

LÉČEBNÁ EMBOLIZACE VYSOKOPRŮTOKOVÉ ARTERIOVENÓZNÍ MALFORMACE PRAVÉ LEDVINY

THERAPEUTIC EMBOLIZATION OF HIGH-FLOW ARTERIOVENOUS MALFORMATION OF RIGHT KIDNEY

kazuistika

Radek Pádr¹
Miloslav Roček¹
Michal Rejchrt²
Matúš Chocholatý²

¹Klinika zobrazovacích metod
2. LF UK a FN Motol, Praha

²Urologická klinika 2. LF UK a FN
Motol, Praha

Přijato: 15. 10. 2008.

Korespondenční adresa:

MUDr. Radek Pádr
Klinika zobrazovacích metod FNM
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5
e-mail: padr.radek@post.cz

SOUHRN

Pádr R, Roček M, Rejchrt M, Chocholatý M. Léčebná embolizace vysokoprůtokové arteriovenózní malformace pravé ledviny

Vrozené vysokoprůtokové arteriovenózní malformace ledvinné tepny jsou vzácná onemocnění a bývají spojeny s arteriální hypertenzí, bolestmi břicha, s hematurií, ojediněle i s kongestivním selháním srdce. Malformace mohou být sdruženy s aneuryzmaty této postižené ledvinné tepny. Prezentujeme případ léčebné endovaskulární embolizace vrozené vysokoprůtokové arteriovenózní malformace pravé ledviny u 49leté pacientky. Tato malformace byla zásobena spodní ze dvou ledvinných tepen. Zároveň v odstupu této tepny z aorty bylo aneuryzma, ze kterého odstupovala přírodní tepna k AVM. Malformace byla lokalizována v dolní třetině pravé ledviny. Embolizace přírodní tepny a aneuryzmatu kovovými embolizačními spirálami vedla ke kompletnímu uzavěru této malformace a k úplnému vymizení klinických obtíží pacientky. V našem případě jsme zároveň u pacientky prokázali Ehlers-Danlosův syndrom IV. vaskulárního typu.

Klíčová slova: aneuryzma, arteriovenózní malformace, bolest břicha, Ehlers-Danlosův syndrom, embolizace.

SUMMARY

Pádr R, Roček M, Rejchrt M, Chocholatý M. Therapeutic embolization of high-flow arteriovenous malformation of right kidney

Congenital high-flow arteriovenous malformations of renal artery are rare diseases; they are associated with arterial hypertension, stomachache, haematuria, and sporadically also with congestive heart failure. Idiopathic malformations are usually associated with aneurysms of the affected renal artery. A case of therapeutic endovascular embolization of innate high-flow arteriovenous malformation of right kidney of a 49-year-old female patient is presented. AV malformation was supplied by the lower from the two renal arteries, which did not take part in the kidney's function. Also in the origin of this artery from aorta there was an aneurysm, from which the supplying artery to the arteriovenous malformation was originating. The malformation was localized in the lower third of the right kidney. Embolization of the supplying artery and the aneurysm with metal coils lead to complete closure of this malformation and to complete disappearance of the patient's clinical difficulties. In our case we have also proved Ehlers-Danlos syndrome IV vascular type in the patient.

Key words: aneurysm, arteriovenous malformations, stomachache, Ehlers-Danlos syndrome, embolization.

ÚVOD

AVM (arteriovenózní malformace) jsou patologické komunikace mezi arteriálním a venózním systémem ledvin a patří mezi relativně vzácná onemocnění cévního systému ledvin, která byla prvně popsána Varelou v roce 1928 (1). Malformace dělíme na vrozené (varikózní a kavernózní), získané (často iatrogenně) a idiopatické. K idiopatickým formám řadíme ty, u kterých nemusíme znát vyvolávající příčinu (2). Malformace mohou být sdruženy i s aneuryzmaty ledvinné tepny. Odhadovaný počet postižených AVM ledvin je u pitvaných jeden případ na 30 000 pacientů. Incidence u pacientů vyšetřovaných některou zobrazovací diagnostickou metodou zaměřenou na cévní ledvinový systém je asi jeden případ na 1000–2500 pacientů. Vrozené ledvinné AVM zahrnují kolem 20 % všech malformací. Idiopatické malformace se vyskytují kolem 5 % všech případů (3, 4).

