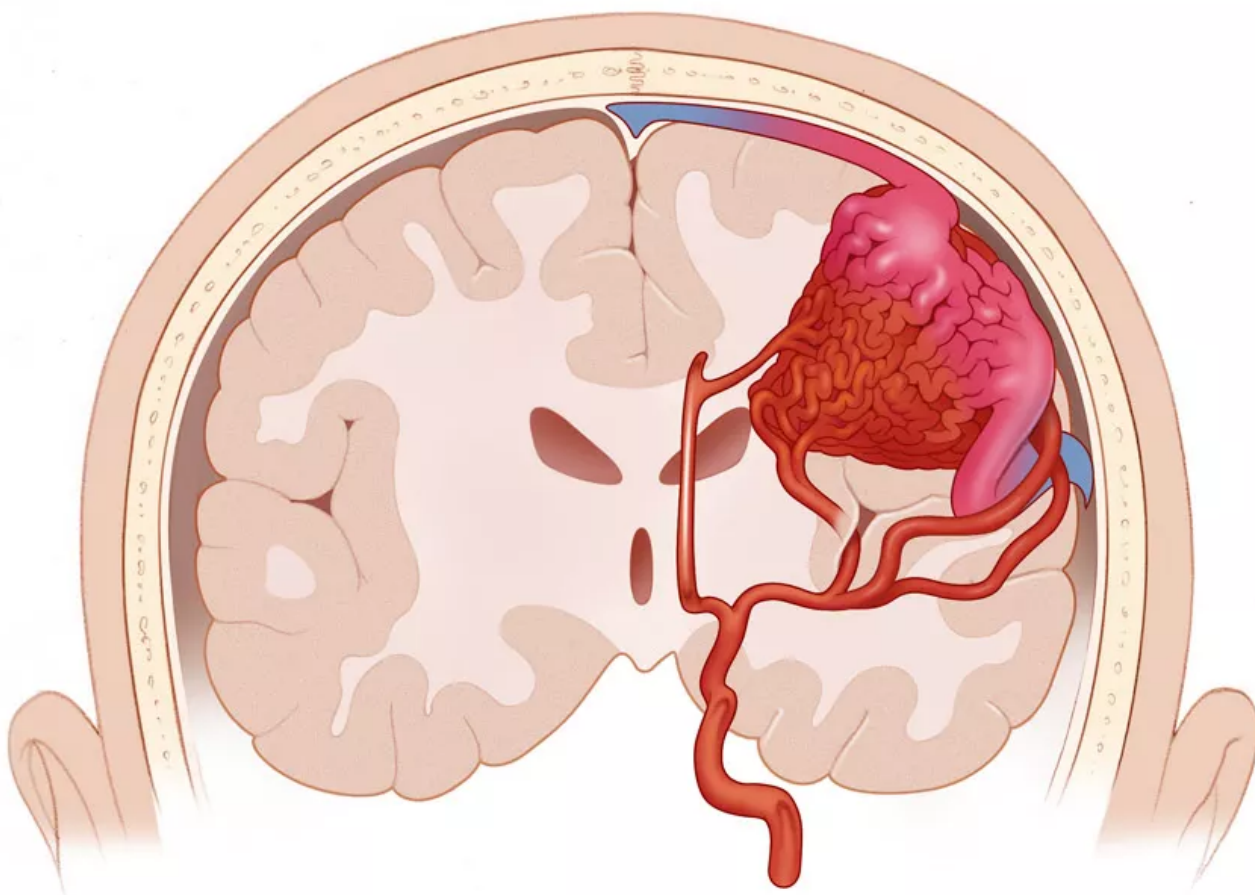




ACADEMY 21. 05. 2015

Arteriovenózní malformace

V naprosté většině vznikají arteriovenózní malformace jako porucha při vývoji plodu, tedy jsou vrozené. V období 4. - 10. týdne nitroděložního vývoje...

Arteriovenózní malformace jsou vrozené poruchy cévního systému. Jde o svazek dilatovaných cév, u nichž chybí při přechodu tepenného a žilního systému přechodný kapilární systém. Malformace se velmi často pro zjednodušení označují pouze zkratkou AVM. Za normálních okolností se tepna, která vyživuje nějaký orgán, sval apod se od té

největší tepny v těle (aorta) dále dělí a větví až na tenounké větévky a ty pak přecházejí jako přechodná kapilární síť, kde dochází k výměně živin a kyslíku mezi cévami a tkání. Z této kapilární sítě je pak žilním systémem, který má mnohem nižší tlak, krev s odpadními produkty metabolismu a oxidem uhličitým odváděna do širších a širších žil až do srdce a z něj pak do plic k novému oksličení.

