

# Spinale Hämangioblastome: Minimalinvasive Resektion

Operative Therapie – Minimalinvasive Entfernung ähnlich **sicher** und **sinnvoll durchführbar** wie offener Zugang?

**FREIBURG** Hämangioblastome sind gutartige, stark vaskularisierte Tumore des zentralen Nervensystems. Sie treten sporadisch (80%) oder im Rahmen der von Hippel-Lindau (VHL)-Krankheit (20%) auf, einem autosomal-dominanten Tumorsyndrom. VHL-Patienten sind in der Regel schon in jungen Jahren betroffen und weisen oft multiple Tumore auf, vornehmlich im Rückenmark (80%). Daher können bei diesen Patienten wiederholt Operationen erforderlich werden.

Die Symptome hängen von der Größe und Lage der spinalen Hämangioblastome ab. Betroffene Patienten berichten zum Beispiel über Schmerzen, Gangstörungen, sensible/motorische Defizite oder Blasenentleerungsstörungen. Diese Beschwerden werden oft nicht allein durch den soliden Tumor selbst verursacht, sondern vielmehr durch ein perifokales Myelonödem oder eine typischerweise assoziierte Pseudozyste beziehungsweise Syrinx, die verhältnismäßig rasch zunehmen kann.

## Chirurgische Therapie

Wird die Indikation zur Behandlung gestellt, so ist die chirurgische Resektion die Therapie der Wahl. Bei der operativen Entfernung des soliden Tumoranteils wird auch die unmittelbar benachbarte Zyste entleert. Eine weitere Manipulation an einer Tumor-freien Zystenwand sollte unterbleiben.

Traditionell werden spinale Hämangioblastome über einen offenen Zugang mikrochirurgisch mit guten klinischen Ergebnissen entfernt. In den letzten Jahren wurden in der Wirbelsäulenchirurgie zunehmend minimalinvasive Techniken mit tubulären Retraktoren etabliert. Heute sind sie als Alternative zu offenen Zugängen akzeptiert. Einer ihrer Vorteile ist dabei ein vermindertes Gewebetrauma im Zugangsbereich. Insbesondere für VHL-Patienten, die gegebenenfalls wiederholt operiert werden müssen, können minimalinvasive Zugänge daher von Vorteil sein. Allerdings stellt die minimalinvasive Technik auch besondere Anforderungen an den Chirurgen, vor allem der eingeschränkte Arbeitskorridor bei der Entfernung von stark vaskularisierten Tumoren wie den Hämangioblastomen (Abb. 1).

Bisherige Publikationen über minimalinvasiv entfernte intradurale Läsionen stellten unterschiedliche Tumor-entitäten zusammen und berichteten von guten Ergebnissen. Diese Studien umfassten jedoch keine oder nur eine vernachlässigbar geringe Anzahl von intramedullären Tumoren oder Hämangioblastomen.

## Fragestellung

Das Universitätsklinikum Freiburg gilt als Referenzzentrum für VHL-Patienten in Deutschland. Spinale Hämangioblastome werden daher in hoher Zahl und mit entsprechender Expertise behandelt. Zudem sind minimalinvasive OP-Techniken in der Wirbelsäulenchirurgie der Klinik für Neurochirurgie in Freiburg seit nun-

Vollständige Tumorresektion im postop. MRT	21/21 (100%)
Perioperative Komplikationen	0/21 (0%)
Mod. McCormick Score postop. vs. präop.	stabil oder verbessert: 19/20 Patienten (95%)
Alter	47,0 ± 16,9 Jahre
Verteilung der 21 Tumoren	HWS: 14/21 (67%) BWS: 6/21 (28%) LWS: 1/21 (5%)
Tumorvolumen (solider Anteil)	720 ± 1438mm <sup>3</sup>
Assoziierte Tumorzyste	12/21 (57%)
Präoperative Embolisation	2/21 (9%)
Blutverlust	234 ± 288 ml
OP-Dauer	184 ± 69 min
Art des minimalinvasiven, tubulären Retraktors	14/21 expandierbar (67%) 7/21 nicht-expandierbar (33%)

