

CAS CLINIQUE

DYSPLASIE FIBRO MUSCULAIRE

BOUVET NADEGE

SERVICE PR SARLON

04/04/2025

CAS CLINIQUE

- Mme B, 50 ans
 - Antécédents : migraine.
 - Facteurs de risque cardiovasculaire : aucun
 - Antécédents familiaux : diabète et HTA chez la mère.
 - Traitements : aucun.
-
- Histoire de la maladie : 25/03/2025
 - Héli parésie droite
 - Aphasie
 - Durée totale des symptômes : 20/30 minutes,

CAS CLINIQUE

☐ Aux urgences :

PA : 150/70 mmHg

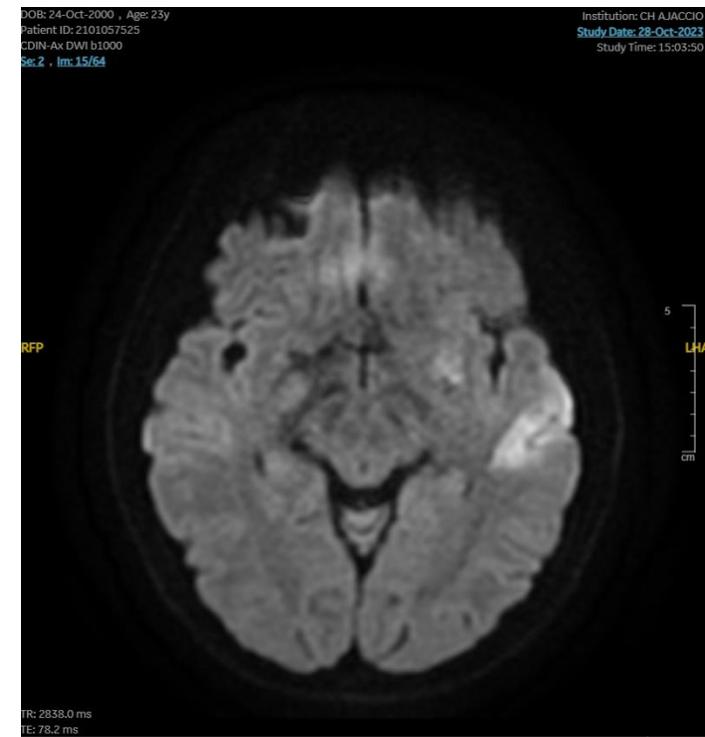
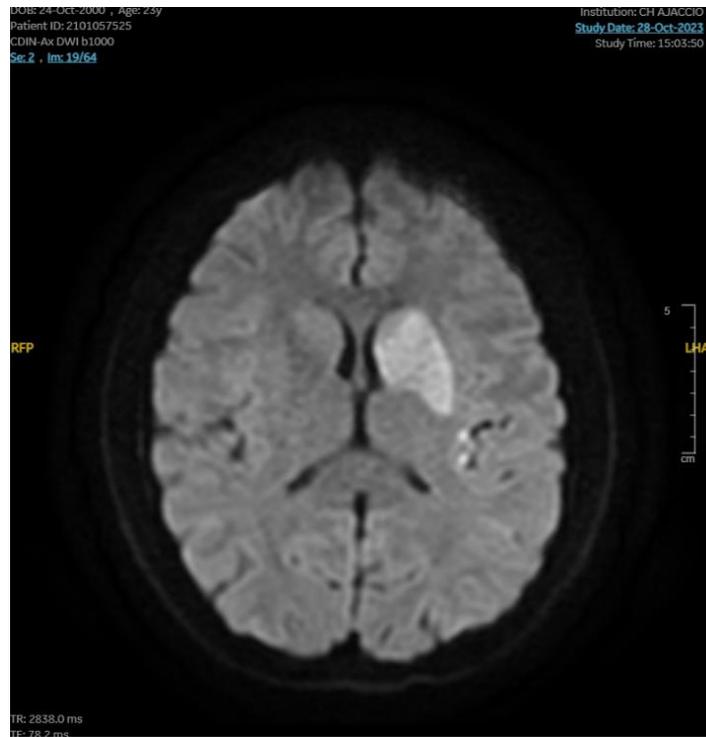
Cliniquement : asymptomatique, NIHSS : 0.

ECG : rythme sinusal.

