



Arterioveneuze malformatie

Wat is een arterioveneuze malformatie?

Een arterioveneuze malformatie is een aangeboren afwijking van de bloedvaten waarbij er een directe verbinding ontstaat tussen kleine slagaders en kleine aders.

Hoe wordt een arterioveneuze malformatie ook wel genoemd?

Een arterioveneuze malformatie wordt ook wel afgekort met de letters AVM. De term malformatie betekent verkeerd aangelegd zijn. De term arterio verwijst naar de slagaders in deze vaatafwijking. Slagaders worden ook wel arteriën genoemd. De term veneuze wijst naar de aderen die in de vaatafwijking zitten. Aderen worden ook wel venen genoemd.

Omdat arterioveneuze malformaties ook op andere plaatsen in het lichaam voorkomen, wordt ook wel gesproken van cerebrale arterioveneuze malformatie. De term cerebraal geeft aan dat de afwijking in de hersenen zit.

Hoe vaak komt een arterioveneuze malformatie voor bij kinderen?

Geschat wordt dat een op 125-1000 mensen een arterioveneuze malformatie heeft. Het is niet goed bekend hoe vaak een arterioveneuze malformatie voor komt bij kinderen. Lang niet alle kinderen met een arterioveneuze malformatie zullen bekend zijn met de diagnose, omdat een arterioveneuze malformatie op kinderleeftijd vaak nog klein is en geen klachten geeft. De klachten ontstaan pas wanneer de arterioveneuze malformatie gaat groeien of gaat bloeden.

Bij wie komt een arterioveneuze malformatie voor?

Een arterioveneuze malformatie kan op elke leeftijd voorkomen. Meestal geeft een arterioveneuze malformatie pas op volwassen leeftijd klachten, tussen de leeftijd van 20 en 50 jaar. Maar ook op kinderleeftijd of pas op oudere leeftijd kunnen de eerste klachten ontstaan. Zowel jongens als meisjes kunnen een arterioveneuze malformatie krijgen. Er bestaan erfelijke syndromen waarbij arterioveneuze malformaties vaker voorkomen. Voorbeelden van zulke syndromen zijn het syndroom van Rendu-Weber-Osler, het syndroom van Klippel-Trenaury en het syndroom van Hippel-Lindau.

Wat is de oorzaak van een arterioveneuze malformatie?

Niet goed bekend

Het is niet goed bekend waarom sommige kinderen een arterioveneuze malformatie krijgen. Waarschijnlijk ontstaat een arterioveneuze malformatie al vroeg tijdens de ontwikkeling van het kind nog in de baarmoeder in de eerste paar weken na de bevruchting van de eicel met de zaadcel.

Ontbreken haarvaten

Normaal stroomt het bloed vanuit een slagader via kleinere slagaders naar de haarvaten toe. In deze haarvaten wisselt het bloed stofjes uit (bijvoorbeeld zuurstof en koolzuur) met de lichaamscellen van een bepaald orgaan. Daarna komen de haarvaten weer samen in kleine aders die weer overgaan in grote aders die het bloed weer terug naar het hart vervoeren. In de slagaders is de druk hoog, in de aders is de druk lager.

Bij een arterioveneuze malformatie ontbreken de haarvaten tussen de kleine slagaders en de kleine aders. Hierdoor stroomt het bloed vanuit de kleine slagaders direct naar de kleine aders toe. De kleine aders krijgen nu ook het bloed met een hogere druk dan ze normaal gewend zijn. De slagaders hebben een dikke bloedvaatwand om deze hogere druk te kunnen weerstaan. De aders hebben niet zo'n dikke wand en zullen door de verhoogde druk geleidelijk aan gaan uitzetten en steeds groter worden. Die verwijde vaten tussen de



aanvoerende en de afvoerende vaten wordt de nidus, het nestje, van de arterioveneuze malformatie genoemd.

Knappen bloedvat

De aderen in een arterioveneuze malformatie zullen geleidelijk aan steeds wijder worden door de verhoogde druk in deze aderen. Hierdoor ontstaan als het ware een soort spataderen. De arterioveneuze malformatie wordt hierdoor steeds groter. Wanneer de wand van de aderen teveel uitgerekt is, kan een ader op een gegeven moment gaan knappen. Hierdoor komt er bloed in de hersenen terecht en ontstaat een hersenbloeding. Dit bloed kan de hersenen beschadigen. De plaats van de bloeding in de hersenen zal bepalen welke hersenfuncties zullen uitvallen en welke klachten er zullen ontstaan.

