

Pseudovascularites de moyen calibre: Dysplasie fibromusculaire

Bruno Tribout
Angiologie
CHUValdois
JIFA 01.2014



Pseudo-vascularites vaisseaux de moyen calibre : pseudo-PAN

Dysplasie fibromusculaire (FMD)

Cystic medial necrosis (variante de FMD)

segmental arterial mediolysis ; segmental mediolytic arteriopathy

Syndromes héréditaires artériels

- Neurofibromatose de type 1
- Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire
- Pseudo-xanthome élastique
- Syndrome de Marfan
- Syndrome de Loeys-Dietz
- Syndrome de Williams
- Syndrome d'Allagille

Hunger GG *UpToDate* 02/2013 Savard S *Circulation* 2012;126:3062-3069

Molloy ES *Curr Opin Rheumatol* 2008;20:29-34 Grau R *Curr Rheumatol Rep* 2002;4:83-89

Nomenclature des vascularites

Chapel Hill 2012

Vascularites affectant de façon prédominante les artères de moyen calibre

- * Artères viscérales principales et leurs branches quelque soit leur taille
- * Anévrysmes, sténoses inflammatoires

PAN, maladie de Kawasaki

PAN

Vascularite nécrosante des artères de moyen de petit calibre sans glomérulonéphrite ou vascularite des artérioles, capillaires, venules sans ANCA

Critères diagnostiques de PAN

French Vasculitis Study Group

PAN (n= 262) ↔ Autres vascularites (n= 687)

Paramètres prédictifs positifs

- Infection VHB: Ag HbE ou ADN-VHB circulant
- Anomalies artériographiques:
 - anévrysmes ou occlusions des artères viscérales non athéroscléreux, non FMD
- Mononeuropathie, mononeuropathie multiple ou polyneuropathie

