

Justiina Huhtakangas, Ville Nurminen, Jussi Numminen ja Martin Lehecka

Etenevien parapareesioireiden aiheuttaja on tärkeää tunnistaa ajoissa

Spinaalinen duraalinen valtimo-laskimofisteli

Kävelyvaikeus on ikääntyvässä väestössä yleinen oire. Degeneratiivinen selkäydinkanavan ahtauma on esimerkki selkäydinkanavan sairaudesta, joka aiheuttaa alaraajaheikkoutta ja tuntohäiriöitä. Oireilevien joukossa on ryhmä potilaita, joiden oireet aiheuttaa harvinainen selkäytimen sairaus, selkäydintä ympäröivään kovakalvoon liittyvä verisuonien oikovirtauskanava eli valtimo-laskimofisteli (spinaalinen duraalinen AV-fisteli). Se aiheuttaa vähitellen laskimopaineen kohoamisen ja lopulta laskimokierron häiriöön liittyvän vaurion selkäytimeen. Taudinkuva on hitaasti etenevä ja tauti harvinaisuutensa vuoksi alidiagnosoitu. Mikäli myelopatia johtaa selkäytimen pysyviin vaurioihin, sairaus aiheuttaa vaikean vammautumisen. Taudin varhaisessa vaiheessa annettu hoito, oikovirtauksen sulkua, voi parhaimmillaan johtaa selkäytimen muutosten korjaantumiseen sekä oirekuvan paranemiseen. Yleensä magneettikuvaus johtaa oikean diagnoosin jäljille. Löydös tulee kuitenkin aina varmistaa katetriangiografialla.

Spinaalinen duraalinen valtimo-laskimofisteli (AV-fisteli) on harvinainen sairaus, vaikkakin yleisimpiä selkäydinkanavan verisuonisairauksista. Tarkkaa esiintyvyyttä ei tiedetä, mutta erään asiantuntija-arvion mukaan ilmaantuvuudeksi arvioidaan vuosittain 5–10 tapausta miljoonaa asukasta kohden (1). Suomessa tämä tarkoittaisi noin 25–55 potilasta vuosittain, mutta esimerkiksi Helsingin ja Uudenmaan sairaanhoitopiirin alueella (vastuualue 2,2 miljoonaa suomalaista) hoitoon päätyy vuosittain noin viisi potilasta. Kirjallisuudessa vallitsee yhtenevä näkemys siitä, että kyseinen sairaus on alidiagnosoitu (1–6). Tauti koskee useimmiten miehiä ja ilmaantuu tyypillisesti myöhemmässä keski-ikässä, keskimäärin 55–60-vuotiaana, mikä viittaisi hankinnaiseen sairauteen (7–9).

Etiologia ja patofysiologia

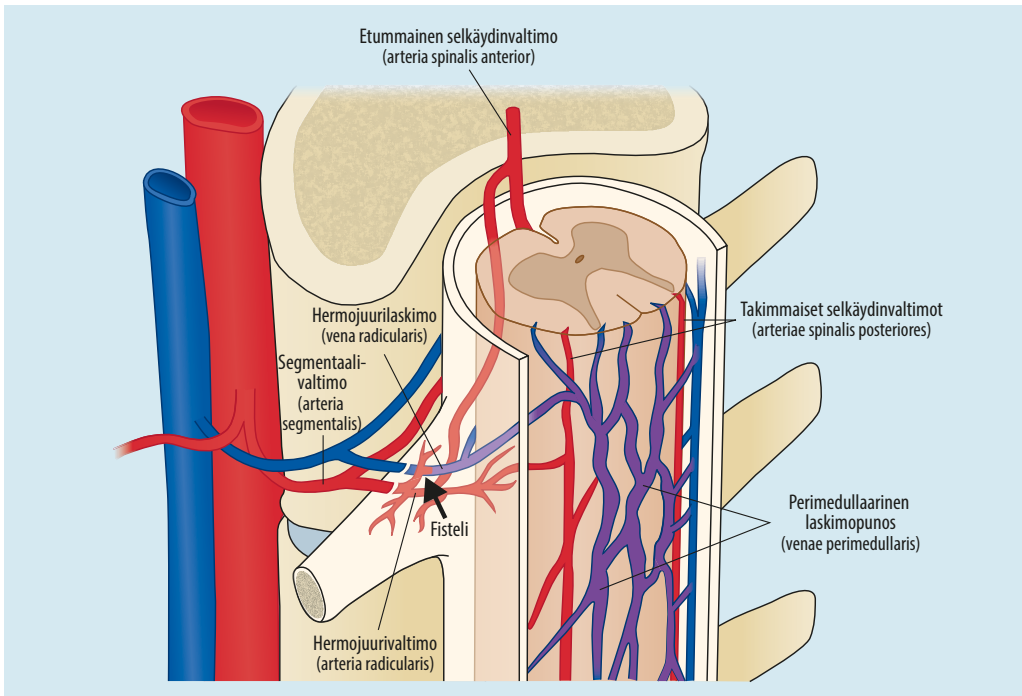
Tyypillisesti fistelin kohta sijaitsee lähellä hermojuurta, duuran eli kovan aivokalvon lehtien välissä kohdassa, jossa radikulomeningeaalinen valtimo eli hermojuurivaltimo ja hermojuurilaskimo kohtaavat (**KUVAT 1 ja 2**). Harvemmin

