



## Clinical Case

# Dysplasie Fibromusculaire des Artères Rénales : A Propos d'un Cas

## *Renal artery fibromuscular dysplasia: a case report*

Coulibaly Ahousseny<sup>1</sup>, Bouriche Fatima<sup>2</sup>, Ba Hamidou Oumar<sup>3</sup>, Moukhliiss Amel<sup>4</sup>, Krikez Ikren<sup>4</sup>, Ofkir Mohamed<sup>4</sup>, Sportouch Laura<sup>2</sup>, Barraud Jérémie<sup>2</sup>, Ostorero Micheal<sup>2</sup>, Zerrouk Zine<sup>2</sup>, Yvorra Serge<sup>2</sup>, Menta Ichiaka<sup>2</sup>.

Hôpital de GAO<sup>1</sup>,  
Centre Hospitalier de Martigues<sup>2</sup>  
CHU Gabriel TOURE<sup>3</sup>,  
CHU Ibn Rochd Casablanca<sup>4</sup>,

**Correspondances** : Ahousseny  
COULIBALY, service de médecine  
hôpital de GAO Nord MALI, Tel : 223  
73 36 86 99 Email :  
[alhoussenyacoul@yahoo.fr](mailto:alhoussenyacoul@yahoo.fr)

**Mots-clés** : Artère rénale. Dysplasie  
fibromusculaire. Hypertension artérielle.

**Key words**: Renal artery, fibromuscular  
dysplasia, arterial hypertension.

### RÉSUMÉ

La dysplasie fibromusculaire (DFM) est une artériopathie systémique idiopathique, non athéroscléreuse, non inflammatoire qui affecte les artères de petit et moyen calibre, plus fréquemment les artères rénales. C'est une maladie rare, qu'il faut savoir chez les femmes jeunes ayant une hypertension artérielle rénovasculaire qui reste le premier signe de cette affection. Nous rapportons ici le cas d'une observation d'une dysplasie fibromusculaire des artères rénales avec un volumineux anévrisme et retentissement hémodynamique majeur sur la perfusion rénale droite diagnostiquée chez une jeune femme de 29ans présentant une hypertension artérielle résistante et un désir de grossesse. Une revascularisation par pontage chirurgical a été faite. Les suites ont été très simples notamment marquées par la maîtrise des chiffres tensionnels trois mois après intervention.

### ABSTRACT

The fibromuscular dysplasia is an idiopathic systemic artery disease, non-sclerotic non-inflammatory which affect small and middle size artery more commonly the renal arteries. A rare disease found usually in young women with Reno vascular hypertension. Arterial hypertension remains the first manifestation of that disease. We report one observational case of renal arteries dysplasia with a huge aneurysm and a major hemodynamic impact on the right renal blood flow diagnosed in a 29 year old young woman presenting a resistant arterial hypertension and desiring a pregnancy. She underwent a bypass surgery revascularization successfully with a controlled blood pressure within three months after the procedure.

## INTRODUCTION

La dysplasie fibro-musculaire fut décrite pour la première fois par Leadbetter et Burkland en 1938 [1]. Il s'agit d'une maladie rare, dont la prévalence dans la population générale est estimée à 0,4% [2]. Elle est souvent recherchée chez les femmes jeunes ayant une hypertension artérielle rénovasculaire qui reste le premier signe de cette affection. En effet, la DFM des artères rénales atteint quatre fois plus fréquemment la femme que l'homme et touche généralement l'adulte d'âge moyen (15-50 ans) [2]. La DFM est secondaire à une sténose des artères rénales [3]. A ces lésions sténosantes propres à la DFM peuvent s'associer des anévrismes et une tortuosité artérielle qui peuvent se compliquer de dissection [4]. A la découverte de cette pathologie, le diagnostic était surtout anatomopathologique, défini comme une artériopathie systémique idiopathique, non athéroscléreuse, non inflammatoire qui affecte les artères de petit et moyen

calibre, plus fréquemment les artères rénales et destinées à la vascularisation cérébrale [1, 2, 3, 4]. Les récentes études laissent à croire que sa fréquence était sous-estimée du fait de sa méconnaissance [2, 4]. Ainsi, des prévalences de 2,6 à 4,4% ont été rapportées dans des cohortes de potentiels donneurs de rein chez qui une imagerie des artères rénales par artériographie ou angio-TDM était réalisée [2]. Les classifications anatomopathologiques utilisées à l'époque où le traitement était chirurgical distinguaient 2 à 4 types de DFM, mais ces codifications sont désormais abandonnées car le traitement par angioplastie reste le plus utilisé aujourd'hui [4]. La nouvelle classification, fondée sur l'imagerie artérielle de haute résolution distingue 2 types de DFM: la DFM multifocale donne une succession de sténoses et de dilatation avec un aspect caractéristique en perles enfilées, présent sur 80 à 90% des cas, souvent bilatérale mais à prédominance droite

[4]; et la DFM focale qui donne une sténose tubulaire et touche les patients jeunes des 2 sexes et souvent unilatérales [4].