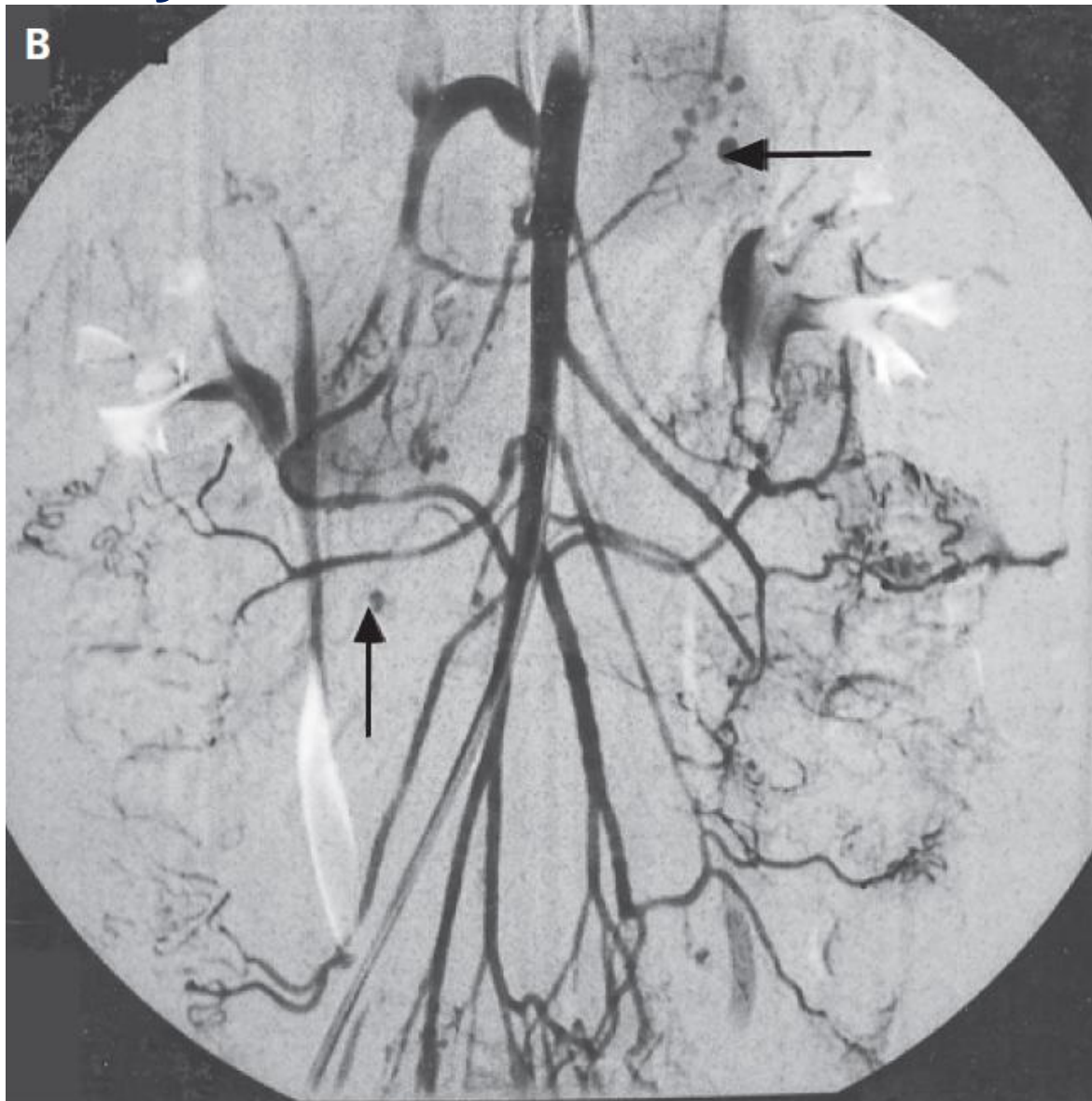
Paramètres prédictifs négatifs

- ANCA +
- Asthme
- Atteinte ORL: sinusite, otite
- Glomérulopathie (protéinurie, hématurie)
- Cryoglobulinémie

