



Disponible en ligne sur  
**ScienceDirect**  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

Elsevier Masson France  
**EM|consulte**  
[www.em-consulte.com](http://www.em-consulte.com)



Mise au point

## Dysplasie fibromusculaire

### *Fibromuscular dysplasia*

A.C. Desbois<sup>a,b,c,d</sup>, F. Koskas<sup>e</sup>, P. Cacoub<sup>a,\*,b,c,d</sup>

<sup>a</sup> Département de médecine interne et immunologie clinique, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, AP-HP, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

<sup>b</sup> Département hospitalo-universitaire I2B, université Pierre-et-Marie-Curie, Paris 6, 75013 Paris, France

<sup>c</sup> CNRS, UMR 7211, 75005 Paris, France

<sup>d</sup> Inserm, UMR S 959, 75013 Paris, France

<sup>e</sup> Service de chirurgie vasculaire, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, AP-HP, 75013 Paris, France



#### INFO ARTICLE

##### Historique de l'article :

Disponible sur Internet le 18 novembre 2014

##### Mots clés :

Dysplasie fibromusculaire  
 Artère rénale  
 Sténose  
 Anévrisme

##### Keywords:

Fibromuscular dysplasia  
 Renal artery  
 Stenosis  
 Aneurysm

#### RÉSUMÉ

La dysplasie fibromusculaire est définie comme une maladie de la paroi artérielle, segmentaire, non athéromateuse, entraînant une sténose des artères de grande taille. L'atteinte de l'artère rénale, la plus fréquente (60 à 100 %), se manifeste par une sténose des artères rénales, asymptomatique ou compliquée d'hypertension artérielle ou d'une altération de la fonction rénale. Les atteintes des artères carotides ou vertébrales sont moins fréquentes (10 à 35 %). La prise en charge chirurgicale des dysplasies fibromusculaires est devenue beaucoup plus rare du fait du développement des techniques d'angioplastie transluminale. Les critères anatomopathologiques ne sont plus des critères pronostiques pertinents. La présentation clinique et le profil évolutif diffèrent en fonction de la présentation angiographique (atteinte uni-focale ou multifocale), avec un taux de guérison de l'hypertension artérielle plus important au cours des atteintes uni-focales. En présence d'une dysplasie fibromusculaire rénale, ne sont revascularisés que les patients symptomatiques (hypertension artérielle récente ou résistante au traitement) ou avec une asymétrie de taille rénale ou une altération de la fonction rénale. L'angioplastie transluminale est proposée en première intention sauf en cas de lésions complexes ou de sténoses associées à un anévrisme.

© 2014 Société nationale française de médecine interne (SNFMI). Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

#### ABSTRACT

Fibromuscular dysplasia is a segmentary, non-atherosclerotic, non-inflammatory vascular disease that may result in stenosis, occlusion, aneurysms or dissection of medium arteries. Renal involvement is the most frequent location, described in 60–100% of patients. Renal stenosis can be asymptomatic or complicated with arterial hypertension or less frequently with renal insufficiency. Carotid and vertebral involvements are less frequent (10–35%). Surgical management of fibromuscular dysplasia is now less common because of the better efficacy of percutaneous transluminal angioplasty. Thus, histologic characteristics are no longer relevant prognostic criteria. Clinical features and outcome vary according to angiographic presentation (focal or multifocal disease), with an increased recovery rate of hypertension with focal lesions. In the presence of renal fibromuscular dysplasia, only symptomatic patients are revascularized (recent or resistant hypertension) or patients with asymmetric renal size or impaired renal function. Transluminal angioplasty is the first-line treatment except for patients with complex lesions or stenosis associated with aneurysm.

© 2014 Société nationale française de médecine interne (SNFMI). Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [patrice.cacoub@psl.aphp.fr](mailto:patrice.cacoub@psl.aphp.fr) (P. Cacoub).

## 1. Introduction

La dysplasie fibromusculaire (DFM) fut pour la première fois décrite par Leadbetter et Burkland en 1938 [1]. Le diagnostic était anatomopathologique, défini comme une maladie « non inflammatoire » de la paroi artérielle, segmentaire, non athéromateuse, entraînant une sténose des artères de petite et grande taille. Elle est liée à une prolifération des cellules musculaires lisses et à une fibrose tissulaire. Cette maladie a été subdivisée selon des critères anatomopathologiques en [2–4] :

- DFM intimale (10% des cas) caractérisée par des cellules mésenchymateuses irrégulièrement distribuées dans un tissu conjonctif sous-endothélial et une limitante élastique interne fragmentée ;
- DFM médiale (80–90%) consistant en des dépôts homogènes de tissu élastique entraînant des sténoses multiples associées à des segments dilatés ( $\pm$  anévrysmes), avec une limitante élastique interne préservée et correspondant typiquement aux aspects « en chapelet » sur l'angiographie ;
- DMF adventitielle (< 5%) liée à une hypertrophie du tissu conjonctif à la jonction media-adventice.

La prise en charge chirurgicale des DFM est devenue beaucoup plus rare du fait des performances des techniques d'angioplastie transluminale ; cette modification dans la prise en charge ne permet plus d'utiliser aujourd'hui les critères anatomopathologiques comme critères diagnostiques ou pronostiques. Tout l'enjeu actuel est de faire le diagnostic de DFM grâce aux moyens d'imagerie non invasive et d'en définir les critères pronostiques afin de mieux guider la prise en charge thérapeutique. Récemment, des études importantes, portant sur de larges effectifs ont été publiées permettant de réelles avancées pour mieux caractériser cette maladie et classer les patients, même si de nombreux progrès restent à faire notamment sur le plan physiopathologique.

