

Sağ ümumi qalça arteriyasının anadangəlmə olmaması və aorta bifurkasiyası ilə sol ümumi qalça arteriyasının fibromuskular displaziyası yoxsa Takayasu arteriiti?

F.N.İbrahimov¹, Ş.Ö.Ələsgərli¹

Abstract

Congenital anomalies of the iliac and femoral arteries are very rare. We observed incidentally in a 17 years old boy absence of right common iliac artery during right heart catheterisation . He was diagnosed to have inoperable ASD (Eisenmenger syndrome?). There was a lot of collaterals which supply tissues of the right leg. However patient was asymptomatic he may become symptomatic in the future.

Key words: absence of common iliac artery, fibromuscular dysplasia ,Takayasu arteriitis

Xülasə

Qalça və femoral arteriyaların anadangəlmə anomaliyaları çox az rast gəlinən patologiyalardır. Biz 17 yaşlı kişi xəstədə qulaqcıqlararası çəpər defekti səbəbi ilə (Eisenmenger) ürək boşluqlarının kateterizasiyası zamanı təsadüfən sağ ümumi qalça arteriyasının anadangəlmə yoxluğunu aşkar etdik. Sağ aşağı ətrafı qidalandıran çoxlu kollaterallar mövcud idi.

Baxmayaraq ki, xəstə daxil olarkən asimptomatik idi, gələcəkdə simptomatik ola bilər.

Açar sözlər: ümumi qalça arteriyasının yoxluğu, fibromuskular displaziya, Takayasu arteriiti

Giriş

Qalça və femoral arteriyaların anadangəlmə anomaliyaları adətən digər patologiyalar üçün aparılmış komputer tomoqrafiyası və ya angioqrafiyalar zamanı təsadüfən aşkarlanır. İliofemoral sahənin ateriziyası çox vaxt persistent oturaq arteriyası və ya rezidual qaytanla müşahidə olunur. Hipoplaziya da eyni simptomlarla və qanın turbulent axını səbəbi ilə aterosklerotik dəyişikliklərlə müşahidə olunur. Bu anomaliyalar içində persistent oturaq arteriyası ümumi populyasiyada 0.025-0.04% tezlikdə rast gəlinir. Oturaq arteriyası embrional dövrdə aşağı ətrafı qanla təmin edir. Femoral arteriya sistemi inkişaf etdikcə oturaq arteriyası dərin femoral, popliteal, ön

Yazışma üçün əlaqə:

F.N.İbrahimov¹, S.Ö.Ələsgərli¹

1. Mərkəzi Klinik Xəstəxana

e-mail: firdovsiibrahimov@gmail.com

tibial, aşağı qluteal və peroneal arteriyaların inkişafına başlanğıc verir. Femoral arteriya sistemi inkişaf etmədikdə oturaq arteriyası aşağı ətrafı qidanlandırmaqda davam edir. Daha sonrakı yaşlarda bu damar arterosklerotik dəyişikliklərə məruz qalır, tortuoz forma alır.

Digər anomaliyalardan Fibromuskular displaziya (FMD) damar divarında anormal hüceyrə böyüməsi ilə inkişaf edən , aterosklerotik və iltihabi xəstəliklərdən fərqli bir patologiyadır. . Fibromuskular displaziya nəticəsində damar divarının daralması, təbəhəşəkilli görünüşü, anevrizma və disseksiya əmələ gəlməsi müşahidə olunur. Əsasən renal arteriyalar (58%)cəlb olunur . İlk dəfə FMD-ni renal arteriyalarda aşkarladıqdan (Leadbetter və Burkland tərəfindən 5 yaşlı hipertenziyası olan oğlanda) sonra digər arteriyalarda da xüsusən, karotid-vertebral (32%) , qalça-femoral arteriya (10%) sistemi məruz qalır. Çox nadir hallarda buna koronar arteriyalar məruz qala bilər. Əsas simptomu renal arteriyaların cəlb olunması ilə müşahidə olunan renal hipertenziyadır. Lakin insult, miokard infarktı, stenokardiya, aşağı ətraf işemiyası, boyunda pulsatil tinnitus,

transient işemik həmlə də klinik olaraq müşahidə oluna bilər.