Microanévrismes PAN



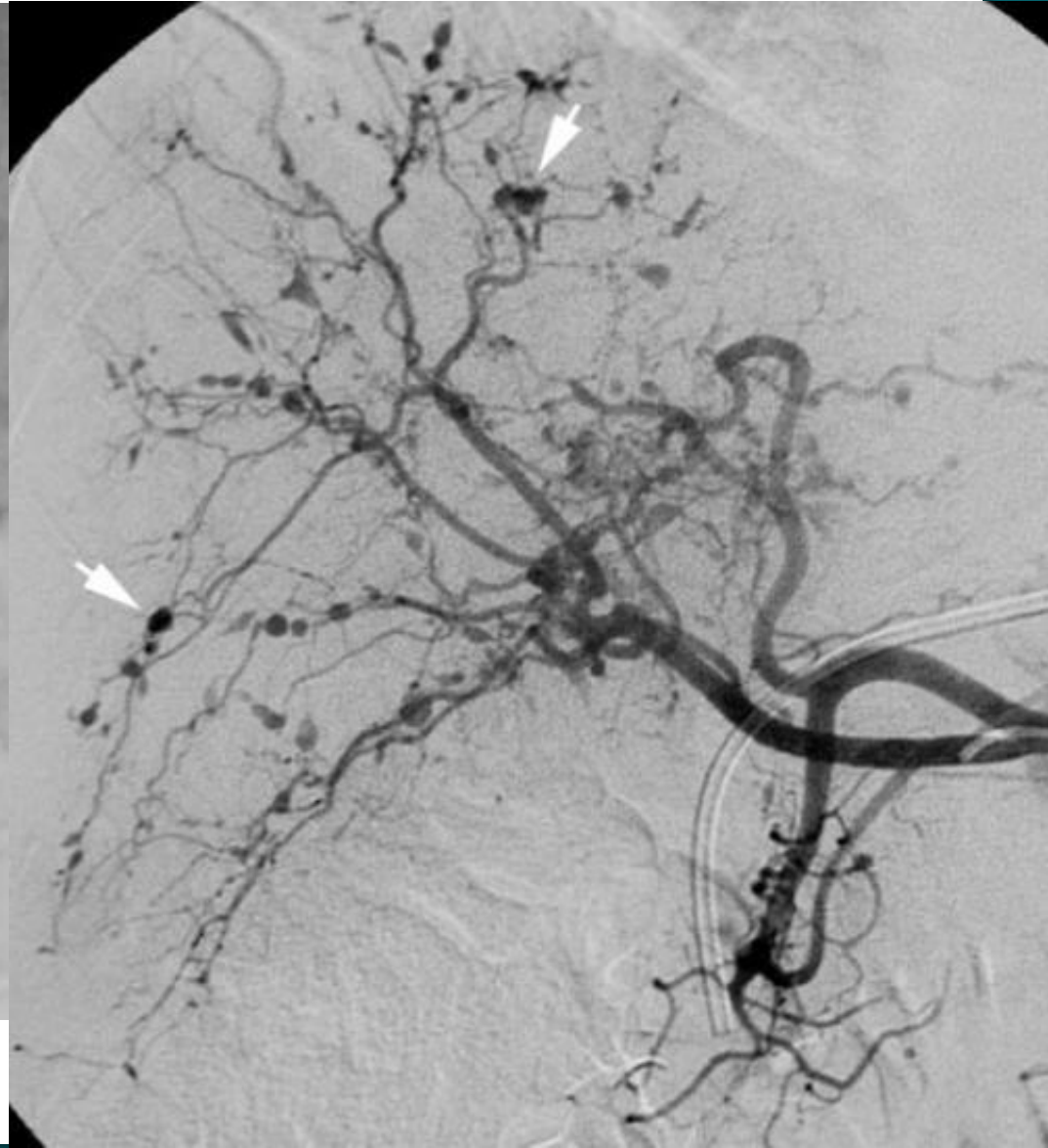
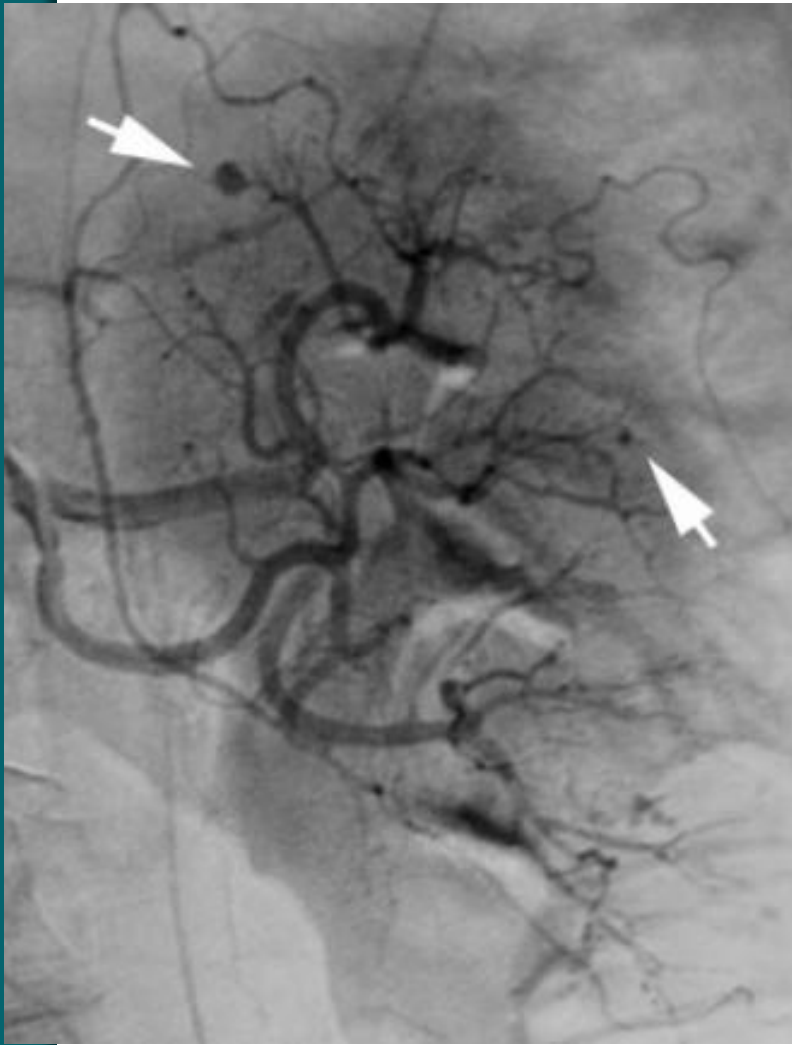
Microanévrismes PAN



Microanévrismes PAN



Microanévrismes PAN



PAN 1963 → 2005

French Vasculitis Study Group

PAN n= 348

Angiographie: microanévrismes et/ou sténoses

digestifs	86/149	58%
rénaux	104/157	66%

PAN prouvée histologiquement 244/348 70%

PAN sans preuve histologique (n= 104) → **angiographie anormale**

93/104 89%

Atteinte digestive des vascularites

Vascularites avec atteinte digestive (n= 62) **dont PAN** (n= 38)

