

616.133.33-004-02-07

FIBROMUSKULÁRNA DYSPLÁZIA MOZGOVÝCH CIEV

Plk. MUDr. Štefan JANČICH, MUDr. Peter ŠPALEK, MUDr. Jozef MIHALE,
pplk. MUDr. Milan NOVOSAD
Oddelenie pre nemoci nervové Vojenskej nemocnice v Bratislave
(náčelník: plk. MUDr. Š. Jančich)
Neurologická klinika ILF v Bratislave
(prednosta: doc. MUDr. D. Orolin, CSc.)
Radiodiagnostické oddelenie Vojenskej nemocnice v Bratislave
(náčelník: plk. MUDr. H. Píkrýl)

Fibromuskulárna dysplázia (ďalej FMD) by sa dala v súčasnosti charakterizovať ako angiopatia so vzostupom klinického rozpoznania. Ide o segmentálne neatheromatózne ochorenie ciev nejasnej etiológie.

Prvý pacient bol opísaný v roku 1938 Leadbetterom a Burklandom, išlo o chlapca s hypertenziou a poškodením obličiek [citované podľa Osborna a Andersona, 1977 (4)]. Doteraz bolo publikovaných okolo 1100 pacientov s FMD. Jedna tretina je mužov a dve tretiny žien. Priemerný vek výskytu je 50 rokov [Paulson a spol., 1978 (5)].

V prevažnej väčšine publikovaných prípadov ide o angiopatiu, ktorá je často spojená s hypertenziou [Seyfenddinipur a spol., 1976 (7)]. Nutné je angiografické vyšetrenie krčných a renálnych arterií, kde býva proces najčastejšie lokalizovaný [So a spol., 1979 (8)].

Cievna stena býva dysplastická, mnohonásobne deformovaná rozšíreniami na postihnutom úseku. Je pozoruhodné, že u žien s FMD sa vyskytuje aj veľký počet intrakraniálnych aneuryziem [Pauson a spol., 1978 (5); Mehigan a spol., 1980 (3); Lemahieu a spol., 1979 (2)]. Pri súčasnom výskyte FMD, intrakraniálnych aneuryziem a vzostupom kongenitálnych abnormít u pacientov, najmä v oblasti urogenitálneho traktu, narastá podozrenie, že FMD je kongenitálne postihnutie mezenchymu [Lemahieu a spol., 1979 (2); Petit a spol., 1980 (6)].

V ultraštruktúrálnej štúdii ciev postihnutých FMD Bragin a Cheras 1977 [citované podľa

Paulsona a spol., 1978 (5)] dokazujú, že ochorenie je založené na uniformnom morfológickom procese, v ktorom hrá vedúcu úlohu fibroblastická transformácia buniek hladkých svalov cievnej steny.

Pre diagnózu je rozhodujúce angiografické vyšetrenie karotických arterií. Tu nachádzame charakteristické zmeny jednotlivých typov FMD [podľa Osborna a Andersona, 1977 (4)] členené do 3 typov:

Typ 1 — má klasické prejavy „strings of beads“ s obrazom viacnásobnej konstriktie cievy. Medzi zúženiami lumenu je cieva normálne široká, alebo širšia. Pacienti s jednou konstriktiou (fokálna stenóza) boli klasifikovaní ako prislúchajúci do tejto skupiny.

Typ 2a — reprezentovaný tubulárnou stenózou s prítomnou alebo neprítomnou ďalšou konstriktiou.

Typ 2b — s tubulárnou stenózou lebo aneurizmatickými dilatáciami v stenotickom segmente cievy.

Typ 3 — charakterizovaný semicirkulárnymi léziami, manifestujúcimi sa divertikulárnym rozšírením alebo zvráštením (vonkajšie vrecko).

Popísané zmeny nachádzame na charakteristických segmentoch ciev blízko druhého krčného stavca. Pri rozšírenom type 1 môžu dosahovať intrakraniálnych priestorov, lokalizácia môže byť hneď za bifurkáciou (typ 1 i 2) i bilaterálne.

Materiál

Uvádzame kazuistiku 4 našich pacientov s fibromuskulárnou dyspláziou a rozoberáme klinický obraz, z pomocných vyšetrení karotickú angiografiu.