fistelin kohta voi sijaita myös kovakalvon ulkopuolella epiduraalisesti. Oikovirtaus valtimopuolelta suoraan laskimoon aiheuttaa laskimopaineen nousun ja ”arterialisoitumisen”, joka näkyy selkäytimen pinnan laskimoiden laajentumisena ja korostumisena. Koska selkäytimen pinnan ja ytimen sisäiset laskimot jakavat yhteisen ulosvirtausreitit, on seurauksena laskimopaluun häiriö, laskimoverentungos sekä ytimen turpoaminen, mikä voi johtaa laskimoperäiseen verenkiertohäiriöön selkäytimessä sekä lopulta pysyvään vaurioon sekä surkastumiseen (2,7,10).

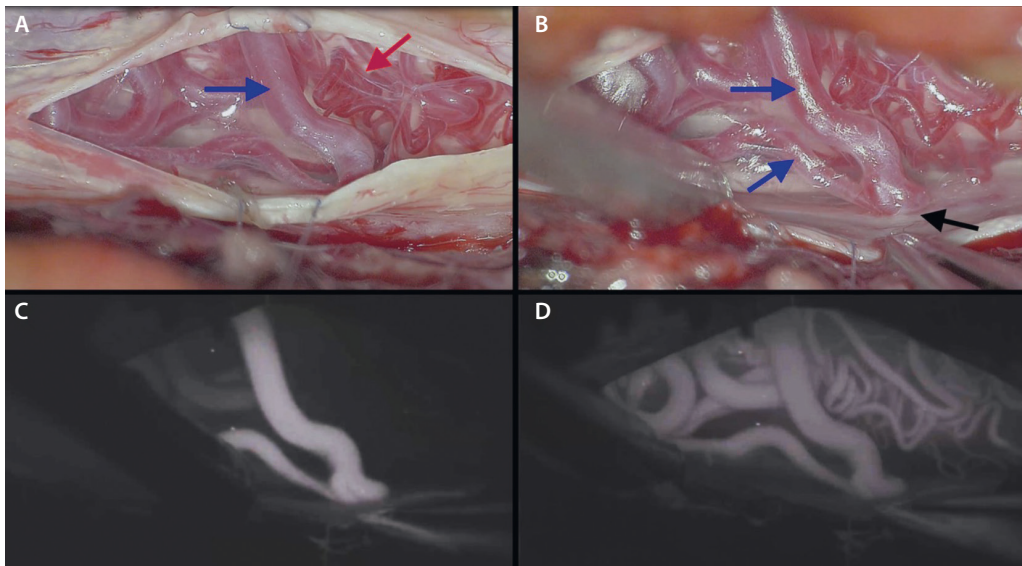
Useimmiten spinaaliset duraaliset AV-fistelit sijaitsevat rinta- ja lannerangan alueella (80 % Th6–L2-tasolla) (5,11). Ristiluun (sacrum) alueen fisteiden osuus on noin 4 %, ja vain 2 % sijaitsee kaularangan yläosan seudussa (4,5,8).