U pacientů s ledvinnou malformací se v 75 % objevuje různě závažná hematurie, která může být komplikována ledvinnou kolikou na podkladě koagula. U poloviny pacientů se získanou malformací a čtvrtiny pacientů s vrozenou malformací se vyskytuje hypertenze. Podle velikosti arteriovenózního zkratu může být AVM spojena rovněž s kardiomegalií, ale i s kongestivním srdečním selháním. Dalším klinickým příznakem mohou být bolesti břicha na straně postižené ledviny, při fyzikálním vyšetření pak slyšitelné šelesty. Vzácně se může objevit hypotenze ze ztráty krve při hematurii.

Léčba malformací vychází z individuálního přístupu. Většina získaných malformací zaniká spontánně. Z terapeutických možností připadá v úvahu léčba konzervativní, medikamentózní nebo chirurgická. V současnosti je metodou první volby endovaskulární embolizace (5).

KAZUISTIKA

Čtyřicetiletá pacientka byla odeslána do naší nemocnice s anamnézou dvou týdnů stupňujících se kolísavých tupých bolestí v pravé bederní krajině s vyzařováním do pravého hypochondria a epigastria. Bolest se zvětšovala při předklonu a pacientka nemohla ležet na pravém boku. Při fyzikálním vyšetření ledvina nebyla hmatná ani na poklep bolestivá. Pacientka byla normotenzní (130/85 mm Hg), neměla teplotu, hematurii, zimnici ani třesavku. Srdeční puls byl 80/minutu. Krevní obraz a biochemická vyšetření byla ve fyziologickém rozmezí. V rodinné anamnéze byl důležitý údaj o prokázaném aneuryzmatu mozkové tepny u sestry.

Při ultrazvukovém vyšetření jsme v oblasti dolního pólu ledviny diagnostikovali anechogenní, nepravidelný, ostře ohraničený laločnatý útvar o velikosti 2 × 3 cm, ve kterém byl při duplexním vyšetření prokázán vysoký průtok krve, a bylo vysloveno podezření na arteriovenózní malformaci.

Při CT-angiografii provedené téhož dne jsme tuto diagnózu potvrdili. Zjistili jsme zdvojenou pravostrannou ledvinovou tepnu. Kraniální větve byla zcela normálního obrazu. V odstupu kaudální větve z aorty se nalézalo oválné, hladce ohraničené aneuryzma velikosti

10 mm, z jehož periferie pak vycházel kmen tepny šíře 5 mm zásobující arteriovenózní malformaci. Ta byla lokalizovaná v centrálním komplexu dolní třetiny ledviny a roztláčovala její parenchym a dutý systém. Velikost této vakovité mal-

formace byla 6 × 3 cm. Zároveň byla zřetelně rozšířená pravá ledvinná žíla (obr. 1).

Za dva dny jsme indikovali digitální subtrakční angiografii s terapeutickou embolizací. Do pravé femorální tepny jsme umístili 7F zavaděč. Pomocí 5F pigtail katetru jsme provedli přehlednou angiografii (obr. 2) a 5F diagnostickou cévkou RDC 1 jsme sondaovali odstup aneuryzmatu a zobrazili jsme patologicky změněnou přírodní ledvinovou tepnu k AVM. Do periferie této přírodní tepny za aneuryzma, těsně před vstupem do AVM, jsme umístili 0,035 palcový vodič Amplatzer super stiff (William Cook Europe, Bjaeverkov, Dánsko). Po tomto vodiči jsme zavedli do přírodní tepny k AVM balónkový katetr Fox (Abbott Vascular, Kalifornie, USA) velikosti 5 × 20 mm, kterým jsme tuto tepnu okludovali. Tímto balónkovým katetrem jsme umístili dvě embolizační spirály Tornádo MWCE-35-5-8 (William Cook Europe, Bjaeverkov, Dánsko) a tři spirály Inconel IMWCE-35-4-3 stejného výrobce. Angiografii okluzním balónkovým katetrem jsme prokázali zástavu průtoku krve malformací. Protože po pomalé desulfaci okluzního balónkového katetru byly implantované spirály stabilní a nedocházelo k jejich uvolnění dále do venózní části malformace, odstranili jsme balónkový katetr z přírodní tepny. Následně jsme do ústí aneuryzmatu zavedli opět 5F diagnostický katetr RDC 1, který jsme použili jako vodič cévku pro umístění mikrokatetru Excelsior (Boston Sci, Watertown, MA) do lumen aneuryzmatu. Aneuryzma jsme vyplnili elektrolyticky odpoutatelnými mikrospirálami Matrix 2 (Boston Sci, Watertown, MA) v počtu 6 kusů o celkové délce 130 cm. Na závěr jsme provedli kontrolní aortografii, která zobrazila kompletní uzavěr průtoku AVM se zcela okludovaným aneuryzmatem (obr. 3).