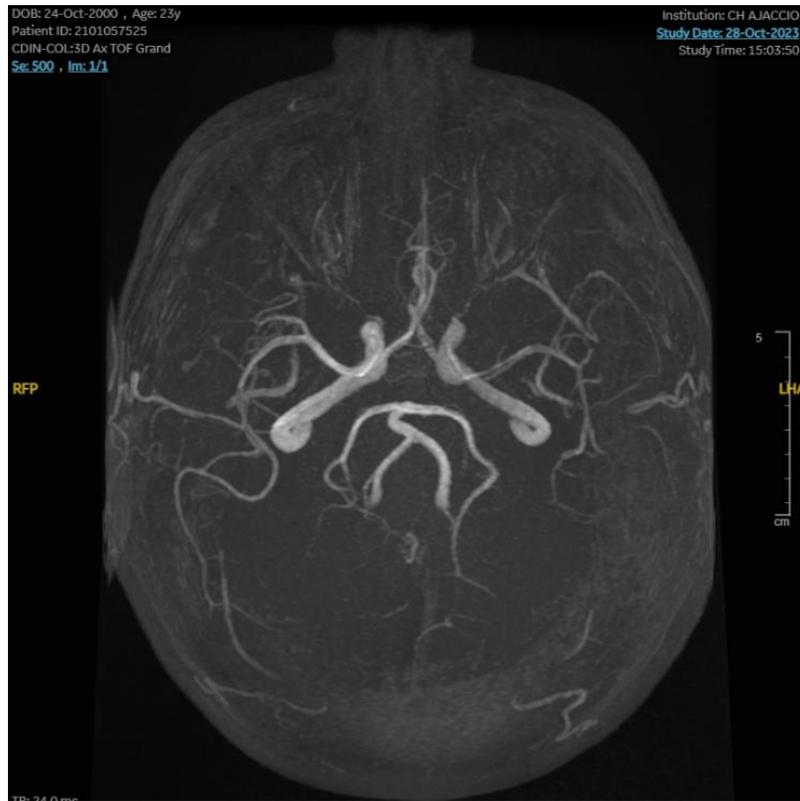
Biologie :

- Hb : 13 g/dL, Plaq : 258 G/L
- Ionogramme dans les normes.
- Créatinine : 90, DFG : 80.
- CRP : 5
- LDL : 0,71 g/L, HbA1c : 5,0 %

CAS CLINIQUE



CAS CLINIQUE



CAS CLINIQUE

- Hospitalisation en neurologie vasculaire.
- Bolus Aspegic
- Introduction de Kardegic 160mg

CAS CLINIQUE

- Holter ECG : rythme sinusal.
- ETT : sans anomalie.
- Echo doppler TSAO : absence d'anomalie pariétale. Tortuosité de l'artère carotide interne droite.
- Pas d'argument pour une vascularite.

CAS CLINIQUE



CAS CLINIQUE

- ❑ Hospitalisation en médecine vasculaire.
- ❑ MAPA : HTA de grade I.
- ❑ EDAR :
- ❑ Dysplasie très serrée >90%, longue de l'artère rénale droite avec retentissement hémodynamique et parenchymateux
- ❑ Dysplasie non serrée de l'artère rénale gauche
- ❑ Poursuite de l'AAP. Introduction d'un traitement antihypertenseur. Discussion avec radiologue interventionnel.
- ❑ Proposition de dépistage des apparentés au premier degré.

European consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Alexandre Persu^{a,b}, Alessandra Giavarini^{c,d}, Emmanuel Touzé^e, Andrzej Januszewicz^f,
Marc Sapoval^{g,h}, Michel Azizi^{c,h}, Xavier Barralⁱ, Xavier Jeunemaitre^{h,j}, Alberto Morganti^d,
Pierre-François Plouin^{c,h}, Peter de Leeuw^k, on behalf of the ESH Working Group
'Hypertension and the Kidney'

DEFINITION

- ❑ Artériopathie rare, systémique, idiopathique, segmentaire, non athéroscléreuse, non inflammatoire entraînant une sténose des artères de moyens et petits calibres.
- ❑ Prolifération cellulaire anormale et une architecture déformée de la paroi artérielle.
- ❑ Hypertrophie fibreuse et variable de la média.
- ❑ Diagnostic différentiel : NF1, et syndrome rare: Ehlers Danlos, Williams, Alagille