Taudin oireet ja luonnollinen kulku

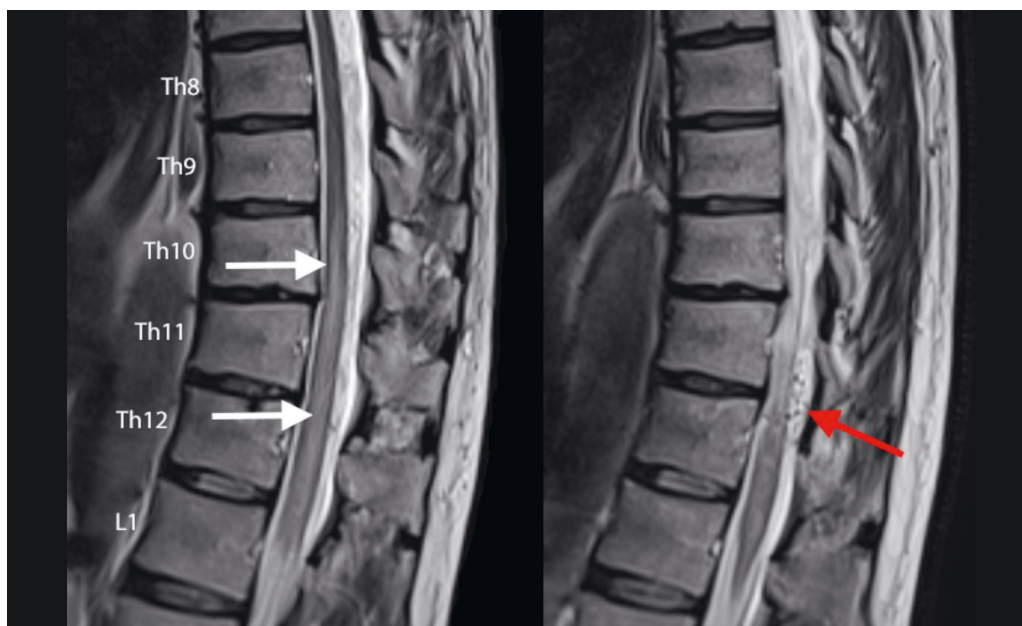
Toisin kuin kallonsisäisiin duraalisiin AV-fisteihin, spinaalisiin liittyy vain harvoin verenvuotoja. Taudinkuva on tavallisesti etenevä. Ensioireita ovat alaraajojen heikkous ja tunto-



KUVA 1. Spinaalisessa duraalisessa AV-fistelissä oikovirtauskohta sijaitsee yleensä lähellä hermojuurta, duuran eli selkäytimen kovakalvon lehtien välissä kohdassa, jossa hermojuurivaltimo ja -laskimo kohtaavat (musta nuoli). Oikovirtaus valtimopuolelta suoraan laskimoon aiheuttaa laskimopaineen nousun ja "arterialisoitumisen" (violetti väri), joka näkyy ytimen pinnan laskimoiden laajentumisena ja korostumisena.



KUVA 2. Leikkauksenaikainen suurennettu kuva Th12-tason duraalisesta AV-fistelistä. **A.** Duuran avauksen jälkeen nähdään hermojuurilaskimo (vena radicularis, sininen nuoli) sekä perimedullaariset eli ytimen pinnan laskimot (punainen nuoli). **B.** Intraduraalitalissa sijaitsevan fistelin (musta nuoli) distaalipuolella nähdään arterialisoitunut kookas hermojuurilaskimo (siniset nuolet), joka haarautuu pian oikovirtauskohdan jälkeen. **C.** Leikkauksenaikainen ICG (indosyaaniivihreä) -kuvaus valtimovaiheessa näyttää fluoresoivan aineen näkyvän laskimossa jo valtimovaiheessa eli laskimon tavallista varhaisemman täyttymisen (sopii oikovirtaukseen). **D.** ICG-kuvaus laskimovaiheessa näyttää sekä varhain että normaalissa laskimovaiheessa täyttyvät laskimot selkäytimen dorsaalipinnalla.



KUVA 3. Etenevän parapareesioireiston selvityksessä rintarangan magneettikuvauksessa (T2-painotteinen sekvenssi, sagittaalileike) havaitaan Th9–L1-tasolla selkäytimen turvotusta (valkoinen nuoli) ja selvimmin Th11–12-tasolla ytimen takapinnalla korostuneita verisuonirakenteita (punainen nuoli).

häiriöt, tois- tai molemminpuoliset säryt sekä kävelyvaikeus. Harvemmin oireet esiintyvät sekä ylä- että alaraajoissa. Edenneeseen tautiin voi liittyä sakraalioireita kuten erektiohäiriöitä ja virtsaamisen tai ulostamisen vaikeuksia taikka inkontinenssia (2,7,12).