Tab. 1: Übersicht zu den Behandlungsdaten minimalinvasiv resezierter, spinaler Hämangioblastome: Fast alle Patienten (95%) wiesen postoperativ eine stabile bzw. verbesserte neurologische Symptomatik gemäß des modifizierten McCormick-Scores auf. In allen Fällen konnte im postoperativen MRT eine vollständige Tumorresektion verzeichnet werden. Es traten keine perioperativen Komplikationen wie Blutungen, Infektionen, Wundheilungsstörungen oder Liquoristeln auf. Ab einem soliden Tumorvolumen von 700 mm<sup>3</sup> wurde in der Regel ein expandierbarer tubulärer Retraktor eingesetzt.

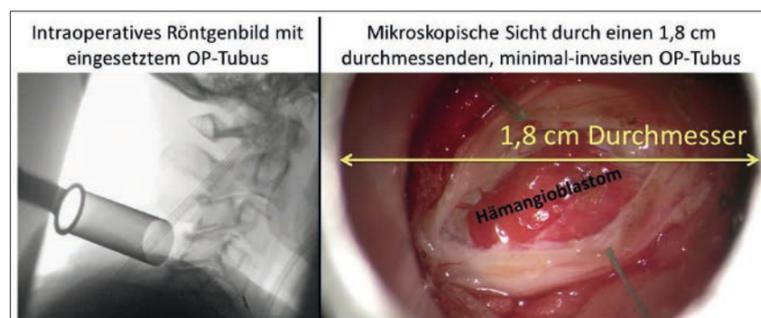


Abb. 1: Minimalinvasive Visualisierung eines zervikalen Hämangioblastoms  
Links: Intraoperatives seitliches Röntgenbild mit Darstellung eines nicht expandierbaren tubulären Retraktors in Höhe HWK-4. Rechts: Mikroskopische Sicht durch selbigen 1,8 cm durchmessenden, nicht expandierbaren tubulären Retraktor auf die mit Haltenähten (grün) aufgespannte Dura sowie das typisch rötlich gefärbte Hämangioblastom.

mehr fast 20 Jahren routinemäßig im Einsatz, seit 2010 auch in der Hämangioblastom-Chirurgie.

Es stellt sich folglich die Frage: Ist die minimalinvasive Entfernung von spinalen Hämangioblastomen ähnlich sicher und sinnvoll durchführbar wie die Entfernung über einen herkömmlichen offenen Zugang?

Dies ist besonders relevant, da diese Tumore stark vaskularisiert sind. Darüber hinaus ist die Operation durch den begrenzten Arbeitskorridor chirurgisch anspruchsvoll und könnte ein höheres Komplikationsspektrum bedeuten.

## Methoden

In einer monozentrischen, retrospektiven Studie wurden von 2010 bis 2018 20 Patienten an insgesamt 21 spinalen Hämangioblastomen über einen minimalinvasiven tubulären Zugang operiert. Das primäre Outcome der Untersuchung war der neurologische Zustand anhand des modifizierten McCormick-Scores postoperativ versus präoperativ. Sekundäres Outcome waren das Ausmaß der Tumorresektion im postoperativen MRT sowie perioperative Komplikationen.