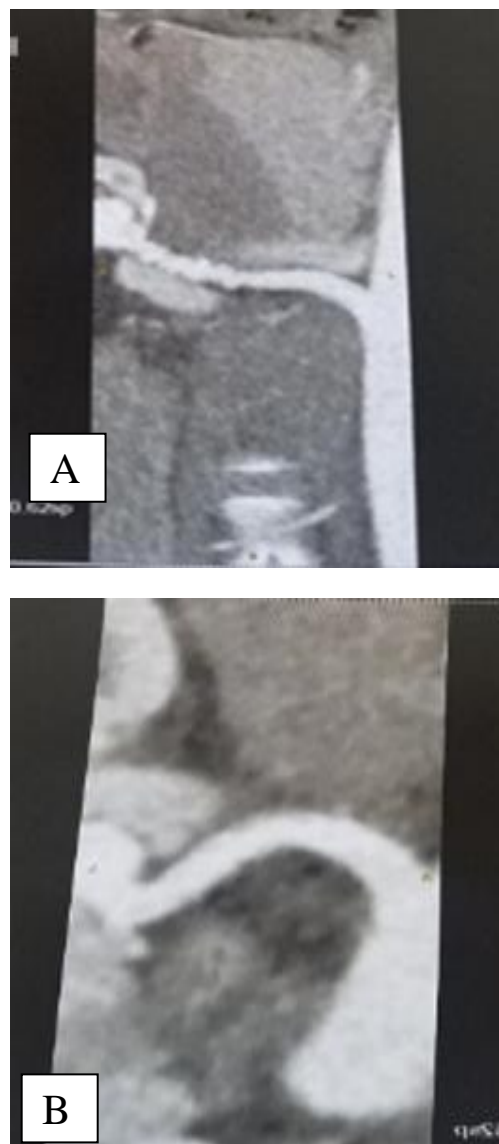
### OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente de 29 ans primigeste, primipare, admise pour HTA juvénile dans le service de cardiologie du centre hospitalier de Martigues. La jeune femme est sédentaire, avec un IMC normal, hypertendue connue depuis l'âge de 16 ans diagnostiquée dans le cadre d'une visite médicale pour contraception (pilule). Les antécédents familiaux retrouvent une hypertension artérielle chez son père et accident vasculaire cérébral au cours de sa sixième décennie. Le dernier traitement anti-hypertenseur pris par la patiente associait Bisoprolol 10mg+Hydrochlorothiazide 6.25mg et Périndopril 10mg+Amlodipine 10mg. Les molécules ont été suspendues durant 3 mois pour permettre les investigations paracliniques. Sur le plan clinique, la patiente présente quelquefois des céphalées, l'examen est physiologique en dehors d'une HTA systolo-diastolique grade II. Le bilan biologique sanguin et urinaire était sans particularité avec un débit de filtration glomérulaire normal. Une MAPA a mis en évidence une HTA non dippler.

Dans le cadre de l'exploration de cette HTA, un angioscanner abdominal a été réalisé et a permis d'objectiver une dysplasie dans la partie distale avec présence d'une dilatation anévrysmale de l'artère rénale droite, l'artère rénale gauche présentant également une dilatation anévrysmale au niveau du hile rénale (**Figure 1**). Un écho-doppler des artères rénales a retrouvé une dysplasie fibro-musculaire serrée de l'artère rénale droite avec un anévrysme de 13 mm, un retentissement hémodynamique majeur sur la perfusion du rein droit et une dysplasie modérée des artères rénales gauches sans retentissement.

La patiente a été hospitalisée dans le service de chirurgie vasculaire à l'hôpital de la Timone où a été réalisée une résection d'un anévrysme rénal droit puis un pontage veineux aorto-rénal en utilisant la veine saphène interne. Les suites ont été très simples : le scanner de contrôle réalisé une semaine après montrait une excellente qualité de la réparation artérielle, avec un pontage perméable et une bonne perfusion rénale. Les résultats de la MAPA trois mois après l'arrêt du traitement sont normaux (moyenne :133/86mmhg, diurne :137/90mmhg et nocturne :117/69mmhg).

Devant un désir de grossesse exprimé par la patiente, une prescription de lercanidipine 10mg a été maintenue.