Groei

Ook een arterioveneuze malformatie die nog nooit gebloed heeft, kan klachten veroorzaken. Door de geleidelijke groei kan een arterioveneuze malformatie op het omringende hersenweefsel duwen. Hierdoor kunnen bijvoorbeeld epilepsie aanvallen ontstaan.

Tekort schietende bloedvoorziening

In een arterioveneuze malformatie stroomt het bloed rechtstreeks van de slagaderen naar de aderen toe, zonder dat het bloed door haarvaten komt. Hierdoor krijgt het weefsel waarin de arterioveneuze malformatie loopt onvoldoende zuurstof en voedingsstoffen. Dit kan ook zorgen voor een beschadiging van het hersenweefsel waardoor klachten kunnen ontstaan.

Eén of meerdere

De meeste kinderen hebben één arterioveneuze malformatie. Een klein deel van de kinderen heeft meerdere arterioveneuze malformaties. Dit wordt het Wyburn-Mason syndroom genoemd. Bij deze kinderen komen ook vaak arterioveneuze malformaties voor in het netvlies van het oog.

Arterioveneuze malformaties kunnen variëren in grootte van enkele millimeters tot enkele centimeters.

Aneurysma's

Bij een klein deel van de kinderen met een arterioveneuze malformatie komen ook een of meerdere aneurysma's voor. Vaak zitten deze aneurysma's aan de slagaders van de arterioveneuze malformatie. Soms zit het aneurysma op een hele andere plek.

Welke klachten veroorzaakt een arterioveneuze malformatie?

Geen klachten

Het merendeel van de kinderen met een arterioveneuze malformatie heeft helemaal geen klachten als gevolg van de arterioveneuze malformatie. Geschat wordt dat een op de acht arterioveneuze malformaties ooit tijdens het leven klachten gaat geven. Een arterioveneuze malformatie gaat pas klachten geven wanneer het een bepaalde grootte heeft bereikt, wanneer er een bloeding ontstaat of wanneer het hersenweefsel onvoldoende zuurstof en voedingsstoffen krijgt.

Bloeding in hersenen

De adertjes in de arterioveneuze malformatie kunnen knappen waardoor een kleine bloeding in de hersenen kan ontstaan. Dit kan klachten geven zoals hoofdpijn met misselijkheid of braken. Ook kunnen bepaalde hersenfuncties uitvallen als gevolg van de bloeding. Welke



hersensfuncties uitvallen, hangt af van de plaats van de bloeding in de hersenen. Er kunnen problemen ontstaan met bewegen, zien, praten, slikken, het bewaren van het evenwicht of het ervaren van gevoel.

Een klein bloedinkje kan ook onopgemerkt blijven.

Een bloeding uit een arterioveneuze malformatie in het ruggenmerg geeft vaak problemen met bewegen van de armen of de benen, problemen met het gevoel in de armen en/of benen en problemen met het ophouden of kwijt raken van de plas en de ontlasting. Vaak ontstaat het beeld van een gedeeltelijke dwarslaesie.

Tijdelijke uitvalsverschijnselen

Als gevolg van het tekort schieten van de bloedvoorziening van een deel van de hersenen omdat al het bloed door de arterioveneuze malformatie gaat, kunnen tijdelijk uitvalsverschijnselen ontstaan.

Epilepsie aanval

Een arterioveneuze malformatie in de hersenen kan epilepsie aanvallen veroorzaken. Bij een op de drie kinderen is dit de eerste klacht als gevolg van de arterioveneuze malformatie. Verschillende soorten epilepsieaanvallen kunnen ontstaan. Vaak ontstaan zogenaamde partiele aanvallen.

Hoofdpijn

Kinderen en volwassenen met een arterioveneuze malformatie blijken vaker last te hebben van hoofdpijnklachten. Vaak gaat het om een bonzende hoofdpijn die samen kan gaan met misselijkheid en braken. De aanvallen kunnen lijken op migraine aanvallen. Kenmerkend is dat de hoofdpijn bij migraine vaak wisselt tussen de rechter en de linkerkant van het hoofd, terwijl de hoofdpijn als gevolg van een arterioveneuze malformatie telkens aan dezelfde kant aanwezig is.