Angiographie coelio-mésentérique et rénale anormale

23/31 PAN 74%

sténoses irrégulières 56%

microanévrismes 18%

artères: rénales, hépatique, mésentérique, splénique

infarctus parenchymateux: rein, foie

Prévalence de PAN

Département de Seine-Saint Denis, année 2000

Prévalence: 30,7 cas / 10⁶ adultes [21 – 40] IC 95%

soit **2 à 4 cas / 100 000 adultes**

Dysplasie fibromusculaire

Maladie **non-inflammatoire, non-athéroscléreuse**, absence de syndrome* des artères de moyen calibre conduisant à **sténose, occlusion, dissection et/ou anévrisme** atteignant habituellement portion moyenne et distale des artères: rénale, carotide extra-crânienne, vertébrale ; pouvant atteindre toute artère

Différents types/aspects artériographiques: **multifocal** ↔ **unifocal**

- fibroplasie médiale : string of beads, pile assiettes, collier de perles
- sténose tubulaire (longue progressive) ou focale
collatéralisation autour de la sténose
- fibroplasie perimédiale (enfant)

Atteinte polyvasculaire :

rénale → cérébro-vasculaire	65%
cérébro-vasculaire → rénale	65%

♀ > ♂ ; Caucasien ; d'âge moyen, peut survenir à tout âge

* Neurofibromatose de type 1, pseudo-xanthome élastique, syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire, syndrome de Williams, syndrome d'Alagille

Dysplasie fibromusculaire



FMD rénale
Aneurysmes



Fibroplasie médiale rénale bilatérale
FMD coeliaque et mésentérique latente

Dysplasie fibromusculaire



FMD intimale rénale
Sténose concentrique sévère



Dissection, anévrysme
Infarctus rénal polaire supérieur

Dysplasie fibromusculaire



Fibroplasie médiale carotide interne
beading



Tortuosité carotide interne

Dysplasie fibromusculaire

Fibroplasie médiale iliaque externe



Dysplasie fibromusculaire: registre US

N= 447 → 615

♀ 91% ; Caucasiens 95% ; âge au diagnostic $52 \pm 13,5$ ans

ATCD familiaux

AVC 46% ; anévrisme 21% ; dissection 2% ; mort subite 15%

Symptôme/signe présentation

AIT 10% ; AVC 8%

Douleur abdominale/flanc 17% ; infarctus rénal 7% ; insuffisance rénale 3%

HTA 67%

Nombre de lits artériels atteints : $1,8 \pm 1,0$

a. rénale → carotide extra-cranienne ou vertébrale 65%

carotide extra-cranienne ou vertébrale → a. rénale 65%

Lit artériel atteint

rénal 75% ; mésentérique 22%

carotide extra-crânienne 73%, intra-crânienne 17%, vertébrale 33%

Complications vasculaires

au moins 1 dissection 27% : carotide > vertébrale ≈ rénale

au moins 1 anévrisme 22% : rénal > carotide

Dysplasie fibromusculaire: registre US

N= 447 → 615 ♀ 91%

Selon le sexe

Manifestations cliniques chez ♂

Artère rénale

Douleur abdominale/flanc

Insuffisance rénale

Infarctus rénal

Dissection de l'artère rénale

Complications vasculaires

Dissection et anévrisme : ♂ > ♀

Tortuosités carotide/vertébrale (S-curve)

Dysplasie fibromusculaire rénale : HEGP multifocale ↔ unifocale : 2 phénotypes cliniques

