



HEALTH RESEARCH IN AFRICA

High Quality Research with Impact on Clinical Care



Cas Clinique

La Dysplasie Fibromusculaire, une Étiologie Sous-Diagnostiquée de Sténose de l'Artère Rénale

Fibromuscular dysplasia, an underdiagnosed etiology of renal artery stenosis

Romarick Bambatsi ^a, Marie-Auxiliatrice Touly ^a, Yvon Tchikaya Tchikinson ^b, Jean-Leonard Junior Mbini ^b, Max-Léandre Nzondo ^a, Prudence Biye Nkoghe ^a, Guy-Leonel Gaudong Mbethe ^a, Jean Felix Ngomas ^c, Jean-Raymond Nzenze ^a.

Affiliations

^a Service de médecine polyvalente, hôpital d'instruction des armées Omar Bongo Ondimba, BP 20404 libreville, Gabon

^b Service de cardiologie, hôpital d'instruction des armées Omar Bongo Ondimba, BP 20404, libreville, Gabon

^c Service d'anesthésie réanimation, centre hospitalier universitaire de Libreville, BP : 2228, libreville, Gabon

Auteur correspondant : Romarick Bambatsi.

Email : bambatsi24@yahoo.fr

Boîte postale : 20404 Libreville, Gabon

Mots clés : dysplasie fibromusculaire, sténose de l'artère rénale, Libreville

Keywords: fibromuscular dysplasia, renal artery, stenosis Libreville

RÉSUMÉ

Un patient âgé de 16 ans, sans antécédents particuliers, consulte pour des céphalées en casques associées à des troubles visuels. L'examen clinique retrouve une hypertension artérielle grade 3. La biologie met en évidence une insuffisance rénale aigue AKIN 3 avec nécessité d'épuration extracorporelle. Au plan morphologique, l'échographie doppler des artères rénales avait mis en évidence une asymétrie de la taille des reins associée à une asymétrie des index de résistance. L'angioscanner retrouve une sténose post-ostiale gauche serrée évocatrice d'une dysplasie fibro-musculaire focale. Face à une hypertension artérielle secondaire du sujet jeune, les cliniciens doivent évoquer ce diagnostic devant une asymétrie de la taille des reins et/ou une asymétrie des index de résistance. Une errance diagnostique conduira à une prise en charge non-optimale des chiffres tensionnels, et par conséquent, à une augmentation de la morbi-mortalité liée à l'hypertension artérielle.

Abstract

A 16-year-old patient, with no particular history, is consulted for headaches associated with visual disorders. The clinical examination reveals grade 3 arterial hypertension. Biology reveals AKIN 3 acute renal failure with the need for extracorporeal purification. Morphologically, a Doppler ultrasound of the renal arteries was requested. This revealed an asymmetry of the size of the kidneys associated with an asymmetry of the resistance indexes. The angioCT found a tight left post-ostial stenosis suggestive of a focal fibromuscular dysplasia. When faced with secondary hypertension in young people, clinicians should consider this diagnosis in the presence of asymmetric kidney size and/or asymmetric resistance indexes. Misdiagnosis will lead to suboptimal management of blood pressure, and consequently to an increase in hypertension-related morbidity and mortality.

INTRODUCTION

La sténose de l'artère rénale (SAR) est une cause fréquente des étiologies de l'hypertension artérielle secondaire. On individualise schématiquement deux types de sténoses de l'artère rénale : la sténose athéromateuse et la dysplasie fibro-musculaire. La sténose athéromateuse est la plus fréquente (90 % des cas) [1]. Elle se rencontre le plus souvent sur un terrain polyvasculaire (artériopathie oblitérante des membres inférieurs, coronaropathies) typiquement après 40 à 50 ans, plus souvent chez l'homme [2]. Elle peut être associée à des facteurs de risques cardio-vasculaires tels que le tabagisme, la dyslipidémie et le diabète. Chez le sujet plus jeune, la dysplasie fibro-musculaire (DFM) reste l'étiologie principale de la sténose de l'artère rénale (plus de 95 %) [3]. C'est une maladie idiopathique, segmentaire, non

athérosclérotique et non-inflammatoire de la paroi musculaire des artères de moyens calibres responsables de sténoses, d'anévrismes et de dissections.

