

Arteriovenózní malformace

Arteriovenózní malformace (AVM) je kongenitální konvolut (svazek) dilatovaných cév, ve kterých arteriální krev proudí přímo do odvodných vén, mezi nimiž chybí normálně vyvinutý kapilární systém. Mohou být kongenitální (98 %) nebo získané (2 %). Tyto malformace se mohou vyskytnout kdekoli v organismu, v mozku jsou ale nejčastější a způsobují zde i ty nejsignifikantnější problémy ^[1]. Tento článek se proto zaměřuje na AVM v **CNS**.

Klasifikace AVM

Na základě morfologického uspořádání rozdělujeme:

1. AVM s **kompaktním** (glomerulárním) **nidem** – typicky se jedná o abnormální cévy bez přítomnosti mozkové tkáně, vyskytuje se častěji než difúzní typ.
2. AVM s **difúzním** (proliferativním) **nidem** – není přítomen dobře vytvořený nidus s funkční neuronální tkání, která by byla rozptýlena mezi anomálními cévami.

S-M grading

V klinice se setkáváme s klasifikací známou jako **S-M grading** dle autorů R. Spetzlera a N. Martina. Udáváním bodů se hodnotí velikost malformace, typ žilní drenáže a zda je AVM umístěna ve funkčně významné oblasti mozku. Podle této klasifikace rozdělujeme AVM do pěti stupňů: ^[2]

- **Low-grade** – grade I, II a III (1–3 body),
- **High-grade** – grade IV a V (4–5 bodů).

Tabulka bodování dle S-M gradingu: [Expand]

S-M grading se využívá primárně u chirurgicky resekovatelných AVM. S-M klasifikace postrádá mnoho parametrů, jež jsou fundamentální pro rozhodování postupu radiochirurgické nebo endovaskulární léčby. Proto se v rámci těchto modalit vyhotovily další klasifikace, pro radiochirurgii to jsou např. Virginia grading ^[3] či Pollock-Flickinger grading ^[4]. Pro endovaskulární léčbu jsou nejznámějšími Feliciano grading ^[5] a Buffalo skóre ^[6].

Angioarchitektura

AVM má obvykle ohraničené centrum (**nidus** – latinsky "hnízdlo") a dilatované přírodní arterie společně se širokými odvodnými žilami, jež jsou naplněné arterializovanou krví. V tomto typu cévních malformací chybí odpor kapilárního řečiště, průtok je tedy značně vysoký.

Epidemiologie

Incidence v populaci je poměrně nízká, nově diagnostikované případy dosahují hodnoty 1–1,5 případů na 100. tisíc obyvatel. Nejčastěji se AVM projevuje v mladším věku, typicky mezi 15.–20. rokem života. ^[7]

Lokalizace

CNS

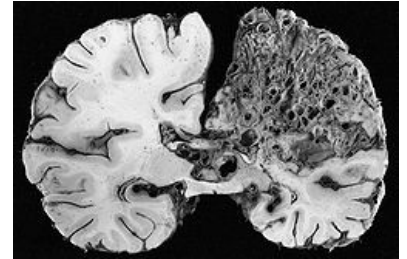
V mozku jsou AVM lokalizovány **supratentoriálně** (86 %), z nichž v incidenci vedou ty v neocortexu, dále hluboko uložené AVM (diencephalon, bazální ganglia, capsula interna atd.) a kombinované AVM v oblastech archi- a paleocortexu. Infratentoriální AVM nejsou časté, postihují zejména neocerebellum a mozkový kmen, zaznamenány jsou i případy intraventrikulárních AVM. 80 % spinálních AVM je intramedulárních nebo extramedulárních ^[8].

Hemoragie z AVM je z přibližně 30 % subarachnoidální, 23 % intraparenchymální, 16 % intraventrikulární a v 31 % se jedná o kombinaci zmíněných. ^[9]

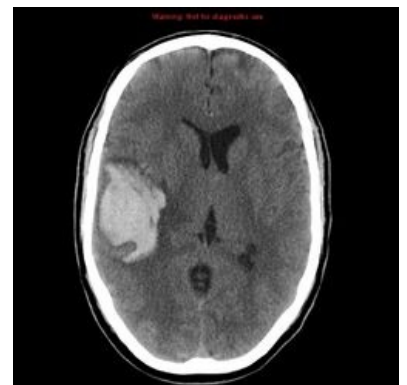
Ostatní lokalizace

Mezi další oblasti výskytu AVM řadíme:

1. **plíce**,
2. **játra**,



Arteriovenózní malformace vyplňující podstatnou část parietálního laloku



CT bez kontrastní látky – na snímku je zobrazen rozsáhlý hematom v temporo-parietální oblasti vpravo, jenž byl způsoben rupturou AVM.