Hoe wordt de diagnose arterioveneuze malformatie gesteld?

Verhaal en onderzoek

Aan de hand van het verhaal van een kind en de bevindingen bij onderzoek, kan vermoed worden dat er iets aan de hand is in de hersenen. Er is een scan nodig om de diagnose arterioveneuze malformatie te kunnen stellen.

CT-scan

Wanneer de arterioveneuze malformatie een bloed heeft veroorzaakt, geeft dit vaak acuut klachten. Vaak zal dan een CT scan van de hersenen gemaakt worden, omdat een CT-scan overal en vaak snel gemaakt kan worden. Op de CT-scan is een bloeding te zien. Meestal zit deze bloeding in de hersenen. Soms zit de bloeding in de ruimte tussen de hersenen en de hersenvliezen, dit wordt ook wel een subarachnoidale bloeding genoemd. Ook kan de bloeding alleen in de hersenholttes zitten.

De bloeding kan maken dat de arterioveneuze malformatie zelf niet zichtbaar is. Soms is de arterioveneuze malformatie wel te zien als een kluwentje zichtbare bloedvaatjes.

MRI-scan

Vaak zal na de CT-scan een MRI-scan gemaakt worden om te kijken hoe uitgebreid de arterioveneuze malformatie is. Op de MRI is de arterioveneuze malformatie te zien als een kluwentje bloedvaatjes, wat er uit ziet als een kluwentje wormpjes. Vaak zal er voor gekozen worden om deze MRI bij een bloeding pas na enkele weken te maken. Op dat moment is het meeste bloed opgeruimd, zodat de arterioveneuze malformatie goed te zien is. Op een MRI-



scan kunnen ook restanten te zien zijn van bloedinkjes die in het verleden hebben plaats gevonden. Met een speciale techniek, MRA genoemd, kunnen alle aanvoerende en afvoerende bloedvaten zichtbaar gemaakt worden.

Angiografie

Meestal zal ook een angiografie nodig zijn om precies te bekijken hoe de aanvoerende en afvoerende bloedvaatjes in de arterioveneuze malformatie eruit zien. Bij dit onderzoek wordt een slangetje in een bloedvat ingebracht. Vaak gebeurt dit via een groot bloedvat in de lies. Via dit slangetje wordt contrastvloeistof toegediend. Daarna worden foto's van de bloedvaten gemaakt. Op deze manier kan de arterioveneuze malformatie zichtbaar worden gemaakt.

EEG

Bij kinderen met een epileptische aanval wordt vaak een EEG (hersensfilmpje) gemaakt. Op dit EEG kunnen epileptiforme afwijkingen gezien worden. Deze afwijkingen zitten vaak op de plaats van de arterioveneuze malformatie.

Bloedonderzoek

Bij kinderen met een grote bloeding als gevolg van een arterioveneuze malformatie, wordt vaak bloedonderzoek gedaan om te kijken of er geen tekort aan rode bloedcellen, aan bloedplaatjes of aan stollingseiwitten is ontstaan.

Hoe wordt een arterioveneuze malformatie behandeld?

Geen behandeling

Niet elke arterioveneuze malformatie hoeft behandeld te worden. Dit zal afhangen van de grootte van de arterioveneuze malformatie, de plaats van de arterioveneuze malformatie en de klachten die een arterioveneuze malformatie heeft veroorzaakt. Met behulp van controle scans wordt gekeken of er veranderingen ontstaan in een arterioveneuze malformatie die kunnen maken dat er toch gekozen moet worden voor een behandeling.

Operatie

Wanneer een arterioveneuze malformatie een keer gebloed heeft, zal vaak overwogen worden of het arterioveneuze malformatie verwijderd kan worden door middel van een operatie. Deze operatie wordt uitgevoerd door de neurochirurg. Per kind zal gekeken worden of het risico van de operatie opweegt tegen het risico dat er problemen ontstaan als gevolg van een arterioveneuze malformatie. Ook de plaats in de hersenen of in het ruggenmerg is hierbij erg belangrijk. Een arterioveneuze malformatie wat aan de oppervlakte van de hersenen ligt, kan gemakkelijker verwijderd worden, dan een arterioveneuze malformatie die diep in de hersenen ligt.