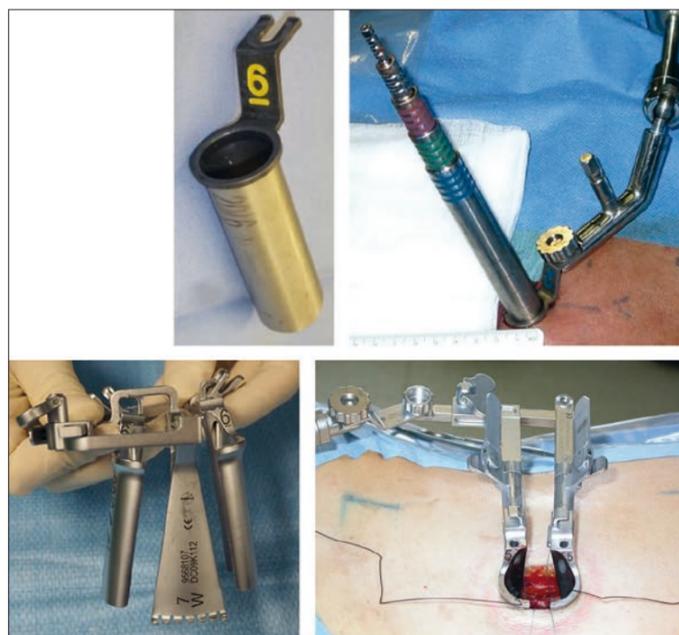


Abb. 2: Minimalinvasive tubuläre Retraktoren.  
Oben links: Nicht-expandierbarer tubulärer Retraktor. Oben rechts: Nicht expandierbarer tubulärer Retraktor samt einliegender Dilatator in situ.  
Unten links: Expandierbarer tubulärer Retraktor. Unten mittig: Expandierbarer tubulärer Retraktor in situ.  
Unten rechts: Mikroskopische Sicht durch expandierbaren tubulären Retraktor auf die aufgespannte Dura.

## Minimalinvasive OP-Technik

Alle Patienten wurden unter Vollnarkose in Bauchlage operiert. Bei allen intramedullären Hämangioblastomen erfolgte ein intraoperatives Neuro-monitoring mit somatosensorisch und motorisch evozierten Potenzialen. Nach umschriebenem Hautschnitt wurde mit Dilatatoren unter fluoroskopischer Kontrolle unilateral ein minimalinvasiver transmuskulärer Korridor zur dorsalen Wirbelsäule geschaffen. Nach Ermessen des Chirurgen wurde dann ein nicht expandierbarer oder expandierbarer tubulärer Retraktor eingebracht (Abb. 2). Unter mikroskopischer Vergrößerung erfolgte je nach Lage und Größe des Tumors eine partielle oder vollständige Hemilaminotomie. Nach Duraeröffnung wird der Tumor mit seinen typischen pathologischen Gefäßen dargestellt. Auch über tubuläre Retraktoren ist die intraoperative ICG-Videoangiographie (Indocyaningrün) mit Unterscheidung der zuführenden Feeder von ableitenden Drainagevenen möglich und hilfreich (Abb. 3).

Die Grundprinzipien der Tumorpräparation unterscheiden sich nicht von der herkömmlich offen durchgeführten Operation. Diese beinhalten eine sorgfältige Präparation zwischen der Tumeroberfläche und dem umgebenden Rückenmark. Eine Präparation in die stark vaskularisierte Tumormatrix

ist strikt zu vermeiden. Hierzu werden Mikroinstrumente und bajonettförmige Instrumente verwendet. Nach der Tumorresektion in toto mit gleichzeitiger Entleerung der unmittelbar benachbarten Zyste, erfolgt der Duraverschluss mittels Naht unter Verwendung spezieller Bajonett-Mikroinstrumente (Nadelhalter, Pinzette), unterstützt durch Gelfoam und Fibrinkleber. Das Einbringen einer Wunddrainage ist nicht erforderlich. Die