Il existe peu de données sur cette entité en Afrique Subsaharienne en général et au Gabon en particulier. Au travers d'un cas clinique reçu à l'Hôpital d'Instruction des Armées Omar Bongo Ondimba (HIA-OBO) de Libreville, nous illustrerons nos connaissances actuelles sur le sujet.

PRÉSENTATION DU CAS

Notre patient âgé de 16 ans était élève dans un établissement secondaire à Port Gentil. Il se plaignait de céphalées en casques sans syndrome vertigineux ni vomissements. Ces symptômes évoluaient depuis février 2022 et il prenait du paracétamol en automédication. Il n'y avait pas de notion de prise de médicaments issus de la pharmacopée traditionnelle. Au vu de la persistance des

céphalées, il avait consulté à l'hôpital régional de Port-Gentil en juin 2022.

L'examen clinique avait mis en évidence des pressions artérielles à 200/120 mmHg au bras droit et 210/100 mmHg au bras gauche. Une biologie sanguine avait été réalisée revenant sans particularité. Un traitement associant une bithérapie antihypertensive (amlodipine-perindopril 10/10) avait été initié sans contrôle optimal des chiffres tensionnels. En juillet, compte tenu de l'apparition des troubles visuels, il avait consulté à nouveau à l'hôpital régional où la biologie réalisée, retrouvait une dégradation de la fonction rénale avec une urémie à 22 mmol/L, une créatininémie à 782 $\mu\text{mol/L}$, et un Débit de Filtration Glomérulaire (DFG) estimé à 8 ml/min/1.73m². Il a été évacué dans notre structure sanitaire (HIA-OBO) pour une prise en charge optimale.

L'examen clinique à son admission retrouvait des pressions artérielles à 180/100 mmHg au bras droit et 190/120 mmHg au bras gauche. Un souffle d'intensité modérée était présent au flanc gauche mais absent sur les autres axes vasculaires. L'hémogramme mettait en évidence une anémie microcytaire à 8 g/dl pour un volume globulaire moyen à 68,3 fL. On retrouvait à la biochimie, une dégradation de la fonction rénale avec, une urémie à 26 mmol/L, une créatininémie à 1084 $\mu\text{mol/L}$ pour un DFG estimé à 6 ml/min/1.73m². Le bilan phosphocalcique notait une calcémie à 2,3 mmol/L et une hyperphosphatémie à 1,62 mmol/L. Il n'y avait pas d'autres troubles électrolytiques. Une échographie doppler des artères rénales mettait en évidence une néphromégalie à droite (14 cm de grand axe) et une hypotrophie à gauche (8 cm de grand axe) associée à une démodulation du flux de l'artère rénale gauche avec un index de résistance à 0,7. Un angioscanner a été demandé pour une analyse descriptive des anomalies observées. Celui-ci retrouvait une sténose post-ostiale gauche (Figure 1) serrée, supérieure à 90 % avec une préservation à minima de la fonction rénale.



Figure 1 : angioscanner, sténose post ostiale de l'artère rénale gauche

Compte tenu des troubles visuels, un examen ophtalmologique a été demandé (Figure 2). Ce dernier a mis en évidence une réduction de l'acuité visuelle à « compter les doigts ». L'examen à la lampe à fente était

normal aux deux yeux. La mesure de la pression intraoculaire montrait à l'œil droit 12 mmHg et à l'œil gauche 11 mmHg. Au fond d'œil, on notait un volumineux œdème papillaire avec des bords très flous, des hémorragies en flammèches, des nodules cotonneux et une étoile maculaire, le tout s'inscrivant dans le cadre d'une rétinopathie hypertensive sévère.



