

## ***Bilateral Fibromuscular Dysplasia of Renal Arteries; A Case Report***

Vahid Mokhberi, Babak Bagheri, Mahdi Davoodi, Seyed Mohammad Amini

Department of Heart, Faculty of Medicine, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran

(Received 20 April, 2010 ; Accepted 21 August, 2010)

### ***Abstract***

Background: Renal artery stenosis, which is defined as narrowing of one or both renal arteries or their branches, is one of the most common causes of secondary hypertension. The majority of renal vascular lesions show either fibromuscular dysplasia or atherosclerosis. Fibromuscular dysplasia is a common cause of renovascular hypertension in younger patients, and 90% of patients are young women. The early detection of disease is very important, because fibromuscular dysplasia is curable in most cases (82 to 100 %) and recurrence is not prevalent.

Case report: We present a case of bilateral fibromuscular dysplasia of renal arteries in a 25-year-old woman.

**Key words:** Fibromuscular dysplasia, secondary hypertension, renal artery stenosis

**J Mazand Univ Med Sci 2010; 20(77): 93-96 (Persian).**

## گزارش یک مورد دیسپلازی فیبروماسکولار دو طرفه شریان های کلیه

وحید مخبری بابک باقری مهدی داوودی سید محمد امینی

### چکیده

انسداد شریان کلیوی که بصورت تنگی یک یا هر دو شریان کلیوی یا شاخه های آنها تعریف می گردد شایعترین علت پرفشاری ثانویه است که در حدود ۷۵ تا ۹۰ درصد موارد ناشی از آترواسکلروز و در ۱۰ تا ۲۵ درصد باقیمانده ناشی از دیسپلازی فیبروماسکولار می باشد. دیسپلازی فیبروماسکولار شایعترین علت تنگی شریان کلیه در کودکان و جوانان بوده و زنان جوان ۹۰ درصد مبتلایان را تشکیل می دهند. اهمیت تشخیص این بیماری در قابل درمان بودن آن بطور کامل در اکثریت موارد (۸۲ تا ۱۰۰ درصد) و شانس پائین عود آن می باشد. گزارش یک مورد دیسپلازی فیبروماسکولار دو طرفه شریان های کلیوی در یک خانم ۲۵ ساله که در مرکز آموزشی درمانی حضرت فاطمه زهرا (س) ساری تشخیص داده شد و تحت درمان قرار گرفت ادامه ارائه می گردد.

واژه های کلیدی: دیسپلازی فیبروماسکولار، پرفشاری ثانویه، تنگی شریان کلیه

### مقدمه

آترواسکلروز (بویژه در جمعیت سالمندان) و در حدود ۱۰ تا ۲۵ درصد موارد ناشی از دیسپلازی فیبروماسکولار می باشد (۲،۳،۶).

دیسپلازی فیبروماسکولار یک بیماری شریان های با اندازه متوسط و بزرگ است که بطور معمول شریان های کلیه و کاروتید را مبتلا می سازد گرچه می تواند شریان های دیگر از جمله ایلیاک، فمورال، پوبلیتال، تیپال و پرونتال را نیز گرفتار کند (۱).

این ضایعات بطور شایعی دو طرفه هستند و برخلاف ضایعات آترواسکلروتیک که بیشتر دهانه Ostia و ۲ سانتیمتر ابتدایی شریان های کلیه را مبتلا می کنند، ضایعات دیسپلازی فیبروماسکولار بیشتر در نواحی دیستال

افزایش فشارخون سیستمیک یکی از فاکتورهای اصلی و مهم خطر ساز و در عین حال قابل برگشت سکتته های قلبی و مغزی، نارسایی قلب و بیماری های شریان های محیطی است که حدود یک میلیارد نفر از جمعیت جهان از آن رنج می برند (۱). در ۹۰ تا ۹۵ درصد بیماران نمی توان یک علت قابل برگشت واحد را برای افزایش فشارخون شناسایی نمود که تحت عنوان پرفشاری اولیه خوانده می شود ولی در ۵ تا ۱۰ درصد باقیمانده که یک مکانیسم مشخص تر قابل شناسایی یافت می شود بعنوان پرفشاری ثانویه در نظر گرفته می شود (۱). انسداد شریان کلیوی شایعترین علت پرفشاری ثانویه است (۵-۲) که در اکثر موارد ناشی از