Recrutement HTA → FMD rénale ; n= 337

FMD multifocale : sténoses multiples ≥ 2 ± string of beads

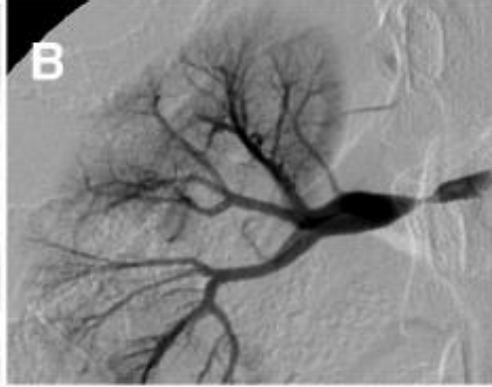
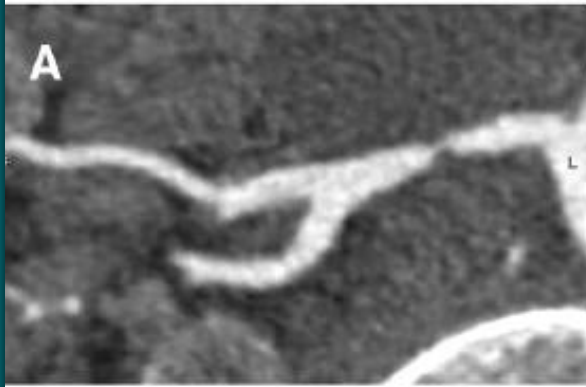
FMD unifocale : sténose unique focale ou tubulaire

	FMD multifocale		FMD unifocale	
N	276	82%	61	18%
Sexe ♂	17%		31%	
Âge au diagnostic	49ans	$\Delta = 20$ ans	30 ans	
Âge HTA	40 ans		26 ans	
Sévérité HTA	HTA moins sévère	<	HTA plus sévère	
Asymétrie rénale ≥ 20 mm	10%		33%	
Atteinte rénale bilatérale	62%		21%	
Anévrisme rénal	11%		11%	
Dissection rénale	4%		7%	

FMD rénale multifocale ↔ unifocale :

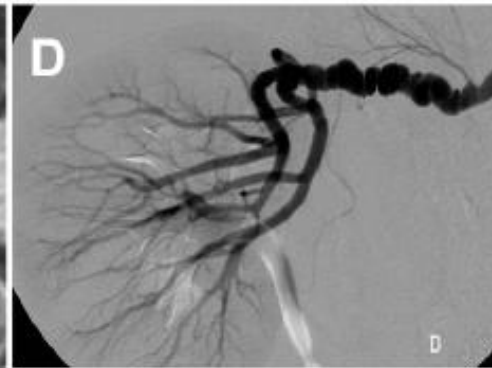
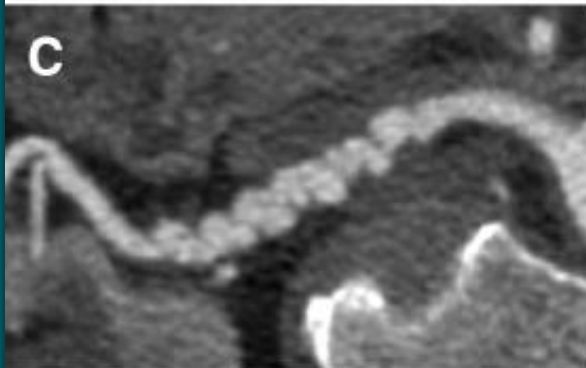
2 phénotypes cliniques distincts

Dysplasie fibromusculaire rénale



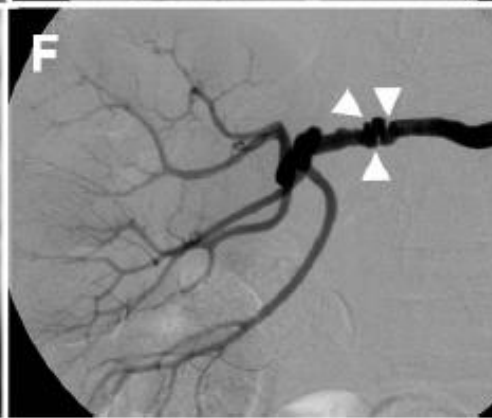
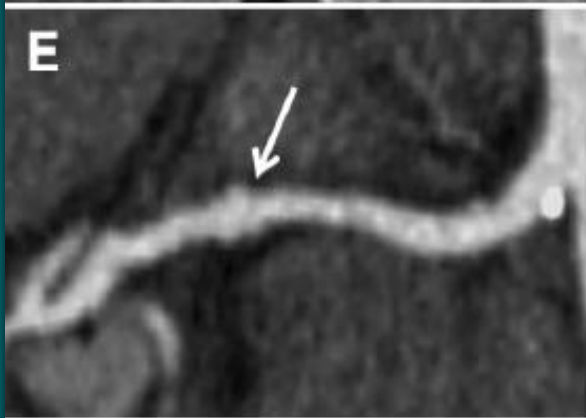
A, B : FMD unifocale

sténose unique
 focale ou tubulaire



C, D, E, F : FMD multifocale

sténoses multiples ≥ 2
 \pm string of beads



Prévalence de dysplasie fibromusculaire: donneurs de rein potentiels

Cragg 1989	artériographie	71/1862	3,8%
Neymark 2000	artériographie	47/716	6,6%
Andreoni 2002	artériographie	7/159	4,4%
Blondin 2010	angioscanner	4/101	3,9%
	CR opératoire/histologie après transplantation		
Total		129/2838	4,5%