**Figure 1.** Dysplasie fibromusculaire multifocale rénale droite en angioscanner (A) et rénale gauche (B)

### DISCUSSION

prévalence des DFM est difficile à estimer du fait du nombre important des formes asymptomatiques, mais aussi de la méconnaissance courante de la maladie. Notre cas clinique a porté sur une jeune femme de 29 ans porteuse d'une HTA depuis l'adolescence avec quelques épisodes de céphalées et pour laquelle le diagnostic de DFM des artères rénales n'a été envisagé que récemment. En effet, les recommandations européennes de consensus dans le diagnostic de la DFM rénale et American Heart Association de 2014 conseillent de rechercher cette affection devant les circonstances suivantes : HTA survenant chez le sujet jeune de moins de 30 ans ou HTA sévère et réfractaire aux traitements [5, 6]. L'HTA reste le motif le plus fréquent aussi bien dans les cas pédiatriques (94%) que chez les adultes (60-77%) [4, 5]. Desbois et al, dans

un registre américain de 447 patients porteur d'une DFM, décrivent que les principaux symptômes menant au diagnostic sont l'hypertension artérielle (64%) [1], suivie des céphalées (52%). Des résultats sont similaires dans le registre **ARCADIA** dont 88% des patients étaient hypertendus selon Plouin et al [5]. Dans notre cas, le diagnostic a été confirmé par l'imagerie non invasive de haute résolution (angio-scanner) qui possède une excellente spécificité (de 99%) et sensibilité (de 87%) dans la littérature [3]. Selon le registre **ARCADIA** (Assessment of Renal and Cervical Artery Dysplasia), seule étude dans laquelle l'exploration des artères intra-abdominales par angio-scanner ou angio IRM a été systématique et exhaustive, la DFM multifocale des artères rénales représente 84% des lésions artérielle [3,4]. Le même constat est fait selon d'autres registres comme US registre et le Flemish registry qui retrouvent respectivement 69,7% et 85,3% de prévalence de la DFM [5]. Dans les formes multifocales, la DFM est bilatérale dans la moitié des cas et à prédominance droite dans l'étude de Amar L et al [3] et de 62% pour Savard et al [2]. La patiente de notre cas présentait elle-même des lésions bilatérales.

La prise en charge thérapeutique de cette pathologie n'a jamais fait l'objet d'essai randomisé, compte tenu de la rareté de la maladie. Notre cas observationnel a été transféré dans le centre d'excellence européen d'HTA à l'hôpital de la TIMONE. La technique retenue a été la revascularisation par pontage chirurgical devant une HTA résistante, chez une femme jeune moins de 30 ans avec un désir de grossesse et l'existence d'un anévrisme volumineux associé avec retentissement hémodynamique majeur sur la perfusion du rein droit. Ce traitement offre un taux de guérison meilleur dans la littérature, comparé à la revascularisation par angioplastie transluminale percutanée (ATP) simple qui reste cependant la méthode de première intention [5, 7]. En effet une méta-analyse récente ayant concernée 1616 patients a montré que la fréquence de la guérison de l'HTA (pression artérielle inférieure à 140/90mmhg sans traitement) après angioplastie est en moyenne de 36% avec un taux de complications majeures per procédure de 6%, comparativement à la revascularisation par chirurgie pour laquelle le taux de guérison de l'HTA était observé chez 54% avec 15 à 17% de complications selon les auteurs [5, 7, 8].

## CONCLUSION

La DFM est une maladie vasculaire systémique et souvent méconnue, touchant préférentiellement les femmes jeunes et dont l'atteinte la plus fréquente se localise au niveau réseau rénal. L'imagerie artérielle par angioscanner permet un diagnostic fiable et une classification simplifiée de la maladie. Le traitement interventionnel reste le plus utilisé et se fait généralement par voie endovasculaire. Une meilleure évaluation du bénéfice/risque permet de choisir une thérapeutique la plus adaptée afin d'optimiser le taux de guérison et l'absence de récurrence d'HTA.

## Déclaration d'intérêt

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

## RÉFÉRENCES

- 1 C, Koskas F, Cacoub P. Fibromuscular dysplasia. *Revue méd interne, EM SAS*. 2015;36:271-276.
2. Lorthioir A, Rafat C, Amar L, Bobrie G, Azizi M. Hypertension associée aux sténoses de l'artère rénale et aux atteintes rénales parenchymateuses. *EMC-Cardiologie* 2014;9(4):1-16.
3. Amar L, Lepoutre C, Fiquet B, Plouin P-F. La dysplasie fibromusculaire des artères rénales. *EM SAS*. 2009-10;2009(181):12-17.
4. Plouin P-F. La dysplasie fibromusculaire est une maladie artérielle diffuse. *Lettre du Cardiologue*. 2018 mai-juin;515-516:13-16.
5. Plouin P-F, Fiquet B, Bobrie G, Jeunemaitre X. Dysplasie fibromusculaire des artères rénales. *EM SAS*. 12S (2016) S135-S138.
6. Gornik H-L, Persu A, Adlam D, Aparicio L-S, Azizi M, Boulanger M et al. First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia. *Vascular Medicine*. 2019, Vol. 24(2) 164 – 189.
7. Plouin P-F, Chedid A, Azizi M, Jeunemaitre X. Atteintes des artères rénales et viscérales dans la dysplasie fibromusculaire : histoire naturelle et prise en charge. *Bull. Acad. Natle Méd*. 2017;201(7):1-9.
8. Amar L, Azarine A, Carreira E, Trécan V-T, Plouin P-F. Dysplasie des artères rénales chez l'adulte. *Presse Med. EM SAS*. 2011;40:720-725.