Epilepsieaanvallen als gevolg van een arterioveneuze malformatie die moeilijk onder controle te krijgen zijn met medicijnen kunnen ook een reden zijn om te overwegen om een arterioveneuze malformatie te verwijderen.

Tijdens de operatie zullen alle aanvoerende en afvoerende bloedvaatjes moeten worden verwijderd. Rondom een arterioveneuze malformatie bevindt zich meestal een randje van littekenweefsel (gliostrandje), dit kan tijdens de operatie behulpzaam zijn om de arterioveneuze malformatie helemaal te verwijderen.

Endovasculaire behandeling

Een andere mogelijkheid om een arterioveneuze malformatie te behandelen is door middel van een behandeling via de bloedvaten. Deze behandeling vindt plaats onder algehele narcose. Tijdens de narcose wordt via een bloedvat vaak de lies een slangetje ingebracht. Dit gaat op



dezelfde manier als tijdens de angiografie. Dit slangetje wordt opgevoerd tot vlak voor of na de plaats waar de arterioveneuze malformatie zich bevindt. Via het slangetje kunnen nu allerlei materialen naar de arterioveneuze malformatie worden gebracht die nodig zijn om de bloedvaten van de arterioveneuze malformatie dicht te maken. Hiervoor kunnen bijvoorbeeld coils gebruikt worden. Coils zijn dunne metalen draadjes waarmee een bloedvat kan worden opgevuld, zodat er geen bloed meer door heen kan. Andere materialen die gebruikt kunnen worden zijn parapluutjes, ballonnetjes of speciale lijm. Alle deze behandelingen worden endovasculaire behandelingen genoemd, omdat in (endo) bloedvaten (vasculair) plaats vinden.

Soms zijn meerdere endovasculaire behandeling nodig om de arterioveneuze malformatie te behandelen. Ook kan een combinatie plaats vinden van een endovasculaire malformatie vinden met een operatie.

Bestralen

Wanneer een operatie om de arterioveneuze malformatie te verwijderen te risicovol lijkt te zijn, kan er ook voor gekozen worden om de arterioveneuze malformatie te bestralen. Vaak gebeurt dit dan met een zogenaamde gammaknife. Dit is een vorm van bestraling, waarbij de stralen met name op de arterioveneuze malformatie gericht worden en er zo min mogelijk stralen op het gezonde hersenweefsel terecht komen. Als gevolg van deze stralen, gaan de bloedvaatjes in de arterioveneuze malformatie krimpen en dichtzitten, waardoor er steeds minder bloed door de arterioveneuze malformatie kan stromen. Het kan enkele jaren duren voordat het effect van deze lokale bestraling maximaal is. Bestraling is vaak niet mogelijk bij grote arterioveneuze malformaties (groter dan 3,5 centimeter in doorsnede) omdat het gezonde hersenweefsel dan te veel stralen gaat krijgen.

Combinatie van behandelingen

Al bovenstaande behandelingen kunnen ook met elkaar gecombineerd worden. Er zal een keuze gemaakt worden voor die combinatie van behandelingen waarmee de arterioveneuze malformatie zo goed mogelijk weggehaald kan worden met zo min mogelijk risico op beschadiging van het normale hersenweefsel.

Medicijnen

Er kunnen medicijnen gegeven worden die nieuwe epilepsieaanvallen kunnen voorkomen. Verschillende soorten medicijnen kunnen hierdoor gebruikt worden.

Fysiotherapie

De fysiotherapeut kan adviezen en behandeling geven wanneer er als gevolg van de arterioveneuze malformatie problemen zijn met bewegen.

Ergotherapie

De ergotherapeut kan adviezen geven voor hulpmiddelen die behulpzaam kunnen zijn indien er problemen zijn met bijvoorbeeld bewegen.

Logopedie

De logopedist kan adviezen en behandeling geven wanneer er problemen zijn met het uitspreken of vinden van woorden geven. Dit zelfde geldt ook voor slikproblemen.



Revalidatiearts

De revalidatiearts begeleidt kinderen met een beperking en coördineert de verschillende behandelingen. Ook de revalidatiearts zorgen voor bijvoorbeeld aangepaste schoenen die het lopen kunnen vergemakkelijken.