Cragg AH *Radiology* 1989;172:145-147

Neymark E *Radiology* 2000;214:755-760

Andreoni KA *Transplantation* 2002;73:1112-1116

Blondin D *Eur J Radiol* 2010;75:67-71

Cas clinique FMD intimale maladie diffuse, rapidement progressive

♀ 54 ans

HTA récente, céphalées, vision floue

Angor, dyspnée

Claudication serrée MI, syndrome de Raynaud

Angor abdominal

Atteinte rénale, protéinurie

Décès → Autopsie

FMD intimale des artères:

intra-hépatique, splénique, mésentérique supérieure, intra-rénale, coronaire

Infarctus: foie, rate, rein, estomac, intestin grêle, colon

FMD intimale : maladie diffuse, rapidement progressive

⇒ défaillance multi-viscérale

Cas clinique

FMD médiale systémique ↔ pseudo-PAN

♀ 43 ans

HTA sévère : 210/110 mmHg

Fatigue progressive, myalgies diffuses, céphalées, douleurs abdominales

Amaigrissement progressif de 7Kg

Anémie, hypokaliémie, LDH ↑

Macroprotéinurie, hématurie microscopique, insuffisance rénale

Asymétrie rénale : rein D 8 cm

Hémiplégie G : AVC ischémique dans territoire artère cérébrale moyenne D

Angiographie abdominale

multiples microanévrismes des artères splénique, hépatique jusqu'à 1 cm Ø

occlusion origine artère rénale D

Biopsie du quadriceps : normale

Diagnostic de PAN : bolus de corticoïdes, Cyclophosphamide

Décès → Autopsie : absence de vascularite

FMD médiale des artères cérébrale moyenne D, coronaires, rénale D, hépatique, splénique, mésentérique supérieure

Cas clinique

FMD médiale systémique ↔ pseudo-PAN

**Angiographie
abdominale**

2 microanévrismes
spléniques



Segmental mediolytic arteriopathy Segmental arterial mediolysis String of beads

Cas clinique

Pseudo-PAN

♀ 67 ans

HTA ancienne, céphalées de tension, tabac 100 UPA

Douleurs épigastriques à irradiation dorsale, nausées

Collapsus, fièvre, péritonisme

Leucocytose, anémie, CPK ↑, LDH ↑, hypoalbuminémie

Laparotomie : hémopéritoine

rupture anévrisme hépatique, ligature de l'artère hépatique commune

résection d'anévrisme splénique Ø 4cm, splénectomie

Artériographie abdominale :

