



Dysplasie fibromusculaire : une maladie vasculaire...pas si rare!

Dr C Seinturier Dr Charlotte Casset Dr Mathieu Rodiere

Médecine vasculaire Cardiologie Radiologie

Dysplasie fibromusculaire

- Une arteriopathie rare à expression essentiellement rénale et cervico encéphalique
- Une maladie systémique : plusieurs modes de révélation possibles
- Prise en charge collaborative et coordonnée

Maladies rares et filières de santé

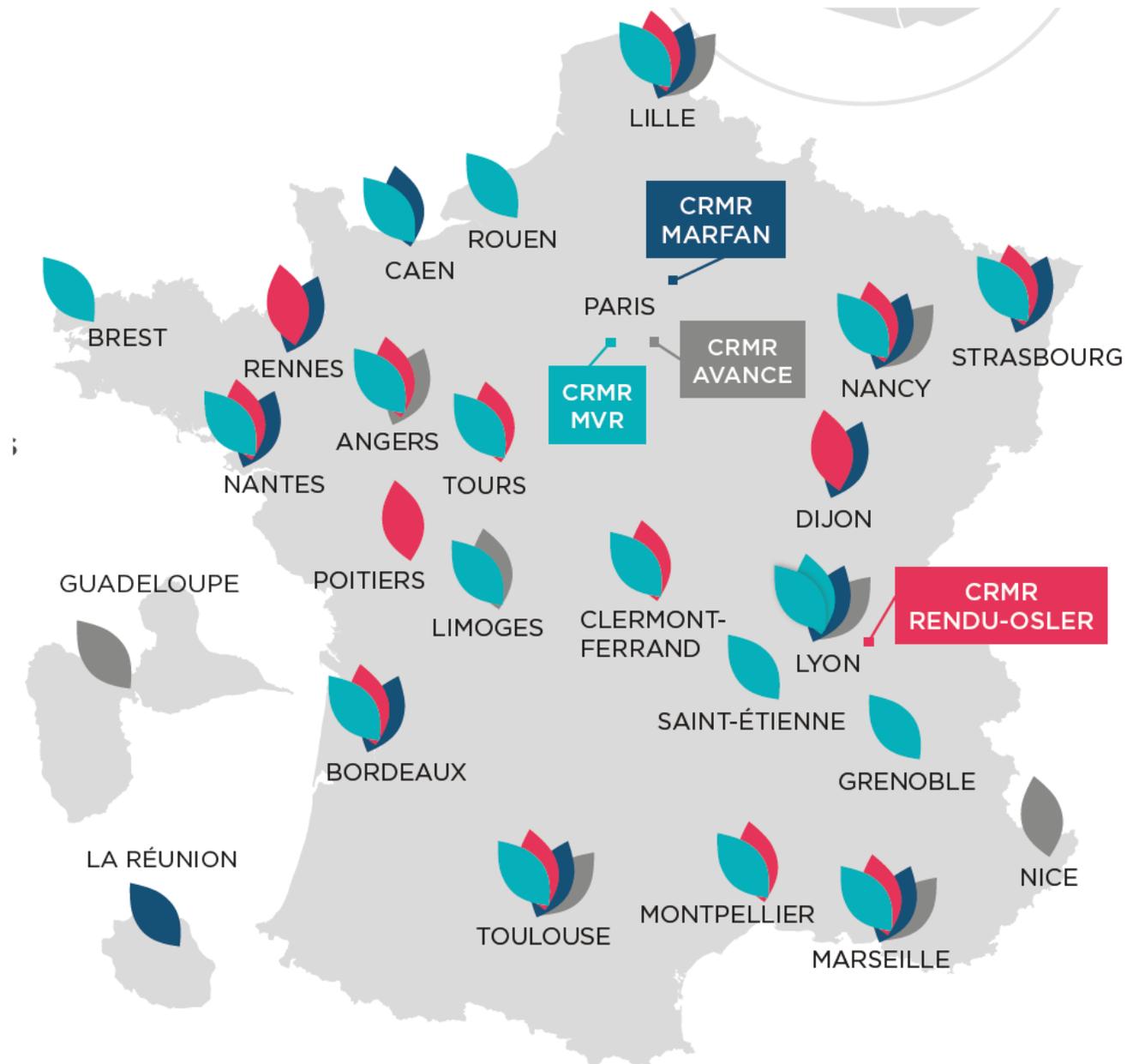
- 2005-2008 : Premier plan national maladies rares (PNMR1)
 - Amélioration de accès au diagnostic et à la prise en charge des patients
 - Création de 131 centres de référence maladies rares : expertise /recours
 - Labellisation de centres de compétence en appui pour prise en charge locale
- 2011-2016 / PNMR 2
 - création de **filières de santé** pour mutualisation et renforcement coopération entre acteurs



Filière santé Maladies Rares

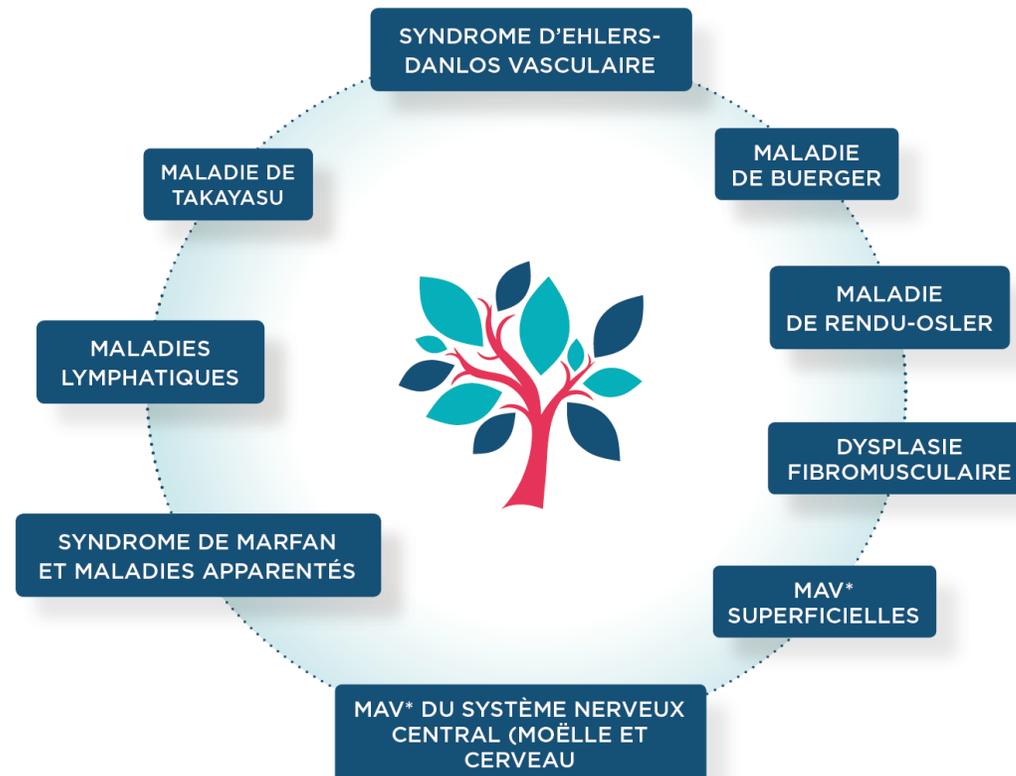


FAVA-MULTI



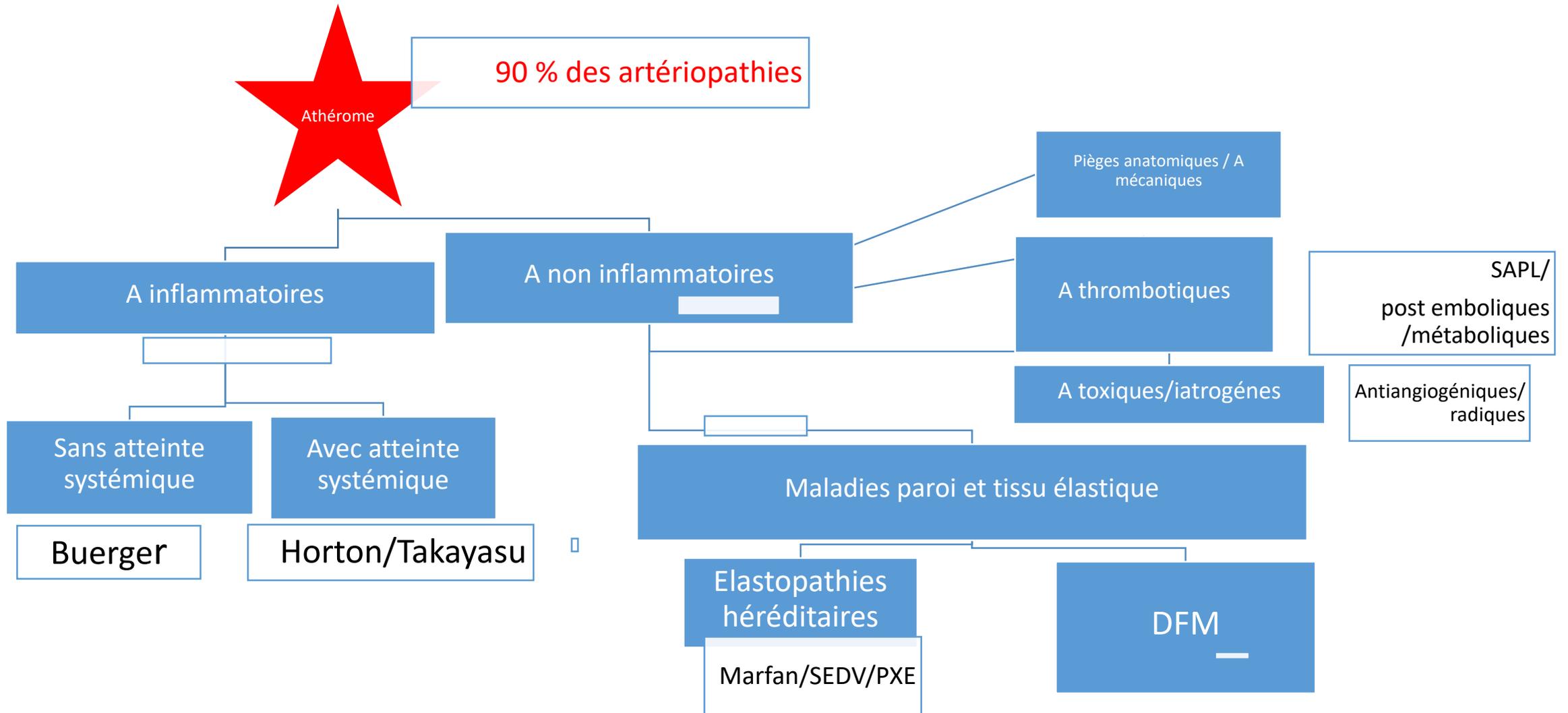
Maladies vasculaires rares

LES PATHOLOGIES CONCERNÉES



*Malformations Artério-Veineuses

Classification des artériopathies



DFM / MSH définition

- Maladie idiopathique
- Segmentaire non athéromateuse non inflammatoire
- De la musculature des parois artérielles
- Conduisant à des **sténoses** des artères de petit et moyen calibre

Idées anciennes sur la dysplasie fibromusculaire

- Pathologie rare
- Sténose de artère rénale responsable de l'hypertension de la jeune femme
- Image angiographique en collier de perles



Epidémiologie : une maladie rare ?