3. ledviny,
4. uterus aj.

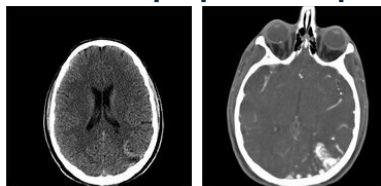
O dalších podrobnostech vztahujících se k AVM v těchto lokalizacích se dočtete na stránkách, jež jsou uvedeny na konci tohoto článku v části externí odkazy.

Diagnostika

CT

Často se provádí jako první zobrazovací metoda u pacientů s akutními neurologickými deficity, bez použití kontrastu je ale přesná diagnóza AVM poměrně komplikovaná. Nidus AVM bez předchozího krvácení je vůči okolí mozkové tkáni hyperdenzní. Po podání kontrastní látky (zejména u CTA) je diagnóza jasnější, doporučuje se ale angiografie pro detailnější zobrazení přívodných tepen. V případě ruptury AVM je CT dostatečně senzitivní pro zobrazení akutního hematomu.

CT – rozdíl v diagnostice AVM při podání/nepodání kontrastní látky



CT bez
kontrastní
látky
zobrazující
hyperdenzní
ložisko
(AVM) v
levém
parietálním
laloku, na
dalším
snímku
vidíme
rozdíl při
podání
kontrastu.

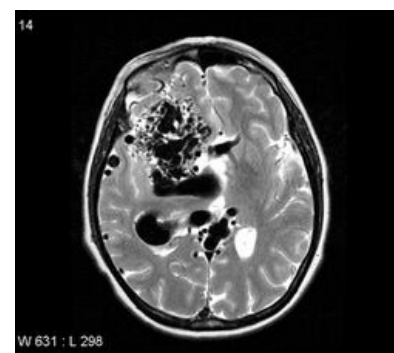
CT s
kontrastní
látkou –
AVM
parietálního
laloku vlevo

MRI

MRI je důležitá zejména pro jasné zobrazení okolních struktur a jejich případné poškození, dobře rozpoznatelné jsou i případné sousedící edémy. V porovnání s CT, MRI lépe určí přesnou anatomickou lokalizaci nidu a zároveň i případné předchozí hemoragie. ^[10]

MRA

MRA sekvence hrají důležitou roli v zobrazení trojrozměrných angiografických snímků AVM. Metoda TOF MRA je typicky jedna z prvních examinací dané malformace, velmi dobře zobrazí většinu zásobujících tepen a nidus léze. Často je ale komplikované rozlišit zásobující tepny od žilních drenáží, zejména u AVM s komplexnějším uspořádáním. Mimo to není příliš sensitivní na velikostně menší AVM a asociovaná aneurysmata. ^{[11][12]}



MRI – cerebrální AVM

Angiografie - DSA

Digitální subtrakční angiografie (DSA) je **zlatým standardem detailní diagnostiky** AVM. Tato malformace se na angiografii jeví jako pevně zabalená masa zvětšených okolních tepen, jež zásobují nidus malformace. DSA poskytne podrobný popis zásobujících tepen a asociované angiopatické změny, přesnou evaluaci nidu (jeho velikost, hemodynamické vlastnosti, anatomickou charakteristiku), vymezení žilní drenáže (hluboká nebo superficiální) a také případné známky stenotických změn nebo ektázií. Pokud je u malformace zaznamenána hemoragie, hematoma typicky nidus stlačí a zvýší se tak intranidální vaskulární odpor. Následkem může být "opoždění" žilního odtoku a AVM se může stát **angiograficky okultní** – malformace je anatomicky přítomna, ale na angiografii se nezobrazí. ^[13]

Asociované abnormality

Nejčastěji pozorovatelnou abnormalitou asociovanou s AVM jsou **aneurysmata**, která typicky vznikají na základě zvýšenému průtoku krve malformací. Vyskytovat se mohou **vně nidu** (intranidální – přítomny až u 41–100 % pacientů s AVM) nebo na **zásobujících cévách** (intrapedikulární). Případně se v rámci diagnostického vyšetření mohou zobrazit aneurysmata přímo nesouvisející s AVM nidem.