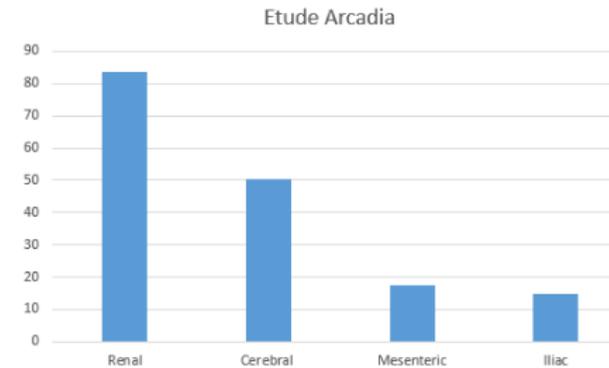
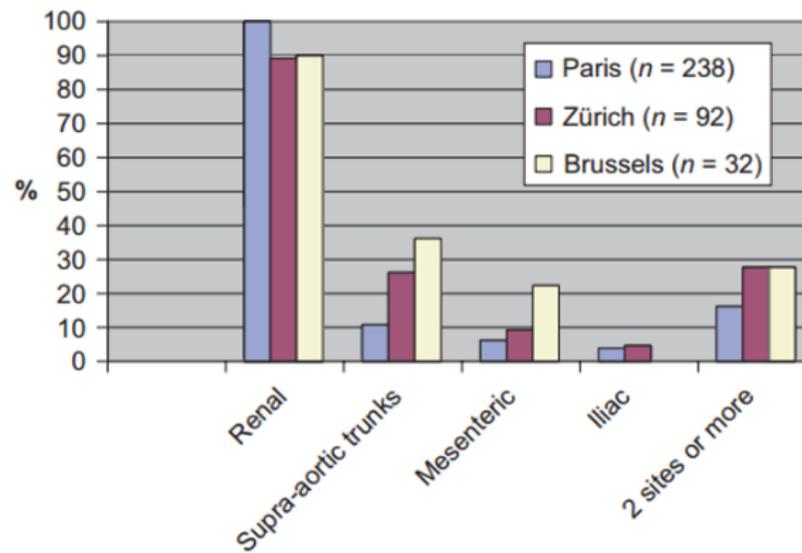
EPIDEMIOLOGIE

- ❑ Prévalence 0,4% dans la population générale.
- ❑ 10% des HTA réno vasculaire
- ❑ 5% des HTA

- ❑ 80-90% femmes.
- ❑ Hommes → évolution plus agressive → plus d'anévrisme et de dissection

PRINCIPALES ATTEINTES

Distribution des lésions dysplasiques



Persu A et al, Europ J Clin Invest 2012;42:338
Plouin et al., Hypertension 2017;70:652

Collège des Enseignants de Médecine Vasculaire



→ Dépistage des autres territoires ++

ATTEINTES ARTERIELLES

- ☐ Sténoses artérielles

- ☐ Anévrisme

- ☐ Dissection

- ☐ Tortuosité

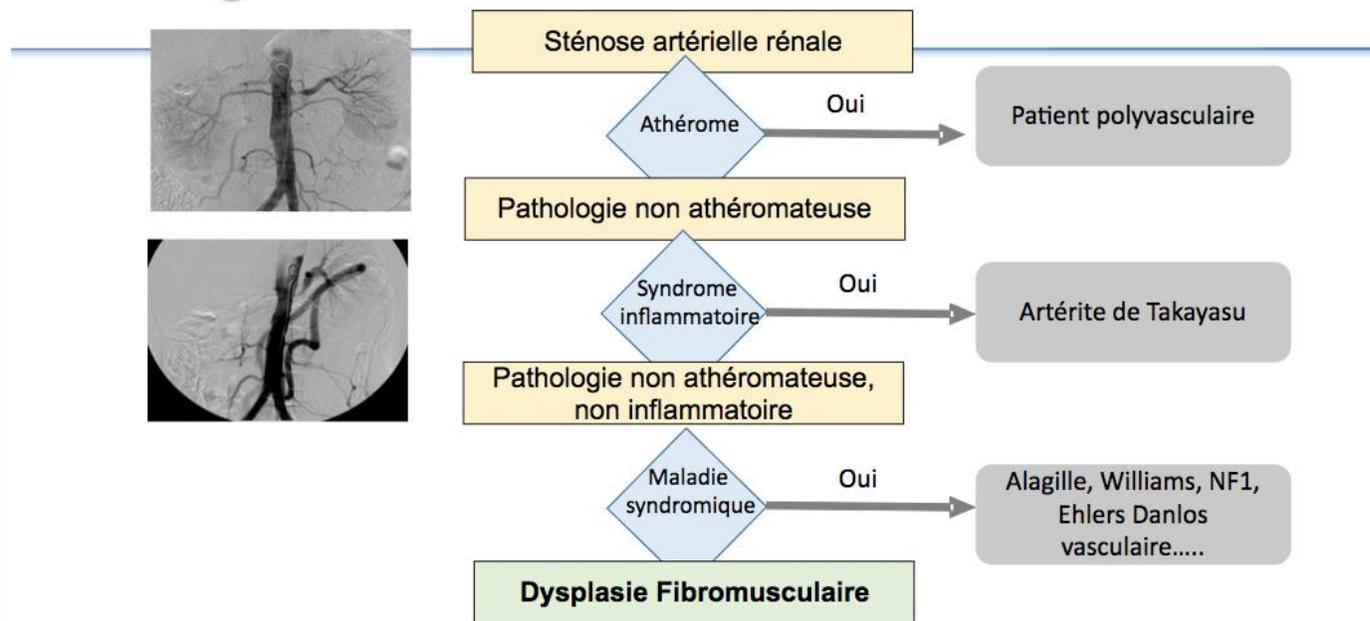
- ☐ S → 32% des DFM rénales, carotides ou vertébrales.