Prévalence de la DFM rénale symptomatique dans la population générale de l'ordre de **0.4 %** (Plouin 2007) / Artério chez donneurs de rein : 3.8 à 6.6 %

Prévalence de la DFM cervicoencéphalique (angiographies cérébrales) entre 0.3 et 3.2 %

Sex ratio : 1 : 4.5 femmes

Sujets entre 15-70 ans (Arcadia 84%femmes, âge moyen 53 ans)

Etiologie

- **Composante génétique**

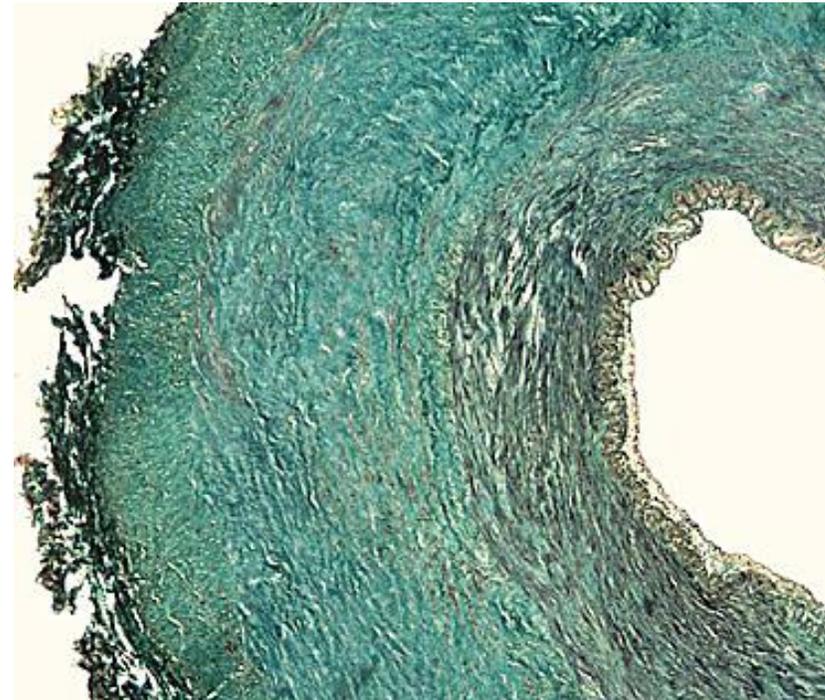
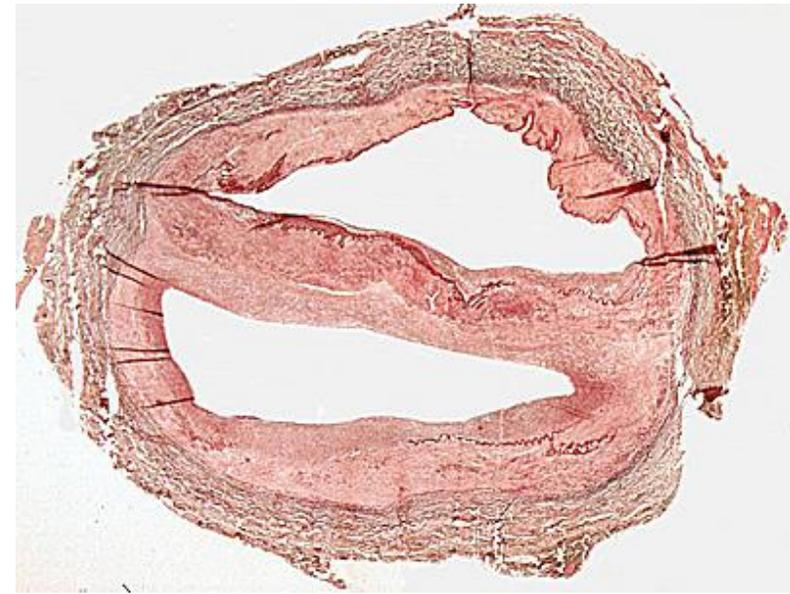
- Cas chez des jumeaux monozygotes et dans des fratries
- 11% des sujets avec DFM rénale ont au moins 1 parent du 1^{er} degré atteint (
- Hérité autosomique dominante à pénétrance incomplète
- Aucune mutation spécifique découverte (gènes candidats : PHACTR1
biological candidate for FMD (phosphatase and actin regulator 1)

Etiologie

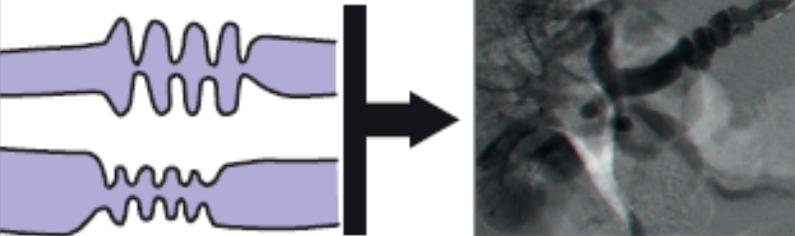
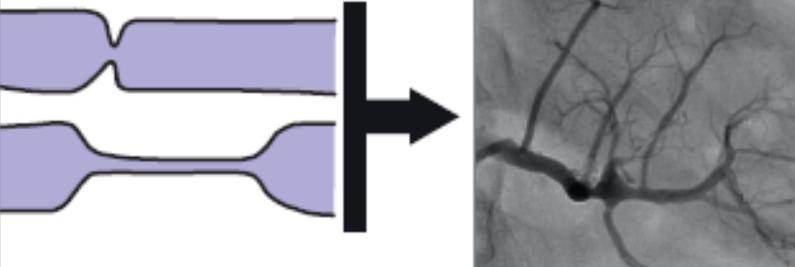
- **Composante hormonale**
 - 90% de femmes
- **Composante environnementale**
 - Prévalence importante du tabagisme

Physiopathologie

- Développement anormal des cellules de la paroi des artères de moyen calibre : ischémie de la paroi (vasa vasorum)
- Infiltration par tissu élastique dans la média
- Forme médiale (80%) / péri médiale (10%)
 - Forme intimale (< 10%)
 - Forme adventitielle (< 1%)

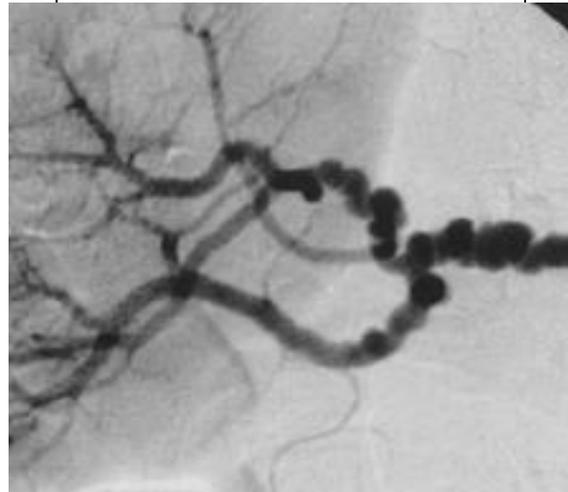
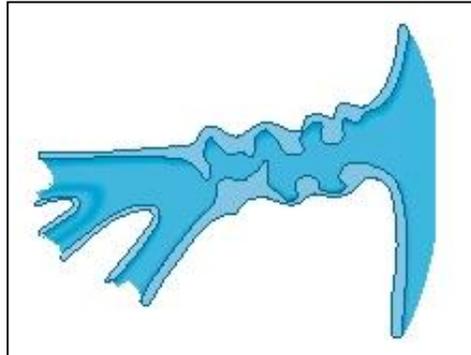


Classification histologique

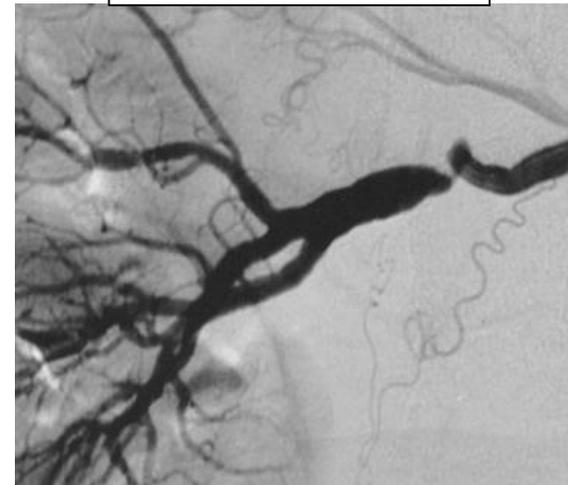
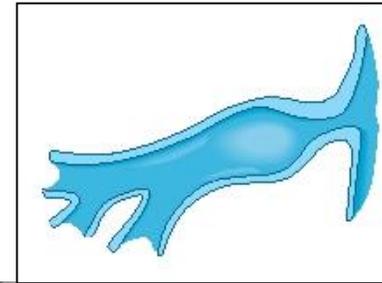
TABLEAU 1 : Formes anatomopathologiques et aspects radiologiques correspondants.		
Classification	Fréquence	Aspects angiographiques
1. Dysplasies de la média		
Fibrodysplasie médiale	75-80 %	
Fibrodysplasie périmédiale	10-15 %	
Hyperplasie médiale	1-2 %	
2. Fibrodysplasies intimaes	< 10 %	

Classification angiographique

Multifocale +++ :



Unifocale (10%)





Dysplasie fibro-musculaire (DFM)



Dr CASSET charlotte
Service de cardiologie
CHU Grenoble

Localisation DFM

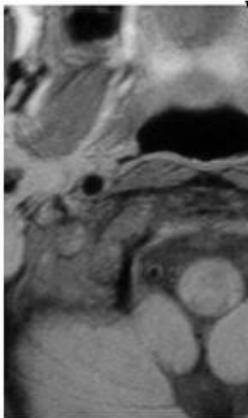
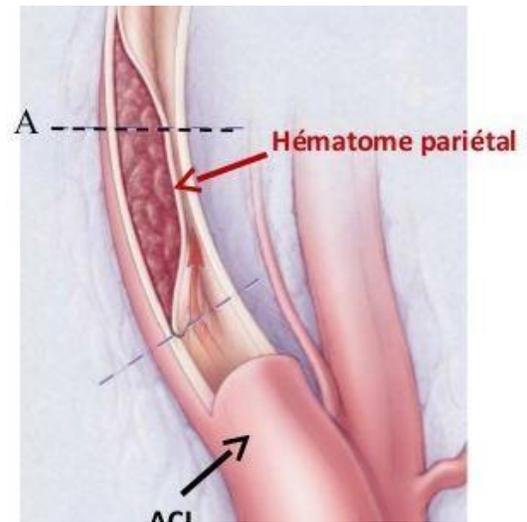
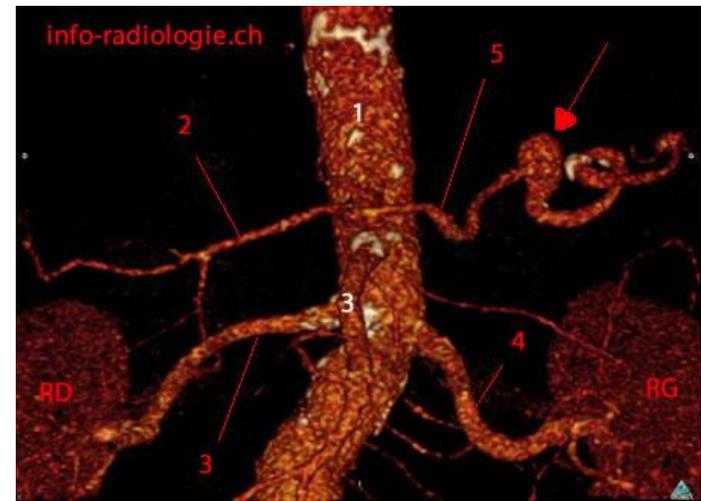
- Artères rénales
- Artères carotides extra-crâniennes
- Artères vertébrales
- Artères digestives

DFM: lésions artérielles

- Sténoses sévères avec des complications d'aval
- Les lésions peuvent évoluer, progresser:
 - En sévérité (sténose) sur le même site
 - En nombre
 - En affectant d'autres territoires artériels

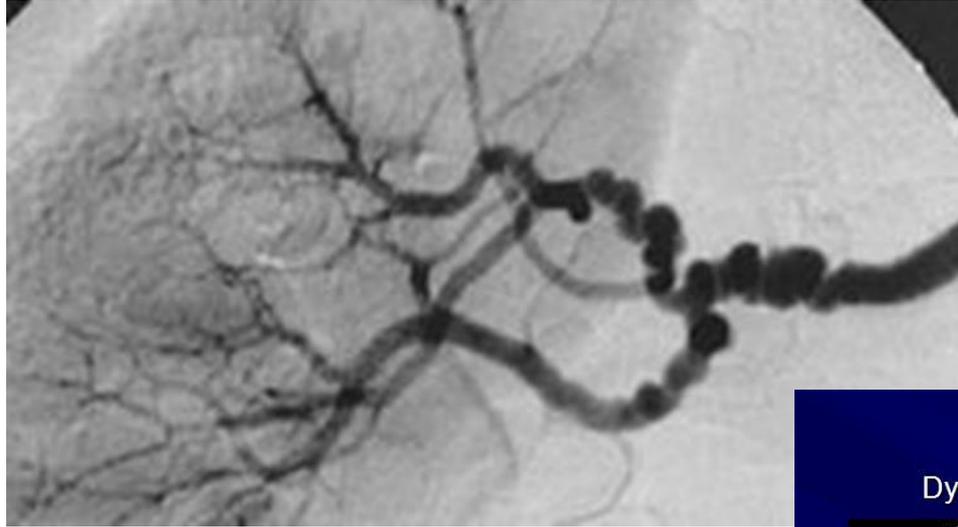
Lésions artérielles

- Des lésions anévrysmales sont possibles sur les mêmes sites d'atteinte artérielle
- Une dissection peut survenir comme complication de lésions de DFM