E-mail: mokhberi27@yahoo.com

مؤلف مسئول: وحید مخبری - ساری: بلوار ارتش، مرکز آموزشی، درمانی و فوق تخصصی قلب حضرت فاطمه الزهرا (س) ساری

گروه قلب، مرکز آموزشی، درمانی و فوق تخصصی قلب حضرت فاطمه الزهرا (س) دانشگاه علوم پزشکی مازندران

تاریخ دریافت: ۸۹/۱/۳۱ تاریخ ارجاع جهت اصلاحات: ۸۹/۲/۲۵ تاریخ تصویب: ۸۹/۵/۳۰

جهت بیمار به فاصله ۲ هفته در دو جلسه جداگانه آنژیوپلاستی شریان‌های دو طرف کلیه با موفقیت انجام پذیرفت.

آخرین فشارخون بیمار در پیگیری‌های انجام شده در حد ۱۴۰/۹۰ میلی‌متر جیوه ثبت شد.

## بحث

دیسپلازی فیبروماسکولار یک بیماری غیرالتهابی و غیر آنروواسکلروتیک عروقی است و بیشتر از همه شریان‌های کلیه و کاروتید داخلی را مبتلا می‌سازد گرچه هر یک از عروق بستر شریانی می‌توانند به این عارضه مبتلا شوند (در ۶۰ تا ۷۵ درصد موارد شریان‌های کلیه مبتلا می‌شوند که در ۳۵ درصد موارد گرفتاری دو طرفه است) (۹،۴). این بیماری که علت آن ناشناخته است بیشتر خانم‌های جوان بین ۱۵ تا ۵۰ سال را مبتلا می‌سازد (۱). شیوع در بین خانم‌ها ۸ برابر بیشتر از آقایان می‌باشد (۷،۸). بیمار ما نیز خانم ۲۵ ساله با گرفتاری دوطرفه بود.

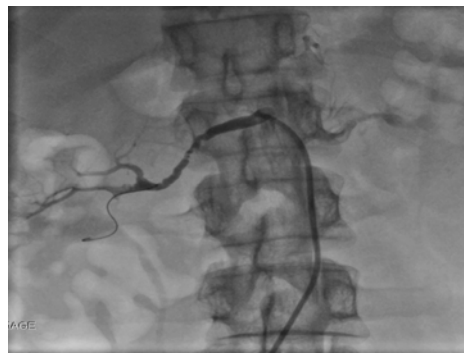
تقسیم‌بندی پاتولوژیک آن بسته به لایه شریانی درگیر (داخلی، میانی یا ادوانتیس) می‌باشد (۴).

فیبروپلازی میانی که بطور کلاسیک با ظاهر دانه تسبیح نمایان می‌شود شایعترین ضایعه دیسپلاستیک را تشکیل می‌دهد (۹۰ درصد) و بطور معمول بزرگتر از قطر نرمال شریان بوده و در قسمت میانی تا دیستال شریان واقع است (۸،۴). فرم گرفتاری بیمار مورد معرفی نیز به همین شکل بوده است. در این فرم از نظر بافت‌شناسی قسمت میانی مبتلا است درحالی‌که لایه‌های داخلی، لامینای الاستیک داخلی و ادوانتیس درگیر نشده است. هیپوپلازی مدیال کمتر از ۱ درصد تنگی‌های شریانی را تشکیل می‌دهد و ممکن است از نظر تصاویر آنژیوگرافی از فرم فیبروپلازی داخلی قابل افتراق نباشد. فیبروپلازی لایه داخلی در کمتر از ۱۰ درصد بیماران با فیبرودیسیپلازی شریانی رخ می‌دهد. در آنژیوگرافی ممکن است بصورت تنگی مرکزی و موضعی ظاهر شود و یا یک تنگی طولانی و صاف،

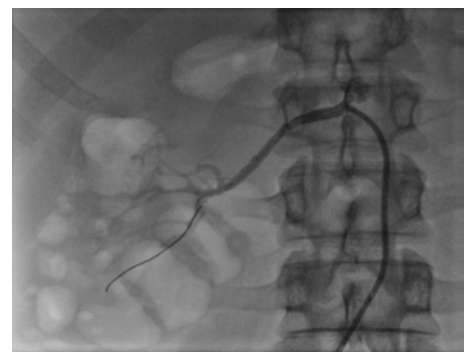
شریان‌های کلیه مشاهده می‌شود (۸،۷). بیشتر بیماران را خانم‌های جوان تشکیل می‌دهند، گرچه بیماری می‌تواند در هر دو جنس و همه گروه‌های سنی دیده شود (۱).