Figure 2 : rétinopathie hypertensive sévère au fond œil

Malgré une réadaptation du traitement anti-hypertenseur (retrait de l'inhibiteur de l'enzyme de conversion, car modifiant l'hémodynamique intra-rénale), on observait une persistance de la dégradation de la fonction rénale qui a motivé des séances d'hémodialyses. Le patient a bénéficié de six séances sur deux semaines. Quatre semaines après le sevrage des séances d'épuration extra rénale, nous avons pu observer une amélioration de la biochimie (urémie à 7 mmol/L, créatininémie à 117 $\mu\text{mol/L}$ pour un DFG estimé à 76 ml/min/1.73m²). On notait également un meilleur profil tensionnel (pression artérielle bras droit 130/92 mmHg ; pression artérielle bras gauche 140/90 mmHg) sous la trithérapie anti-hypertensive (Amlodipine 10 mg/Moxonidine 0.4 mg / Acebutolol 200 mg). Un retour au domicile a été autorisé avec un suivi mensuel en consultation de cardiologie et de néphrologie.

DISCUSSION

La sténose de l'artère rénale est reconnue comme l'une des principales causes de l'hypertension artérielle secondaire (5.4 % des étiologies chez l'adulte) [4]. La dysplasie fibro-musculaire (DFM) reste la cause essentielle des sténoses de l'artère rénale chez les jeunes dépourvus de comorbidités cardio-vasculaires contrairement à l'adulte polyvasculaire dont l'étiologie est dominée par la plaque d'athérome. On distingue deux types d'atteintes au cours de la DFM : l'atteinte focale avec une sténose unique, localisée, circonférentielle ou tubulaire et l'atteinte multifocale, dont l'aspect « en collier de perles » est fort évocateur [5]. Ces sténoses, situées généralement à distance de l'ostium sont présentes dans les vaisseaux de moyens calibres, artères rénales et/ou cérébrales [6].

Nous rapportons le cas d'un jeune patient de 16 ans présentant une hypertension artérielle secondaire (compiquée d'une insuffisance rénale aiguë AKIN 3) sur

une sténose de l'artère rénale gauche dans un contexte de DFM focale. Cette hypertension artérielle secondaire est due à la stimulation du système rénine-angiotensine-aldostérone (SRAA) liée au maintien du débit de filtration glomérulaire (DFG) observée au cours d'une baisse de la perfusion rénale. La résistance de l'artéiole efférente augmente à travers l'activation du SRAA avec augmentation de la pression artérielle systémique, un maintien de la pression intra-glomérulaire et finalement, une rétention rénale de sodium. Le rein étant un organe épurateur, donc relativement bien perfusé par rapport à ses besoins métaboliques, l'installation d'une hypertension rénovasculaire implique une sténose suffisamment serrée de l'ordre de 70-80 % [7].

Lorsque la sténose est unilatérale, le patient ne présentera pas de dégradation de la fonction rénale compte tenu de la compensation effectuée par le rein du côté non sténosé, à condition qu'il soit fonctionnel. Cependant, comme on a pu le voir dans notre observation, une dégradation de la fonction rénale peut être observée après introduction d'un traitement inhibiteur du SRAA [8]. Aucune prise de médicaments issus de la pharmacopée traditionnelle n'a été notée chez notre patient pouvant laisser suggérer une composante néphrotoxique.

La prise en charge thérapeutique de l'hypertension artérielle doit privilégier les inhibiteurs du SRAA en première intention, compte tenu de la physiopathologie observée au cours de cette affection [9]. La prescription doit être prudente avec surveillance de la fonction rénale, d'autant plus rigoureuse si l'on se trouve en présence d'une sténose sur rein unique ou d'une sténose bilatérale. Cependant, toutes les autres classes de médicaments anti-hypertenseurs peuvent être utilisées dans le but de contrôler de manière optimale les chiffres tensionnels [10].

La revascularisation d'une sténose de l'artère rénale en première intention est un sujet à controverse dans la littérature. L'étude Astral parue en 2009, a comparé de manière randomisée et contrôlée le traitement médicamenteux versus médicamenteux avec revascularisation chez 806 patients atteints de sténose uni- ou bilatérale, et ce, pendant cinq ans [11]. Il n'y avait pas de différence significative au niveau de la fonction rénale, des valeurs de la tension artérielle, de la survenue d'événements cardiovasculaires, ni sur la mortalité [11]. Les résultats de l'étude CORAL (947 patients suivis sur 3,5 ans), publiée en 2014, n'ont pu démontrer qu'une infime diminution de la pression artérielle systolique d'environ 2 mmHg en faveur de la revascularisation [12]. Il n'y avait cependant aucune différence significative sur la mortalité, l'évolution de la fonction rénale ou le développement d'une insuffisance rénale terminale [12].