Tavallisesti oirekuva etenee hitaasti kuu-kausien ja vuosien aikana. Oireiden kesto ja vaikeus ovat toipumisennusteen kannalta merkittäviä. Yleensä taudin vähäisemmät oireet ja lyhyempi kesto liittyvät parempaan toipumisennusteeseen (4,11).

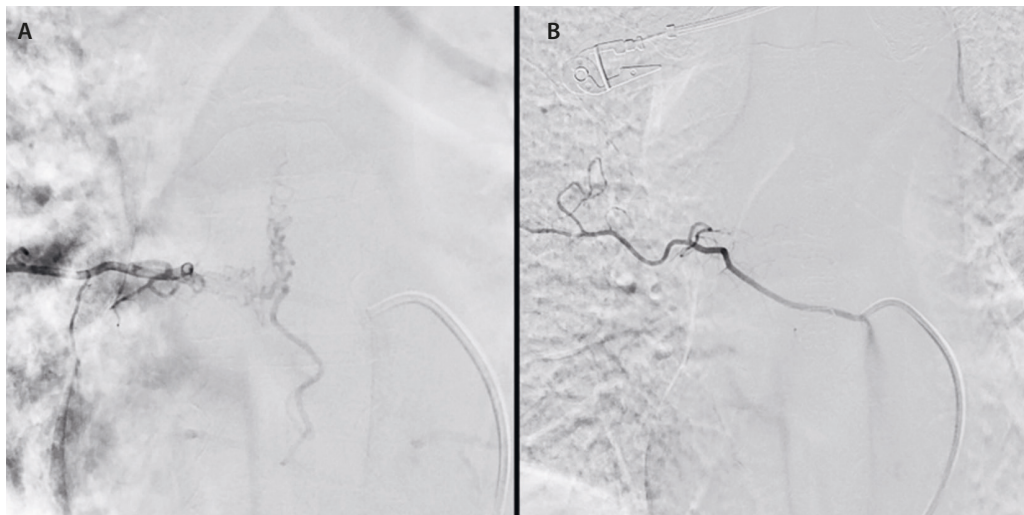
Erään sarjan mukaan noin puolella oireisista potilaista sairaus johtaa vaikeaan vammautumiseen ja itsenäisen liikuntakyvyn menettämiseen noin kolmen vuoden kuluessa sairastumisesta ilman aktiivista hoitoa (12,13). Aktiivisella hoidolla tarkoitetaan fistelin onnistunutta sulkemista joko kirurgisesti tai suonensisäisesti.

Diagnostiikka ja kuvantaminen

Oireisen potilaan ensilinjan tutkimusmenetelmä on selkäydinkanavan magneettikuvaus (MK). Käytännössä kaikilla potilailla havaitaan T2-painotteisissa kuvissa selkäytimessä

useamman nikaman yli ulottuva vaalea hyperintensiivisyysalue sekä turpeutta selkäytimen turvotuksen vuoksi (KUVA 3). Koska selkäytimen pinnan laskimot ovat laajentuneita ja kierteisiä, voidaan T2-painotteisissa kuvissa havaita verisuonirakenteisiin liittyviä tummia alueita ("flow voids"), jotka usein korostuvat ytimen dorsaalipinnalla. Poikkeavat suonirakenteet voivat olla paremmin todettavissa vahvasti T2-painotteisissa MK-sekvensseissä (CISS, FIESTA, 3D-TSE) (5,14). Varjoainetehosteisessa kuvauksessa voidaan tehostuman keskellä havaita pieni tehostumaton alue, joka löydöksenä voi erottaa duraalisen AV-fistelin muista selkäytimen vakavista sairauksista kuten tulehduksellisista muutoksista tai kasvaimista (15).