Histopatoloji olaraq FMD-nin 3 növü ayırd edilmişdir: intimal, medial, adventisial/periarterial. İntimal hiperplaziya ən geniş yayılmış formasıdır. Medial hiperplaziyada angiografiyada damarın təbəhəşəkilli görünüşü, intimal hiperplaziyada isə uzun darlıq görünüşü qeyd olunur.

Ümumi populyasiyada yayılması haqqında dəqiq rəqəmlər mövcud deyil. Registrlər əsasən renal donorlar üzərində aparılmışdır. 716 donoru əhatə alan retrospektiv araşdırmada donorların 6.6%-ində FMD var idi. FMD qadınlarda kişilərə nisbətən daha çox müşahidə olunur (qadın:kişi-9:1).

FMD-nin səbəbi tam olaraq aşkar olunmasa da estrogenlərin, siqaretşəkmənin və genetik faktorların (xəstələrin 10%-ində ailə üzvlərinin cəlb olunması müşahidə olunur) inkişafda rolu olduğuna dair məlumatlar mövcuddur.

Amerika Ürək Assosiasiyası 2014-cü ildə FMD üçün angiografik və histopatoloji təsnifat vermişdir (Cədvəl 1).

Cədvəl 1. Amerika Ürək Assosiasiyasının FMD üçün 2014-cü il təsnifatı

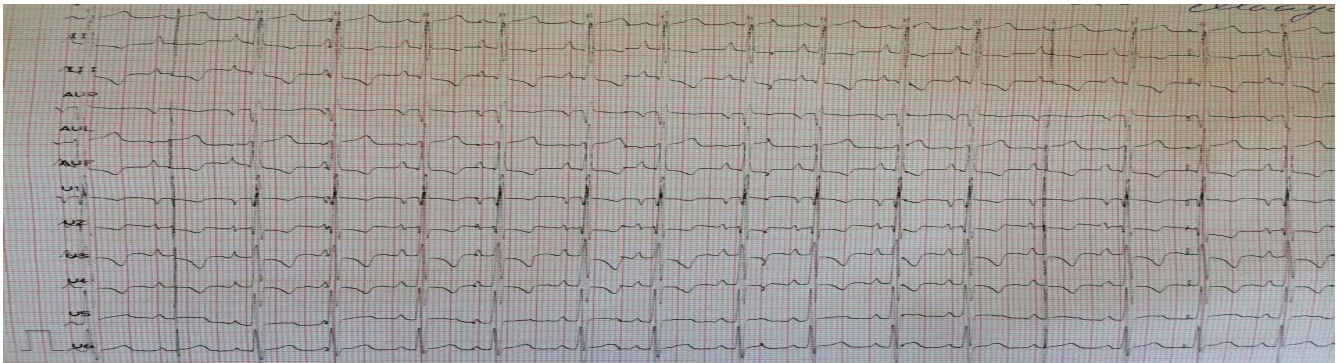
	Multifokal	Fokal
Angiografik görüntü	Damarın alternasiyaedən genişlənmə və daralması Genişlənmiş sahələrin diametri damarın normal diametrindən çoxdur Damarların (karotid, renal, vertebral) mid və distal hissəsində olur Bədənin istənilən damarında müşahidə oluna bilər	Fokal konsentrik və ya tubular stenoz
Tipik histologiya	Medial fibroplaziya (əsasən)	İntimal fibroplaziya (əsasən)

Xüsusiyyətləri	Perimedial fibroplaziya (nadir) Anevrizma, disseksiya, tortuozluq, multifokal və fokal lezyonlar eyni xəstədə müşahidə oluna bilər	Adventisial fibroplaziya (nadir) Medial fibroplaziya (nadir) Anevrizma, disseksiya, tortuozluq, multifokal və fokal lezyonlar eyni xəstədə müşahidə oluna bilər
----------------	---	---

