

ATYPICKÝ PRŮBĚH FIBROMUSKULÁRNÍ DYSPLÁZIE RENÁLNÍ TEPNY

P. Drlík, O. Köhler, J. Kočárek

Urologické oddělení ÚVN Praha

Souhrn

V naší kazuistice představujeme zkušenost s náhle vzniklou renální trombózou levé renální artérie na podkladě fibromuskulární dysplázie u mladého muže. V předchorobí byl tento 35letý muž zcela bez obtíží a normotenzní. Symptomy onemocnění byly velmi nespecifické a podobaly se akutní renální kolice. Pacient byl 14 dní po akutní příhodě hospitalizován na chirurgickém oddělení okresní nemocnice, kde byl léčen pouze konzervativně klidovým režimem, analgetiky a antibiotiky. Na naše pracoviště byl přeložen již v dobrém klinickém stavu. Doplnili jsme laboratorní vyšetření, dopplerovské ultrazvukové vyšetření ledvin a na Oddělení invazivní radiologie IK+EM jsme provedli 3D CT angiografii ledvin. Vyšetření potvrdilo přítomnost těsné stenózy renální artérie krátce za odstupem z aorty na podkladě fibromuskulární dysplázie. Za stenózou se nacházela rozsáhlá organizující se trombóza s infarzací příslušného ledvinového parenchymu, která byla způsobena pozdní diagnostikou a ne zcela adekvátní terapií. Pacient měl být neprodleně léčen trombolitiky a perkutánní transluminální renální angioplastikou (PTRA). Po konzultaci na Oddělení intervenční radiologie IK+EM se rozhodujeme pokračovat v konzervativním postupu. V práci zdůrazňujeme význam 3D CT angiografie renálních artérií, dopplerovského ultrazvukového vyšetření ledvin a včasné adekvátní terapie. Uvádíme i výsledky kontroly po dvou letech od akutní příhody.

Klíčová slova: fibromuskulární dysplázie, renální tepna, trombóza renální tepny, 3D CT angiografie, dopplerovské ultrazvukové vyšetření ledvin, močovod.

ABNORMAL COURSE OF FIBROMUSCULAR DYSPLASIA OF RENAL ARTERY

Summary

Fibromuscular dysplasia is a congenital abnormality of arteries. We present our experience with acute renal artery thrombosis caused by fibromuscular dysplasia in a young man. This patient was sent to our department from a county hospital where he had been treated for 14 days. His symptoms were very unspecific and resembled acute renal colic. On Doppler sonography revealed arterial flow only in the upper part of the left kidney. On DSA, fibromuscular dysplasia with stenosis and thrombus in the left renal artery were described. Functioning arteries were found only in the upper part of the kidney. We discuss the importance of DSA and Doppler sonography. The patient was treated only pharmacologically and by rest. We also present the results of followup imaging after two years.

Key words: fibromuscular dysplasia, renal artery, renal artery thrombosis, 3D CT angiography, Doppler sonography, ureter.

Česká urologie 2006; 1: 44–47

Úvod

Autoři prezentují kazuistiku náhle vzniklé trombózy levé renální artérie při fibromuskulární dysplázii u mladého pacienta bez jakýchkoliv předchozích obtíží. Fibromuskulární dysplázie renálních artérií je vzácné onemocnění, které se vyskytuje u 2–3 % cévních fibrózních lézí s incidencí 1–5 % v populaci hypertoniků. Nalézáme ji u dětí a mladých dospělých. Jedná se o postižení hladké svaloviny renálních artérií (1). Angiograficky se toto onemocnění prezentuje jako těsná zúženina renální artérie nebo větví této cévy až po jejich úplný uzávěr. U většiny pacientů má toto onemocnění progresivní charakter a vede k úplnému uzávěru artérie a vzniku akutního infarktu ledviny. Onemocnění je provázáno aktivací renin-angiotensin-aldosteronového systému a vede k rozvoji renovaskulární hypertenze u pacientů mladších třiceti let. Názory na renovaskulární hypertenzi se postupně vyvíjely od prvních pokusů

na zvířatech, která prováděli Goldblatt a spol. (4). Dnes panuje přesvědčení, že aktivace renin-angiotensin-aldosteronového systému stojí na počátku všech forem renovaskulární hypertenze.