String-of-beads de branches distales artère hépatique

Diagnostic de PAN : Prednisone 60mg/j, Cyclophosphamide per os

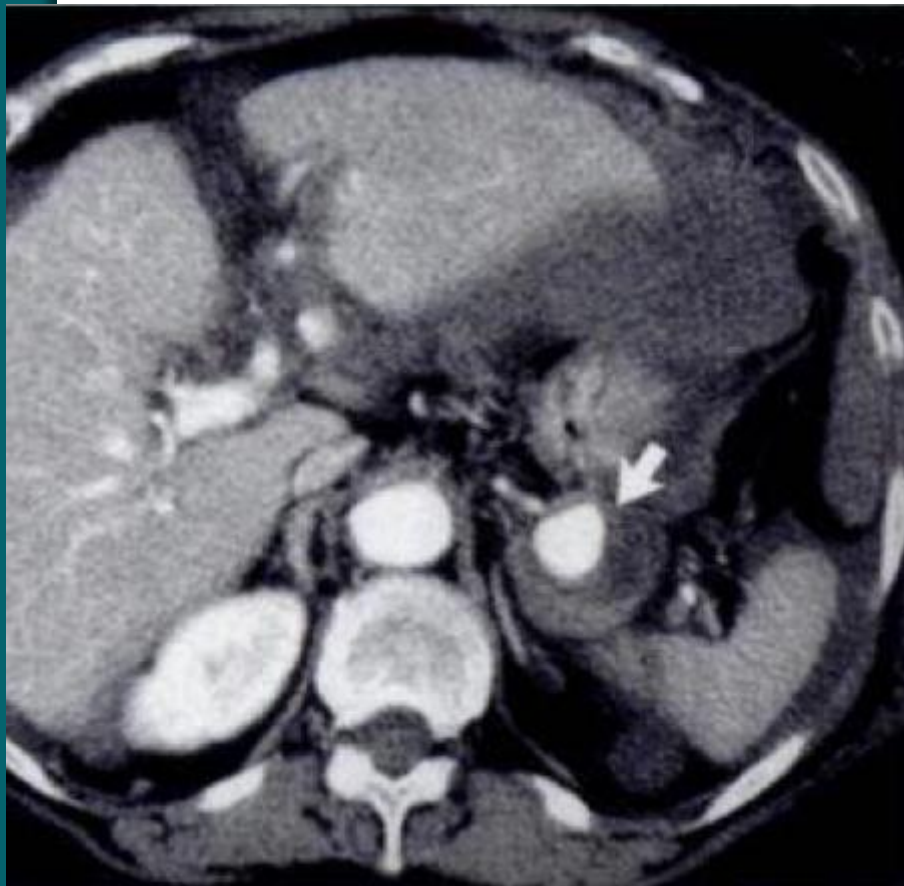
Histologie artère splénique anévrysmale : absence de vascularite

Segmental mediolytic arteriopathy, segmental arterial mediolysis

Anevrysme, dissection, occlusion ; string of beads

Segmental mediolytic arteriopathy
Segmental arterial mediolysis
String of beads

Cas clinique
Pseudo-PAN



Hémopéritoine, anévrysme splénique

String-of-beads branches distales hépatiques

Cas clinique

FMD hyperplasie médiale mésentérique

Défaillance multiviscérale

♀ 57 ans ; HTA puis HTA sévère 192/100 mmHg ; tabac 40 UPA

Douleurs abdominales, nausées, vomissements, diarrhée

Amaigrissement, anorexie

CRP 34 mg/l ; AAN 1/640^{ème} homogène, p-ANCA +

Angiographie abdominale : sténose proximale non athéroscléreuse
du tronc coeliaque et artère mésentérique supérieure

hypertrophie de l'artère mésentérique inférieure

Revascularisation chirurgicale :

pontages aorto-coeliaque et aorto-mésentérique

Défaillance multiviscérale post-opératoire :

Cytolyse hépatique, insuffisance rénale, CIVD

Paraplégie sur infarctus spinal, détresse respiratoire sur pneumonie

Résection de jéjunum pour ischémie jéjunale

Décès → Autopsie

FMD medial hyperplasia coeliaque, mésentérique

Infarctus : foie, rate, estomac, intestin grêle, colon, spinal

Cas clinique

FMD médiale diffuse ↔ Pseudo-PAN

♀ 35 ans

Douleurs abdominales

HTA

Leucocytose

CRP 23 mg/l

Scanner abdominal

Anévrisme coeliaque Ø 11mm → progression sous corticoïdes Ø 17mm

Epaississement pariétal artère splénique

Apparition anévrisme splénique Ø 9mm sous corticoïdes

Sténoses multiples artère hépatique

Diagnostic de PAN : Prednisone 80mg/j

Laparotomie : résection d'anévrismes coeliaque et splénique, splénectomie

Histologie : FMD médiale diffuse, rôle délétère des corticoïdes

Dysplasie fibromusculaire: fibroplasie intimale

Maladie généralisée, disséminée, simultanée

Lits artériels atteints :

rénal, carotide, mésentérique, MS, MI

Manifestations cliniques :

Ischémie mésentérique

HTA réno-vasculaire, HTA accélérée, insuffisance rénale

AIT/AVC

Claudication

Sténose, occlusion, anévrisme, dissection

Maladie systémique : pseudo-vascularite

Syndrome inflammatoire si infarctus viscéral : rénal, mésentérique

Sperati CJ *Kidney Int* 2009;75:333-336

Olin JW *J Vasc Surg* 2011;53:826-836 Olin JW *Curr Opin Cardiol* 2008;23:527-536

Olin JW *Cleve Clin J Med* 2007;74:273-282 Begelman SM *Curr Opin Rheumatol* 2000;12:41-47