Dále je poměrně častá průtoková **angiopatie** sekundární k hyperplazii endotelu.

Symptomatologie

Prezentace těchto cévních malformací je velmi diverzní. Některé AVM mohou být dlouhodobě **asymptomatické**, někteří pacienti mohou vykazovat posthemoragické **neurologické deficity**, **bolesti hlavy** či **epileptické záchvaty**. U některých pacientů jsou zaznamenány **srdeční šelesty**.

Často se setkáváme s tzv. **steal syndromem** – tepny zásobující AVM "kradou" okolí cévy, což může vyústit v ischemii oblastí, jejíž zásobení bylo přeměrováno k AVM.

Terapie

Terapie AVM je vzorovým příkladem multimodální spolupráce několika odvětví medicíny. AVM se může chirurgicky resekovat, ozářit radiochirurgicky či endovaskulárně embolizovat. Často se u jediného pacienta může aplikovat více léčebných alternativ, aby se docílilo co nejvhodnějšího výsledku s co nejnížší morbiditou. Legitimním postupem je samozřejmě observace v případě, že riziko ruptury není příliš vysoké a pacientovi samotná malformace nezpůsobuje vážné problémy.

1. **Chirurgická resekce** – zejména u menších a povrchově uložených malformací, výhodou je okamžité vyřazení z oběhu a tím definitivní léčba, nutná je kompletní resekce, dále díky resekci možná eliminace epileptického fokusu.
2. **Radiochirurgie gama nožem** – využitelné pro nidus AVM do průměru 2,5–3 cm, pro hluboko uložené léze, výhodou je neinvazivní technika, nevýhodou postupné uzavírání malformace po dobu 1–3 let (během této doby pacient ohrožen krvácením z AVM).
3. Endovaskulární **embolizace nidu** AVM – zřídka se využívá samostatně, cílem je obvykle uzavřít povrchovou část nidu a hlavní zásobující tepny.

Komplikace

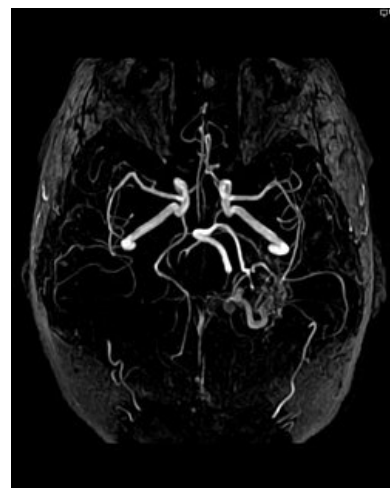
V případě **observace** je největší komplikací krvácení. Riziko hemoragie je u pacientů bez předchozího krvácení přibližně 2–3 % ^[14]. Hemoragie z AVM (narozdíl od kavernózních malformací), může mít vzhledem ke svému morfológickému uspořádání fatální důsledky – v literatuře se uvádí až posthemoragická 30% mortalita a 10–20% pravděpodobnost persistentních neurologických deficitů ^[15]. V některých případech může dojít k ischemii mozku, ruptury AVM zastupují přibližně 1–2 % veškerých mozkových ischemií. Obvyklá je také přítomnost aneurysmat v oblasti nidu (nebo na zásobujících cévách), jež mají vzhledem k rychlosti průtoku krve malformací tendenci ruptury.

Chirurgická resekce je náročná, často několikahodinová, má ovšem velmi dobré výsledky (při radikální resekci) s ohledem na dlouhodobou prognózu pacienta. Cílem resekce je dosažení kompletní resekce, která automaticky zajistí pacientovi nulové riziko budoucího krvácení z dané AVM. Postoperativně se může projevit určitá morbidita, která se ale u většiny pacientů časem upraví – pouze u části (průměrně přibližně 7 %) pacientů je přítomna morbidita perzistentní ^[15].

Pacienti vhodní pro **radiochirurgickou intervenci** by neměli jevit vysoké riziko hemoragie – efekt léčby se nedostaví okamžitě po ozáření, poměrně dlouhou dobu je proto pacient stále ohrožen krvácením z AVM. Může se využít možnosti nejdříve AVM ozářit a poté operovat – zkušenosti s tímto postupem se liší, některá pracoviště operují po radiochirurgii pouze pokud ozáření nebylo dostatečně efektivní, jiná si radiochirurgii pomáhají před chirurgickými resekcemi, protože po ozáření malformace obvykle tolik nekrvácí atd.