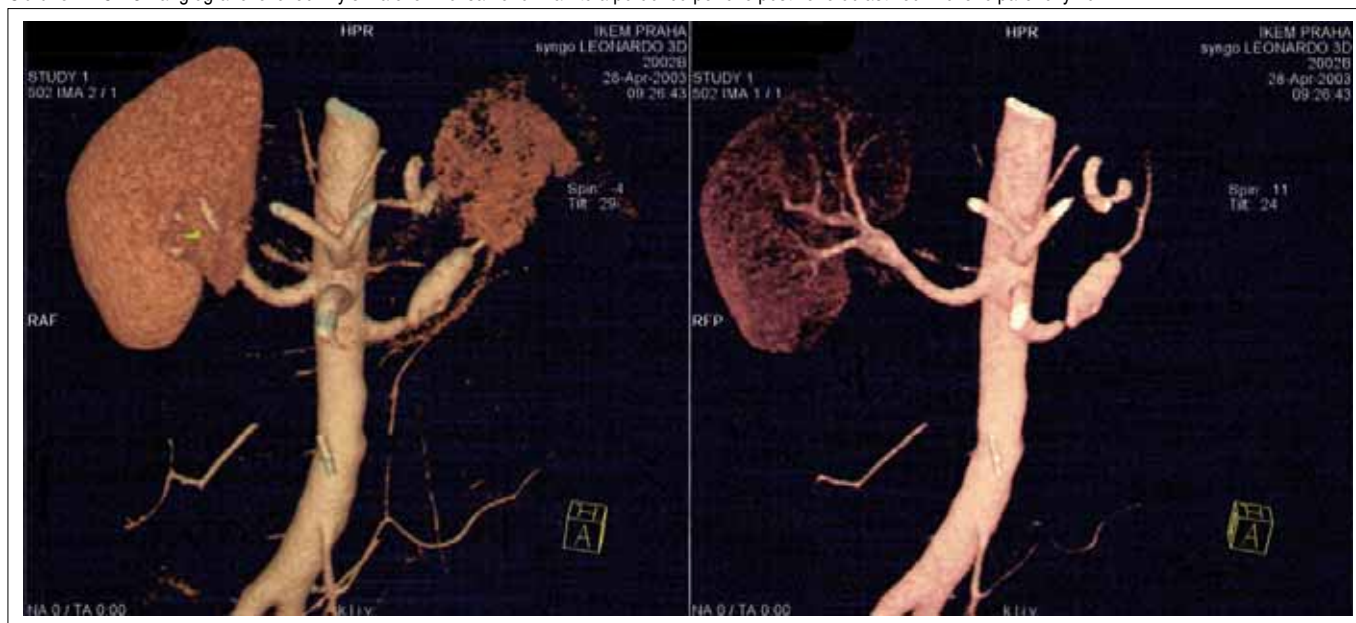
Kazuistika

Na chirurgické oddělení okresní nemocnice byl přijat 35letý pacient s náhle vzniklou bolestí levé bederní krajiny a zvýšenou teplotou. Při příjmu bylo provedeno ultrazvukové vyšetření ledvin, které neodhalilo žádný patologický proces. Vyšetření moči bylo negativní. Na CT ledvin byla popsána snížená denzita ledvinového parenchymu vlevo s podezřením na infarkt ledviny. Provedená angiografie levé ledviny potvrdila trombózu levé renální artérie s plněním větve k hornímu pólu ledviny. Pacient byl léčen klidovým režimem, antibiotiky, infuzemi a analgetiky. Po 14 dnech od příhody byl přeložen na naše oddělení v dobrém klinickém stavu. V la-

boratorním vyšetření jsme našli elevaci kreatininu 169 $\mu\text{mol/l}$ a kyseliny močové 548 $\mu\text{mol/l}$. Provedli jsme dopplerovské ultrazvukové vyšetření ledvin, kde byl patrný výpadek cévního zásobení levé ledviny kromě horního pólu. Pacienta jsme odeslali ke kontrolní 3D CT angiografii ledvin na Oddělení invazivní radiologie IK+EM (obrázek 1, 2), kde byla popsána těsná stenóza na podkladě fibromuskulární dysplázie levé renální artérie krátce za odstupem z aorty. Za stenózou se nacházela rozsáhlá trombóza, za kterou odstupovala jedna drobná funkční artérie k hornímu pólu. Vedlejší nálezy byly nevelké aneurysma pravé renální artérie a levé hepatické artérie. Na základě výsledků 3D CT angiografie, konzultace na

Oddělení invazivní radiologie IK+EM a klinického nálezu jsme se rozhodli postupovat konzervativně. Pacient byl poté sledován v cévní poradně. V červenci 2003 byla provedena dynamická scintigrafie ledvin. Byla nalezena hypofunkce levé ledviny s funkčním podílem 15%, která se rozvinula na podkladě neadekvátně ošetřené trombózy renální artérie. Od listopadu 2003 byla nasazena kombinovaná antihypertenzní terapie, která byla podávána 1,5 roku. Po 2 letech od této příhody je pacient bez obtíží, normotenzní, s normálními hodnotami renálních funkcí a bez antihypertenzní terapie. V červnu 2005 jsme provedli kontrolní dynamickou scintigrafii ledvin (obrázek 3). Funkční podíl levé ledviny byl 13,2%.