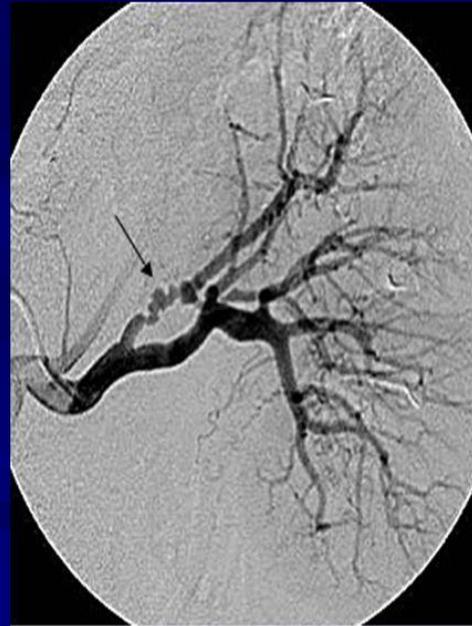


IRM séquences T1 Fa

DFM artères rénales



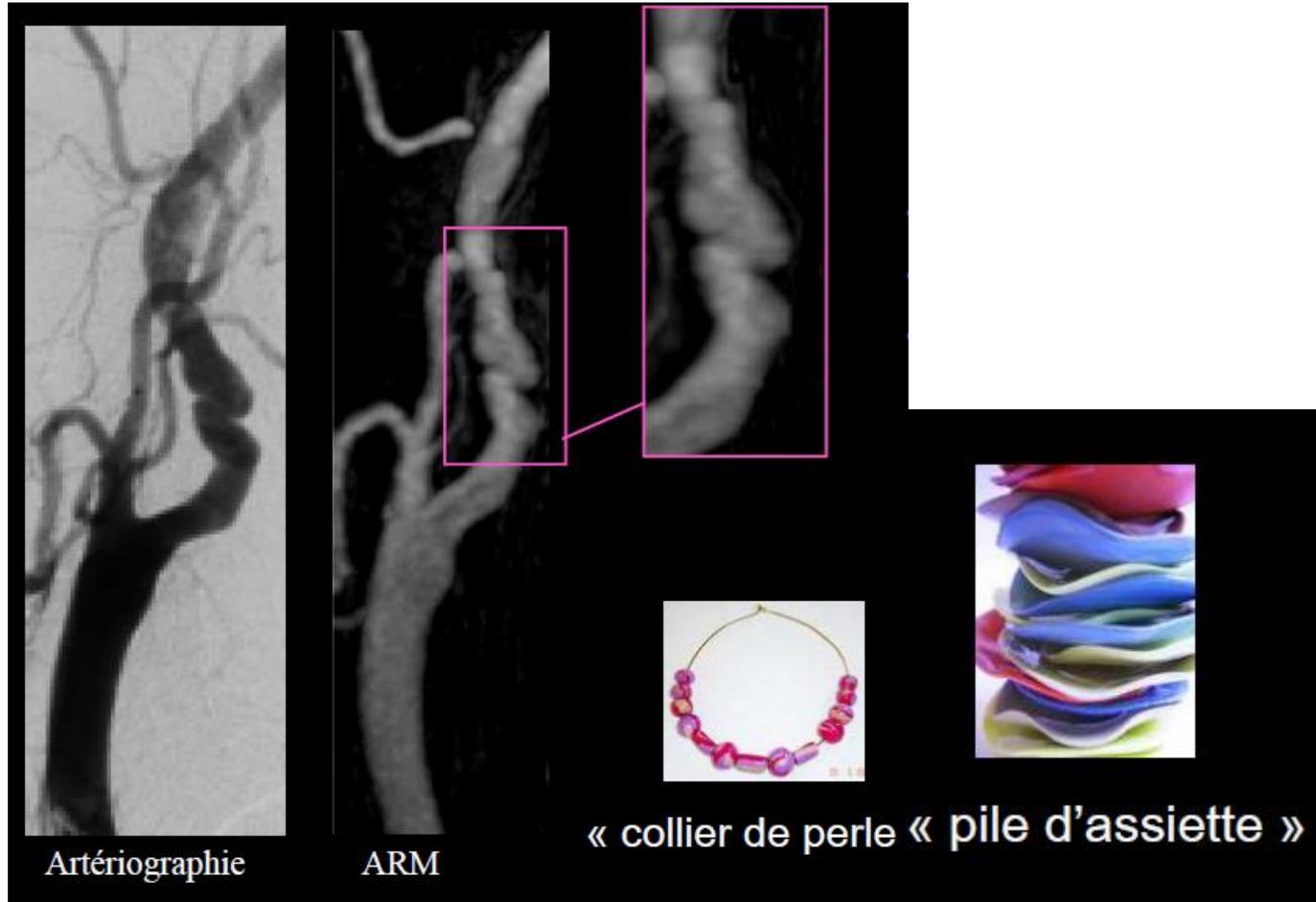
Dysplasie fibromusculaire



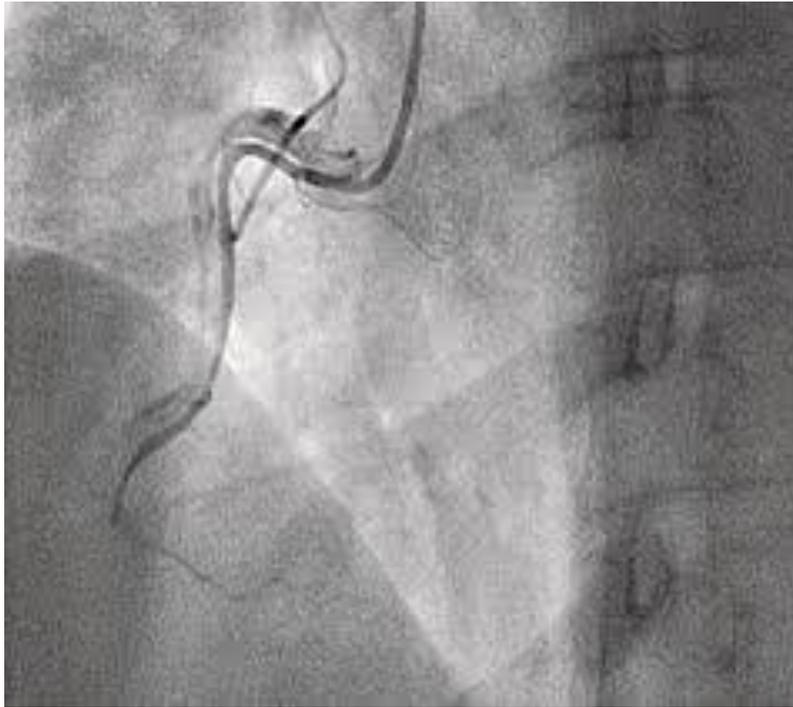
Sténose athéromateuse



DFM carotidienne



SCA sur dissection coronaire



Rechercher la DFM!



Symptômes

- HTA
- Migraines
- Infarctus rénal
- AVC/AIT
- Dissection artérielle
- Découverte fortuite

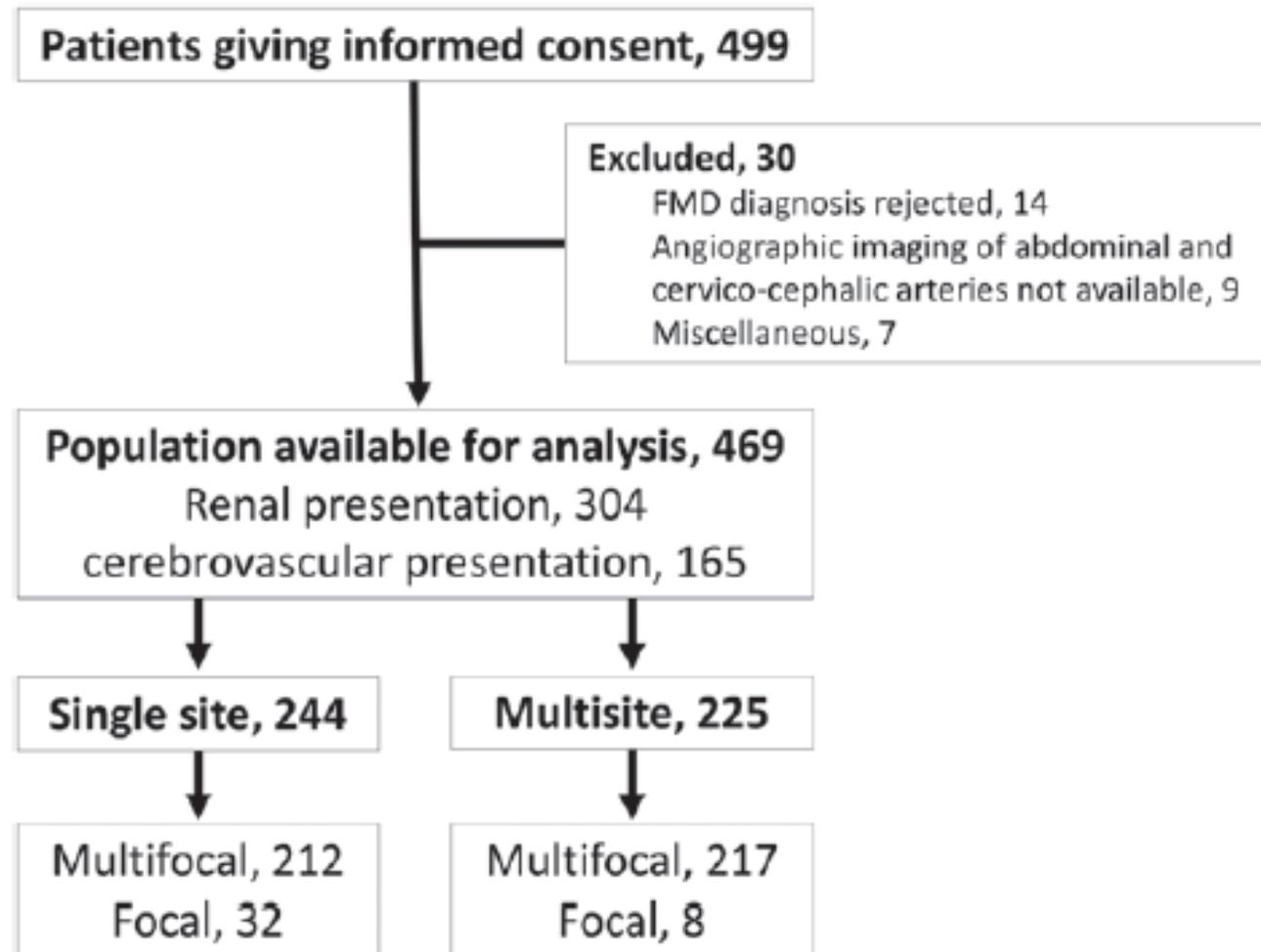
**High Prevalence of Multiple Arterial Bed Lesions
in Patients With Fibromuscular Dysplasia**
**The ARCADIA Registry (Assessment of Renal
and Cervical Artery Dysplasia)**

Pierre-François Plouin, Jean-Philippe Baguet, Frédéric Thony, Olivier Ormezzano,
Arshid Azarine, François Silhol, Catherine Oppenheim, Béatrice Bouhanick, Louis Boyer,
Alexandre Persu, Frank Hammer, Philippe Gosse, Claire Mounier-Vehier, Claire Le Hello,
Xavier Jeunemaitre, Michel Azizi, Laurence Amar, Gilles Chatellier, Elie Mousseaux,
Emmanuel Touzé; and the ARCADIA Investigators*

Etude Arcadia: DFM

- Femme (84%)
- Age moyen 53 ans
- 48% localisation multisites
- 84% présentation rénale (HTA/infarctus)
- 35% présentation cérébro-vasculaire

Etude Arcadia



Examen clinique

- Sexe (femme)
- Age (jeune)
- Poids/ taille
- Mesure de pression artérielle
- Recherche de souffle cervicale ou para ombilicale



Examen paraclinique

- Doppler artériel des TSA / artères digestives / artères rénales
- Angio TDM des TSA
- Angio TDM des artères rénales

- Lésions artérielles souvent multifocales et multisites
- Rechercher toujours les 2 localisations (TSA/artères rénales)



RECOMMANDATION

PRISE EN CHARGE DE L'HYPERTENSION ARTÉRIELLE DE L'ADULTE

*Jacques Blacher, Jean-Michel Halimi, Olivier Hanon, Jean-Jacques Mourad,
Atul Pathak, Bruno Schnebert, Xavier Girerd
au nom de la Société Française d'Hypertension Artérielle.*

Epidémiologie

- Environ 1 million de nouveaux patients sont traités pour une HTA en France chaque année, ce qui correspond à une moyenne de 15 à 20 nouveaux patients pour un médecin généraliste.
- En France, en 2012 plus de 11 millions de patients étaient traités pour une HTA.
- Environ 20 % des patients hypertendus ne sont pas traités et 50 % des patients hypertendus traités n'atteignent pas les objectifs de PA contrôlée.