Les directives européennes recommandent d'envisager une revascularisation en première intention si l'hypertension est récente (moins d'un an) et la guérison semble possible (personne jeune) ou si le patient est atteint d'une dysplasie fibro-musculaire focale [5]. À défaut de ces éventualités, le traitement de l'hypertension reste pharmacologique en première intention, la revascularisation endovasculaire (dilatation suivie de la

pose d'un stent) ne peut être envisagée que si l'hypertension est réfractaire au traitement pharmacologique. Cependant, il est important de déterminer les facteurs de mauvais pronostic pour le succès d'une revascularisation tels qu'un rein inférieur à 8 cm de grand axe ou d'un cortex atrophique, avant d'envisager un tel geste non dénué de risques (dissection, thrombose, perforation de l'artère rénale) [11]. Compte tenu des facteurs de mauvais pronostic identifiés chez notre patient et de l'absence de plateau technique pour réaliser ce geste, notre patient n'a pas pu bénéficier d'une revascularisation.

CONCLUSION

La dysplasie fibro-musculaire est certes une maladie rare, mais reste surtout une maladie sous diagnostiquée dans notre pratique quotidienne. Il est nécessaire que tout adulte jeune présentant une hypertension artérielle bénéficie d'une échographie doppler rénale pour dépister une éventuelle sténose des artères. Devant une asymétrie de la taille des reins ou une asymétrie des index de résistance, une exploration artérielle étendue par la réalisation d'un angioscanner doit être réalisée. Méconnaître cette pathologie, expose à une prise en charge non-optimale des chiffres tensionnels et par conséquent, au développement d'une maladie rénale chronique terminale avec mise en hémodialyse chronique.

DÉCLARATION DE LIENS D'INTÉRÊTS

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

RÉFÉRENCES

- Hirsch AT, Haskal ZJ, Hertzner NR. ACC/AHA 2005 practice guide-lines for the management of patients with peripheral arterial disease. *Circulation* 2006; 113:e463-654.
- Novick AC. Atherosclerotic renovascular disease. *J urol* 1981; 126:567-73.
- Wheatley K, Ives N, Gray R, Kalra PA, Moss JG, Baigent C. Revascularization versus medical therapy for renal-artery stenosis. *N Engl J Med* 2009;361:1953-62.
- Chrysochou C, Kalra PA. Epidemiology and natural history of atherosclerotic renovascular disease. *Prog Cardiovasc Dis* 2009;52:184-95.
- Persu A, Giavarini A, Touze E, et al. European consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia. *J Hypertens* 2014;32:1367-78
- Warchol-Celińska E. Systematic and multidisciplinary evaluation of fibromuscular dysplasia patients reveals high prevalence of previously undetected fibromuscular dysplasia lesions and affects clinical decisions: the ARCADIA-POL study. *Hypertension* 2020;75:1102-9.
- Gaspar MA. Renovascular hypertension: the current approach. *Rev Port Cardiol* 2019;38:869-71
- David Y, Howarth L, Bourquin V. Quand ne faut-il pas dilater une sténose unilatérale de l'artère rénale ? *Rev Med Suisse* 2020 ;16 : 272 - 4.
- Tullis MJ, Caps MT, Zierler RE, et al. Blood pressure, antihypertensive medication, and atherosclerotic renal artery stenosis. *Am J Kidney Dis* 1999; 33:675.
- Gornik HL. First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia. *Vasc Med* 2019;24:164-89.
- ASTRAL Investigators, Wheatley K, Ives N, et al. Revascularization versus medical therapy for renal-artery stenosis. *N Engl J Med* 2009; 361:1953.
- Cooper CJ, Murphy TP, Cutlip DE, et al. Stenting and medical therapy for atherosclerotic renal-artery stenosis. *N Engl J Med* 2014; 370:13