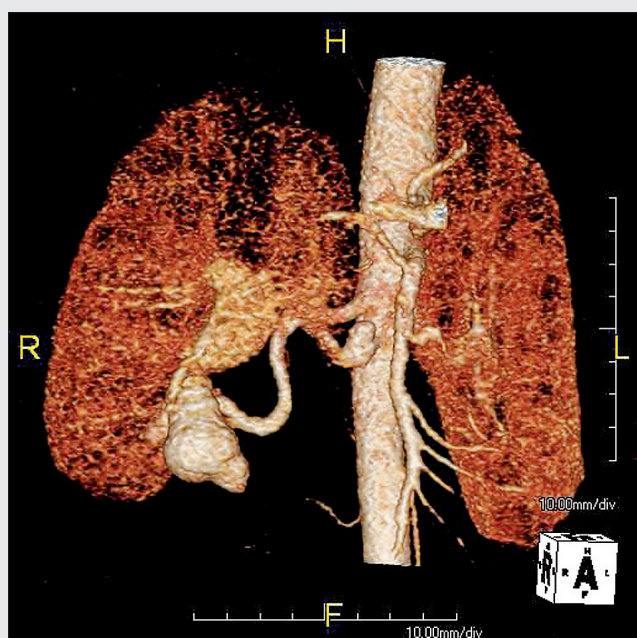
Krátce po embolizaci zcela odezněly klinické obtíže a za pět dnů byla pacientka propuštěna z nemocnice. Dvacet dní po uzavěru AVM jsme provedli statickou scintigrafii ledvin. Ta prokázala menší pravou ledvinu s defektem funkčního parenchymu při jejím dolním pólu. Laboratorně jsme ale neprokázali odchylky od normálních hodnot ledvinných funkcí.

Vzhledem k mozkovému aneuryzmatu prokázanému u sestry jsme v průběhu hospitalizace provedli genetické vyšetření s podezřením na Ehrlers-Danlosův syndrom. Toto vyšetření bylo pozitivní. Diagnostikovali jsme IV. vaskulární typ tohoto onemocnění. Měsíc po embolizaci jsme doplnili kontrolní CT-angiografii, která prokázala kompletní uzavěr malformace i aneuryzmatu. Pacientka byla dále normotenzní a zcela bez obtíží.

DISKUSE

Vrozené ledvinné AVM zahrnují kolem 20 % všech cévních malformací ledvin. Tyto malformace jsou obvykle unilaterální, převážně pravostranné, jen velmi vzácně se mohou vyskytnout oboustranně (6). Etiologie vrozených ledvinných malformací není dostatečně známa. Vrozené malformace jsou častější u žen. Mohou se projevovat různým stupněm hematurie až s ledvinnou kolikou. Polovina pacientů se získanou malformací a čtvrtina s vrozenou malformací trpí hypertenzí. AVM může být spojena s kardiomegalií, ale i s kongestivním srdečním selháním.

Jednou z hlavních indikací k léčbě AVM je masivní hematurie, která může být spojená s anémií. Mezi další indikace léčby patří nekontrolovatelná hypertenze, kardiomegalie, známky srdečního selhání, ale i bolest, která se však jako



▲ Obr. 1



▲ Obr. 2

Obr. 1. CT AG v 3D zobrazení znázorňující zdvojenou ledvinovou tepnu, odstupové aneurysma dolní větve a vakovitou AVM v dolním pólu ledviny

