildungen (vor allem sog. angeborene venöse Anomalien (DVA)) werden so ebenfalls erkannt.

Letzteres ist insbesondere bei einer geplanten operativen Behandlung wichtig. In Fällen von sehr kleinen Kavernomen kann eine sog. T2* oder SWI Sequenz beim Aufspüren der Fehlbildung hilfreich sein. Je nach Lokalisation sind bei einer geplanten operativen Entfernung weitere MRT Untersuchungen wichtig. Zum Beispiel Funktions-MRTs zur Darstellung von Sprach- und Bewegungszentren oder ein sog. Fibre-Tracking MRT zur Darstellung von Nervenfaserverläufen. Bei Kavernomen die durch einen Krampfanfall bzw. eine Epilepsie auffallen, sollte vor allem mittels Elektroenzephalographie (EEG) nachgewiesen werden, dass das Kavernom tatsächlich Ursache der Epilepsie ist.



Ein Kavernom ist diagnostiziert – was tun?

Wie bereits erwähnt werden Kavernome häufig zufällig diagnostiziert und zeigen keine Symptome. Im Allgemeinen ist dann keine Behandlung notwendig. Trotzdem sollte eine Vorstellung bei einem Spezialisten (in den meisten Fällen ein Neurochirurg) erfolgen, um den Befund einzuordnen.

In manchen Fällen, zum Beispiel bei einer Lage nahe des Hirnkammersystems, im Hirnstamm oder bei großen Kavernomen, kann trotz fehlender Symptome eine Behandlung notwendig sein. Ebenso sollten Hinweise auf eine familiäre Erkrankung (mehrere Kavernome, erkrankte Angehörige) humangenetisch abgeklärt werden.

Falls kein weiterer Handlungsbedarf besteht, sollten zumindest initial im jährlichen Abstand oder bei auftretenden Besonderheiten MRT Verlaufskontrollen erfolgen.

Besondere weitere Verhaltensmaßnahmen sind im Übrigen normalerweise nicht zu beachten. Das Vermeiden von plasmatische Blutgerinnungshemmern (z.B. Marcumar) oder Plättchenaggregationshemmer (z.B. ASS) wird immer wieder diskutiert. Es gibt aber auch Hinweise bei anderen Hirngefäßerkrankungen, dass gerade die Einnahme von ASS günstig sein könnte, sodass hierzu noch keine endgültige Empfehlung ausgesprochen werden kann.

Ähnliches gilt für Risiken bei besondere Sportarten oder Flugreisen. Das Führen eines KFZ ist beim Vorliegen einer symptomatischen Epilepsie allerdings nicht möglich. Besondere Situationen sollten mit dem behandelnden Arzt besprochen werden.

Ein Kavernom verursacht Symptome – was tun?

Symptomatische Kavernome müssen immer durch einen Spezialisten abgeklärt werden. Ein raumforderndes symptomatisches Kavernom sollte im Normalfall durch einen neurochirurgischen Eingriff entfernt werden. Bei kleineren

Kavernomen, die durch eine Blutung Symptome verursachen, kann eine Entfernung in Betracht gezogen werden, um zukünftige Blutungsereignisse zu verhindern. Prinzipiell ist aber auch zunächst eine weitere abwartende Haltung möglich. Das hängt unter anderem von den entsprechend entstandenen Symptomen sowie der Bereitschaft des Patienten ab, eine erneute Blutung „in Kauf zu nehmen“.

Da wahrscheinlich das Risiko weiterer Blutungen bei jedem Blutungsereignis ansteigt, raten wir unseren Patienten bei einer Zweitblutung () meist zu einer Entfernung der Fehlbildung.*

* (also bildmorphologisch nachgewiesene Blutung und erneute Symptome oder Symptomverschlechterung)

Eine allgemeingültige Behandlungsmaxime existiert bei Kavernomen jedoch nicht. Die Entscheidung zu einer operativen Behandlung ist im Grunde immer eine individuelle Abwägung der Risiken des natürlichen Krankheitsverlaufs mit den Risiken der operativen Entfernung. Hier ist insbesondere die Lokalisation des Kavernoms entscheidend, und zwar sowohl für den Krankheitsverlauf als auch die Operationsrisiken. Vor allem die in wichtigen zentralnervösen Zentren (Sprachzentrum, Motorisches Zentrum, Hirnstamm) gelegenen Kavernome stellen eine große Herausforderung in der Behandlung dar. Darüber hinaus spielen natürlich auch Alter und Begleiterkrankungen der Patienten sowie das Vorliegen einer familiären Form der Erkrankung eine entscheidende Rolle.

Für Patienten mit einer durch Kavernome hervorgerufene Epilepsie gibt es inzwischen klare Empfehlungen der International League Against Epilepsy (ILAE). Bei einem einmaligen Krampfanfall steht die konservative Therapie mit antikonvulsiven Medikamenten im Vordergrund. Ausnahmen bestehen hier bei Kavernomen die zusätzlich weitere Symptome verursachen (siehe oben) oder bei Ablehnung einer dauerhaften medikamentösen Therapie durch den Patienten. Dann kann die Entfernung des Kavernoms zur Beseitigung der Epilepsie und Beendigung der medikamentösen Dauertherapie mit sehr guten Erfolgsaussichten durchgeführt werden. Bei Patienten deren Epilepsie nicht durch Medikamente zu kontrollieren ist, sollte immer eine sogenannte prächirurgische epileptologische Abklärung zur Evaluation einer möglichen operativen Behandlung erfolgen.

Die operative Behandlung von Kavernomen

Das Ziel der operativen Behandlung ist die vollständige Entfernung der Fehlbildung, um die entstandene intracerebrale Raumforderung zu beseitigen und weitere zukünftige Blutungsereignisse zu verhindern. Heutzutage wird die Operation standardmäßig mikrochirurgisch, also unter dem Mikroskop und mit feinsten Mikro-Instrumenten durchgeführt. Dabei wird das Kavernom vorsichtig vom umliegenden Hirngewebe frei präpariert und schließlich entfernt. Bei leicht zugänglichen Kavernomen handelt es sich dabei um einen Routine-Eingriff mit gut kalkulierbarem geringem operativen Risiko, der von vielen erfahrenen Neurochirurgen durchgeführt werden kann. Bei schwieriger Lage der Kavernome und zwar insbesondere im Bereich des Hirnstamms, des Rückenmarks oder in besonders tiefen bzw. wichtigen Hirnarealen sollte der Eingriff jedoch in einem Zentrum mit viel Erfahrung auf diesem Gebiet erfolgen, um die Patienten entsprechend gut beraten und behandeln zu können.

Die Entfernung eines „unkomplizierten“ Kavernoms ist mit anderen Standard Eingriffen in der Neurochirurgie zu vergleichen. Die Patienten erholen sich meist zügig und vollständig. Die Entfernung eines Kavernoms in den besonders empfindlichen Bereichen (z.B. Hirnstamm oder Rückenmark) ist belastender. Einige Patienten brauchen nach dem Eingriff daher zunächst eine gewisse Zeit der Rehabilitation. Auf längere Sicht erholen sich die meisten Patienten jedoch ebenfalls komplett.

Fazit

Ein Kavernom ist eine seltene Gefäßfehlbildung, die häufig keine Symptome verursacht, unter bestimmten Umständen aber operativ behandelt werden muss. Kavernome treten entweder sporadisch oder in Form einer familiären Erkrankung auf. Bei der Verdachtsdiagnose „Kavernom“ sollte deshalb ein Spezialist konsultiert werden.