## معرفی بیمار

بیمار خانمی ۲۵ ساله که بدنبال عفونت تنفسی و مراجعه به پزشک فشارخون بالا در حد ۲۴۰/۱۱۰ میلی‌متر جیوه در او مشاهده شد. با توجه به سن بیمار بررسی جهت علل ثانویه فشارخون بالا انجام پذیرفت. در بررسی انجام شده، در رادیوگرافی قفسه‌سینه اندازه قلب کمی بزرگتر از حد طبیعی و در اکوکاردیوگرافی هیپرتروفی شدید بطنی مشاهده گردید. سایر بررسی‌ها طبیعی بودند. نهایتاً با توجه به تداوم فشارخون‌های بالا در بیمار علیرغم درمان سه دارویی و نیز سن و جنسیت بیمار، آنژیوگرافی عروق کلیوی جهت بیمار صورت گرفت که در آنژیوگرافی بعمل آمده نمای مشخص و کلاسیک دیسپلازی فیبروماسکولار در شریان اصلی هر دو کلیه مشاهده گردید (شکل شماره ۱).



الف



ب

شکل شماره ۱: شریان کلیه راست بیمار، قبل (الف) و بعد (ب) از آنژیوپلاستی

راهنماهای موجود و مشابه با سایر موارد فشارخون بالا انجام می‌پذیرد. رواسکولاریزاسیون را در موارد زیر باید مدنظر باشد:

- بیمارانی که شروع اخیر فشارخون بالا داشتند با هدف درمان کامل آن.

- بیمارانی که کنترل فشارخون آنها علی‌رغم درمان‌های دارویی توصیه شده مشکل می‌باشد.

- بیمارانی که درمان‌های ضد فشارخون بالا را تحمل نمی‌کنند.

- بیمارانی که پذیرش مصرف دارو را ندارند.

- آنها که بعلت نفروپاتی ایسکمیک حجم کلیوی از دست دادند(۴).

آنژیوپلاستی ترانس لومینال به تنهایی (بدون تعبیه استنت) درمان اصلی بیماری خواهد بود که در بخش عمده‌ای از بیماران پاسخ مناسب درمانی قابل انتظار است(۱،۲). در مجموع میزان موفقیت، بسته به تکنیک انجام آنژیوپلاستی از ۸۹ تا ۹۷ درصد بوده است که در ۳۳ تا ۶۳ موارد درمان قطعی و در ۲۴ تا ۵۷ درصد بهبودی در شرایط بیمار رخ داده است. گرچه استنت‌ها بطور وسیعی در درمان تنگی شریان کلیوی ناشی از آترواسکلروز استفاده می‌شود ولی در دیسپلازی فیروماسکولار تنها در مواردی که نتایج آنژیوپلاستی آنها رضایتبخش نبود یا پارگی شریان رخ دهد بکار می‌رود. سن کمتر از ۵۰ سال، نبود تنگی‌های کرونری یا کاروتید همراه و مدت زمان کم ابتلا به فشارخون بالا، فاکتورهایی هستند که با نتایج بهتر درمانی همراهی دارند. بیمار ما نیز دارای چنین شرایطی بوده و پاسخ مناسبی به آنژیوپلاستی داده بود. میزان تنگی مجدد بعد از آنژیوپلاستی با بالون ۷ تا ۲۷ درصد در پیگیری‌های ۶ تا ۲۴ ماهه دیده شده است(۴).

مشابه واسکولیت‌های شریان‌های بزرگ مثل آرتریت سلول ژانت یا آرتریت تاکایاسو و هیپرپلازی ادوانتیس نادرترین فرم ضایعه فیرومیدیسپلاستیک می‌باشد(۴).