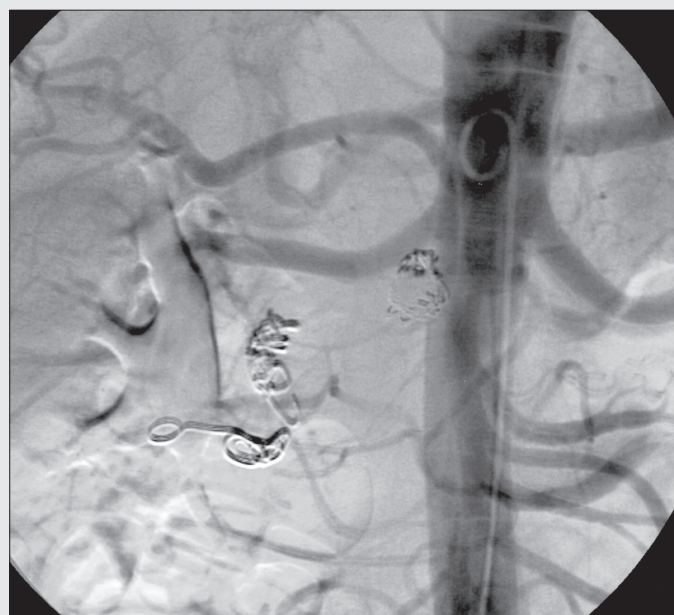
Fig. 1. 3D reconstruction of CT AG is showing doubled kidney artery, division aneurysm of the lower branch and a vesicular AVM in the kidney lower pole

Obr. 2. Přehledná DSA potvrzující nález při CT AG vyšetření

Fig. 2. Synoptic DSA confirming the finding from the CT AG examination

Obr. 3. Kontrolní DSA po embolizaci odstupového aneurysmatu embolizačními spirálami s úplnou zástavou průtoku celou patologickou tepnou

Fig. 3. Check DSA after the closure of the division aneurysm with implanted coils, complete arrest of flow through the whole pathological artery



▲ Obr. 3

samostatný klinický příznak vyskytuje ojediněle. Další kritérium léčby AVM je zvážení rizika jeho ruptury. To závisí na velikosti malformace nebo přítomnosti aneurysmatu (3). Riziko ruptury samotné AVM je malé, avšak současná přítomnost aneurysmatu většího než 2 cm zvyšuje riziko ruptury nad 24 %. Asymptomatická aneurysmata menší než 1,5 cm nemusí být léčena, naopak větší než 2,5 cm nebo aneurysmata tvořící expanze ledvin, aneurysmata spojená s periferní embolizací ledviny a u těhotných žen by měla být léčena vždy (7). Léčeny by měly být i malformace, u kterých je prokázána porucha pojivové tkáně.

Chirurgická léčba vrozených AVM je obvykle indikována u velkých varikózních AVM nebo tam, kde je konzervativní léčba neúspěšná. Nefrektomie, ale i částečná resekce ledviny

vede vždy ke ztrátě funkčního parenchymu ledvin (8). Transkatetrální embolizace je dnes metodou první volby a nahrazuje chirurgickou léčbu téměř ve všech případech (5). Umožňuje permanentní uzávěr AVM i případného přidruženého aneurysmatu. Zároveň superselektivní přístup umožňuje zachovat co možná největší množství funkčního parenchymu ledviny (9). Možnou cestou k embolizaci je jednak arteriální přístup s okluzí přírodních tepny kovovými embolizačními spirálami nebo kombinace spirál s tekutým embolizačním činidlem, často směsí Lipiodolu UF s Histoacrylem. Velmi účinná je rovněž embolizace absolutním alkoholem nebo směsí alkoholu s gelasponovou pěnou. Také je možné použít polyvinylalkohol nebo akrylátové mikročástice. Tekutá embolizační činidla zvyšují riziko necílené embolizace funkčně

zdravého parenchymu ledvin. Též se popisuje implantace pokrytého stentgraftu k uzavěru krčku aneuryzmatu a následná embolizace AVM spirálami (10). Další metodou je transvenózní umístění okluzního balónkového katetru ledvinovou žílou, která vede k zástavě průtoku malformací a tak umožní z tepenného přístupu provést bezpečný uzavěr přírodní tepny (5). V případě, že na kontrolních vyšetřeních není dosaženo úplného uzavěru, je vhodné léčbu zopakovat. Při použití tekutých embolizačních látek u malformací s rychlým průtokem se popisuje aplikovat před vlastní embolizací Adrenalin přímo do malformace, což může vyvolat vazospasmus, a tím zpomalení průtoku v malformaci. To umožní dosáhnout bezpečnější umístění a lepší účinnosti embolizačního činidla.

