

Live Session -- "Zerebrale kavernöse Fehlbildungen - Kavernome" *PD Dr. Med Philipp Dammann*

Vortragender: PD Dr. Dammann, Leitender Oberarzt, Klinik für Neurochirurgie, Universitätsklinikum Essen

Teilnehmer: 33 Teilnehmer

Kathrin Sachse leitet das Thema Kavernome ein und gibt einen kurzen Überblick über die Aktivitäten im Verein und sowie das Informationsportal kavernome.de.

Dr. Dammann ist leitender Oberarzt der Neurochirurgie an der UK Essen und arbeitet dort gemeinsam mit Prof. Sure am Schwerpunkt an Kavernomen. Wöchentlich werden Sprechstunden speziell zu diesem Thema seit mehreren Jahren angeboten. Er gibt einleitend einen kurzen Überblick in das Thema Kavernome:

Kavernom was ist das?

Es ist eine Gefäßfehlbildung zwischen arteriellen und venösen Blutgefäßen mit niedrigem Blutdruck im Gehirn bzw. Rückenmark. Sie können in bestimmten Fällen eine Größe von mehreren Zentimeter Durchmesser erreichen. Kleinere Blutungen in den Kavernen finden in diesen Gefäßfehlbildung in normalem Rahmen statt und sind zunächst nichts besonderes. Es kann allerdings zu größeren Blutungen im Gefäß kommen mit entsprechendem Größenwachstum oder auch zu Blutungen bei denen Blut nach außen in das umliegende Gewebe abgegeben wird. Dadurch kann das umliegende Gehirn geschädigt werden.

Was sind typische Symptome?

In vielen Fällen verursachen Kavernome zunächst gar keine Symptome (asymptomatisch). In den Fällen wo sich Symptome entwickeln sind dies zum einen oft Krampfanfälle mit einer sich daraus entwickelnden Epilepsie und zum anderen Auswirkungen von größeren Blutungen auf die umgebenden Areale mit Nervenreizungen oder -schädigungen (Kribbeln, Lähmungen, etc. je nach Lage des Kavernoms).

Welche Formen von Kavernomen gibt es?

Es gibt eine seltene familiäre Form von Kavernomen (15% in Deutschland) bei denen die Zellen diese Anlage für solche Fehlbildungen haben. Dies führt in den Regel zu multiplen Ausbildungen von Kavernomen und dies kann sich auch auf andere Bereiche wie z.B. Haut / Netzhaut etc. ausweiten. Es gibt eine ca. 50% Wahrscheinlichkeit der Vererbung.

Der häufigere Fall (85% in Deutschland) ist das sporadische Auftreten von einzelnen Kavernomen. Es ist jedoch noch unklar warum sich diese entwickeln.

Auf MRT Bildern sind Kavernome gut zu erkennen (siehe Beispiele) jedoch muss man erstmal feststellen, dass viele Patienten trotz kleiner, größerer oder einer hohen Anzahl von kleineren Kavernome oft ein ganz normales Leben führen.

Wie behandelt man Kavernome?

Zunächst wird versucht so lange wie möglich keine besondere Behandlung durchzuführen. Danach gibt es 3 Behandlungsansätze. Erstens der operative Eingriff bei der das Kavernom neurochirurgisch entfernt wird. Dies ist bei ca. 30% der Patienten der Fall. Zweitens gibt es einige Möglichkeit, die Kavernome radiotherapeutisch (Bestrahlung) zu behandeln. Diese Behandlung ist jedoch nicht unumstritten. Drittens gibt es Ansätze einer medikamentösen Behandlung z.B. um das Blutungsrisiko zu senken. Hierzu laufen aktuell verschiedene Studien.

Was waren die Meilensteine bei der Erforschung von Kavernomen?

Zunächst sind erstmals Kavernome bereits ca. 1928 mit ersten Abhandlungen zu familiär auftretenden Kavernomen in der Literatur beschrieben. Erste neurochirurgische Abhandlungen zur operativen Behandlung von Kavernomen sind etwas später bereits von Prof. Krayenbühl (nach 1950) veröffentlicht worden.

Ein wesentlicher Meilenstein in 2007 war die genetische Entschlüsselung der familiären Veranlagung, die von französischen Medizinern veröffentlicht wurde. Bereits in 2008 wurde zudem eine klare Definition und dementsprechende Reporting Guidelines festgelegt, die seitdem eine bessere Einordnung der Kavernome sowie der Symptome und Blutungsereignisse ermöglicht. Dies hat eine deutliche Verbesserung & Durchgängigkeit der Behandlungsansätze ermöglicht, um klarer einzuordnen, in welchen Fällen eine Behandlung (z.B. Operation) empfohlen wird und wann nicht.

