

Dysplasie fibromusculaire

Cas clinique

Le 22/01/2020

Séminaire 2 : Actualités sur les HTA secondaires

Emilie PAOLETTI

Histoire de la maladie

- Mme D, 21 ans
- Céphalées et HTA depuis plusieurs semaines
- Consultation MT : HTA confirmée par plusieurs mesures
=> Lercan 10 mg/jour

Antécédents

- Personnels :

- Persistance canal artériel opéré 2 fois dans l'enfance
- Appendicite compliquée de péritonite en 2012
- Tabac 5 PA
- Pilule OP

Antécédents

- Familiaux :

- NeuroFibromatose 1 chez la mère et le frère (patiente non testée)
- Gliome chez la mère
- HTA chez la mère et le père, ainsi que les grands parents maternels et chez la grand-mère paternelle

Histoire de la maladie

- Dépistage NFM type 1 : IRM cérébrale :

Découverte fortuite de séquelles d'AVC ischémique sylvien droit, asymptomatique

- Casamance : angioTDM cérébrale + TSAO : dissection carotidienne droite avec hématome pariétal sans signe de thrombose

=> Suivi Dr GAUTIER, Kardegic 160 mg

Histoire de la maladie

- Bilan d'HTA : EchoDoppler des artères rénales (EDAR) :
 - Sténose très serrée pré occlusive de l'artère rénale gauche dans sa portion tronculaire péri hilare
 - Hypoperfusion rénale d'aval

⇒ Suspicion de dysplasie fibromusculaire

⇒ Patiente adressée au Dr SILHOL

Histoire de la maladie :

- EDAR le 01/09/2020 :
 - Sténose focale très serrée du tronc moyen, dont l'aspect est en faveur d'une sténose fibrodysplasique
 - VSM > 500 cm/sec, coup de râpe acoustique très marqué, suivi d'un amortissement des vitesses
 - Ischémie de perfusion du rein en aval, IR 0.28
 - Rein gauche mesure 8.2 cm vs rein droit 10.5 cm
- ⇒ Sténose > 90 %

Examen clinique

- PA 160/80 mmHg, fc 90 bpm, sat 99 % en aa
- Auscultation cardio pulmonaire sans particularité
- Poules périphériques perçus aux 4 membres
- Pas d'OMI

Examens paracliniques

- Hypokaliémie 3,2 mmol/L
- Créatinine 71 $\mu\text{mol/L}$, DFG 105 ml/min
- Microalbuminurie 36 mg/24h
- ETT : FEVG 60 %, pas de valvulopathie, bonne cinétique VG et VD

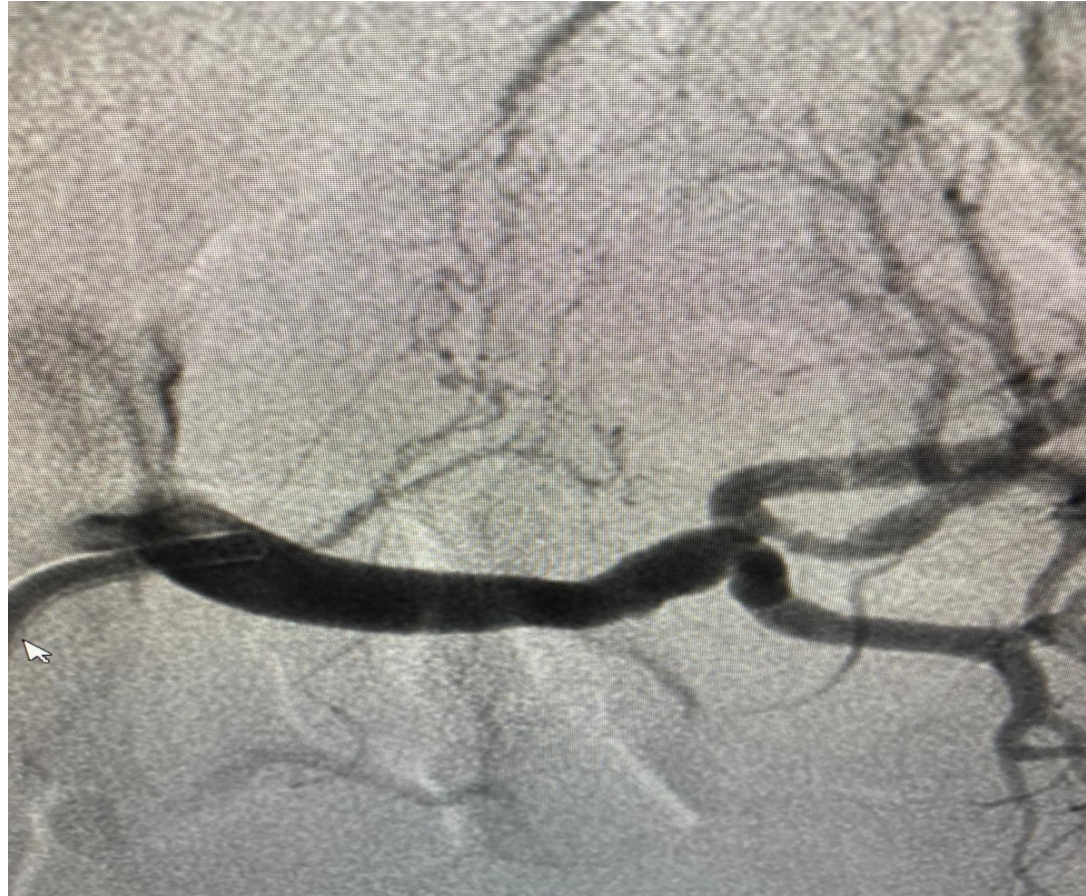
Evolution

- Décision d'hospitalisation avec angioplastie le jour-même

Evolution



Evolution



Evolution

- Dinamapost ATP : 135/75 mmHg
- Contrôle EDAR à 24h :
 - VSM au site de l'angioplastie = 110 cm/sec (vs >500 cm/sec avant ATP)
 - IR = 0.55 (vs 0.28 avant ATP)
 - Rein 9 cm
- Arrêt POP, poursuite Lercan 10 mg/jour et Kardegic 160 mg/jour

Evolution à 1 mois

- Contrôle EDAR :
 - A gauche resténose partielle au site de l'ATP : VSM 390 cm/sec, RRAo = 2.5. RG 9.5 cm, IR 0.50
- K 3,71 mmol/L, créatinine 71 $\mu\text{mol/L}$, DFG 98 mL/min, microalbuminurie 44 mg/24h
- Automesures tensionnelles : PA 120/70 mmHg

=> Contrôle dans 2 mois avec ionogramme sanguin et AMT, poursuite Lercan 10 mg/jour et Kardegic 160 mg/jour

Conclusion

- Découverte d'une DFM chez une patiente de 21 ans avec atteinte de 2 sites :
 - Dissection carotidienne droite avec AVC ischémique sylvien droit
 - Sténose pré occlusive du tronc de l'artère rénale gauche avec hypoperfusion et petit rein d'aval + HTA
- Bon résultat de l'ATP
- Dépistage familial