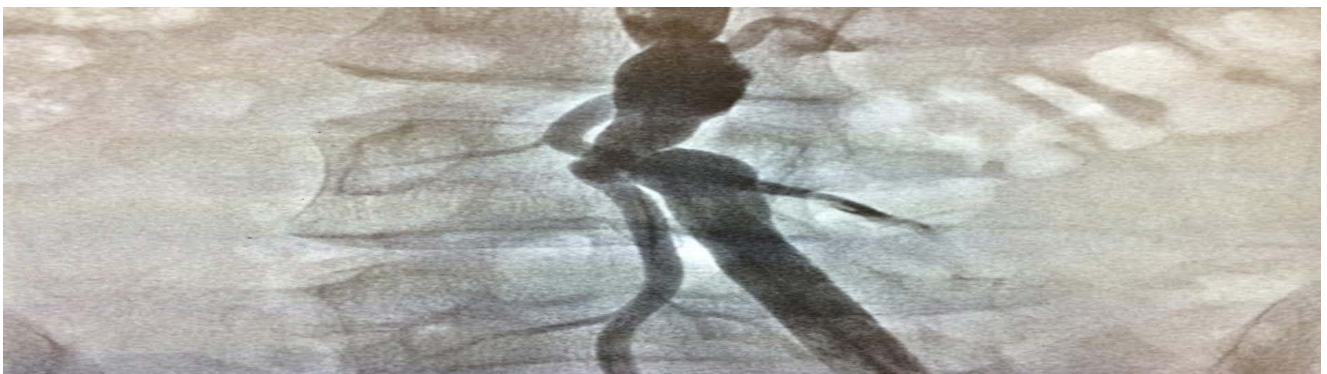
Kliniki Hadisə

17 yaşlı aktiv idmanla məşğul olan kişi xəstə son bir neçə ay ərzində idmanla məşğul olan zaman təngnəfəslik və halsızlıq şikayəti ilə klinikamıza müraciət etdi. Anamnestik olaraq heç bir xəstəliyinin olmadığını bildirir. Daxil olarkən arterial təzyiq 110/80mmHg, Ps 100 v/dəq. Fiziki müayinədə ağciyər səsləri normal eşidilir, kardiak auskultasiyada S3 eşidilir. Boyu 175sm, bədən çəkisi 70kq.- dır. Aşağı ətraflarda ödem (+) qeyd edilir. Xəstəyə elektrokardiogramma (şəkil 3) və exokardiogramma olundu. Exokardiografiyada sekundum ASD aşkarlandı. Ürəyin sağ boşluqları ciddi böyümüş, pulmonar arteriya təzyiqi artmışdır (SPAP-130mmHg). Xəstəyə ürək boşluqlarının kateterizasiyası qərarı verildi. Kateterizasiya zamanı sağ

femoral arteriyanı punksiya məqsədilə palpasiya etdikdən nəbz qeyd edilmədi. Bu səbəblə xəstənin sol femoral arteriya və venası punksiya olundu. Ürək boşluqları kateterizasiya olundu və xəstənin inoperabel olduğu qərarı verildi. Sağ femoral arteriyada nəbz qeyd olunmadığından xəstəyə abdominal aortaqrafiya olundu. Aortaqrafiya zamanı xəstənin sağ ümumi, daxili və xarici qalça arteriyalarının olmaması, aortanın bifurkasiya nəhiyəsinin və sol ümumi qalça arteriyasının başlanğıcının fibromuskular distrofiyaya məruz qalması və sağ aşağı ətrafın sol daxili qalça, orta oma arteriyalarından gələn anastomozlar vasitəsilə qidalandığı aşkar edildi. Xəstə asimptomatik idi. Bu səbəbdən təqib qərarı verildi, heç bir müdaxilə olunmadı. (Şəkil 4,5,6)



Şəkil3.



Şəkil4.



Şəkil5.

**Müzakirə.**

Kollateral arteriyaların aşkar müşahidə olunması, sağ qalça arteriyasının güdülünün olmaması və xəstənin cavan olması müşahidə etdiyimiz patologiyanın anadangəlmə olduğuna dəlalat edir. Sağ ümumi qalça arteriyanın olmaması bu xəstədə asimptomatikdir, lakin gələcəkdə kollateral arteriyalar aterosklerotik dəyişikliklərə məruz qalarsa və ya FMD daha da irəliləyərsə xəstə simptomatik ola bilər. Finromuskular displaziyanı və sağ qalça arteriyasının olmamasını qalça arteriyanın aterosklerotik obliterasiyası, vaskulit, segmental arterial mediolizis,

regulyar arterial dalğalardan və Takayasu arteriitindən differensiasiya etmək lazımdır. Bu xəstənin cavan yaşda olması və aterosklerotik heç bir risk faktorunun olmaması aterosklerotik zədələnməni inkar etməyə əsas verir.