Kuvantamislöydökset ovat keskeisiä, kun sairautta epäillään muiden erotusdiagnostisten vaihtoehtojen joukosta. Näitä voisivat olla demyelinisoivat sairaudet (esimerkiksi MS-tauti tai krooninen tulehduksellinen demyelinoiva polyneuropatia eli CIDP), vaskulaariset syyt kuten selkäytimen verenkiertohäiriöt, infektiot ja tulehdukset (esimerkiksi HIV, sarkoidoosi), metaboliset syyt (esimerkiksi



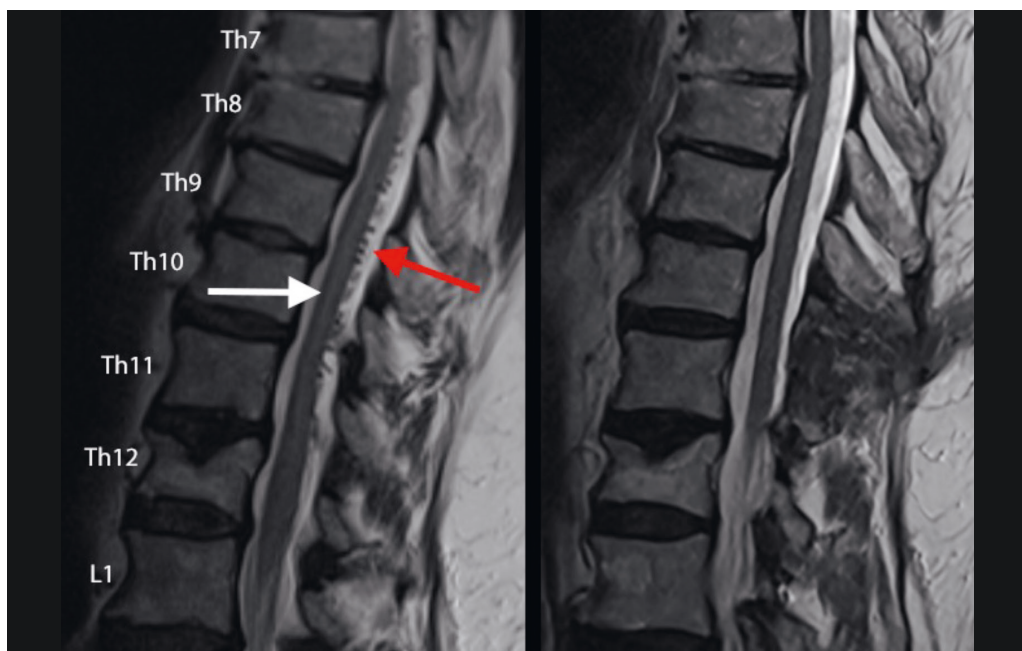
KUVA 4. Noin 60-vuotiaalla miehellä oli esiintynyt vuoden ajan vaihtelevaa alaraajojen voimattomuutta. Keho tuntui poikkeavalta vyötäröstä alaspäin. Uloste karkasi ajoittain, etenkin aamuisin. Rakon tyhjenemisessä oli haasteita. Pidempään kävellessään potilas joutui pitämään taukoja alaraajojensa väsymisen vuoksi, eikä hän pystynyt enää juoksemaan. Tutkittaessa alaraajavoimat olivat varsin hyvät, mutta potilas koki niiden selvästi heikentyneen aiemmasta. Patellaheijasteet olivat vilkkaat. Selkäytimen T2-painotteisessa magneettikuvauksessa (MK) selkäytimessä erottui huonosti rajautuva runsassignaalin alue rintarangan tasoilla Th6–9. Selkäydinkanavassa todettiin tavanomaista runsaammin verisuonirakenteita, mikä viittasi duraaliseen AV-fisteliin. A. DSA-angiografiassa havaittiin Th7-tason segmentaalivaltimon varjoaineruiskutuksessa oikovirtaus valtimopuolelta ytimen laajentuneisiin laskimorakenteisiin keskiviivassa. B. Vastaavassa tutkimuksessa leikkauksen jälkeen Th7-segmentaalivaltimossa ei enää havaittu oikovirtausta eikä selkäytimen laskimoissa varhaista täyttymistä. Hoidon jälkeen MK-löydös korjaantui kolmen kuukauden seurantakuvaukseen mennessä, ja tuolloin myös raajavoimat olivat alkaneet hyvin korjaantua. Liikkuminen oli muuttunut sujuvammaksi. Noin kahden vuoden kuluttua hoidosta potilas pystyi rasittamaan itseään fyysisesti entiseen tapaan ilman rajoituksia, mutta jännösoireina esiintyi vielä pakaroiden alueen parestesiaa sekä rakon tyhjenemisen vajautta. Kokonaisuutena potilas oli tyytyväinen hoitotulokseen.