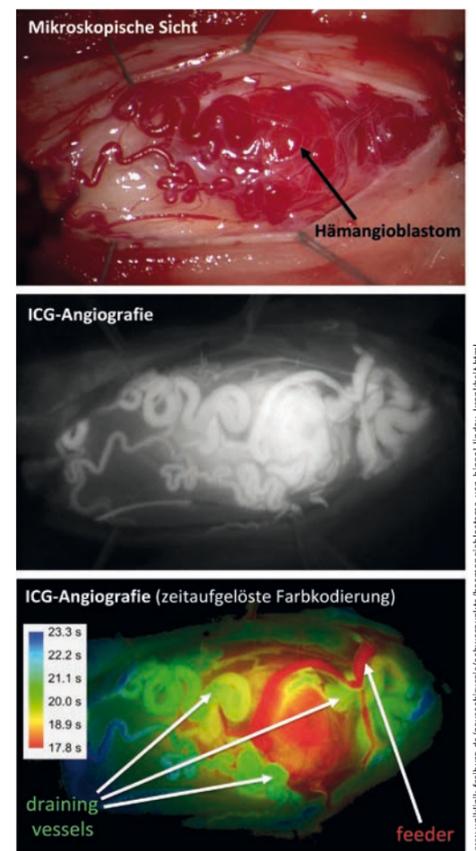


Abb. 3: Intraoperative Gefäßdarstellung (ICG-Videoangiographie) Oben: Stark vergrößerte, mikroskopische Sicht auf ein oberflächlich gelegenes Hämangioblastom und die pathologischen Tumorgefäße (expandierbarer tubulärer Retraktor in der Darstellung nicht erkennbar). Die Unterscheidung von zuführenden Feedern und ableitenden Drainagevenen ist hier nicht eindeutig möglich. Mittig: Einzelbild einer intraoperativen ICG-Videoangiographie (Indocyaningrün) mit Darstellung der pathologischen Tumorgefäße und des stark vaskularisierten soliden Tumoranteils. Unten: Zeitaufgelöste Farbkodierung mit Visualisierung der zuführenden Feeder (rot) und ableitenden Drainagevenen (grün).

Mobilisation erfolgt am ersten postoperativen Tag.

Ein exemplarisches Operations-Video ist verfügbar unter: <https://vimeo.com/342248766>

## Ergebnisse

Neunzehn Patienten (95%) wiesen postoperativ einen stabilen oder verbesserten modifizierten McCormick-Score auf (follow-up: 4,3 ± 2,6 Monate). Einer der 20 Patienten (5%) zeigte im Langzeit-Follow-up zunehmende neurologische Symptome mit einem verschlechterten McCormick-Score. Bei 17 der 20 Patienten war die VHL-Krankheit bekannt. Das postoperative MRT zeigte in allen Fällen eine vollständige Resektion der Hämangioblastome. Im Vergleich zu präoperativ stellten sich in allen Fällen vollständig beziehungsweise zumindest beginnend rückläufige Myelonödeme und/oder intramedulläre Zysten dar. Perioperative Komplikationen wie Blutungen, Infektionen, Liquoristeln oder Wundheilungsstörungen traten nicht auf (Tab. 1). Die detaillierten Ergebnisse der ersten 18 dieser 20 Patienten sind der Veröffentlichung im „Journal of Neurosurgery: Spine“ zu entnehmen.<sup>1</sup>

## Diskussion

Grundsätzlich erfordert die chirurgische Entfernung der stark vaskulari-

sierten Hämangioblastome eine dedizierte Präparationstechnik. Eine minimalinvasive Entfernung sollte nur dann erwogen werden, wenn bereits eine umfangreiche Erfahrung dieser minimalinvasiven Techniken im Bereich der Wirbelsäulen Chirurgie erlangt wurde.

Unter diesen Voraussetzungen belegt die vorliegende Untersuchung die Machbarkeit und Sicherheit der minimalinvasiven Entfernung ausgewählter spinaler Hämangioblastome. Von den 20 Patienten mit 21 minimalinvasiv resezierten Hämangioblastomen wiesen 95 Prozent der Patienten



Abb. 4: Zystisches Hämangioblastom zervikal. Oberflächliches, dorsolateral links gelegenes Hämangioblastom (orange Pfeile) in Höhe HWK-4 im Bereich der dorsal root entry zone (DREZ) mit assoziierter Zyste (HWK-2/3 bis HWK-5/6). Oben: MRT sagittal in T2-Wichtung (l.) und T1-Wichtung mit Kontrastmittel (r.). Unten: MRT axial in T1-Wichtung mit Kontrastmittel.

postoperativ eine stabile beziehungsweise verbesserte Symptomatik auf. Eine vollständige Tumorsektion konnte dabei bei allen Patienten erreicht werden, ohne dass intra- oder perioperative Komplikationen wie Blutungen, Transfusionen, Infektionen, Wundheilungsstörungen oder Liquoristeln auftraten.