Confirmer le diagnostic d'HTA



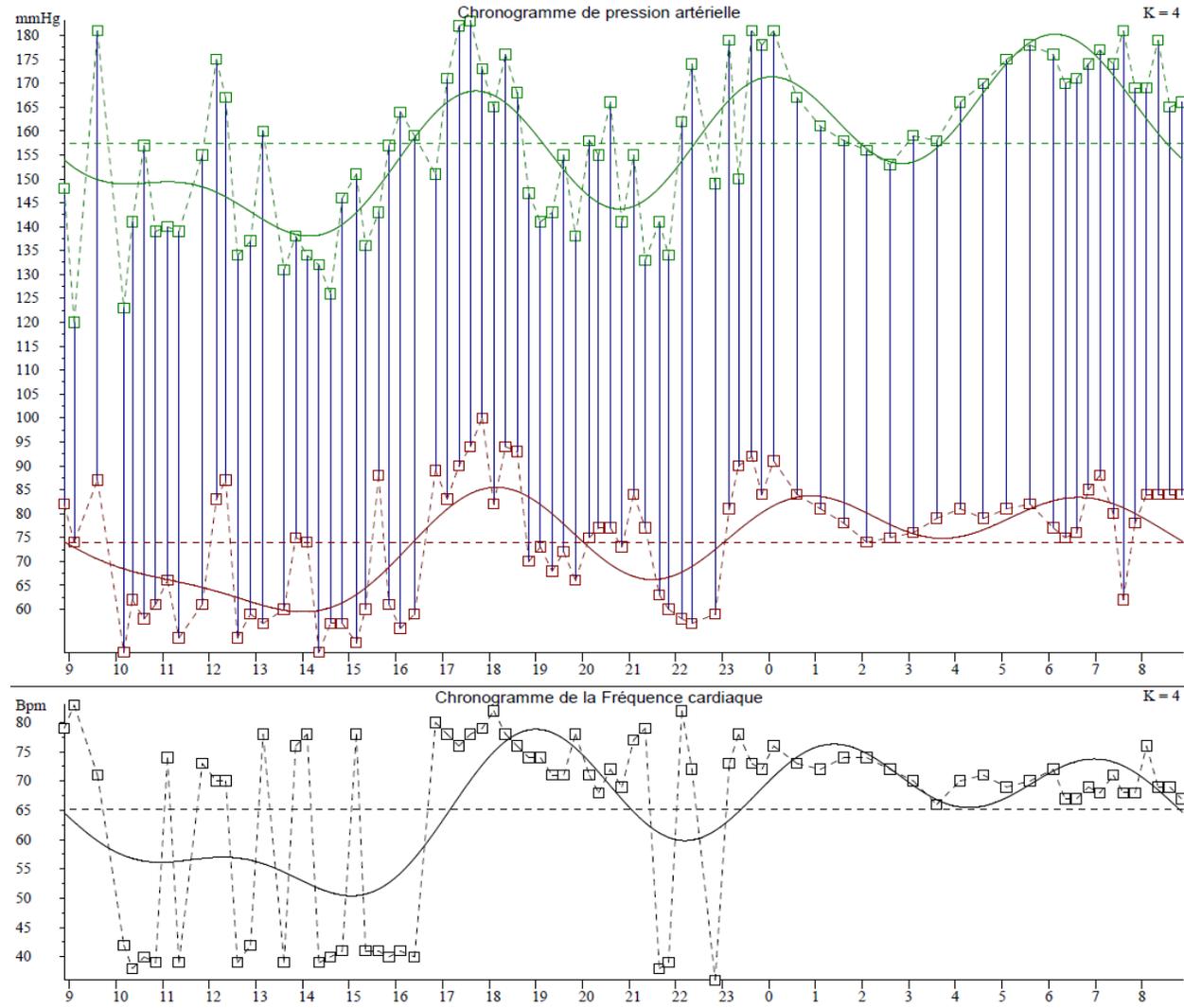
- En consultation, une pression artérielle supérieure ou égale à 140/90mmHg fait suspecter une HTA
- Il est recommandé de mesurer la PA en dehors du cabinet médical pour confirmer l'HTA, avant le début du traitement antihypertenseur médicamenteux (automesure ou MAPA)
- Sauf en cas d'HTA sévère (PA supérieure ou égale à 180/110mmHg)



En consultation

- Avant toute mesure de la PA, il est nécessaire d'observer un repos de plusieurs minutes.
- Dans le cadre du diagnostic et du suivi d'un sujet hypertendu, la mesure de la PA peut être réalisée en position assise ou couchée.
- La mesure en position debout dépiste l'hypotension orthostatique et doit être pratiquée lors du diagnostic de l'HTA, lors des modifications thérapeutiques ou lorsque la clinique est évocatrice

Variation nycthémérale de la PA et de la FC



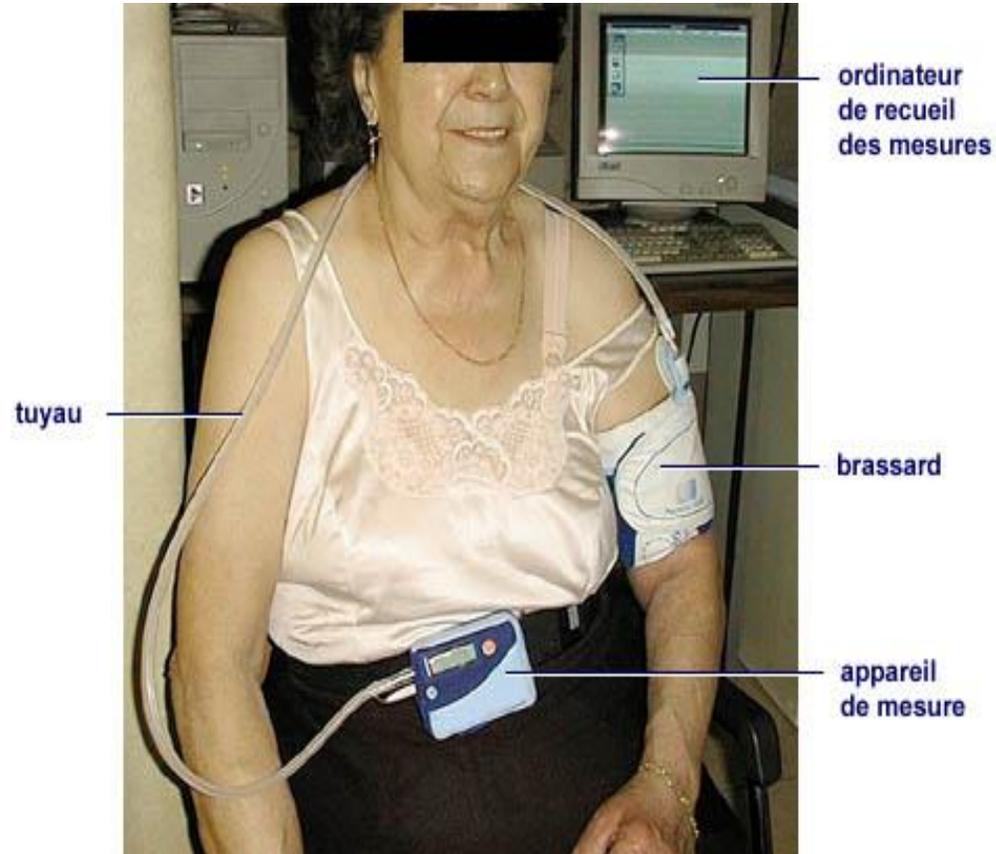


AMT=autom mesure tensionnelle

En autom mesure tensionnelle (AMT), les mesures sont recommandées en position assise avec:

- trois mesures le matin au petit-déjeuner
- trois mesures le soir avant le coucher
- trois jours de suite (règle des 3)

MAPA : Aspects pratiques





HTA secondaire



Y penser!

- HTA de l'enfant et du sujet jeune
- Hypokaliémie
- Insuffisance rénale
- HTA résistante (trithérapie antihypertensive dont un diurétique thiazidique en MAPA/AMT)



Traitement de l' HTA dans le cadre d'une DFM



Traitement

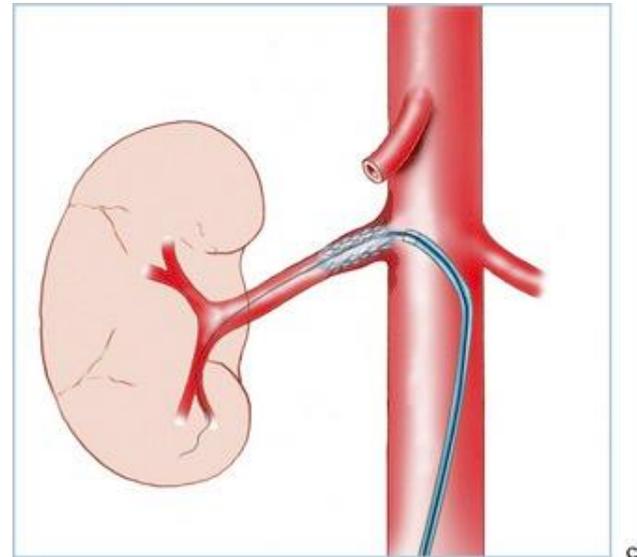
5 antihypertenseurs validés pour la prévention du risque CV

- Diurétique thiazidique
- IEC
- ARA2
- Inhibiteur calcique
- Bétabloquant (moins efficace sur prévention AVC)



Indication de l'angioplastie artère rénale

- Sténose fonctionnelle de l'artère rénale
- Patient jeune
- HTA de découverte récente
- HTA mal contrôlée sous traitement

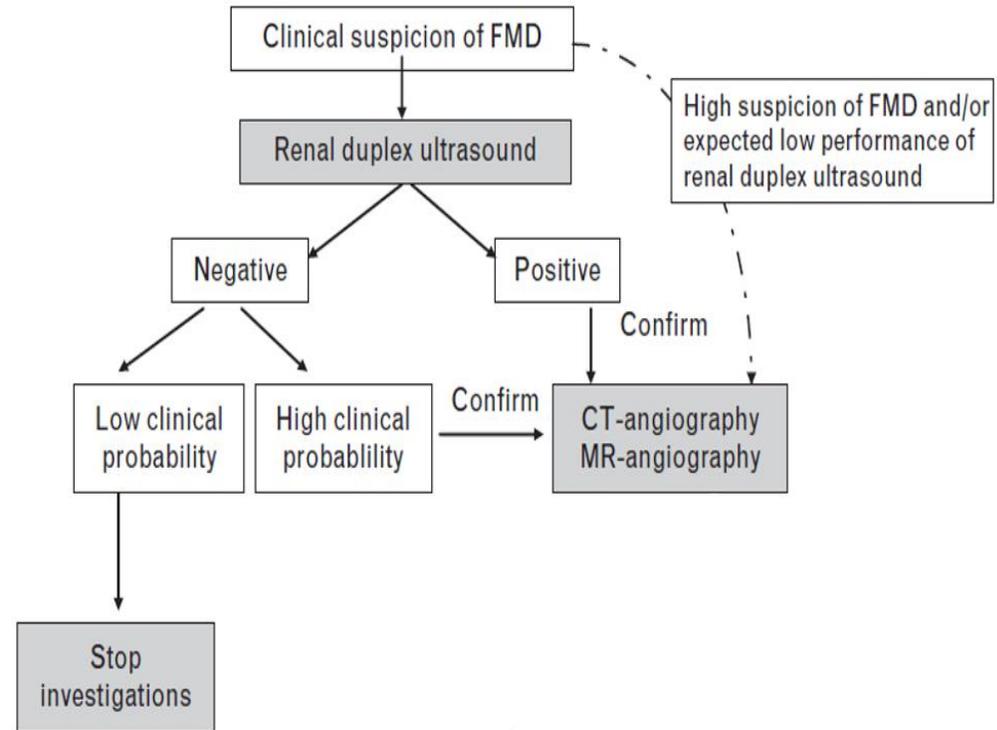


DFM cervico-encéphalique

- Découverte fortuite
- AVC/AIT
- hémorragie sous-arachnoïdienne
- Dissection artérielle (traitement médical par anticoagulant)
- Découverte d'anévrisme artérielle (traitement endovasculaire ou neurochirurgical)