B₁₂-vitamiinin puutteeseen liittyvä subakuutti kombinoitunut degeneraatio), perinnölliset sairaudet (kuten hereditaarinen spastinen paraplegia), ytimen kompressiotilat tai kasvaimet (esimerkiksi spinaalistennoosi, meningeomat, schwannoomat, ependymoomat tai etäpesäkkeet) sekä vammojen tai leikkausten jälkitilat.

Jo ytimen laaja turvotus yhdistettynä korostuneisiin suonirakenteisiin, ilman ilmeistä muuta tarjoutuvaa etiologiaa, ovat syy epäillä spinaalista duraalista AV-fisteliä. Dynaaminen MK-angiografia voi vahvistaa fistelilöydöksen, mutta tätä kuvausmenetelmää ei voida käyttää duraalisen AV-fistelin poissulkemiseksi. Kun epäily on MK-löydöksen myötä herännyt, diagnoosi täytyy vahvistaa tai sulkea pois spinaalilla katetriangiografialla (digitaalinen subtraktioangiografia, DSA), jossa varmistuu fistelin

tarkka suonianatomia, ja samalla myös suunnitellaan hoito (**KUVA 4**) (2,3,5,14). DSA:ssa jokainen selkäytimen segmentaalivaltimo kuvataan erikseen, mukaan lukien solisvaltimot (arteria subclavia) ja nikamavaltimot (a. vertebralis) sekä osittain lantion valtimot (a. iliaca interna). DSA:ssa todettava normaaliaikainen laskimokierto käytännössä sulkee pois spinaalisen duraalisen AV-fistelin.

Joillakin kävelyvaikeudesta kärsivillä potilailla todetaan lannerangan MK:ssa spinaalistennoosi mutta samalla selkäytimen alaosan turvotusta selkäydinkartion (conus medullaris) alueella. Tässä tilanteessa kuvantamistutkimuksia tulisi jatkaa laajennetusti mahdollisen duraalisen AV-fistelin toteamiseksi. Jos nämä kaksi tilaa todetaan samanaikaisesti, tulee selkäydinkanavan duraalinen AV-fisteli hoitaa ensin ja spinaalistennoosi vasta tarvitta-



KUVA 5. T2-painotteisissa magneettikuvissa (sagittaalileike) rintarangan alueen duraalinen AV-fisteli ennen ja jälkeen fistelin kirurgisen hoidon. Ytimen turvotuksen (valkoinen nuoli) ja laskimoiden verentungos ja korostuminen (punainen nuoli) selkäytimen takapinnalla (vasen kuva) ovat hävinneet leikkauksenjälkeisessä seuranta-kuvauksessa (oikea kuva).

essa myöhemmin (16). AV-fistelin vaikutukset ovat tyypillisesti laaja-alaisemmat kuin spinaalistenoosin, erityisesti selkäytimen osalta.

Kirurginen ja suonensisäinen hoito

Spinaalisen duraalisen AV-fistelin hoidon periaate on oikovirtauskohdan pysyvä sulku joko kirurgisesti (mikroneurokirurginen leikkaushoito) tai suonensisäisesti (endovaskulaarinen hoito). Yksityiskohtainen hoitosuunnitelma tehdään DSA-angiografiatutkimuksen löydösten perusteella. Angiografian yhteydessä muun muassa määritellään suuren radikulomedullaarisen valtimon (Adamkiewiczin valtimon) sijainti ytimen verenkierron kartoittamiseksi. Myös fisteliin tuleva valtimosyöttö määritetään yksityiskohtaisesti (3).

Nykyisen tutkimustiedon valossa kirurginen hoito on ensisijainen, sillä se johtaa endovaskulaarista hoitoa todennäköisemmin fistelin pysyvään sulkeutumiseen (98 % vs 25–75 %). Fistelin sulkeutuminen leikkauksen jälkeen varmistetaan samalla hoitojaksolla

tehtävällä DSA-katetriangiografialla. Nykyisin hybridileikkaussalissa DSA-angiografia on mahdollista tehdä leikkauksen päätteeksi samassa anestesiassa. Fistelin onnistunut, pysyvä sulku on edellytys oireiden lievittymiselle.

