



KLINIČKI BOLNIČKI CENTAR SESTRE MILOSRDNICE
KLINIKA ZA NEUROLOGIJU
Vinogradska 29
HR – 10000 Zagreb

FIBROMUSKULARNA DISPLAZIJA

Što je fibromuskularna displazija?

Fibromuskularna displazija (FMD) rijetka je i nedovoljno prepoznata bolest krvnih žila. Bolesnici s FMD-om imaju poremećeni stanični rast u stjenci srednjih i velikih arterija. Stoga takve arterije izgledaju zrnate, mogu se suziti ili proširiti.

Većinom FMD zahvaća karotidne i bubrežne arterije. Karotidne se arterije nalaze na vratu i opskrbljuju mozak krvlju, a bubrežne arterije opskrbljuju bubreg krvlju. Fibromuskularna displazija može zahvatiti i arterije crijeva (mezenterične arterije), arterije nogu ili ruku, koronarne arterije (arterije koje dovode krv u srce) i arterije u drugim dijelovima tijela, iako se takvo zahvaćanje manje prepoznaje ili je rjeđe. Fibromuskularna displazija može zahvatiti i više arterije tijela, ili na više mjesta iste arterije.

Koga zahvaća FMD?

Fibromuskularna displazija najčešće je u žena u dobi između 40 i 60 godina, ali stanje se može pojaviti i kod djece i starijih osoba. Većina (više od 90%) bolesnika s FMD-om čine žene. Muškarci također mogu imati FMD, a tada oni imaju veći rizik komplikacija, poput aneurizmi (izbočenje) ili disekcija (krvarenja) arterija.

Tipovi fibromuskularne displazije

Stjenke arterija imaju tri sloja: unutarnji sloj (Tunica Intima), srednji sloj (Tunica Media) i vanjski sloj (Tunica Adventitia). U prošlosti je FMD klasificiran prema sloju arterije koji je zahvaćen i prema lezijama koje je pacijent imao. Bilo je pet različitih vrsta FMD - medijalna fibroplazija, intimna fibroplazija, perimedijalna fibroplazija, medijalna hiperplazija i periarterijska hiperplazija. Međutim, jedini način prepoznavanja vrste FMD-a kod bolesnika je bila biopsija arterije i njezina analiza pod mikroskopom. Budući da je takva procedura invazivna, ona se rijetko radi. Stoga se dijagnoza u većine bolesnika postavlja na temelju metoda slikovnog prikaza krvnih žila, a započinje se najmanje invazivnim tehnikama poput ultrazvučnog prikaza, a zatim angiografskim prikazom. Stoga je klasifikacija pojednostavljena i se dijeli se na multifokalni ili žarišni FMD. Kod nekih bolesnika istovremeno može biti prisutna multifokalna i žarišna FMD.

Multifokalni FMD

Zahvaća oko 90% bolesnika s FMD-om.

Bolesnici imaju višestruke lezije; najčešće se pojavljuje kao „niz perli“, što je uzrokovano naizmjeničnim područjima suženja i proširenja arterija.

Uključuje medijalnu fibroplaziju i perimedijalnu fibroplaziju tipa FMD.

Medijalna fibroplazija najčešći je tip FMD-a u ovoj kategoriji.

Žarišna FMD

Zahvaća manje od 10% bolesnika s FMD-om.

Pacijenti imaju izrazite žarišne lezije ili duge tubularne stenoze.

Uključuje intimnu fibroplaziju, periarterijsku fibroplaziju i tipove medijalne hiperplazije FMD.

Intimalna fibroplazija najčešći je tip FMD-a u ovoj kategoriji.

Koji su simptomi FMD-a?

Neke osobe s FMD nemaju simptome, simptomi mogu biti nespecifični, stoga i neprepoznati ili simptomi nastupe kod stenoze krvne žila te prekida opskrbe krvlju kroz zahvaćenu arteriju. Simptomi FMD-a u karotidnoj ili vertebralnoj arteriji su najčešće nespecifični u obliku glavobolje, migrene, pulsirajućeg šuma u ušima, boli u vratu ili omaglice. Ako je zahvaćena karotidna arterija može se slušalicama čuti šum na vratu. Uznapredovala bolest može dovesti do pojavu ishemijske simptomatologije, odnosno moždanog udara. Takve promijenjene žile su podložne pucanju (disekciji), koja se može prezentirati boli s ili bez pojave ishemijske simptomatologije.

FMD bubrežnih arterija često uzrokuje povišen krvni tlak u tim arterijama (renovaskularna hipertenzija) i / ili lošu funkciju bubrega (bubrežna insuficijencija). FMD obično ne dovodi do zatajenja bubrega.

FMD mezenteričnih arterija (arterija u crijevima) može uzrokovati bol u trbuhu nakon jela i gubitka težine, ali neki bolesnici ne moraju imati simptome.

FMD ekstremiteta može uzrokovati bol u zahvaćenom području tijekom vježbanja (klaudikacije) ili, mnogo rjeđe, akutnu ishemiju udova.

FMD koronarnih arterija nedavno je povezana sa spontanom disekcijom koronarnih arterija (SCAD). Pucanje stijenke koronarnih arterija obično uzrokuje bol u prsima i srčani udar.

Što uzrokuje FMD?

Unatoč brojnim istraživanjima, nije poznat uzrok FMD, a smatra se da ima više uzroka. Čimbenici koji mogu utjecati na nastanak bolesti su:

Hormonski utjecaji, budući da se bolest najčešće javlja kod žena.

Genetika: oko 7-11% slučajeva se nasljeđuje. Neki bolesnici s FMD-om također imaju genetske nepravilnosti koje utječu na krvne žile.