DIAGNOSTIC

- ❑ Au moins une lésion focale ou multifocale → nécessaire pour le diagnostic.
- ❑ Présence d'un anévrisme, dissection, tortuosité → Insuffisant
- ❑ Diagnostic DFM **multifocale** → aspect en collier de perle sur artère de calibre moyen, en l'absence de traitement vasoconstricteur.
- ❑ Diagnostic de DFM **unifocale** → patients <40 ans, en l'absence de plaque d'athérosclérose, de facteurs de risque cardio vasculaire, de syndrome inflammatoire, d'épaississement vasculaire et d'histoire familiale syndromique.

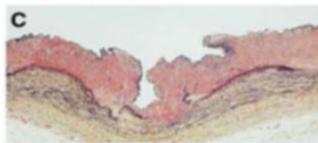
DIAGNOSTIC

Un diagnostic d'élimination



CLASSIFICATION

Types histologiques



Médiale (75-80%)

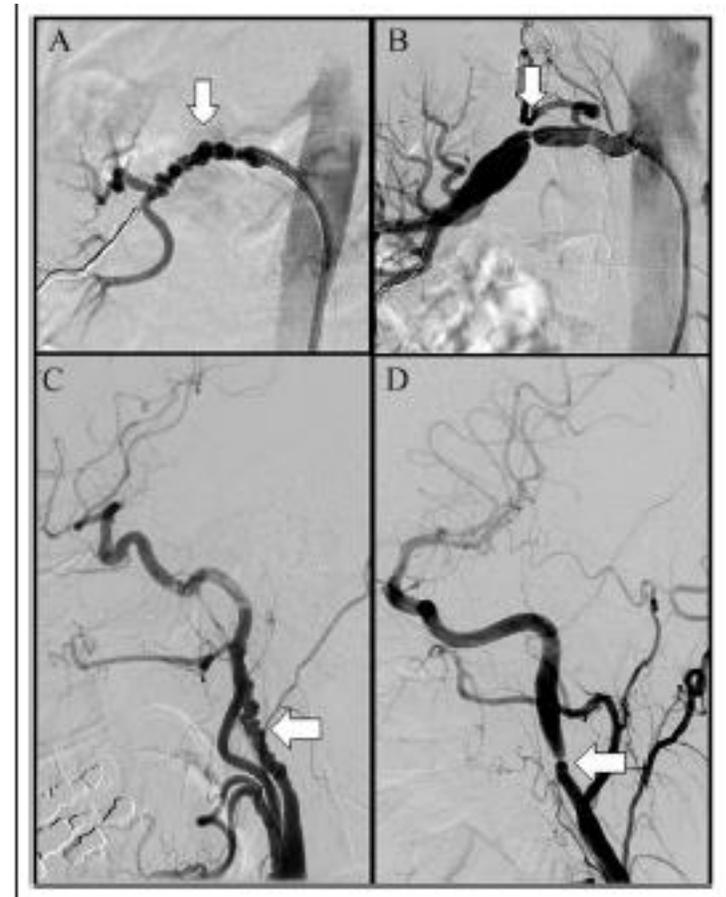
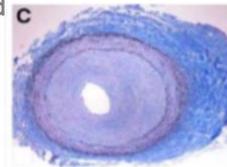
Media épaisse/mince en alternance
Raréfaction cellules musculaires
lisses+fibrose
Interruptions focales LEI

Intimale (<10%)

Fragmentation LEI + accumulation
de collagène → épaissement
intimal circonférentiel

Périmédiale (10-15%)

Touche la moitié externe de la
media
Excès d



ETIOLOGIE

- ❑ Etiologie inconnue, idiopathique.
- ❑ Combinaison de facteurs génétiques et environnementaux.
- ❑ Susceptibilité génétique → maladie familiale 5/10 % (absence de gène identifiée).
 - ❑ → Aucun test génétique spécifique à la DFM.
 - ❑ Pas de test génétique chez les proches asymptomatiques
- ❑ Facteurs favorisants : tabac, hormones féminines.
- ❑ Association neurofibromateuse de type 1.