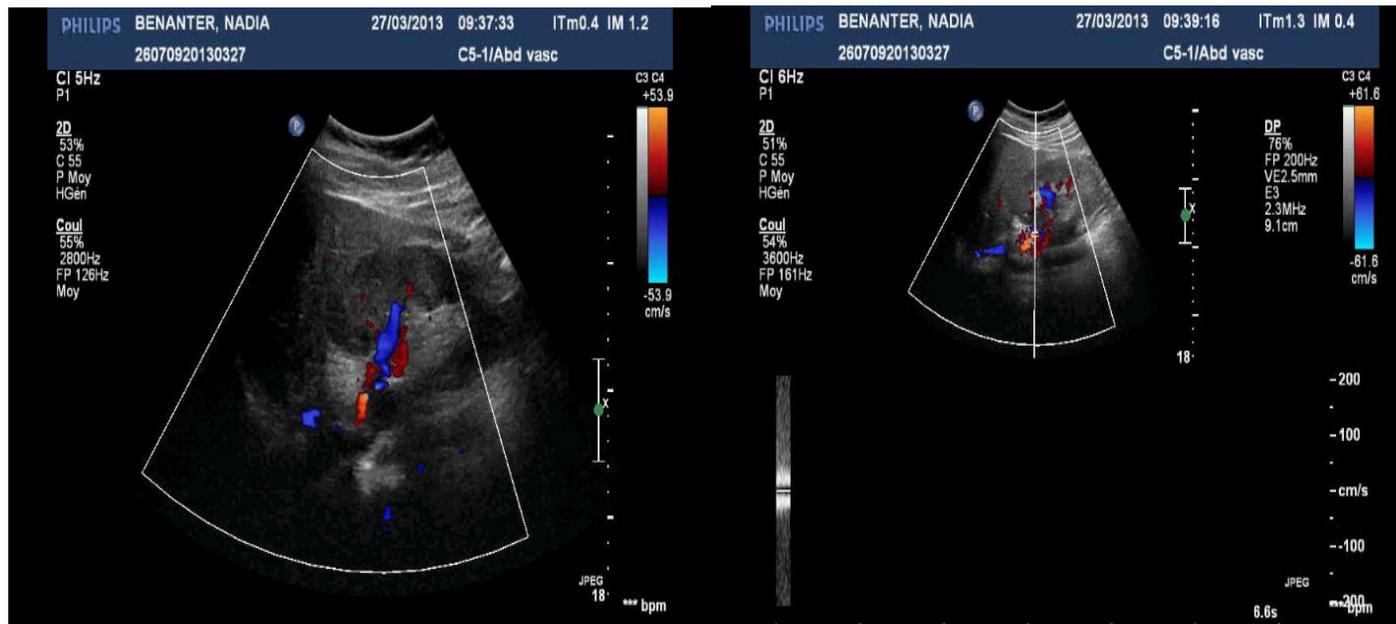


Persu et al.



Collier de perles

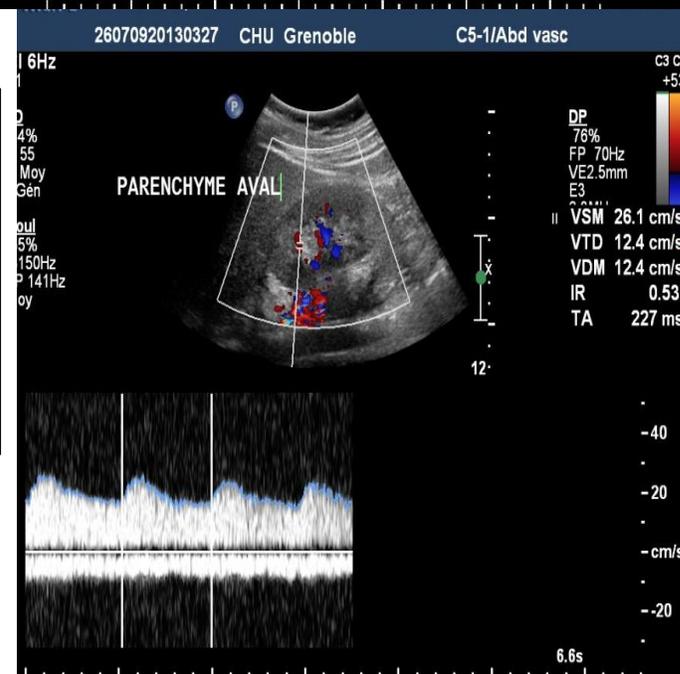




Hémodynamiques

Signes directs de sténose : pas de seuil défini
Inversion spectrale
Retentissement d'aval

Discussion
thérapeutique



Limites de l'écho doppler

- Liées au patient
 - Liées à l'opérateur
 - Liées au matériel
-
- Formes distales divisions/branches artères rénales
 - Limites pour le diagnostic des anévrismes

DFM

Exploration radiologique et thérapeutique

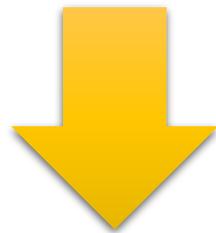
Dr M RODIERE

Service d'Imagerie Médicale Diagnostique et Interventionnelle

CHU GRENOBLE ALPES

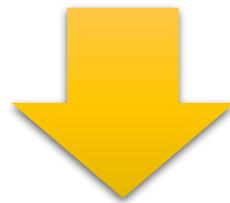
Cahier des charges de l'imagerie

- DFM
 - Artères moyen et petit calibre
 - Formes histologiques
 - Médiale (80%) / périmédiale (10%)
 - Forme intimale (< 10%)
 - Forme adventitielle (< 1%)



Cahier des charges de l'imagerie

- DFM
- Imagerie
 - Résolution spatiale importante
 - Approche hémodynamique



Cahier des charges de l'imagerie

- DFM
- Imagerie

	Morphologie	Hémodynamie
TDM	++	-
Echo-doppler	+	+++
Artériographie	+++	+++

Cahier des charges de l'imagerie

Place de IRM ?

Sensibilité du scanner dans la DFM : 87 %

(20 patients - comparaison à l'angiographie – Beregi 1999)

Sensibilité et Spécificité de l'IRM : 95 et 93 %

(25 patients -Willoteaux 2004)

Scanner et IRM

Sensibilité : 28 et 22 % (62 et 62% SAR > 70%) Spécificité : 99 et 96 % (90 et 81% SAR > 70%)

(27 patients - prévalence DFM 8 % - TDM, IRM, DSA systématique

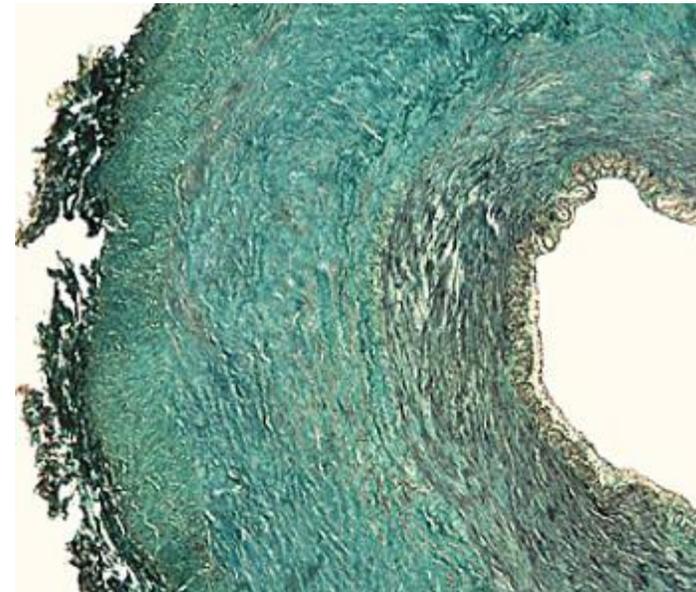
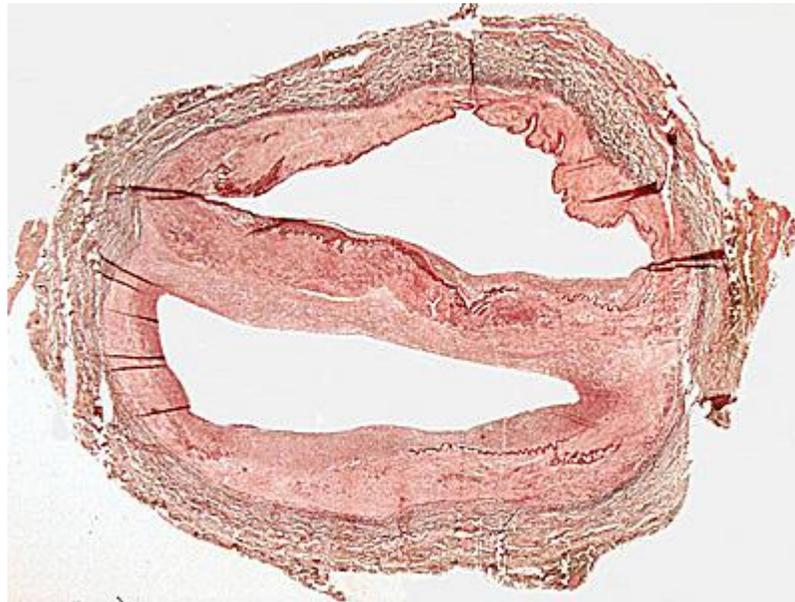
Vasbinder 2004)

→ Études anciennes avec petits effectifs

Faible qualité des appareillages

Images typiques

- **Forme médiale (80%) / périmédiale (10%)**
- **Forme intimale (< 10%)**
- **Forme adventitielle (< 1%)**



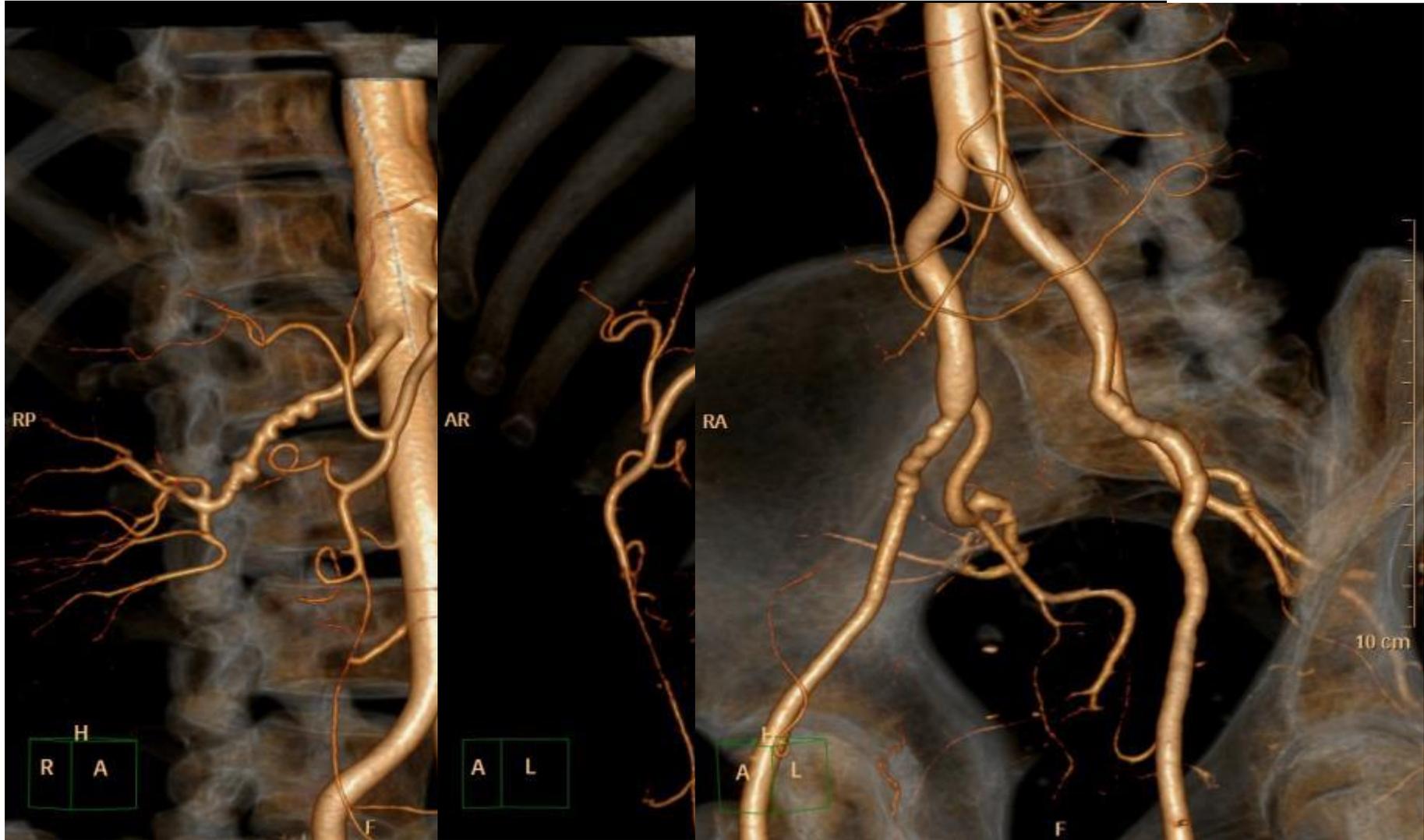
Fibrodysplasies médiales (65-70 %)