## 2. Éléments permettant d'évoquer le diagnostic de dysplasie fibromusculaire

La prévalence des DFM, difficile à estimer du fait du nombre important des formes asymptomatiques, est estimée à environ 4/100 000 personnes. Dans l'étude de Neymark et al., 47/716 (6,6%) donneurs potentiels de rein présentaient une DFM à l'artériographie [5,6]. La DFM serait la cause d'une sténose des artères rénales dans environ 10% des cas [7]. Plouin et al. ont rapporté une prévalence de 4,4% sur des données angiographiques chez 3181 donneurs de rein asymptomatiques [8].

La DFM touche préférentiellement les femmes (sex-ratio 9F/1H), entre 15 et 50 ans [9]. Dans une série récente de 447 patients avec DFM, 91% étaient des femmes d'âge médian 51,9 ans. La majorité des patients avaient une histoire familiale d'événement cardiovasculaire (hypertension artérielle 79%, accident vasculaire ischémique 53%, anévrysme 24%, mort subite 20%) et seulement 7% avaient des antécédents familiaux de DFM [10].

L'artère la plus souvent touchée est l'artère rénale (chez 60 à 100% des patients) [11,12], bilatérale dans 35% des cas. Elle se manifeste par une sténose des artères rénales, asymptomatique ou compliquée d'hypertension artérielle (HTA) ou d'une altération de la fonction rénale. Chez 16 à 28% des patients avec DFM, l'atteinte artérielle concerne au moins 2 sites. Les atteintes carotides ou vertébrales sont moins fréquentes (10 à 35%) (Fig. 1). Les autres atteintes sont encore plus rares, notamment l'atteinte mésentérique présente chez 5 à 26% des patients [10,11]. Dans de rares observations sont rapportées des atteintes coronaires, notamment des dissections coronaires spontanées chez des femmes jeunes [13,14].

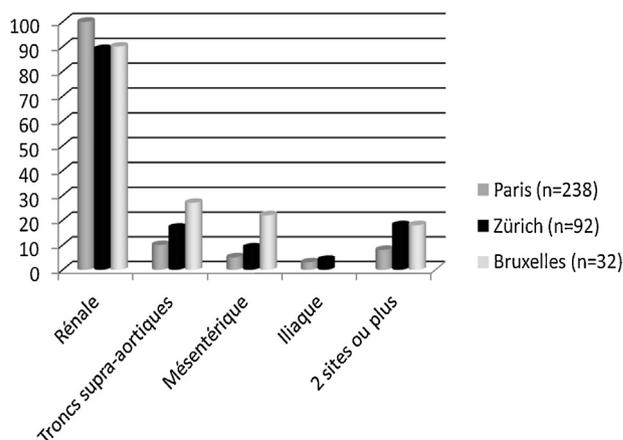


Fig. 1. Prévalences (%) des principales atteintes de la dysplasie fibromusculaire artérielle. D'après le consensus d'expert [11,31,32].

Les données du registre américain portant sur 447 patients avec DFM rapportent des prévalences nettement plus importantes d'atteintes extra-rénales : 73% des 338 patients ayant eu une imagerie présentaient une atteinte de la carotide dans sa portion extra-crânienne, 17% une atteinte de la carotide dans sa portion intracrânienne et 37% des 224 patients ayant eu une imagerie présentaient une atteinte artérielle vertébrale. Dans cette étude, 65% des patients avec une DFM rénale ayant bénéficié d'une imagerie cérébrale présentaient une atteinte carotide ou vertébrale. Inversement, 65% des patients avec une DFM carotide ou vertébrale avaient une atteinte rénale. Parmi les 70 patients avec DFM ayant bénéficié d'une imagerie des membres inférieurs du fait d'une claudication ou d'anomalies de l'examen clinique, 60% avaient une DFM des membres inférieurs. Enfin, 3% des patients avec DFM avaient présenté un infarctus du myocarde [10]. Les principales complications artérielles étaient des dissections (20%) ou des anévrysmes artériels (17%). Une revue plus ancienne [15] rapportait des anévrysmes intracérébraux asymptomatiques chez 7,3% des patients avec atteinte carotide ou vertébrale. D'autres séries rapportent des prévalences de 22% à 51%, après exclusion des patients symptomatiques [16].

Les symptômes permettant d'évoquer le diagnostic sont peu spécifiques comme des céphalées, des vertiges, des syncopes, des crises convulsives, etc. Dans le registre américain sur 447 patients avec DFM, les principaux symptômes menant au diagnostic étaient l'hypertension artérielle (64%), les céphalées (52%), des acouphènes pulsatiles (28%), les vertiges (26%), un souffle cervical (22%) ou une douleur cervicale (22%); 6% des patients étaient asymptomatiques et 8,3% des patients « révélaient » leur maladie par un anévrysme intracrânien [10]. Les différentes circonstances menant au diagnostic sont rapportées dans le Tableau 1.

Tableau 1  
Situations cliniques devant faire évoquer le diagnostic de dysplasie fibromusculaire artérielle [15].

|   |
|---|
| Début d'hypertension artérielle avant 35 ans  |
| Hypertension artérielle résistante (hypertension non contrôlée malgré 3 antihypertenseurs de différents mécanismes d'action dont un diurétique) |
| Souffle épigastrique  |
| Souffle cervical avant l'âge de 60 ans  |
| Acouphènes pulsatiles   |
| Céphalées sévères et récurrentes  |
| Accident ischémique transitoire ou accident vasculaire cérébral avant l'âge de 60 ans   |
| Dissection artérielle (carotide, vertébrale ou rénale)  |
| Anévrysme artériel  |
| Hémorragie méningée   |
| Infarctus rénal   |

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/6000048>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/6000048>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)