MANIFESTATIONS

- ❑ Asymptomatique ++.
- ❑ Rénales :
 - ❑ HTA réno vasculaire (HTA <30 ans, HTA maligne, grade III, résistante)
 - ❑ Atrophie rénale unilatérale (sans étiologie urologique)
 - ❑ Souffle abdominal (absence athérosclérose ou FDR)
 - ❑ Infarctus rénal → HTA, hématurie, douleur.
- ❑ Céphalique :
 - ❑ Migraine
 - ❑ Acouphènes pulsatiles
 - ❑ Souffle vasculaire
 - ❑ Dissection → Cervicalgie + CBH
 - ❑ AIT ou AVC
 - ❑ Rupture d'anévrisme et HSA
- ❑ Autres : rares, mais dissection ++ → IDM, infarctus mésentériques

DIAGNOSTIC IMAGERIE DFM RENALE

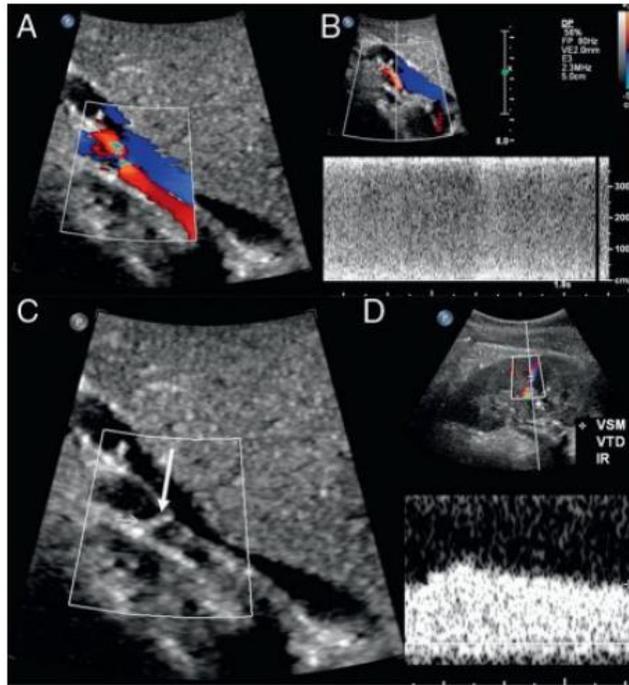


Figure 12.13 Dysplasie artérielle rénale tronculaire droite unifocale. Accélération (a, b) sur un diaphragme endoluminal (c) (flèche). Retentissement hémodynamique d'aval avec IR bas (0,31) et amortissement du flux (d).

- Angioscanner premier choix.
- Echo doppler 1^{ère} intention uniquement dans centre spécialisé.



DIAGNOSTIC IMAGERIE DFM CEREBRO VASCULAIRE



- Angioscanner 1^{ère} choix
- Echo doppler : dans centre experts.
- Tout patient atteint de DFM → évaluation initiale par angioscanner cérébral ou IRM à la recherche d'anévrisme intra crânien.
- Pas d'information sur la répétition de l'examen si absence au diagnostic initial.



ARTERIOGRAPHIE



- Gold standard
- Forte suspicion clinique avec absence de diagnostic sur les précédentes imageries.
- Avant revascularisation.

PRISE EN CHARGE

- ❑ AAP Aspirine 75-100mg en l'absence de CI, Patients symptomatiques ou non.
 - ❑ → Pas d'étude contrôlée par placebo sur AAP. Cas par cas.
 - ❑ Prévient complication thrombotique et thromboembolique (dilatation).

- ❑ Traitement HTA :
 - ❑ Cible 120/70 mmHg
 - ❑ HTA réno vasculaire, prévention dissection, rupture d'anévrisme

- ❑ Arrêt du tabac

- ❑ Pas d'utilisation de COP, planification des grossesses.

PRISE EN CHARGE

- ❑ Dilatation artérielles avec sténoses hémodynamiquement significatives.
- ❑ Traitements endovasculaire privilégié.

- ❑ Dépistage des apparenté au 1^{er} degré (EDAR, TSAO, ETT).