Ehrles-Danlosoův syndrom (EDS) – jeho IV. vaskulární typ – je genetická porucha vazivové tkáně. Toto onemocnění je autozomálně dominantně dědičné a projevuje se mutací genu COL3A1 kódujícího III. typ kolagenu (11). Pacienti s tímto genetickým postižením jsou ohroženi disekcí nebo rupturou tepen či sdruženého aneuryzmatu, a tím fatálním krvácením. Projevy tohoto onemocnění jsou různého stupně. Může to být typický vzhled obličeje, průsvitná tenká kůže, sklon ke krvácení, ruptury cév, arteriovenózní malformace nebo aneuryzmata, střední perforace, zvláště tračníku či perforace dělohy. Rekonstrukční operace cév jsou u těchto pacientů extrémně komplikované, protože stěna postižených cév je velmi tenká a křehká. U mladých pacientů s neobjasněnou

arteriální rupturou, disekcí karotid anebo perforací střeva bychom měli také pomýšlet na možnost vrozeného onemocnění vaskulárním typem EDS. Do 20 let života se EDS manifestuje u 20 % pacientů, do 40 let života u 80 %. Střední délka přežití je u těchto pacientů kolem 48 let. Hlavním limitujícím faktorem ovlivňujícím délku života je riziko ruptur cév, střeva a dělohy. Asi 80 % úmrtí je spojeno s postižením hrudní a břišní aorty, méně než 10 % pacientů je ohroženo intrakraniálním krvácením. Léčba závisí na typu symptomů a závažnosti postižení (12).

ZÁVĚR

Endovaskulární embolizace vrozených vysokoprůtokových arteriovenózních malformací je suverénní metodou první volby u indikovaných pacientů. Tato metoda je vysoce efektivní i u pacientů, kde jsou tyto malformace spojeny s aneuryzmaty v odstupu nebo v průběhu přírodní tepny. Embolizace umožňuje kompletní uzavěr patologicky změněné tepny a minimalizuje ztrátu funkčního parenchymu ledvin. Zároveň je vhodné vyloučit nebo potvrdit vrozené onemocnění pojivové tkáně – Ehrles-Danlosoův syndrom, především u pacientů s pozitivní rodinnou anamnézou. To může pomoci odhalit další případná život ohrožující cévní postižení, a tak docílit prodloužení délky života u těchto ohrožených pacientů.

LITERATURA

1. **Varela ME.** Aneurisme arteriovenoso de los vasos renales y asistolla consecutiva. *Rev Med Latino-Am* 1928; 14: 3244–3266.
2. **Giavroglu CE, Farmakis TM, Kiskinis D.** Idiopathic renal arteriovenous fistula treated by transkatether embolization. *Acta Radiol* 2005; 46(4): 368–370.
3. **Weisinger B, Schober W, Tepe G, Eley Ch, et al.** Complication after embolization of komplex renal vascular malformation. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2005; 20(8): 1729–1933.
4. **Neuman T, Ahmed HM, Saleh AS, et al.** Congenital renal arteriovenous malformation presenting as severe hypertension. *Nephrology Dialysis Transplantation* 2002; 17: 291–294.
5. **Mansueto G, D'Onofrio M, Mihnuti S, et al.** Therapeutic embolization of idiopathic renal arteriovenous fistula using the "Stop-flow" technique. *J. Endovasc. Ther* 2001; 8: 201–215.
6. **Riedlinger WFJ, Kissane JM, Gibfried M, et al.** Congenital bilateral renal arteriovenous malformation. *Pediatric and Developmental Pathology* 2004; 7(3): 285–289.
7. **Krajina A, Peregrin JH.** Intervenci radiologie – miniinvazivní terapie. Hradec Králové: Olga Čermáková 2006; 689–691.
8. **Samaldone MC, Stein RJ, Cho JL.** Giant idiopathic renal arteriovenous fistula requiring urgent nephrectomy. *Urology* 2007; 69: 576.e1–576.e3.
9. **Sountoulides P, Zachos I, Paschalidis K, et al.** Massive hematuria due to a congenital renal arteriovenous malformation mimicking a renal pelvis tumor. *Journal of Medical Case Reports* 2008; 2: 1752–1947.
10. **Resnick S, Rome V, Vogelzang R.** Use of partially deployed wallstent to act as an inferior vena cava filtration device during coil embolization of high-flow arteriovenous fistula. *J Vasc Interv Radiol* 2006; 17: 369–372.
11. **Watanabe A, Kawabata Y, Okada O, et al.** Ehrles-Danlos syndrome type IV with few extrathoracic findings: a newly recognized point mutation in the COL3A1 gene. *European Respiratory Journal* 2001; 19: 195–198.
12. **Pepin M, Schwarze U, Superti-Fuga A, et al.** Clinical and genetic features of ehrles-Danlos syndrome type IV, the Vacula typ. *N Engl J Med* 2000; 342: 673–680.