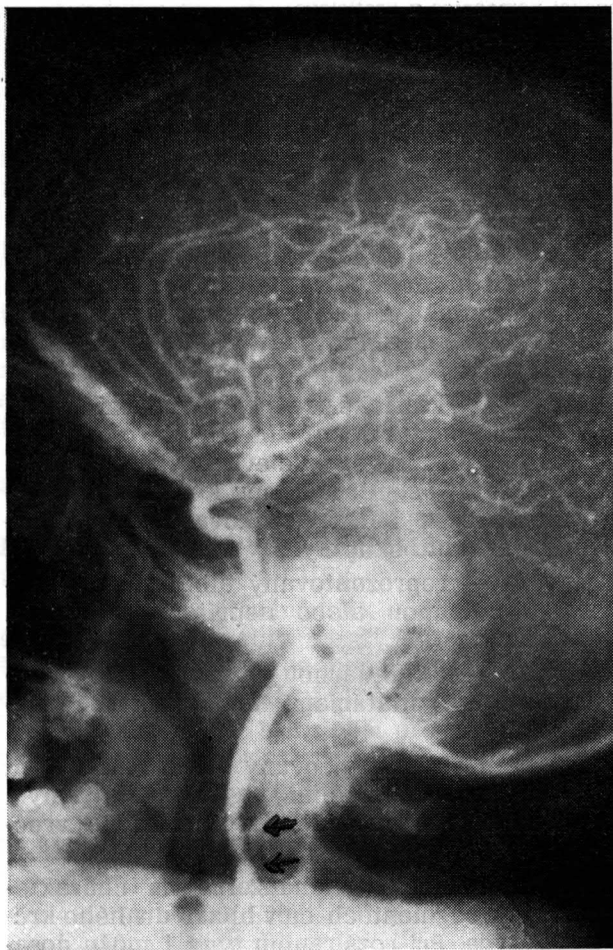
1. pacientka: A. F., 28-ročná. Hospitalizovaná na neurologickej klinike dvakrát v roku 1972. V roku 1968 dvakrát transientné ischemické ataky v riečišti pravej karotídy. V roku 1969 náhle oslabnutie ľavých končatín, ktoré sa po liečbe (pracovisko mimo Bratislavy) upravilo behom mesiaca. V objektívnom náleze pri hospitalizáciach bola ľahká ľavostranná hemiparéza. Karotická angiografia vpravo: vo výške 3. krčného stavca na extrakraniálnej časti vnútornej karotídy je divertikulárne rozšírenie cievnej steny s následnou stenotizáciou, zmeny zaradené k semicirkumflexným zmenám FMD (typ 3).

2. pacient: J. K., 30-ročný. Hospitalizovaný na neurologickom oddelení VN v roku 1979. Otec pacienta prekonala 3krát infarkt myokardu. Dva mesiace pred hospitalizáciou u pacienta vznikli niekoľkokrát opakujúce sa stavy pocitu tepla v hlave a neostrého videnia, ktoré behom niekoľkých minút odozneli. V objektívnom náleze

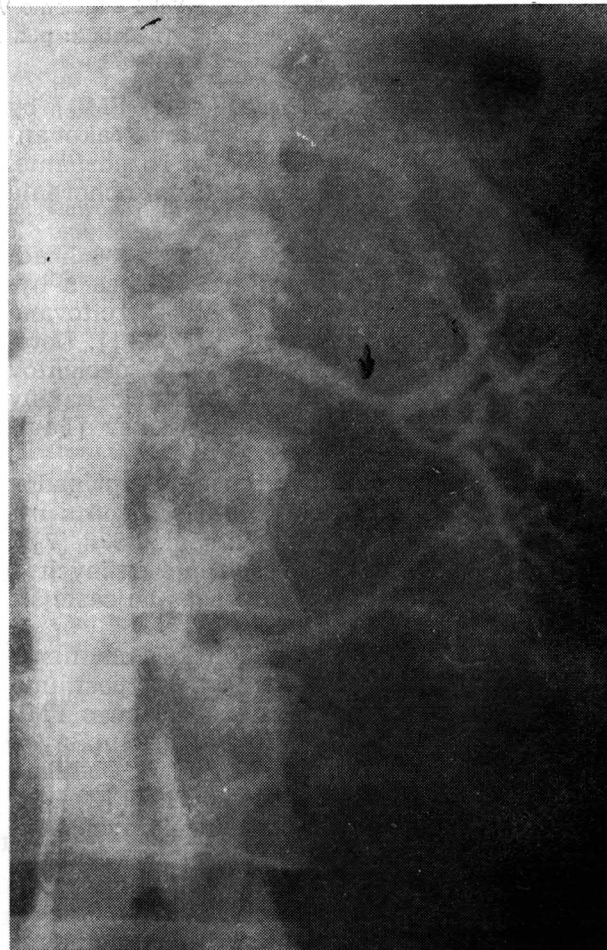
bola ľahká pravostranná hemiparéza. Na EKG ploché T vlny. Karotická angiografia vľavo: zmeny na extrakraniálnej časti vnútornej karotídy s maximom vo výške druhého krčného stavca zodpovedajúce 1. typu FMD.