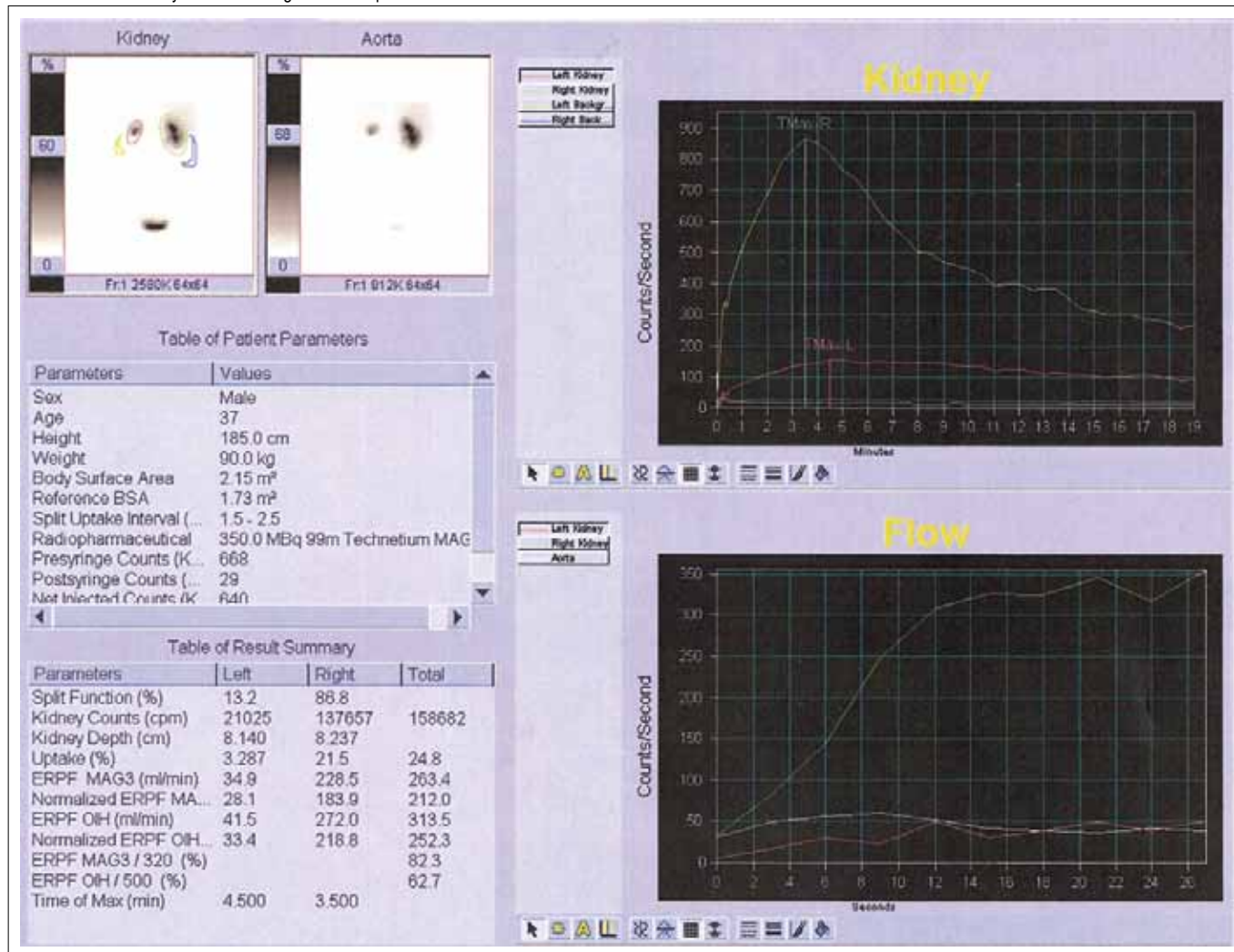
Obrázek 1. 3D CT angiografie levé ledviny s nálezem rozsáhlého infarktu a poruchou perfuze postižené oblasti ledvinového parenchymu