Contact met andere ouders

Indien u graag in contact zou willen komen met andere ouders die een kind hebben met een arterioveneuze malformatie kunt u een oproepje plaatsen op het forum van deze site onder het kopje contact met andere ouders.

Begeleiding

Begeleiding van ouders en kinderen met een arterioveneuze malformatie is heel belangrijk. Het hebben van een arterioveneuze malformatie kan veel spanning en onzekerheid met zich meebrengen ook na de behandeling. Een maatschappelijk werkende of een psycholoog kunnen begeleiding geven bij het verwerken van het hebben van een arterioveneuze malformatie en alles wat daarbij komt kijken.

Wat betekent een arterioveneuze malformatie voor de toekomst?

Risico op een bloeding

Een arterioveneuze malformatie kan een bloeding in de hersenen of het ruggenmerg veroorzaken. De kans op een bloeding is niet goed bekend. Er wordt geschat dat bij ongeveer één op de 25 tot 50 kinderen met een arterioveneuze malformatie jaarlijks een bloeding ontstaat. Deze bloedingen kunnen variëren in ernst. Grote bloedingen kunnen levensbedreigend zijn.

Groei van het arterioveneuze malformatie

Een arterioveneuze malformatie kan geleidelijk aan groeien en steeds groter worden.

Kinderen hebben nog een heel leven voor zich waarin de arterioveneuze malformatie kan groeien.

Wanneer een behandeling er niet voor heeft kunnen zorgen dat de gehele arterioveneuze malformatie is verdwenen, kan de arterioveneuze malformatie geleidelijk aan weer groter worden. Dit kan bij kinderen ook nog gebeuren wanneer wel de gehele arterioveneuze malformatie verwijderd is. Het blijft daarom belangrijk om controle scans te blijven maken bij kinderen die een arterioveneuze malformatie hebben gehad.

Uitvalsverschijnselen

Uitvalsverschijnselen als gevolg van een arterioveneuze malformatie kunnen vaak geleidelijk aan verbeteren. Dit herstel kan vele maanden nodig hebben.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook een arterioveneuze malformatie te krijgen?

Bij de meeste kinderen met een arterioveneuze malformatie lijken erfelijke factoren geen grote rol te spelen. Broertjes en zusjes hebben dan ook nauwelijks een verhoogde kans om ook een arterioveneuze malformatie te krijgen.

Er bestaat wel een familiare vorm waarbij meerdere familieleden een arterioveneuze malformatie hebben. In dat geval kunnen broertjes en zusjes wel een vergrote kans hebben om een arterioveneuze malformatie te krijgen.

Een klinisch geneticus kan hier meer informatie over geven.



Links

www.nvvn.org

(Nederlandse vereniging van neurochirurgen)

Referenties

1. van Beijnum J, van der Worp HB, Schippers HM, van Nieuwenhuizen O, Kappelle LJ, Rinkel GJ, Berkelbach van der Sprenkel JW, Klijn CJ. Familial occurrence of brain arteriovenous malformations: a systematic review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2007;78:1213-7.
2. Dayani PN, Sadun AA. A case report of Wyburn-Mason syndrome and review of the literature. *Neuroradiology*. 2007;49:445-56.
3. Andaluz N, Myseros JS, Sathi S, Crone KR, Tew JM Jr. Recurrence of cerebral arteriovenous malformations in children: report of two cases and review of the literature. *Surg Neurol*. 2004;62:324-30
4. Kelly ME, Guzman R, Sinclair J, Bell-Stephens TE, Bower R, Hamilton S, Marks MP, Do HM, Chang SD, Adler JR, Levy RP, Steinberg GK. Multimodality treatment of posterior fossa arteriovenous malformations. *J Neurosurg*. 2008;108:1152-61.
5. Pan DH, Kuo YH, Guo WY, Chung WY, Wu HM, Liu KD, Chang YC, Wang LW, Wong TT. Gamma Knife surgery for cerebral arteriovenous malformations in children: a 13-year experience. *J Neurosurg Pediatrics*. 2008;1:296-304.

Laatst bijgewerkt: 20 september 2008

Auteur: J.H. Schieving