Insgesamt kann man anhand der steigenden Anzahl von Publikationen in den letzten Jahren sehen, dass das Interesse an den Kavernomen und deren Behandlung steigt.

Fragerunde

Frage	Antwort
<p>Handlungsempfehlungen Ich habe 2 Kavernome und es wurde eine Epilepsie festgestellt. Mir wurde ein Kavernom mittlerweile operativ entfernt. Wie kann ich am besten jetzt damit weiterleben? Gibt es Empfehlungen?</p>	<p><u>Epilepsie:</u> Oft kann Anfallsfreiheit durch Entfernung eines Kavernoms (Anfallsherd) erreicht werden. Gerade bei jungen Patienten würden wir deshalb eine Entfernung eines eindeutigen Anfallsherdes empfehlen, da man viele Vorteile hat.</p> <p><u>Was macht man danach:</u> Sollten 12-18 Monate nach der Operation keine Anfälle mehr auftreten, kann man Medikamente absetzen und nach einem weiteren Jahr ohne Anfälle kann man die Epilepsie als geheilt ansehen. Bei bestehender Epilepsie wäre eine besondere Einschränkung mit Verhaltensregeln notwendig, die man im Einzelfall ansehen muss, um Risiken zu vermeiden.</p> <p><u>Empfehlungen:</u> Tauchen wird zum von der Angioma Alliance nicht empfohlen. Zum anderen wird empfohlen Tätigkeiten zu vermeiden, die den venösen Druck ansteigen lassen (Gewichtheben etc.). Eine eindeutige Evidenz gibt es für beides jedoch nicht, so dass dies oft eine persönliche Abwägung ist wie wichtig einem bestimmte Dinge sind. Ansonsten gibt es zunächst einmal keine besonderen Einschränkungen.</p>
<p>Chancen & Risiken bei Operation am Hippocampus (Gedächtnis) Ich habe Kavernome und epileptische Anfälle und es soll ein Kavernom am Hippocampus entfernt werden. Haben Sie eine Einschätzung, ob einerseits durch eine OP die Epilepsie geheilt werden kann und was andererseits eine OP bezüglich Einschränkungen beim Gedächtnis bedeutet.</p>	<p>Die Lage am Hippocampus ist wichtig beim verbalen Gedächtnis, so dass man das aus unterschiedlichen Sichten beurteilen muss. Zur Vermeidung von Epilepsie wird oft Hirngewebe entfernt und gerade im Hippocampus ist dabei eine leichte Verschlechterung der Gedächtnisleistung möglich. Andererseits wird sich auch durch eine schlecht kontrollierbare Epilepsie oder Medikamente die Gedächtnisleistung verschlechtern. Speziell bei Kavernomen wird durch eine Läsionektomie das Kavernom und die Eisenablagerungen drumherum entfernt, was oft die Auslöser der Epilepsie bereits beseitigt. Dies hat meist nur eine geringe Auswirkung auf die Gedächtnisleistung. Schlussendlich haben gerade junge Menschen auch noch eine gute Möglichkeit neue Hirnareale zu entwickeln. Je nach Patient muss man diese Möglichkeiten miteinander abwägen - neben den allgemeinen OP Risiken. Gerade für junge Menschen ergeben sich meist gute Argumente für einen operativen Eingriff, wenn man damit die Epilepsie dauerhaft heilen kann.</p> <p>Eine individuelle Beurteilung des Patienten ist aber unabdingbar, da jede Operation mit Risiken verbunden ist und nicht leichtfertig durchgeführt werden sollte.</p>
<p>Symptom Schlafstörungen Ein Kavernom hat bei mir geblutet und ich habe seitdem z.B. nachts Schlafstörungen - hat das ggf. mit dem Kavernom zu tun?</p>	<p>Auswirkung eines Kavernoms auf Schlafstörungen ist zunächst ungewöhnlich. Es ist aber aus dem Klinikalltag bekannt, dass allein die Diagnosestellung "Kavernom" bereits Auswirkung auf Patienten hat und jeder unterschiedlich darauf reagiert (Unruhe, Schlafstörung, Depression,...). Solche Auswirkungen nehmen aber meist über die Zeit ab, wenn man lernt mit einem Kavernom zu leben.</p>
<p>Blutungsrisiken Ich hatte eine Kavernomblutung und</p>	<p>Es ist schwierig das Verhalten vo Kavernomen vorherzusagen. Eine schwere Blutung ist unwahrscheinlich (schwer: man hat eine Blutung und stirbt maximal 30 Tage danach). Kavernomblutungen verlaufen meistens</p>