Principem **onemocnění arteriovenózní malformací** je to, že dotyčný nemá onu kapilární síť a tepny tak skokově přecházejí rovnou do žil. Toto přímé spojení se nazývá **arteriovenózní zkrat**, místo spojení se označuje jako nidus. To pak znamená, že krev do žil vtéká s vysokým tlakem. Na to ale žíly nejsou připraveny, jejich stěny pak nemusí nápor vydržet, mohou prasknout a logicky tak dochází ke krvácení. Dalším problémem je také to, že bez kapilár nedochází ke správnému oksličování postižené tkáně, ta pak trpí hypoxií a tkáň či orgán neplní své funkce tak, jak má, a hrozí až odumření. Pokud mezi tepenným a žilním systémem dochází k velkému zkratu, zpětnou vazbou tak začíná trpět také srdce jako pumpa, která krev pohání a hrozí jeho selhání a tím úmrtí nemocného. Nejčastěji se onemocnění objevuje u mladších osob mezi 15. - 20. rokem života. Většina cévních anomálií neboli malformací jsou poruchy vrozené, podle odhadu se vyskytují asi u 4% populace, existuje ale poměrně mnoho typů těchto poruch. Konkrétně **arteriovenózní malformace** se pak vyskytují asi jen u 1% lidí. Malformace se může vyskytnout prakticky kdekoli na těle, ale nejčastější je asi v oblasti mozku. Velikost malformací kolísá od velmi malých po gigantické.

Arteriovenózní malformace - příčiny vzniku

V naprosté většině vznikají arteriovenózní malformace jako **porucha při vývoji plodu**, tedy jsou vrozené. V období 4. - 10. týdne nitroděložního vývoje plodu dochází k vývoji cévního řečiště. V této době se také primitivní cévy vyvíjejí a nahrazují většími a stálějšími cévami. Proč přesně k poruše vývoje cév dochází, není dosud zjištěno. Vliv může mít dědičnost či vnější prostředí, užívání některých léků matkou v době těhotenství, užívání alkoholu apod. Žádná přesná příčina ale prokázána nebyla.

Příznaky a průběh postižení arteriovenózními malformacemi

Arteriovenózní malformace tedy vznikají vrozeně jako porucha vývoje cévního řečiště. S malformacemi se již jedinec narodí. Příznaky a průběh postižení závisí na mnoha okolnostech, a to na velikosti malformace, lokalizaci malformace nebo přidružených nemocech jedince. První příznaky arteriovenózní malformace se mohou objevit již ve velmi raném věku, nejčastěji ale mezi 20. - 40. rokem. Jako hlavní a nejčastější příčina se uvádí krvácení. Tyto vysokotlaké vývojové změny narušují žilní řečiště, které není na takové tlaky přímo z tepenného toku připraveno.

Jedním z nejzávažnějších krvácení je **krvácení při poškození mozku**. Mozek je uložen v lebce, což je pevný obal složený z několika srostlých kostí, které se již dále neroztahují. Jakmile dojde k nitrolebečnímu krvácení, krev se nemá prakticky kam v mozku rozšiřovat a dochází k útlaku a otoku mozkové tkáně. Krvácení tak může velmi rychle způsobit **neurologický deficit, bezvědomí až smrt**. Neurologické příznaky pak velmi závisí na místě uložení malformace. Ke krvácení z arteriovenózních malformací uložených v mozku krvácí až v 60% případů, a to již před 40 rokem věku. Mnohem častější jsou drobná krvácení než masivní výron krve. Ke krvácení může dojít přímo uvnitř mozku, pokud je malformace uložena hluboko.

Další možností je **subarachnoideální krvácení**, což je krvácení mezi mozkem a lebkou. Drobné krvácení se často projevuje jako náhlá bolest hlavy a spontánně odezní při ukončení krvácení. Náhlé masivnější krvácení často imituje náhlou mozkovou příhodu (ta je způsobena krvácením při neléčeném vysokém systémovém tlaku nebo uzávěrem cévy aterosklerotickým plátem). Typická je

bolest hlavy, neurologický deficit jako je porucha řeči, porucha rovnováhy, desorientace, poruchy pohyblivosti končetin.

Další poměrně častou možností projevu malformací v oblasti mozku jsou **epileptické záchvaty**. Objevují se až u 30% postižených. Bolest hlavy se pak objevuje asi u 25% nemocných. V některých případech je možné zjistit kraniální šelest, kdy bývá slyšitelný nad orbitami nebo za ušima. Velké a rozsáhlé malformace mohou způsobovat poruchu intelektu, hydrocefalus či nitrolební hypertenzi. Poměrně časté je také **zvracení, prézy (ochrnutí), poruchy zraku či řeči**. Pokud se arteriovenózní malformace vyskytují v jiných orgánech (ledviny, játra, kůže), opět způsobují **krvácení či poruchy funkce daného orgánu**.