Molemmat edellä mainituista hoitomuodoista ovat varsin turvallisia, ja niiden komplikaatioriskit ovat suunnilleen samat (0,8 % vakavia ja 3,4 % vähäisiä kirurgisessa vs 1,1 % vakavia ja 3,7 % vähäisiä endovaskulaarisessa hoidossa) (6,9,11,12,17,18). Hoidon jälkeinen selkäydinkanavan MK tehdään noin kolmen kuukauden kuluttua, jolloin on mahdollista nähdä ytimen turvotuksen lievittyneen tai hävinneen (**KUVA 5**). Joskus oireiden tai radiologisten muutosten pitkittyminen vaatii myöhempiä MK- tai DSA-seurantakuvauksia ja fistelin uusiutumisen poissulun.

Toipuminen ja ennuste

Hoidon päätavoite on oireiden etenemisen pysäyttäminen ja lisäksi jo kehittyneiden oireiden lievittäminen mahdollisuuksien mukaan.

Ydinasiat

- ▶ Myöhemmässä keski-ikässä ilmenevän kävelymäisen taustalla voi olla harvinaisen selkäytimen verenkierroksen sairaus, spinaalinen duraalinen AV-fisteli.
- ▶ Etenevän alaraajaoireiston yhteydessä selkäydinkanavan magneettikuvaus on syytä tehdä melko kiireellisesti.
- ▶ Selkäytimen laaja turvotus ja poikkeavat verisuonirakenteet ytimen pinnalla magneettikuvauslöydöksiä herättävät epäilyn duraalisesta AV-fistelistä.
- ▶ DSA-katetriangiografiaa käytetään fistelin toteamiseen ja hoidon suunnitteluun.
- ▶ Spinaalisen duraalisen AV-fistelin sulkutaudin varhaisessa vaiheessa mahdollistaa parapareesioireiden lievittymisen, joten diagnosointi ja hoitoonohjaus on tehtävä viipymättä.

Ennuste jo kehittyneiden oireiden lievittämisen osalta riippuu oireiden ja selkäytimen löydösten vaikeusasteesta sekä sairauden kestosta ennen hoitoa. Alaraajojen heikkousoireet lievittyvät noin kahdella kolmasosalla potilaista, parestesioireet kolmasosalla (4,5,8). Sakraalioireet korjaantuvat harvoin, ja myös osa kivuista voi jäädä pitkäaikaisiksi. Selkäydinvammautuneiden potilaiden hoito vaatii usein pitkäjänteistä, moniammatillista ja yksilöllistä kuntoutusta. Parhaimmillaan spinaalisen duraalisen AV-fistelin hoito johtaa oireiden merkittävään ja pitkäaikaiseen korjaantumiseen ja liikuntakyvyn säilymiseen, mikäli hoitoon on päästy joidenkin kuukausien kuluessa oireiden alkamisesta (5,11,12). Diagnoosin varmistumisen jälkeen hoito yliopistosairaalassa järjestetään tavallisesti tapahtuvaksi noin kuukauden kuluessa.

seen ja liikuntakyvyn säilymiseen, mikäli hoitoon on päästy joidenkin kuukausien kuluessa oireiden alkamisesta (5,11,12). Diagnoosin varmistumisen jälkeen hoito yliopistosairaalassa järjestetään tavallisesti tapahtuvaksi noin kuukauden kuluessa.

Lopuksi

Spinaalisen duraalisen AV-fistelin harvinaisuus ja oireiden vähittäinen eteneminen johtavat herkästi diagnoosin viivästymiseen. Mikäli selkäytimen kongestiivinen myelopatia johtaa ytimen pysyviin vaurioihin, sairaus aiheuttaa vaikean pysyvän vammautumisen ja toipumisen ennuste heikkenee. Erityisesti MK-tekniikan ja sen saatavuuden parannuttua diagnostisen MK:n tekemisen kynnyksen tulisi olla matala, kun potilas on selvästi oireinen. Taudin varhaisessa vaiheessa annettu hoito eli oikovirtauskohdan sulkutaudin hoito on tehokasta, sillä se johtaa varsin usein oirekuvan merkittävään lievittymiseen pysyvästi. Kyse voi olla potilaan itsenäisen liikuntakyvyn tai toimintakyvyn säilyttämisestä eli yksilön kannalta hyvin merkittävästä ja vaikuttavasta hoidosta. ■