<p>bekomme unterschiedliche Aussagen zu Risiken weiterer Blutungen. Wie sehen diese Risiken aus und was heisst das für die Behandlung?</p>	<p>milde. Nach einer Blutung wird deshalb zunächst mit Beobachtung reagiert insbesondere wenn es zeitgleich nicht um Epilepsie geht. Die Wahrscheinlichkeit einer neuen Blutung ist innerhalb von 5 Jahren nur ca. 20%. Es gibt ein erhöhtes Risiko durch Blutungen eher im Stammhirn aber z. B. Großhirn eher nicht. Nach der ersten Blutung wird üblicherweise nach 3 Monaten ein Verlaufs MRT gemacht, um die Diagnose abzusichern oder im Falle eines geplanten operativen Eingriffs den richtigen Zeitpunkt zu bestimmen. Wenn ein Kavernom zum zweiten Mal blutet und dies im Rahmen von neu aufgetretenen Symptomen entdeckt wird, dann muss man dies erneut beurteilen. Leichte Veränderungen / kleine Blutungen, die bei normalen Kontrolluntersuchungen festgestellt werden, werden dabei nicht als zweite Blutung gewertet. Die aufgetretenen Symptome im Zusammenhang mit der Blutung sind das Hauptkriterium.</p>
<p>Entstehung von Kavernomen 1 sporadisches Kavernom wurde operativ entfernt. Gibt es ein erhöhtes Risiko für mich, dass ein neues Kavernom wieder auftreten kann?.</p>	<p>In dem angesprochenen Fall eines sporadischen Kavernoms, dass vollständig entfernt wurde, gibt es kein erhöhtes Risiko einer erneuten Entstehung. Es gibt jedoch Sonderfälle wie z.B.:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Bei Patienten, die an einer DVA (venöse Anomalie) leiden, hat man festgestellt, dass sich im Strömungsbereich prinzipiell auch Kavernome bilden können. - Es gibt Beispiele, dass sich Kavernome bildeten und die Patienten zum Beispiel im Kindesalter mit Bestrahlung behandelt wurden. <p>Im Falle einer familiären Form können sich hingegen neue Kavernome bilden.</p>
<p>MRT Sequenzen Im MRT Bericht 5 Kavernome festgestellt jedoch wurden später im Klinikum 10 Kavernome festgestellt. Wie können solche Unterschiede entstehen?</p>	<p>MRT Untersuchungen werden mit verschiedenen technischen "Sequenzen" durchgeführt. Je nach Sequenztyp und Kontrastmittel können unterschiedliche Details gut sichtbar gemacht werden. Die "T2" MRT Sequenz ist zunächst sehr gut geeignet insbesondere Kavernome gut und detailliert darzustellen. Die "T2*/SWI" MRT Sequenz ist ebenfalls gut geeignet jedoch ist es hier möglich besonders noch sehr kleine Kavernome zu sehen. Alle Sequenzen sind deswegen durchgängig zu berücksichtigen.</p>
<p>Zusammenhang mit der Ernährung In welchem Maße spielt Ernährung eine positive oder negative Rolle?</p>	<p>Bisher gibt es keine Nachweise, dass sich eine besondere Ernährung positiv oder negativ auswirkt. Hierzu muss man zunächst auch verstehen, dass es bei seltenen Krankheiten schwierig ist überhaupt verlässliche Nachweise zu führen. Aktuell werden Fragebögen vorbereitet, um diese Fragen besser zu beleuchten.</p>
<p>Zusammenhänge mit anderen Krankheiten Gibt es Zusammenhänge mit anderen Krankheiten? Was sind da die Erfahrungen?</p>	<p>Auch hier laufen die Untersuchungen noch - 3 Beispiele. Erstes Beispiel sind allergische Erkrankungen, wo beispielhaft allergische Erkrankungen häufiger für sporadische Erkrankungen mit Kavernomen auftreten. Diesen Zusammenhang sieht man bei familiären Kavernomen nicht. Als zweites Beispiel ist der Zusammenhang mit Hautläsionen bekannt. Auf der anderen Seite zeigen Untersuchungen zu kardiovaskulären Risikofaktoren jedoch bisher keine auffälligen Zusammenhänge.</p>