Arteriovenózní malformace - diagnostika

V některých málo případech je možné odhadnout přítomnost arteriovenózní malformace pouhým pohledem (pokud se vyskytuje v oblasti kůže), ale ve většině případů je nutné ozřejmit přítomnost malformací některou ze zobrazovacích metod. Velmi dobré zobrazení přináší vyšetření MRI (magnetická rezonance) a CT (počítačová tomografie) s angiografií cév, což je detailní zobrazení cévního řečiště, kdy je třeba do žíly aplikovat speciální látku, která pak lépe zobrazí postiženou oblast. Taktéž krvácení se rychle zjistí CT, v oblasti břicha ultrazvukem, v oblasti hrudníku rentgenovým snímkem hrudníku nebo taktéž CT. **Arteriovenózní malformace** lze převážně diagnostikovat až po odborném lékařském vyšetření. Malformace může být nalezena po cíleném hledání nebo jako naprosto náhodný nález.

Arteriovenózní malformace a jejich léčba

Léčba malformací závisí na řadě okolností, a to na velikosti a uložení malformace, zda činí dotýcnému nějaké obtíže apod. Některé malformace mohou být nalezeny zcela náhodně a mohou být malých rozměrů, takže není třeba nález řešit, je možné pouze sledování. Pokud jsou malformace činné, základem je velmi důkladné vyšetření s objasněním uložení malformace a zjištění stavu okolní tkáně.

Léčba arteriovenózních malformací patří do rukou velmi zkušených specialistů. Většinou jde o úzkou spolupráci cévních chirurgů, radiologů, neurochirurgů či plastických chirurgů (dle výskytu malformace). Jednou z možností léčby je léčba chirurgická, kdy se lékař pokouší problematické místo odstranit. Hrozí riziko krvácení. Další možností je ozáření tzv. gama nožem či laserová terapie. Neinvazivně je možné provést endovaskulární embolizaci malformace, sklerotizaci či koagulaci laserem. Možné jsou i různé kombinace metod podle situace.

Jako podpůrná léčba se užívají betablokátory, což je farmakologická terapie léky, které zpomalují srdeční akci a snižují krevní tlak. Detailněji chirurgická léčba vyžaduje přesnou lokalizaci malformace, otevřený přístup k ní. Chirurg se pokouší odstarnit malformaci a přerušit přívodné tepny podvázáním u větších či koagulací velmi malých. **Radiační terapie gama nožem** je určena pro malé malformace uložené v hloubce nejčastěji mozkové tkáně. Paprsky nože se zaměřují na postižené cévy. Do 6ti měsíců po ozáření dochází ke zjizvení a uzavěru cév. Laserová léčba probíhá tak, že se laser zavádí až do oblasti malformace a léze se postupně koaguluje (spálí). Pokud je ložisko malformace větších rozměrů, je možné léčbu rozložit na několik terapeutických sezení, kdy se malformace odstraňuje postupně. Sklerotizace vpichem do oblasti malformace aplikují látky (alkohol, bleomycin apod), které naruší cévní stěnu a způsobí ucpání nebo zalepení cévy.

Embolizace se pak provádí katetrizací zavedením vodiče do přívodných cév pomocí angiografického zobrazení, cévy se uzavrou (embolizují) tkáňovým lepidlem. Dochází k narušení přítoku do

malformace. Embolizace se využívá jako samostatná terapeutická metoda nebo jako následná po zmenšení rozměrných malformací ozařováním či chirurgickým zákrokem. Stejně jako u předchozích metod je někdy nutné zákrok embolizace rozložit do několika samostatných procesů. Mnohdy je potřeba embolizovat 3 i více různých přítoků malformace. Výhodou embolizace je (oproti chirurgickému zákroku a dalším), že je možné ji provádět za úplného vědomí pacienta. Jedinou podmínkou je zavedení katetru nejčastěji v oblasti třísla či zápěstí po znecitlivění této oblasti. Zákrok většinou trvá několik hodin.

Po katetrizaci bývá pacient hospitalizovaný do druhého dne, domů odchází dle aktuálního stavu. I po dobře vykonaných zákrocích se může objevit **nechtěné krvácení, ischemie** (nedostatečné okysličení oblasti vyživované cévami s odumřením tkáně), **ulcerace** a další změny. Pokud se arteriovenózní malformace vyskytují v oblasti obličeje, velmi důležitá je spolupráce s plastickými chirurgy. Některé malformace mohou být velmi rozsáhlé a mohou tak až deformovat vzhled nemocného. V tomto případě je nutné postupovat velmi citlivě a individuálně. Plastické zákroky jsou pak jen zřídka jedinými výkony, většinou jde o mnoho složitých opakujících se operací. Může se jednat o pouhé zduření nad rtem nebo až obrovské fialové léze přes velkou část obličeje. V tomto případě je pak důležitá podpora nemocného, který často krom invazivních zákroků potřebuje také pomoc psychologickou, aby se se svým postižením uměl vyrovnat.

Prevence arteriovenózních malformací

Jelikož jsou **arteriovenózní malformace** poruchou vrozenou, nelze jejich tvorbě účinně předcházet. V některých velmi vzácných případech mohou vznikat po některých úrazech, proto by se k prevenci dala řadit obecně prevence vzniku úrazů. Jakmile dojde ke zjištění přítomnosti malformace, je důležité předcházet komplikacím jako je krvácení nebo ischemie. Základem je konzultace stavu s odborníkem a pravidelné kontroly.