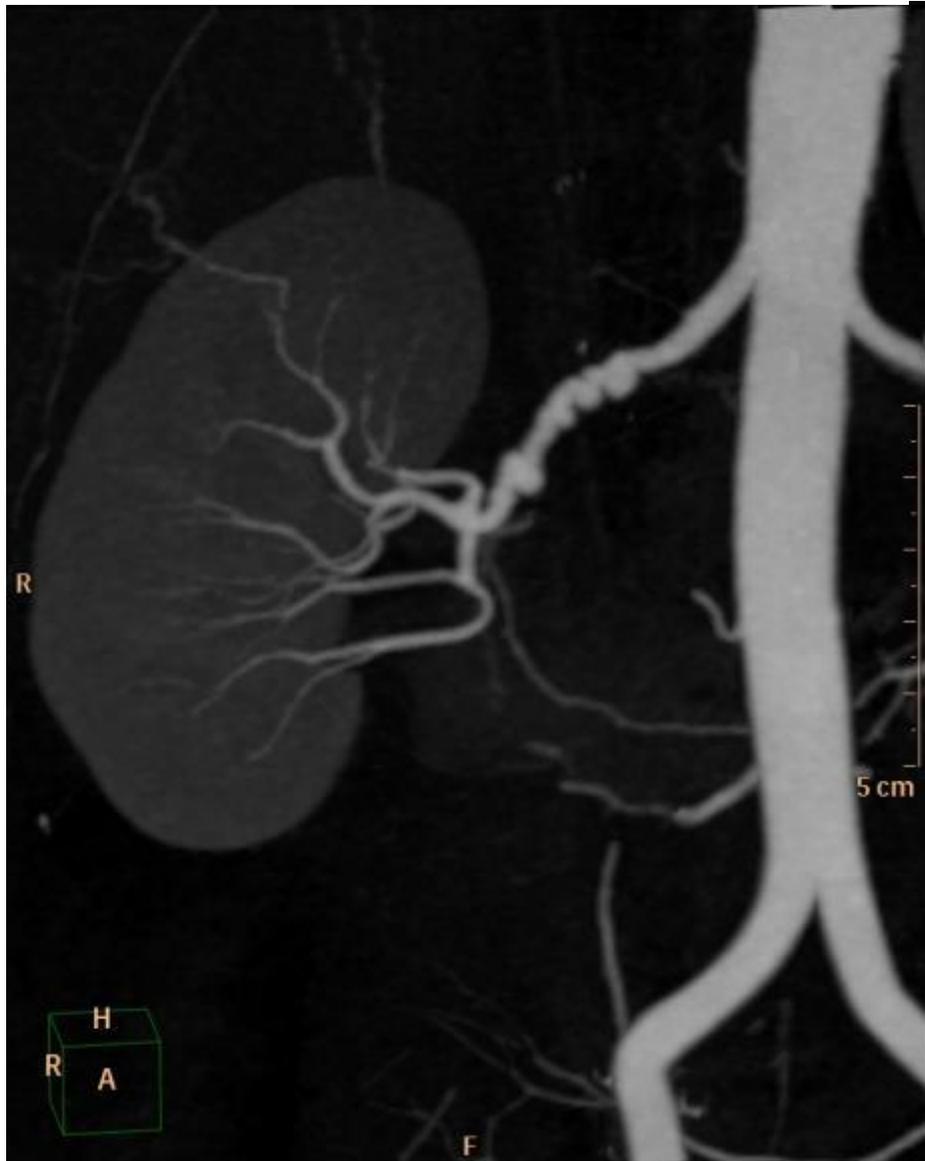
- Femme 30-50 ans
- Aspect en collier de perles avec des perles de diamètre élargi



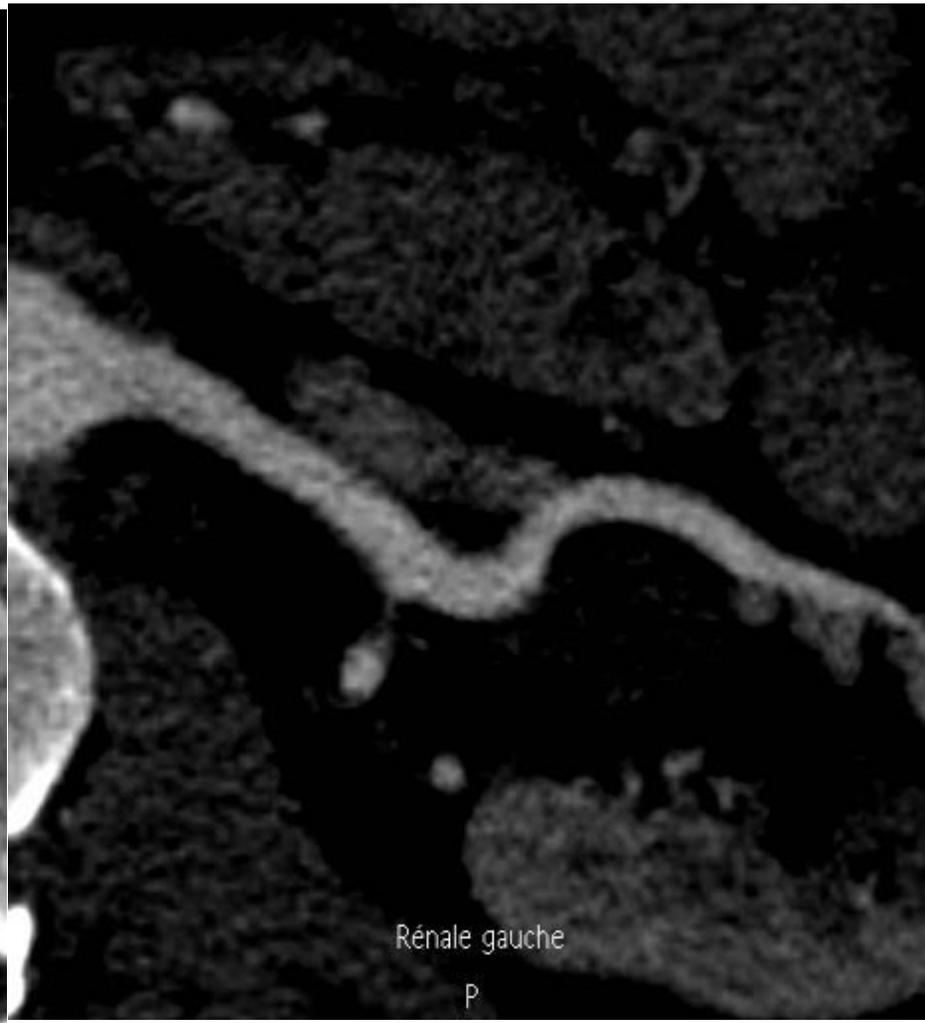
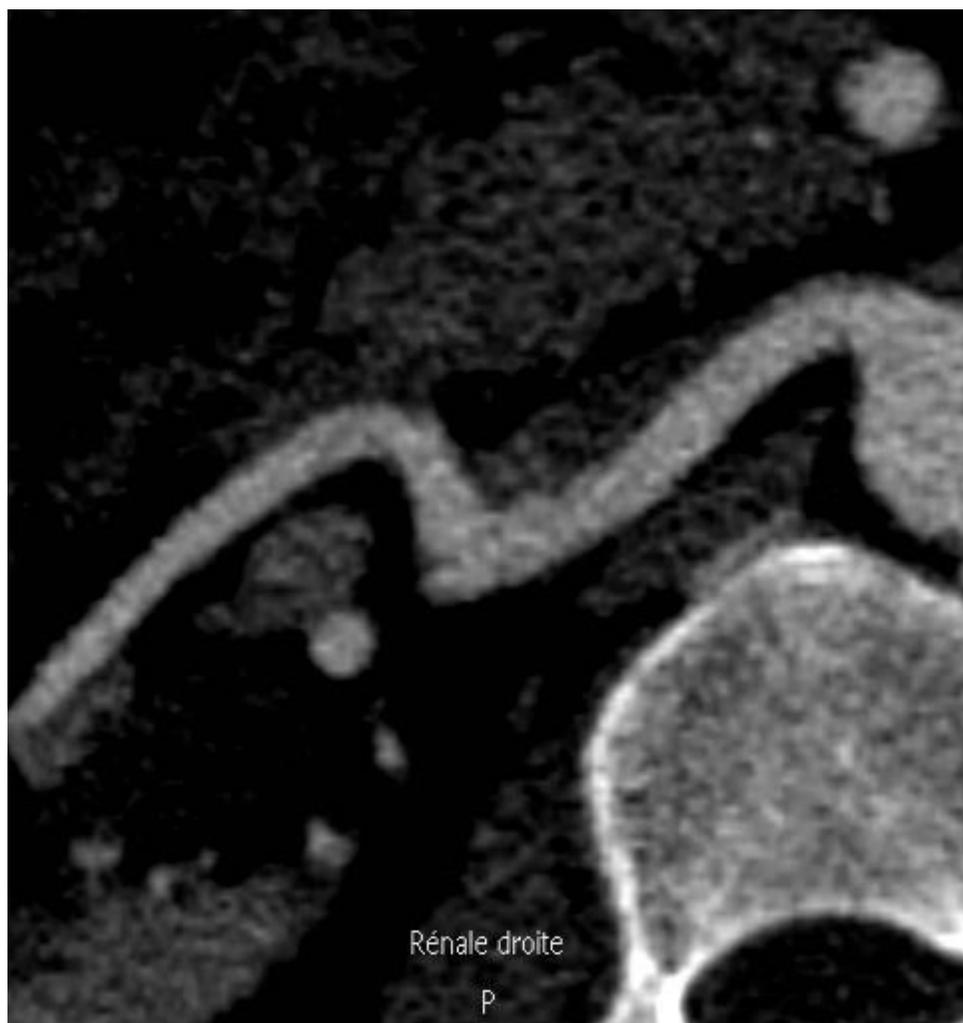
Fibrodysplasies médiales (65-70 %)