3. pacient: B. H., 26-ročný. Hospitalizovaný na neurologickom oddelení VN v roku 1979. Matka zomrela 54-ročná na cievnu mozgovú príhodu, od 38 rokov veku liečená na hypertenziu. U pacienta vznikla náhle bolesť hlavy frontálne a oslabli mu ľavé končatiny. V objektívnom obraze bola ľavostranná hemiplégia kapsulárneho typu. Karotická angiografia vpravo: na extrakraniálnej časti karotídy je lúmen vo forme nepravidelnej perleťovej šnúry zmenený. Zúženia lumenu sú početné, miestami dosahujú 50 % lumenu cievy (typ 1). U pacienta bola robená renálna angiografia; tu sa našla hemodynamicky významná stenóza pravej kmeňovej obličkovej artérie.

4. pacientka: A. B., 55-ročná. Hospitalizovaná na neurologickej klinike dvakrát v roku 1982. Matka, liečená pre hypertenziu od 40 rokov veku, prekonala opakované infarkty myokardu a na posledný ako 60-ročná zomrela. Pacientka liečená 10 rokov pre vysoký krvný tlak. V marci 1982 hospitalizovaná na internej klinike so



Obr. 1. Pacient B. H., 26-ročný. AG karotis 1. dx: na extrakraniálnej časti a. karotis interna vo výške 2. krčného stavca je vidieť zmeny typické pre FMD — typ 1 (šipky)



Obr. 2. Pacient B. H., 26-ročný. Renálna angiografia: hemodynamicky významná stenóza pravej kmeňovej obličkovej tepny (šipka)

záverom pri prepustení — nefrogenná hypertenzia pri obojstrannej stenóze renálnych artérií, afunkčná ľavá oblička, počínajúca renálna insuficiencia. Prvá hospitalizácia na neurologickej klinike bola pre náhlu ischemickú mozgovú príhodu v ľavej hemisfére s pravostrannou hemiparézou kapsulárneho typu. Koncom roku 1982 recidíva ischemickej lézie v ľavej hemisfére. Na EKG opakovane depresia ST segmentu a negatívna T vlna. Karotická angiografia vľavo: tubulárna stenóza vnútornej karotídy pri odstupe z komunikačnej tepenná výduť na zadnej komunikačnej (typ 2).

Rozborom rodinnej anamnézy sme u našich pacientov zistili hypertenziu, manifestujúcu sa u postihnutých v mladšom veku. U troch pacientov v antecedenzii boli ischemické cerebrálne príhody, u jedného obaja rodičia mali ischemické infarkty. U štyroch sa vyskytol infarkt myokardu a dvaja naň i zomreli.

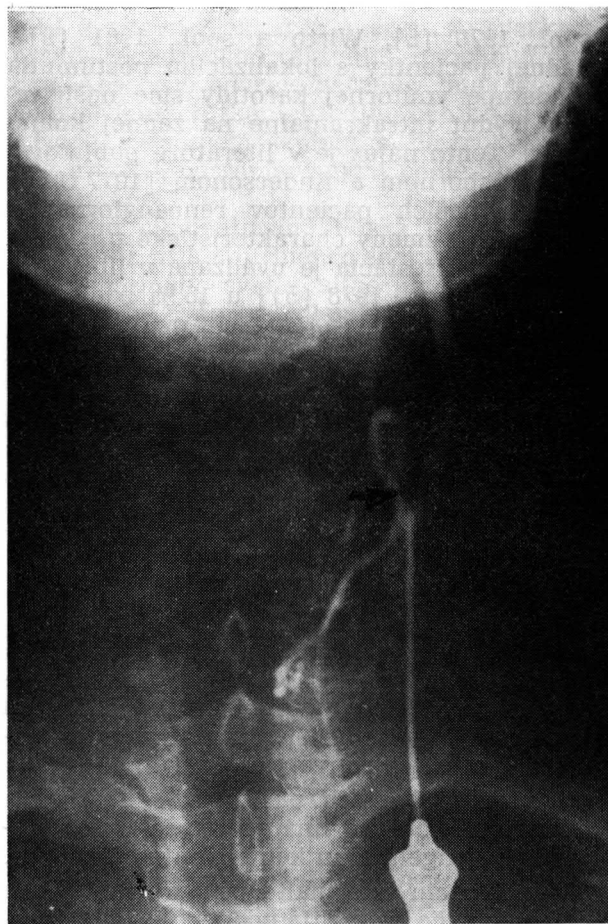
V predchorobí bolesti hlavy vaskulárneho typu mali traja pacienti, tiež tinitus, vertigo mala jedna pacientka. Transientné ischemické ataky boli u jednej pacientky. Arytmia u jedného pacienta. V objektívnom náleze u všetkých pacientov boli ischemické lézie v povodí karotických rievčísk, ktoré u niektorých recidivovali.