Unutarnji mehanički stres, uključujući traumu stijenke arterija.

Gubitak opskrbe kisika stijenke arterija: To se događa kada se sitne krvne žile u stjenkama arterija koje ih opskrbljuju krvlju blokirane fibroznim tkivom.

Dijagnoza i testovi

Kako se dijagnosticira FMD?

Ponekad se bolest dijagnosticira nakon slikovnog prikaza krvnih žila iz nekog drugog razloga, te se uoči zrnati izgled arterija.

Nekim se bolesnicima dijagnosticira FMD tijekom rutinskog pregleda nakon što liječnik čuje šum na vratu.

Kada se FMD otkrije u jednom dijelu tijela, obično se radi više testova slikovnog prikaza kako bi se provjerilo postoji li FMD u drugim područjima. Na primjer, ako imate karotidni FMD i visoki krvni tlak, možda ćete imati test kako biste provjerili postoji li FMD u bubrežnim arterijama.

Možda će vam trebati više testova, kao što je obojeni dopler krvnih žila (CDFI), magnetska rezonancija (MRA) ili računalna tomografska angiografija (CTA). Ovi neinvazivni testovi mogu se upotrijebiti za potvrđivanje dijagnoze FMD-a i određivanje razmjera lezija.

Vaš liječnik može preporučiti digitalnu subtrakcijsku angiografiju (DSA). Ovo se smatra zlatnim standardom za dijagnosticiranje FMD-a. Općenito, DSA se rade samo ako dijagnoza FMD-a nije jasna ili ako vam je potreban postupak poput balonske angioplastike, koji se može obaviti istodobno.

Ako vam je dijagnosticiran FMD, trebali biste napraviti testove kojim se provjerava postoji li aneurizma (u mozgu ili granama aorte / aorte) koja može zahtijevati dodatno liječenje.

Zbrinjavanje i liječenje

Kako se liječi FMD?

Nekoliko je liječenja dostupno bolesnicima s FMD-om. Vaš će liječnik razgovarati s Vama o načinima liječenja, ovisno o vrsti FMD-a, težini Vašeg stanja i Vašem ukupnom zdravlju.

Lijekovi

Ako imate FMD, ali nemate nikakve simptome, vjerojatno Vam neće trebati interventno liječenje. Vaš liječnik može Vam propisati lijek protiv trombocita (lijekovi na recept ili aspirin) kako bi se spriječili stvaranje ugrušaka u krvi. Ako imate visoki krvni tlak u bubrežnim arterijama (renovikularna hipertenzija) kao rezultat FMD, možda ćete trebati uzimati lijekove

za kontrolu krvnog tlaka. Uobičajeni lijekovi koji se upotrebljavaju su inhibitori enzima koji pretvaraju angiotenzin (ACE inhibitore) i blokatori receptora angiotenzina (ARB).

Ako imate FMD i imate česte glavobolje, posebno migrenske glavobolje, liječnik Vam može propisati lijek protiv boli u akutnom napadaju ili lijekove za prevenciju pojave glavobolje. Ako su Vaše glavobolje jake i česte, možda ćete trebati posjetiti liječnika koji je specijaliziran za liječenje bolesnika s glavoboljom.

Prepoznavanje i liječenje čimbenika rizika

Vaskularni čimbenici rizika su povišeni krvni tlak, dijabetes i povišena razina kolesterola. Stoga će liječenje biti usmjereno na liječenje ovih bolesti. Važno je i ne pušiti, budući da pušenje pogoršava tijek bolesti i povećava rizik rupture arterija.

U praćenju bolesnika s FMD redovito se provode kontrolna testiranja kako bi se procijenila zahvaćenost drugih arterijskih teritorija ili se pratio tijek bolesti. Najčešće se upotrebljava duplex ultrazvuk (CDFI), MRA ili CTA. Ispitivanje se obično radi jednom godišnje. Ove redovite provjere su posebno važne ako imate aneurizmu ili disekciju karotid vertebralne ili bubrežne arterije.

Angioplastika

Vaš liječnik može preporučiti perkutanu angioplastiku bubrežnih arterija. Ovaj postupak sličan je postupku koji se koristi za liječenje bolesnika s prekidom cirkulacije koronarnih arterija. Pri tom se uvodi kateter s malenim balonom u arteriju pod kontrolom rendgenskog aparata. Zatim se balon napuhava, zbog čega se krvna žila ponovno otvara, a zatim se balon i kateter uklanjaju.

Iako je uobičajeno postavljanje stenta (mrežice) kao nastavak angioplastike, nije pokazano da to poboljšava rezultat bubrežne angioplastike.

Angioplastika se može preporučiti bolesnicima s FMD-om unutarnje karotidne arterije koji imaju TIA ili moždani udar zbog jakog suženja arterija. Stentiranje će također biti potrebno u rijetkim slučajevima, primjerice kada su bolesnici s FMD-om imali disekciju karotidne ili vertebralne arterije koja se nije zacijelila unatoč liječenju lijekovima ili imaju karotidnu aneurizmu, ili je potrebno reperfuzijsko liječenje.

Kirurgija

Vaš liječnik može preporučiti rekonstruktivnu operaciju ako imate složen oblik FMD bubrežnih arterija, ovisno o težini bolesti i zahvaćenim područjima. Kirurški se uklanja blokirani dio arterije ili se stvara zaobilaznica oko blokade. Kirurgija je također najbolja opcija za pacijente s aneurizmom kod kojih nije moguće endovaskularno liječenje.

FMD je različit poremećaj od ateroskleroze. Angioplastika i rekonstruktivna kirurgija tehnički su zahtjevni postupci i treba ih izvoditi samo liječnik koji ima iskustva u tim postupcima i u liječenju bolesnika s FMD-om.