گرچه عوامل مختلف ژنتیک، فاکتورهای هورمونی و مکانیکال بعنوان علل این بیماری پیشنهاد شدند ولی علت دیسپلازی فیروماسکولار همچنان ناشناخته مانده است. مصرف سیگار و سابقه فشار خون بالا با افزایش ریسک این وضعیت همراه می‌باشد. هیچگونه ارتباطی بین این بیماری و مصرف قبلی داروهای خوراکی ضدبارداری و اختلالات هورمون‌های جنسی داخلی دیده نشده است. علائم بیمار بسته به سگمان شریانی، درجه تنگی و شکل آن از فرم‌های بدون علامت تا یک بیماری که چندین سیستم را درگیر می‌کند و تظاهرات یک واسکولیت نکروتیک را تقلید می‌کند متغیر است. بیشتر بیماران برای سال‌ها بدون علامت می‌باشند و بطور تصادفی طی بررسی‌های دیگر مشکلات بیمار کشف می‌شوند(۴).

با توجه به شیوع بیشتر بیماری در بستگان درجه اول مبتلایان به این بیماری فاکتورهای ژنتیک ممکن است در آن نقش داشته باشند. پیشرفت بیماری در گرفتاری شریان کلیه در نمای آنژیوگرافیک بصورت ایجاد یک ضایعه فوکال جدید تشدید تنگی شریانی یا بزرگی یک آنوریسم جداری تا ۳۷ درصد موارد در بیماران مشاهده می‌شود. گرچه تا ۶۳ درصد بیماران با درجاتی از دست رفتن توده بافت کلیوی را نشان می‌دهند ولی نارسائی کلیه نادر است(۶). بیمار ما شواهد نارسایی کلیه نداشت و کراتینین وی نرمال بود.

با وجود پیشرفت‌های وسیع در روش‌های تصویربرداری غیرتهاجمی، آنژیوگرافی و استفاده از کاتتر همچنان دقیق‌ترین روش تشخیص فیروماسکولار دیسپلازی است(۴). از نظر درمانی نیز، درمان دارویی برای فشارخون بالای بیماران دیسپلازی فیروماسکولار مطابق با

## References

1. Libby P, Bonow R.O. Braunwald's Heart Disease: a textbook of cardiovascular medicine, 8<sup>th</sup>ed, Philadelphia: Saunders; 2008. P 1507.
2. Fuster V, O'Rourke R.K, Poole-Wilson P,

- Walsh R. K, Spencer B, King III, et al. Hurst's The Heart. 12<sup>th</sup> ed, Philadelphia: McGraw-Hill Companies; 2008. P 2383.
3. Camm A.J, Luscher Th.F, Serruys P.W. The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine First ed, Oxford, UK: Blackwell Publishing; 2006. P 279.
  4. Slovut D.P, Olin J.W. Fibromuscular dysplasia. N Engl J Med 2004; 350(18): 1862-1871.
  5. Shetty R, Amin M.S, Jovin I.S. Atherosclerotic renal aretery stenosis: Current therapy and future developments. Am Heart J 2009; 158(2): 154-162.
  6. Dworkin L.D, Cooper Christopher J. Renal-Artery Stenosis, N Engl J Med 2009; 361: 1972-1980.
  7. Fauci A.S, Braunwald E, Kasper D.L, Hauser S.L, Longo D.L, Jameson J.L, et al. Harrison's Principles of Internal Medicine, 17<sup>th</sup> edition. United state: McGraw-Hill; 2008. P 1554, P 1570.
  8. Safian R.D, Textor S.C. Renal-Artery-Stenosis. N Engl J Med 2001; 344(6): 8.
  9. Yoshimuta T, Akutsu K, Okajima T, Tamori Y, Kubota Y, Takeshita S. Images in cardiovascular medicine "String of Beads" Appearance of Bilateral Brachial Artery in Fibromuscular Dysplasia. Circulation 2008; 117: 2542-2543.
  10. Norell M.S, Perrins E.J, Meier A.B, Lincoff M. Essential Interventional Cardiology, 2<sup>nd</sup> edition. UK: Saunders Ltd; 2008. PP 339-351.