Diagnóza bola stanovovaná angiograficky. Našli sme charakteristické zmeny na karotických artériách — dvakrát typ 1, raz typ 2 a raz typ 3. U jednej pacientky zároveň tepennú výduť na zadnej komunikačnej, klinicky bola nemá. Z ostatných vyšetrení za pozornosť stoja zmeny na renálnych artériách charakteristické pre FMD u dvoch pacientov. Abnormity T vlny a ST segmentu na EKG.

Diskusia

Multifaktoriálna hypotéza v etiológii FMD včítane kongenitálnych komponent je súčasne aktuálna. Môže vznikáť z malých kongenitálnych lézií cievnej steny s predispozíciou k proliferatívnym odpovediam na mechanické alebo cirkulačné stimuly [podľa Osborna a Andersona a spol., 1977 (4); Wirtha a spol., 1981 (9); Zeumera a spol., 1976 (10)]. V rodinnej anamnéze boli pozitívne prvky, najmä výskyt hypertenzie, bolesti hlavy a ischemické cerebrálne infarkty u všetkých pacientov. Infarkty myokardu v antecedenzii sa vyskytovali tiež u našich pacientov. Môžeme súhlasiť s Lemaheiu a spol. [1979 (2)] a Petitom a spol. [1980 (6)], že narastá počet prípadov s familiárnym výskytom. Pri pozitívnej anamnéze vaskulárnych porúch mozgu pred 50 rokom života je suspektné, že sa jedná o FMD aj u predkov [Petit a spol., 1980 (6)], takto pozitívne nálezy boli jednoznačne u našich dvoch pacientov.

Klinická manifestácia bola typická u všetkých našich pacientov. Zistili sme transientné ischemické ataky, ischemické lézie v rievčistiach postihnutých artérií. Pacienti mali vaskulárne bolesti hlavy, hypertenziu, vertigo a arytmiu.



Obr. 3. Pacientka A. B., 55-ročná. AG karotis 1. sin.: tubulárna stenóza pri odstupe a. karotis interna — FMD typ 2 (šípka)



Obr. 4. Pacientka A. B., 55-ročná. AG karotis 1. sin.: tepenná výduť na a. communicans posterior (šípka)

V klinike máme kongruenciu medzi klinickými prejavmi a topografiou FMD, podobné zhody udávajú Seyfenddinipur a spol. [1976 (7)].

Kardinálne príznaky z pomocných vyšetrení boli na angiogramoch zobrazujúcich cievy karotického rievčiska a renálne artérie. U väčšiny pacientov sme našli lokalizáciu lézie pri úrovni druhého krčného stavca na vnútornej karotíde. Nepozorovali sme ich ani raz v intrakraniálnych priestoroch. Väčšina takto lokalizovaných zmien býva opisovaná aj v literatúre [So

a spol., 1979 [8], Wirth a spol., 1981 [9]]. U jednej pacientky s lokalizáciou postihnutia pri odstupe vnútornej karotídy sme našli tepennú výduť intrakraniálne na zadnej komunikante. Tento nález je v literatúre publikovaný tiež Osbornom a Andersonom [1977 [4]]. U dvoch našich pacientov renoangiografiou sme dokázali zmeny charakteristické pre FMD, podobná manifestácia je uvádzaná v literatúre [Paulson a spol., 1978 [5]] u 15 % pacientov.