Die minimalinvasive Entfernung erfolgte überwiegend bei spinalen Hämangioblastomen im Bereich der dorsal root entry zone (DREZ) und gleichzeitiger tumorassoziierter Zyste/Syrinx (Abb. 4). Dies ist nicht verwunderlich, da Hämangioblastome typischerweise in diesem Bereich auftreten (DREZ) und dorsolaterale oberflächliche Tumore besonders für einen einseitigen, minimalinvasiven Zugang geeignet sind. Darüber hinaus erleichtert eine gleichzeitige tumorassozierte Zyste/Syrinx in der Regel die zirkumferente Präparation, da der Tumor in der Regel keine Adhärenzen zur Zyste aufweist.

Bei Hämangioblastomen mit einem soliden Tumolvolumen größer als 700 mm<sup>3</sup> (z.B. 11 x 11 x 12 mm) empfehlen wir die Verwendung eines expandierbaren tubulären Retraktors, um einen erweiterten Operationskorridor zu schaffen. Kleinere Tumore können in der Regel mit einem nicht expandierbaren tubulären Retraktor adäquat erreicht werden.

Zu betonen ist, dass ein minimalinvasiver Zugang nicht für alle spinalen Hämangioblastome jeglicher Größe und Lokalisation zu empfehlen

ist. So sollte zum Beispiel ein größeres, ausschließlich solides Hämangioblastom ventral oder zentral im Rückenmark gelegen durch einen offenen Zugang über eine (Hemi-) Laminektomie oder Laminotomie erreicht werden, um eine ausreichende Visualisierung, Raum für die Präparation und Übersicht über die tumorassozierten Blutgefäße zu ermöglichen.

#### Fazit

Die minimalinvasive Entfernung ausgewählter spinaler Hämangioblastome ermöglicht eine vollständige Tumorsektion mit guten klinischen Ergebnissen. Voraussetzung hierfür ist eine umfassende Expertise in der OP-Technik

und den Anforderungen beziehungsweise Limitationen minimalinvasiver tubulärer Zugänge sowie der Hämangioblastom-Chirurgie per se. Vorzugsweise können so Hämangioblastome mit einem kleinen soliden Tumoranteil und assoziierter Zyste entfernt werden, die oberflächlich dorsal oder dorsolateral im Bereich der DREZ lokalisiert sind. Bei einer Tumorgöße > 700 mm<sup>3</sup> sollte hierbei der Einsatz eines expandierbaren tubulären Retraktorsystems in Betracht gezogen werden.

Weitere Informationen zur Hämangioblastom-Chirurgie und von Hippel-Lindau(VHL)-Krankheit sind erhältlich unter:

[www.uniklinik-freiburg.de/neurochirurgie/schwerpunkte/haemangioblastome-von-hippel-lindau-krankheit.html](http://www.uniklinik-freiburg.de/neurochirurgie/schwerpunkte/haemangioblastome-von-hippel-lindau-krankheit.html)

Die Studienergebnisse wurden bereits im Journal of Neurosurgery veröffentlicht<sup>1</sup>; URL: <https://thejns.org/spine/view/journals/j-neurosurg-spine/aop/article-10.3171-2019.5.SPINE1975.xml>  
Abdruck der gekürzten Version mit freundlicher Genehmigung der JNS Publishing Group.

#### Literatur:

1. Krüger MT, Steiert C, Gläser S, Klingler JH. Minimally invasive resection of spinal hemangioblastoma: feasibility and clinical results in a series of 18 patients. J Neurosurg Spine 2019 Aug 9:1-10. doi: 10.3171/2019.5.SPINE1975



Jan-Helge Klingler

► **Autoren:** PD Dr. med. Jan-Helge Klingler, Dr. med. Christine Steiert, Prof. Dr. med. Sven Gläser, Prof. Dr. med. Jürgen Beck, Dr. med. Marie T. Krüger, Universitätsklinikum Freiburg Klinik für Neurochirurgie Breisacher Str. 64, 79104 Freiburg, E-Mail: [jan-helge.klingler@uniklinik-freiburg.de](mailto:jan-helge.klingler@uniklinik-freiburg.de)