Obrázek 2. detailní studie postižení renální artérie na podkladě fibromuskulární dysplázie a následné trombózy s reziduální artérií k hornímu pólu ledviny



Obrázek 3. kontrolní dynamická scintigrafie ledvin po 2 letech od akutního uzávěru



Diskuze

Fibromuskulární dysplázie renálních tepen je vrozená anomálie ledvinných artérií. Vzhledem k aktivaci renin-angiotensin-aldosteronového systému je varujícím příznakem renální hypertenze, která se vyskytuje u mladých pacientů, špatně odpovídá na antihypertenzní terapii (u vybrané skupiny pacientů s těžko korigovanou hypertenzí a retinopatií se vyskytuje až ve 40 % případů). Pomocí dopplerovského ultrazvukového vyšetření, DSA a 3D CT angiografie lze tyto léze včas diagnostikovat a úspěšně léčit (2, 3). Dnes preferovanou terapií je perkutánní transluminální renální angioplastika (PTRA) (5). Úspěšnost je 70–90 %. Při selhání PTRA je indikován chirurgický rekonstrukční výkon, který je však podmíněn kvalitním, asi 1 cm dlouhým, extrarenálním úsekem ledvinné artérie. Výkon je bypassového typu – aortorenální, přičemž bypass začíná na přední straně aorty. Jako zcela raritní lze považovat pak řešení autotransplantací. Tyto terapeutické modalitty výrazně snižují riziko akutního uzávěru renální artérie, která vede k infarktu led-

viny. Úplné vyléčení je v 80–90 % případů. Při akutním uzávěru je nutná velmi včasná diagnostika, která je neprodleně následována rekanalizací PTRA. Úspěšnost je v 50 % případů (5). V naší kazuistice představujeme vzácný případ akutního infarktu ledviny na podkladě fibromuskulární dysplázie renální artérie u pacienta již „staršího“, bez příznaků renovaskulární hypertenze. Zdůrazňujeme nutnost, v nejasných případech, diagnosticky rozvažovat i o cévním původu akutních lumbagií, protože terapeutická úspěšnost závisí na včasné diagnóze a včasné cévní intervenci. Diagnóza cévního poškození levé renální artérie u námi prezentovaného pacienta byla stanovena pozdě a následná terapie nebyla adekvátní. Pacient měl být včas léčen trombolitiky a PTRA. Výsledkem tohoto postupu byla rozsáhlá infarzace levé ledviny s těžkou hypofunkcí a přechodná hypertenze.

Závěr

Fibromuskulární dysplázie renálních cév je velmi vzácné onemocnění, které je ve většině případů pro-

váženo renovaskulární hyperplázií a progreduje k akutnímu uzávěru renální artérie se vznikem infarktu renálního parenchymu. V diferenciální diagnostice akutních lumbalgii je proto nutné v případě pochybností a ne zcela jasných výsledků uvažovat i o cévním původu bolesti a provést dopplerovské ultrazvukové vyšetření ledvin a CT angiografii ledvin. Při akutním uzávěru renální artérie je nezbytné rychlé stanovení diagnózy, která má být neprodleně následována rekanalizací technikou

perkutánní transluminální renální angioplastiky (PTR) a podáváním trombolitik (6). V případě neúspěchu lze v určitých případech indikovat chirurgický rekonstrukční výkon.

MUDr. Pavel Drlik

Urologické oddělení ÚVN Praha
U vojenské nemocnice 1200, 169 02 Praha 6
e-mail: pavel.drlik@uvn.cz

Literatura

1. Rehulka M, Benda K, Prasil J, Vojacek K. Fibromuscular dysplasia of renal artery. *Ces Radiol* 1976; 30 (6): 406–411.
2. Park BK, Kim SH, Moon MH. Imaging features of gray-scale and contrast-enhanced color Doppler US for differentiation of transient renal arterial ischemia and arterial infarction. *Korean J. Radiol* 2005; 3: 179–184.
3. Sliker CW. Renal artery pseudoaneurysm: Diagnosis with multi-detector computed tomographic angiography. *Emerg Radiol* 2005; 11 (4), 250–251.
4. Goldblatt H. Studies on experimental hypertension. The production of persistent elevation of systolic blood pressure by means of renal ischemia. *J Exp Med* 1934; 59: 347–353.
5. Gruntzig A et al. Treatment of renovascular hypertension with percutaneous transluminal dilatation of renal artery stenosis. *Lancet* 1978; 1: 801–803.
6. Hora M, Hanuš T, Chochola M. Embolie renální artérie. *Čas Lék čes* 2003; 142: 131–133.