JUSTIINA HUHTAKANGAS, LKT, erikoislääkäri
HUS neurokirurgia, Neurokeskus ja Helsingin yliopisto

VILLE NURMINEN, LKT, erikoislääkäri
HUS neurokirurgia, Neurokeskus ja Helsingin yliopisto

JUSSI NUMMINEN, LKT, dosentti osastonylilääkäri
HUS diagnostiikka, Neurokeskus ja Helsingin yliopisto

MARTIN LEHECKA, LKT, dosentti, osastonylilääkäri
HUS neurokirurgia, Neurokeskus ja Helsingin yliopisto

VASTUUTOIMITTAJA
Perttu Lindsberg

SIDONNAISUUDET
Kirjoittajilla ei ole sidonnaisuuksia.

KIRJALLISUUTTA

1. Thron A. Spinalne durale arteriovenöse Fisteln. *Der Radiologe* 2001;41:955–60.
2. Alkhaibary A, Alharbi A, Alnefaie N, ym. Spinal dural arteriovenous fistula: a comprehensive review of the history, classification systems, management, and prognosis. *Chin Neurosurg J* 2024;10:2.
3. Bode MK, Isokangas JM, Tikkakoski T, ym. Spinaalinen duraalinen valtimo-laskimofisteli parapareesin harvinaisena syynä. *Duodecim* 2004;120:1091–6.
4. Cenzato M, Debernardi A, Stefani R, ym. Spinal dural arteriovenous fistulas: outcome and prognostic factors. *Neurosurg Focus* 2012;32:E11.
5. Krings T, Geibprasert S. Spinal dural arteriovenous fistulas. *Am J Neuroradiol* 2009;30:639–48.
6. Oh Y, Heo Y, Jeon SR, ym. Microsurgery versus endovascular treatment – which is adequate for initial treatment of spinal dural arteriovenous fistula: a case series. *Neurospine* 2021;18:344–54.
7. Jellema K, Tijssen CC, Gijn JV. Spinal dural arteriovenous fistulas: a congestive myelopathy that initially mimics a peripheral nerve disorder. *Brain* 2006;129:3150–64.
8. Filis A, Romualdo SMF, Engelland K, ym. Diagnostic, clinical management, and outcomes in patients with spinal dural arteriovenous fistula. *Front Surg* 2024;11:1374321.
9. Goyal A, Cesare J, Lu VM, ym. Outcomes following surgical versus endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistula: a systematic review and meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2019;90:1139–46.
10. Kim LJ, Spetzler RF. Classification and surgical management of spinal arteriovenous lesions: arteriovenous fistulae and arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 2006;59:S195–201.
11. Takai K, Endo T, Yasuhara T, ym. Neurosurgical versus endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistulas: a multicenter study of 195 patients. *J Neurosurg Spine* 2021;34:514–21.
12. Shinoyama M, Endo T, Takahashi T, ym. Long-term outcome of cervical and thoracolumbar dural arteriovenous fistulas with emphasis on sensory disturbance and neuropathic pain. *World Neurosurg* 2010;73:401–8.
13. Aminoff MJ, Logue V. The prognosis of patients with spinal vascular malformations. *Brain* 1974;97:211–8.
14. Wójtowicz K, Przepiorka L, Maj E, ym. Usefulness of time-resolved MR angiography in spinal dural arteriovenous fistula (SDAVF) – a systematic review and meta-analysis. *Neurosurg Rev* 2023;47:9.
15. Zalewski NL, Rabinstein AA, Brinjikji W, ym. Unique gadolinium enhancement pattern in spinal dural arteriovenous fistulas. *JAMA Neurol* 2018;75:1542.
16. Tanaka T, Yamane F, Sashida R, ym. Delayed diagnosis of spinal dural arteriovenous fistula: a case report and scoping review. *J Clin Med* 2024;13:711.
17. Bakker NA, Uyttenboogaart M, Luijckx GJ, ym. Recurrence rates after surgical or endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistulas: a meta-analysis. *Neurosurgery* 2015;77:137–44.
18. Mamaril-Davis J, Aguilar-Salinas P, Avila MJ, ym. Recurrence rates following treatment of spinal vascular malformations: a systematic review and meta-analysis. *World Neurosurg* 2023;173:e250–97.