Pri angiografickej diagnostike FMD sme mali na zreteli fenomén perleťovej šnúry alebo fenomén stojacích vln na arteriách. Tento charakteristický, i keď zriedkavý, ale typický, na angiografovanej cieve nemeniaci sa obraz v zobrazenom segmente symetrických, oblúkových kontúr [Hasso a spol., 1981 [1], Mehigan a spol., 1980 [3]] sme u našich pacientov nevideli.

Záver

V našej práci pri hodnotení rozboru anamnézy, predchorobia pacientov, klinického obrazu a výsledkov pomocných vyšetrení sa nám ponúkajú nasledujúce závery:

1. U všetkých našich pacientov s FMD bola pozitívna rodinná anamnéza, čo by podporovalo kongenitálnu komponentu ochorenia.
2. Manifestáciu sme mali u pacientov mladších 30 rokov, čo by mohlo podporiť predchádzajúci záver.
3. Obe predchádzajúce tvrdenia spolu s prednesenými referátmi [Drábek a spol. z OÚNZ Ostrava [Chomutov 1977]] a ústnymi správami [OÚNZ Trenčín i I. neurologickej kliniky NsP Ak. Déreza v Bratislave] podporujú hypotézu o častejšom výskyte ako bolo doteraz publikované v našej literatúre.
4. Typický klinický obraz prebiehajúci vo forme náhlych cievnych príhod v povodí karotických riečišť.
5. Kardinálny diagnostický symptom bol angiografický nález. V našom materiáli sme mali všetky tri typy angiografických nálezov u pacientov s FMD.

Súhrn

Autori v práci uvádzajú ochorenie mozgových ciev nejasnej etiologie — fibromuskulárnu dyspláziu. V prehľade podané najpriateľnejšie hypotézy etiologie podľa publikovanej literatúry. Je rozoberaná klinická symptomatológia, anamnéza, diagnostika. Pre ilustráciu uvedené kazuistiky štyroch pacientov s diagnostikovaným ochorením a zachytenými všetkými tromi typmi angiografických typických nálezov. Autori predpokladajú častejší výskyt v populácii než bolo doteraz v našej literatúre publikované.

Literatúra

1. Hasso, N. A. - Bird, C. R. - Thompson, J. R.: Fibromuscular Dysplasia of the Internal Carotid Artery. Percutaneous Transluminal Angioplasty. *Am. J. Neuroradiol.*, 2, 1981, č. 2, s. 175—180.
2. Lemahieu, S. F. - Marschau, M. B.: Intracranial Fibromuscular Dysplasia and Stroke in Children. *Neuroradiol.*, 18, 1979, č. 2, s. 99—102.
3. Mehigan, J. T. - Olcott, C.: The Carotid „String“ Sign, Differential Diagnosis and Management. *Amer. J. Surg.*, 140, 1980, č. 1, s. 137—143.
4. Osborn, A. C. - Anderson, R. E.: Angiographic spectrum of cervical and intracranial fibromuscular dysplasia. *Stroke*, 8, 1977, č. 4, s. 617—626.
5. Paulson, G. W. - Boesel, C. P. - Evans, W. E.: Fibromuscular Dysplasia. *Arch. Neurol.*, 35, 1978, č. 5, s. 287—290.
6. Petit, H. - Bouchez, B. - Destee, A. - Clarisse, J.: Forme familiale de dysplasie fibromusculaire des artères carotides internes. *J. Neuroradiol.*, 9, 1980, č. 1, s. 15—22.
7. Seyfeddinipur, N. - Ditzen, G.: Fibromuskuläre Dysplasie. Vorkommen und klinische Befunde. *Fortschr. Röntgenstr. Nucl. Med.*, 124, 1976, č. 2, s. 256—259.
8. So, E. L. - Toole, J. E. - Moody, D. M. - Challa, V. R.: Cerebral Embolism from Septal Fibromuscular Dysplasia of the Common Carotid Artery. *Ann. Neurol.*, 6, 1979, č. 1, s. 75—78.
9. Wirth, F. P. - Miller, W. A. - Russel, A. P.: Atypical fibromuscular hyperplasia. Report of two cases. *J. Neurosurg.*, 54, 1981, č. 5, s. 685—689.
10. Zeumer, H. P. - Hauke, P. - Kotlarek, F.: Fibromuskuläre Dysplasie der Carotis interna und der intrazerebralen Gefäße. *Dtsch. Med. Wschr.*, 100, 1976, č. 3, s. 132—136.

Kľúčové slová: Fibromuskulárna dysplázia ciev; Etiologické hypotézy; Diagnostika; Klinický obraz.