FMD damarın non-iltihabi xəstəliyidir. Halbuki vaskulit damar divarında iltihabi dəyişikliklərlə müşahidə olunur. Bu zaman əsasən multidamar zədələnməsi, leykositoz, yüksəlmiş EÇS müşahidə olunur. Xəstədə leykositoz müşahidə edilmədi.

Regulyar arterial dalğalarda dalğaların regulyar olması, heç bir anevrizma, daralma əlamətləri göstərilir. Tam səbəbi bilinməsə

də çox alimlər bunu kateter səbəbli atrial spazm hesab edir.

Seqmental arteriolizis arteriyaların disseksiyası və kəskin okklüziv simptomlarla müşahidə olunur. Bəziləri onu FMD-nin bir növü hesab edir. Histopatoloji olaraq damar mediasında vakuolizasiya müşahidə olunur.

Xəstəyə Takayasu arteriitini inkar etmək üçün CRP, EÇS analizləri tövsiyyə olundu. Lakin xəstə kontroldan itdiyindən qeyd edilən müayinələri icra etmək mümkün olmadı.

Ədəbiyyat siyahısı.

1. www.fmdsa.org/fmd_info/what_is_fmd
Congenital absence of right common iliac artery, Donnette A. Dabydeen, Anatoli Shabashov, Kitt Shaffer (Case report)
2. Congenital hypoplasia of the right common iliac artery in a renal transplant recipient, Ammar Al Midani, Ruchdi Adib Attar, Adnan Ahmad, Mhd. Imad Othman, Ibrahim Bargouth (case report)
emedicine.medscape.com/article/1161248-overview
circ.ahajournals.org/content/125/18/e636.full

Əlavə məlumatlar.

Müəlliflərin töhfələri.

Konsepsiya və dizayn, Məlumatların əldə edilməsi, təhlili və ya təfsir, Əlyazmanın tərtibi, Əlyazmanın

mühüm intellektual məzmun üçün tənqidi təftişi, Statistik təhlil, Məlumatların idarəedilməsi, Araşdırma, Əldə edilmiş dəstək, maliyyə və nəzarət: bütün müəlliflər bərabər qaydada. Müəlliflər yekun əlyazmanı oxuyub və təsdiq edib.

Maliyyələşdirmə.

Məqalənin hazırlanması məqsədilə aparılan təhlil və araşdırmalar üçün heç bir kənar maliyyə əldə edilməmişdir. Heç bir digər qurum və ya sponsor təşkilatlararasıdırmanın və ya tədqiqatın və ya təhlilin dizaynı və aparılmasında; məlumatların toplanması, idarə edilməsi, təhlili, məlumatların təfsirində, habelə əlyazmanın hazırlanması, nəzərdən keçirilməsi və ya təsdiqində heç bir rol malik olmayıb; əlyazmanın nəşrə təqdim edilməsi haqqında qərarların verilməsində iştirak etməmişdir.

Məlumat və materialların əlçatanlığı.

Təhlil zamanı istifadə olunan və/yaxud təhlil edilən məlumatlar (datalar) müəlliflərə və ya jurnalın redaksiyasına müraciət etməklə əldə edilə bilər.

Bəyannamələr.

Etik Komitənin icazəsi və məlumatlı razılıq.

Hər bir iştirakçıdan yazılı və ya uyğun olduqda şifahi məlumatlı razılıq alınıb. Etik Komitə (AKC, Azərbaycan) bu təhlili təsdiq edib.

Maraqların toqquşması.

Müəllif(lər) hər hansı maraqların toqquşmasını bəyan etməyiblər.

Müəlliflərə dair təfərrüatlar.

1. OksigenKlinik Hospitalı, 2. Mərkəzi Gömrük Hospitalı

Göndərilib: 27 sentyabr 2014-cü il. **Qəbul edilib:** 4 oktyabr 2014-cü il. **Elektron nəşr:** 5 oktyabr 2014-cü