Nejčastější komplikací u **endovaskulární embolizace** je opět hemoragie (může dojít například k perforaci arterie během zavádění mikrokathetru či k ruptuře AVM aj.). Dále je přítomné riziko formace trombu a jeho migrace do okolních cerebrálních oblastí, což může vyústit v ischemii.

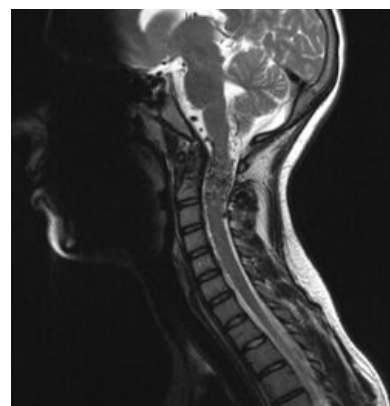
Videotéka



TOF MRA zobrazující cerebrální AVM



Angiogram zobrazující AVM

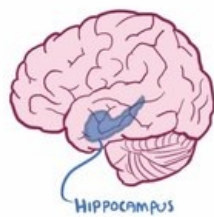


MRI – spinální AVM

ARTERIOVENOUS MALFORMATION (AVM)

* can happen anywhere *

↳ MOST COMMON: Brain, spinal cord, lungs



Video v angličtině – obecně o AVM

Odkazy

Související články

- Hemoragické cévní mozkové příhody
- Kavernózní malformace
- Krvácení do capsula interna
- Léčba intrakraniálního aneurysmatu
- Subarachnoidální krvácení
- Intracerebrální krvácení
- Nitrolební hypertenze
- Ischemie mozku
- Krvácení
- Gama nůž

Externí odkazy

- Cerebrální AVM (<https://radiopaedia.org/articles/brain-arteriovenous-malformation>)
- Klasifikace spinálních AVM (<https://radiopaedia.org/articles/spinal-avm-classification?lang=us>)
- Spinální AVM (<https://radiopaedia.org/articles/spinal-arteriovenous-malformations?lang=us>)
- Plicní AVM (<https://radiopaedia.org/articles/pulmonary-arteriovenous-malformation?lang=us>)
- Renální AVM (<https://radiopaedia.org/articles/renal-arteriovenous-malformation?lang=us>)
- Michael T. Lawton – přednáška o chirurgické léčbě AVM (https://www.youtube.com/watch?v=Bg_GFWBsZnI)

Použitá literatura

- SAMEŠ, M, et al. *Neurochirurgie*. 1. vydání. Praha : Jessenius Maxdorf, 2005. ISBN 80-7345-072-0.
- SMITH, Frank. *Neurology and Neurosurgery : Basic Principles*. - vydání. University Rochester Press, 2002. 528 s. ISBN 9781580460842.
- BENEŠ, Vladimír a Ondřej BRADÁČ. *Brain Arteriovenous Malformations : Pathogenesis, Epidemiology, Diagnosis, Treatment and Outcome*. - vydání. Springer International Publishing, 2017. 241 s. ISBN 9783319639635.

Reference

1. COX, Joshua, Erica BARTLETT a Edward LEE. Vascular Malformations: A Review. *Seminars in Plastic Surgery*. 2014, roč. 02, vol. 28, s. 058-063, ISSN 1535-2188. DOI: 10.1055/s-0034-1376263 (<http://dx.doi.org/10.1055/s-0034-1376263>).
2. SPETZLER, Robert F. a Neil A. MARTIN. A proposed grading system for arteriovenous malformations. *Journal of Neurosurgery*. 1986, roč. 4, vol. 65, s. 476-483, ISSN 0022-3085. DOI: 10.3171/jns.1986.65.4.0476 (<http://dx.doi.org/10.3171/jns.1986.65.4.0476>).
3. STARKE, Robert M., Chun-Po YEN a Dale DING. A practical grading scale for predicting outcome after radiosurgery for arteriovenous malformations: analysis of 1012 treated patients. *Journal of Neurosurgery*. 2013, roč. 4, vol. 119, s. 981-987, ISSN 0022-3085. DOI: 10.3171/2013.5.jns1311 (<http://dx.doi.org/10.3171/2013.5.jns1311>).
4. POLLOCK, Bruce E. a John C. FLICKINGER. A proposed radiosurgery-based grading system for arteriovenous malformations. *Journal of Neurosurgery*. 2002, roč. 1, vol. 96, s. 79-85, ISSN 0022-3085. DOI: 10.3171/jns.2002.96.1.0079 (<http://dx.doi.org/10.3171/jns.2002.96.1.0079>).
5. FELICIANO, Caleb E, Ramón DE LEÓN-BERRA a Manuel S HERNÁNDEZ-GAITÁN, et al. A proposal for a new arteriovenous malformation grading scale for neuroendovascular procedures and literature review. *P R Health Sci* [online]. 2010, vol. 29, no. 2, s. 117-20, dostupné také z