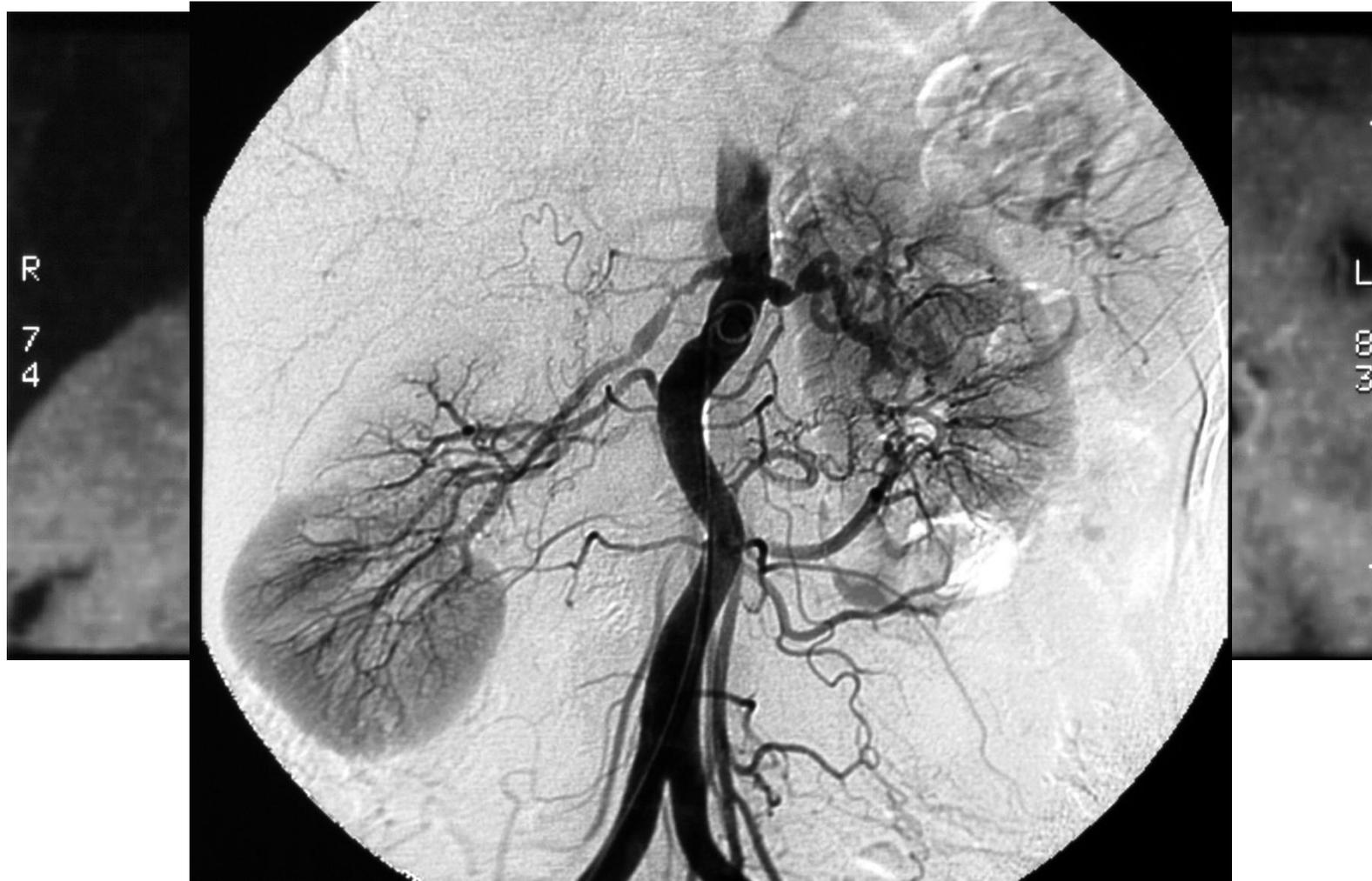


Fibrodysplasies péri-médiales (10-15 %)

- Femme 30-50 ans
- Aspect en collier de perles.
Perles de diamètre plus petit
que l'artère



Hyperplasies médiales (1-2 %)



Hyperplasies intimales (< 10 %)



Forme compliquée = Dissection

- Femme 50 ans
- Hospitalisée pour douleurs thoraciques



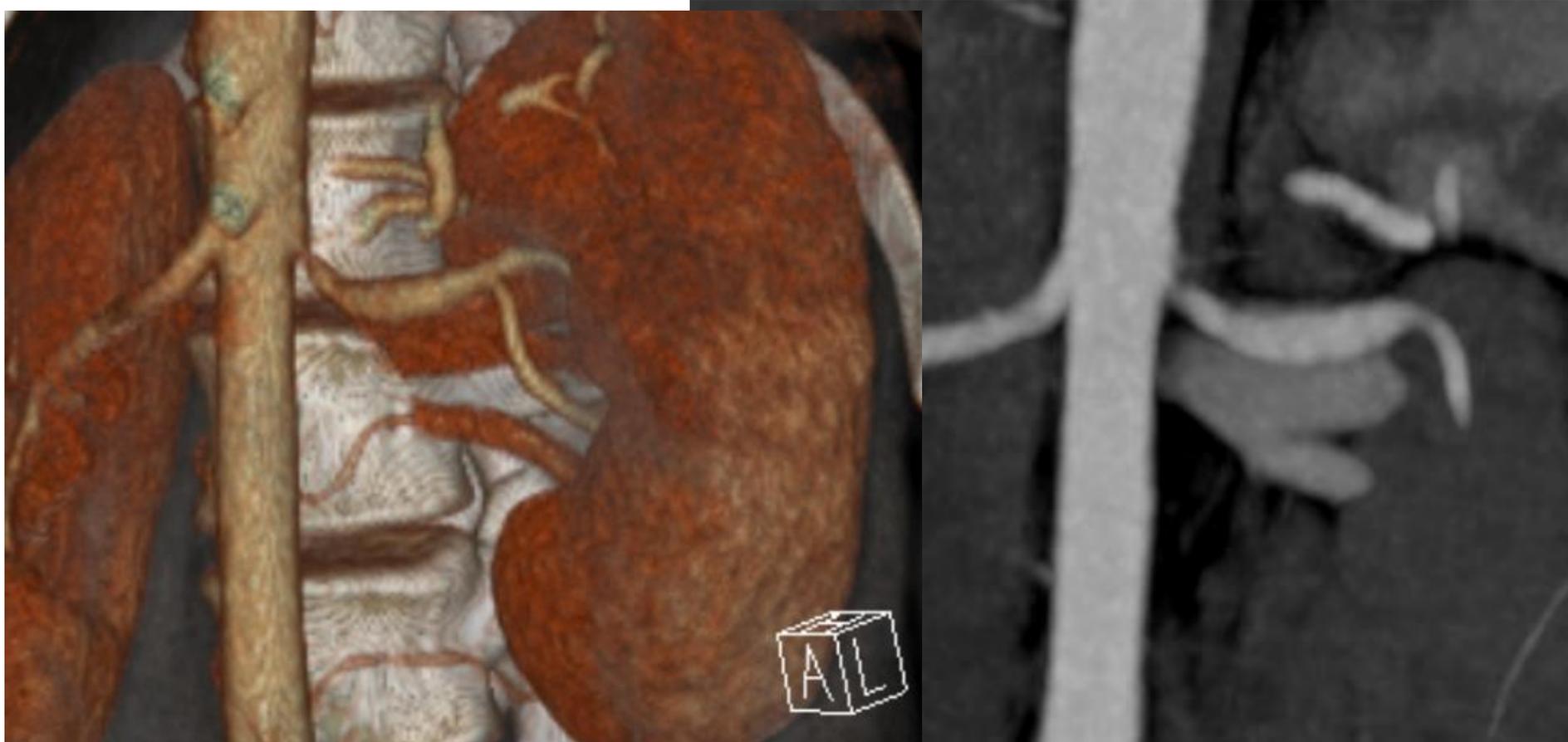
Diagnostics différentiels

- Lésion athéromateuse
- Compression par le pilier du diaphragme
- SAM: segmental arterial mediolysis
- Autres maladies de la paroi vasculaire

La compression par un pilier du diaphragme :

Patient de 25 ans, hypertendu depuis plusieurs années.

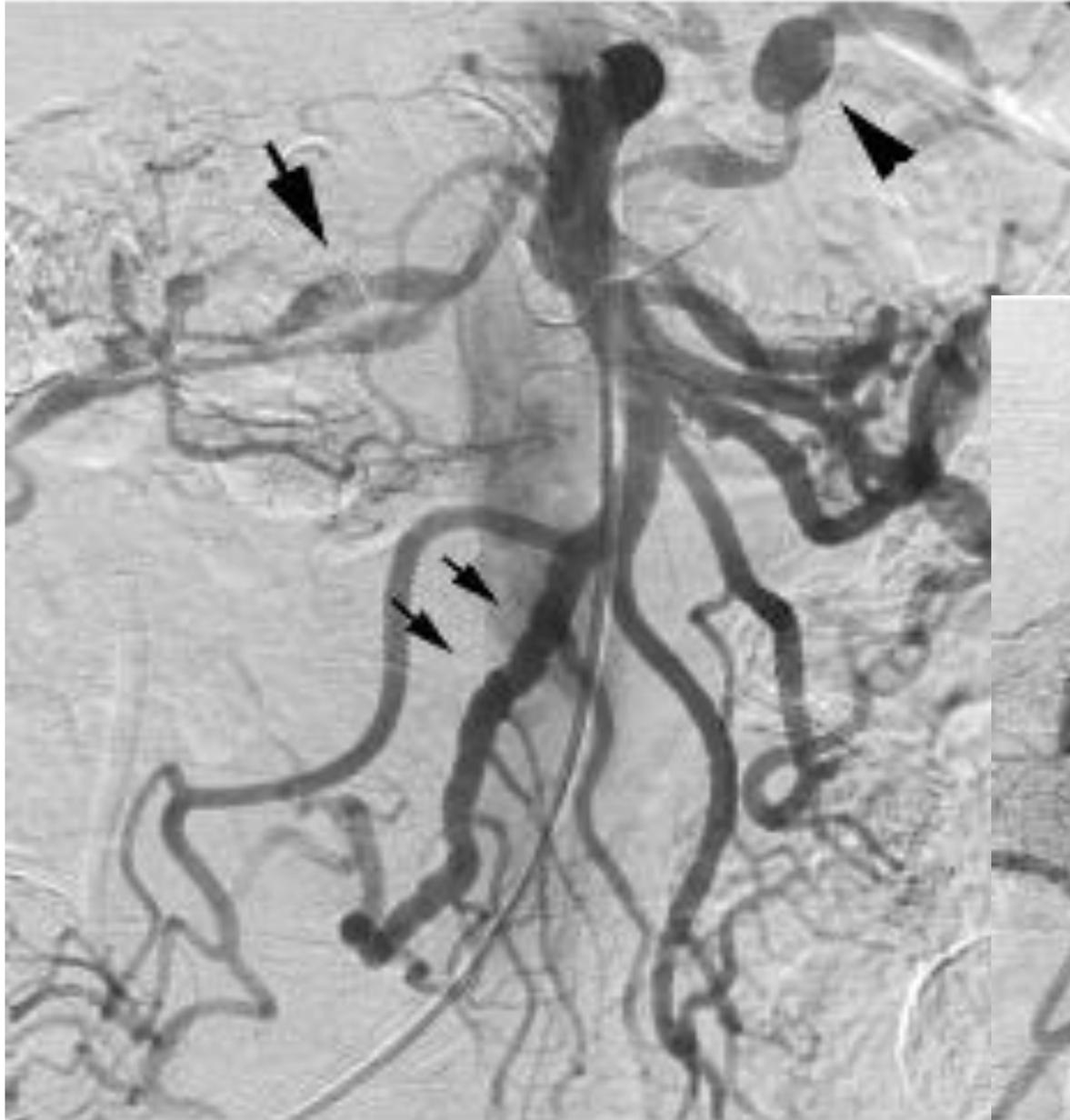
Découverte d'une sténose unifocale de l'artère rénale gauche en doppler.



Aspect de sténose dysplasique unifocale typique !!!



SAM: Alternance d'anévrismes et de sténoses.



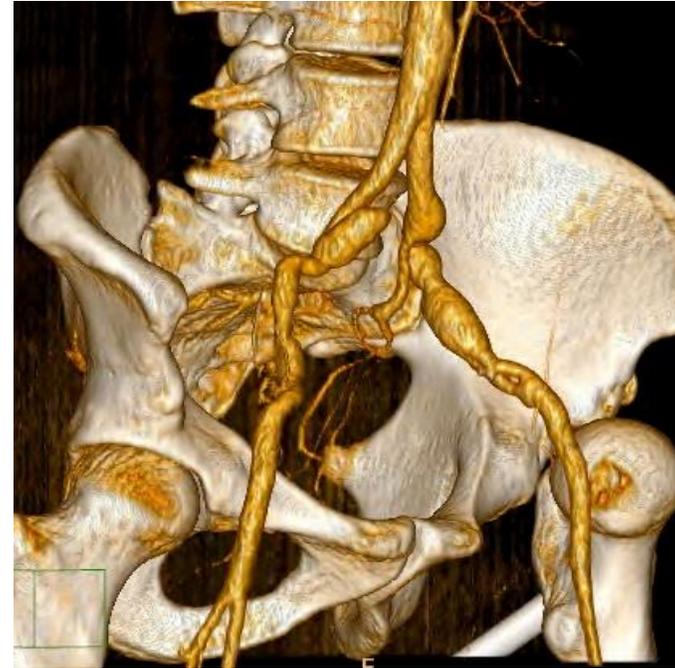
Certains aspects ressemblent fort aux lésions de DFM...