- <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3101505/?tool=pubmed>>. ISSN 0738-0658.
6. LEVY, Eladl, Travis M DUMONT a Peter KAN. A proposed grading system for endovascular treatment of cerebral arteriovenous malformations: Buffalo score. *Surgical Neurology International*. 2015, roč. 1, vol. 6, s. 3, ISSN 2152-7806. DOI: 10.4103/2152-7806.148847 (<http://dx.doi.org/10.4103%2F2152-7806.148847>).
 7. BERMAN, Mitchell F., Robert R. SCIACCA a John PILE-SPPELLMAN. The Epidemiology of Brain Arteriovenous Malformations. *Neurosurgery*. 2000, roč. 2, vol. 47, s. 389-397, ISSN 0148-396X. DOI: 10.1097/00006123-200008000-00023 (<http://dx.doi.org/10.1097%2F00006123-200008000-00023>).
 8. MINAMI, S, T SAGOH a K NISHIMURA. Spinal arteriovenous malformation: MR imaging.. *Radiology*. 1988, roč. 1, vol. 169, s. 109-115, ISSN 0033-8419. DOI: 10.1148/radiology.169.1.3420244 (<http://dx.doi.org/10.1148%2Fradiology.169.1.3420244>).
 9. HARTMANN, Andreas, Henning MAST a J. P MOHR. Morbidity of Intracranial Hemorrhage in Patients With Cerebral Arteriovenous Malformation. *Stroke*. 1998, roč. 5, vol. 29, s. 931-934, ISSN 0039-2499. DOI: 10.1161/01.str.29.5.931 (<http://dx.doi.org/10.1161%2F01.str.29.5.931>).
 10. JHAVERI, Miral. *Diagnostic Imaging: Brain*. - vydání. Elsevier Health Sciences, 2020. 1300 s. ISBN 9780323756204.
 11. HEIDENREICH, J. O., A. M. SCHILLING a F. UNTERHARNSCHEIDT. Assessment of 3D-TOF-MRA at 3.0 tesla in the characterization of the angioarchitecture of cerebral arteriovenous malformations: a preliminary study. *Acta Radiologica*. 2007, roč. 6, vol. 48, s. 678-686, ISSN 0284-1851. DOI: 10.1080/02841850701326958 (<http://dx.doi.org/10.1080%2F02841850701326958>).
 12. MURATA, Takahiro, Tetsuyoshi HORIUCHI a Nunung Nur RAHMAH. Three-Dimensional Magnetic Resonance Imaging Based on Time-of-Flight Magnetic Resonance Angiography for Superficial Cerebral Arteriovenous Malformation -Technical Note-. *Neurologia medico-chirurgica*. 2011, roč. 2, vol. 51, s. 163-167, ISSN 0470-8105. DOI: 10.2176/nmc.51.163 (<http://dx.doi.org/10.2176%2Fnmc.51.163>).
 13. WILLINSKY, R, P LASJAUNIAS a K TERBRUGGE, et al. Brain arteriovenous malformations: analysis of the angio-architecture in relationship to hemorrhage (based on 152 patients explored and/or treated at the hopital de Bicêtre between 1981 and 1986). *J Neuroradiol* [online]. 1988, vol. 15, no. 3, s. 225-37, dostupné také z <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3246600>>. ISSN 0150-9861.
 14. SMITH, Frank. *Neurology and Neurosurgery : Basic Principles*. - vydání. University Rochester Press, 2002. 528 s. ISBN 9781580460842.
 15. VAN BEIJNUM, Janneke, H. Bart VAN DER WERP a Dennis R. BUIS. Treatment of Brain Arteriovenous Malformations. *JAMA*. 2011, roč. 18, vol. 306, s. 2011, ISSN 0098-7484. DOI: 10.1001/jama.2011.1632 (<http://dx.doi.org/10.1001%2Fjama.2011.1632>).