Syndrome Ehlers Danlos:

Monsieur V...35 ans. Découverte fortuite de lésions des artères iliaques sur une tdm réalisée pour un avp.

Patient totalement asymptomatique sur le plan vasculaire, sans antécédent.



Lésions décrites initialement comme évocatrices de DFM multifocale...

Vous n'aurez évidemment pas raté la luxation antérieure de la hanche !!!

Mais à mieux y regarder...



atteinte iliaque externe bilatérale :

- images de dissection
- anévrismes
- petites indentations très localisées pouvant correspondre à des signes de dysplasie.



Mais pas de collier de perle ou de pile d'assiette comme chez cet autre patient atteint de DFM...

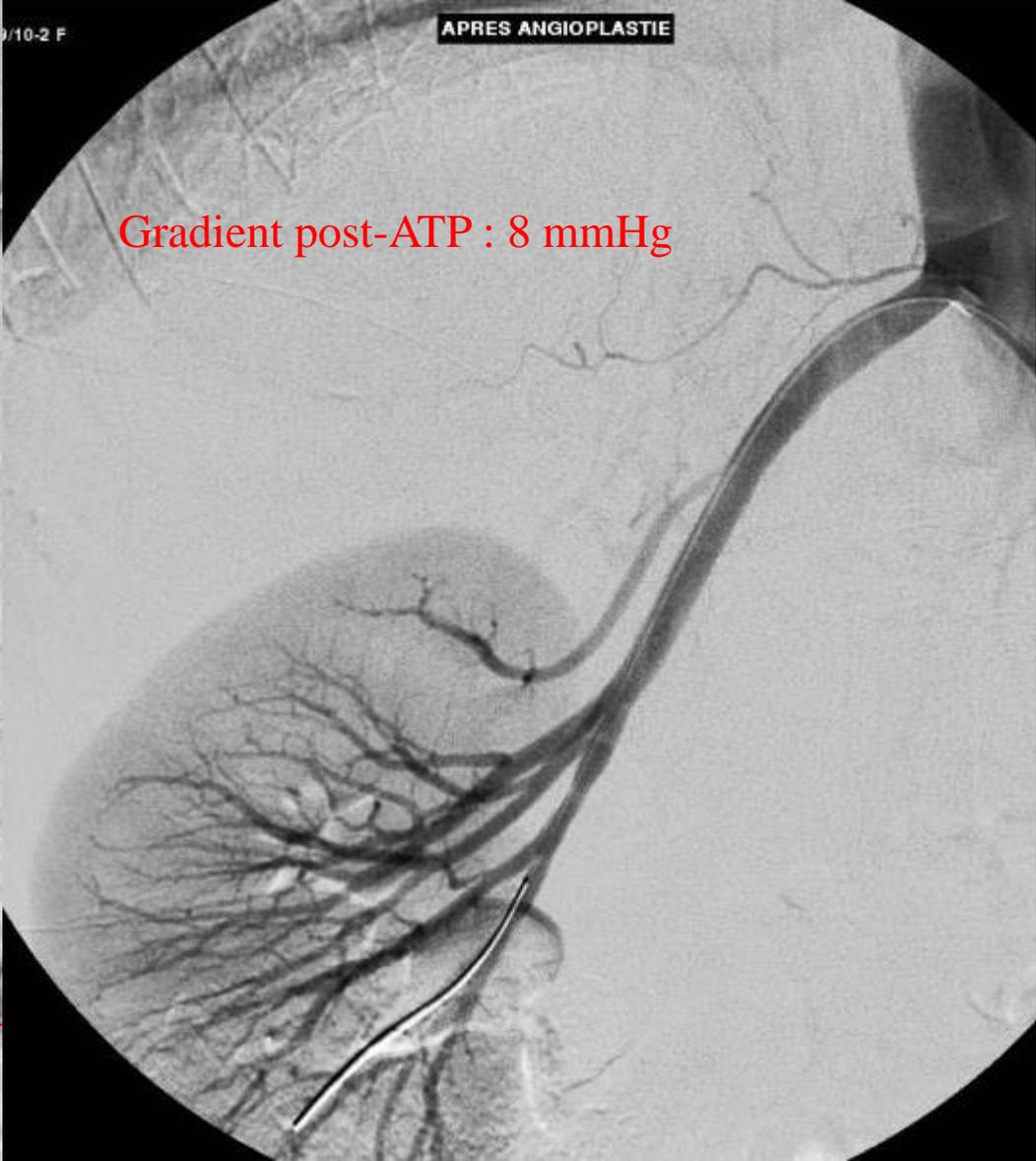
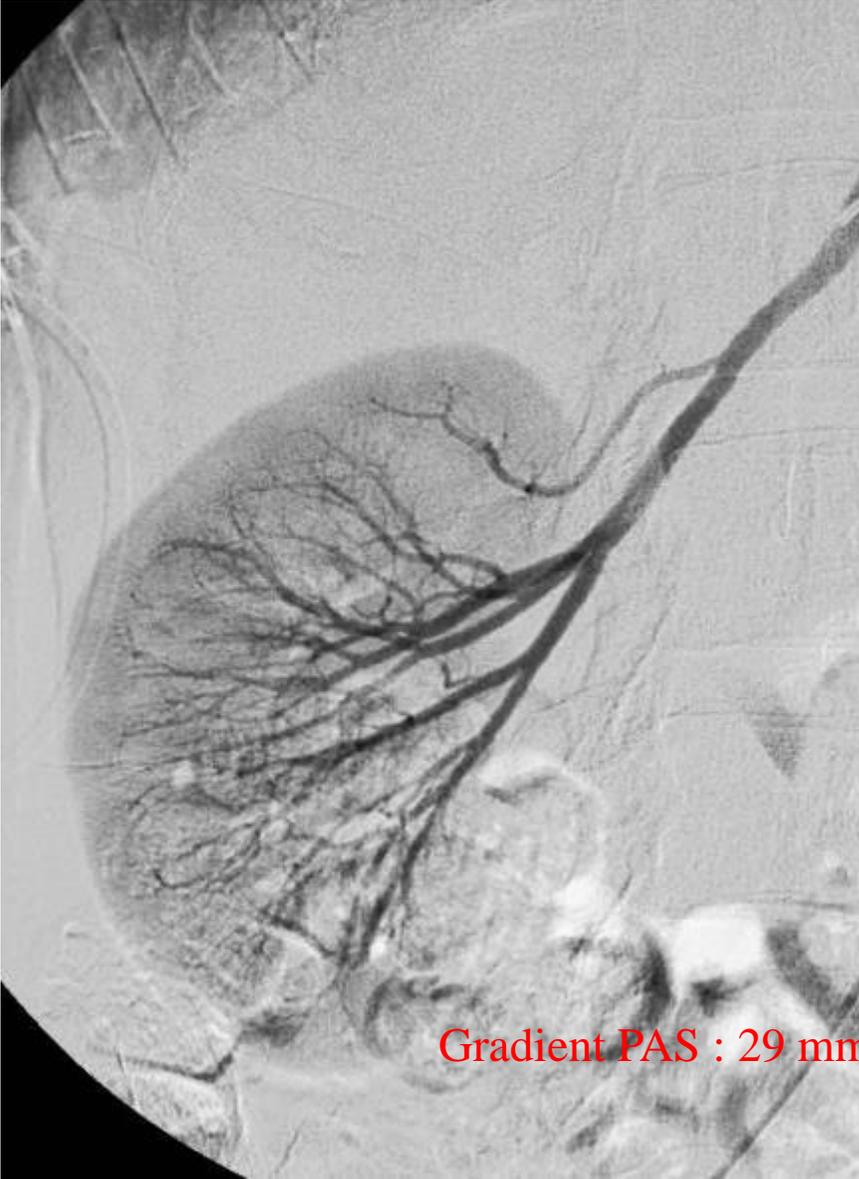
Thérapeutique endovasculaire

On ne traite pas une image !!!!!

- HTA prouvée (MAPA)
- Imagerie morphologique
- Imagerie hémodynamique

Un exemple de de DFM multifocale rénale d'aspect typique traité par atp au ballonnet avec disparition du gradient...





Existe t-il un Gold Standard pour le diagnostic de DFM ?

En pratique que faut-il faire ?

- **Bilan d'HTA du sujet jeune :**

ED ou scanner

Si négatif et persistance d'une HTA "suspecte", faire
d'imagerie

l'autre examen

- **Diagnostic positif ou bilan d'extension d'une DFM :**

ED et scanner

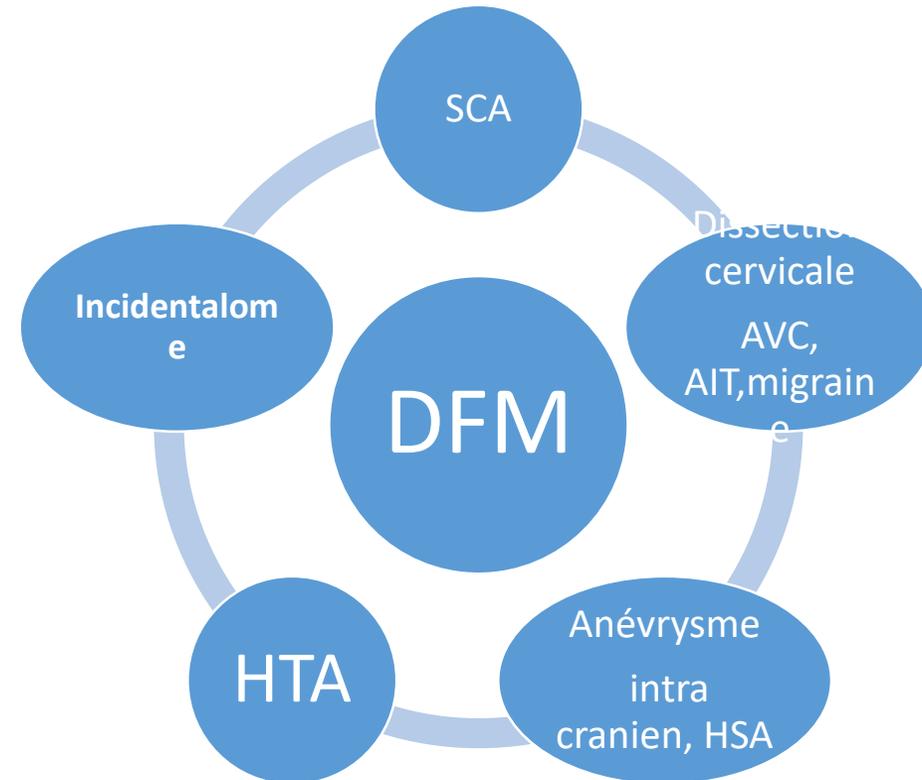
- **Bilan d'HTA du sujet jeune avec examen non invasif négatif**

Artériographie ?

- **HTA et diagnostic DFM artères rénales**

Artériographie + dilatation

- Maladie pas si rare en cours de redéfinition
- Maladie systémique : exploration des différents lits vasculaires nécessaire
- Individualisation de la prise en charge





Pas encore de compte | [Se connecter](#)

FAVA-Multi | Filière santé maladies rares

Maladies Vasculaires Rares avec atteinte Multisystémique

Membres de la filière FAVA-Multi, connectez-vous à votre espace personnel pour accéder à des ressources supplémentaires

[ACCUEIL](#) ▾

[QUI SOMMES-NOUS?](#) ▾

[ANNUAIRES](#) ▾

[RECHERCHE ET FORMATION](#) ▾

[NOS ACTIONS](#) ▾

[LES PATHOLOGIES](#) ▾

[🏠](#) > Accueil

Rencontre régionale maladies rares GRAND EST, le 24/11 - Strasbourg

Nous vous attendons nombreux ! Cliquez ici pour vous inscrire

Recherche



Fiches spécificités de prise en charge des patients présentant une maladie vasculaire rare (urgence et soin courant)



Recommandations et protocoles

Santé Maladie

La filière de Santé Maladies Rares FAVA-Multi est née de la volonté de fédérer