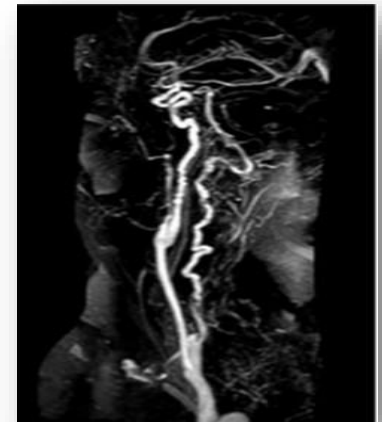




LA DYSPLASIE FIBROMUSCULAIRE, UNE ARTERIOPATHIE PARTICULIERE

N. DAMMENE-DEBBIH

12^{ème} Congrès National de la SAMEV
les 18-19 MAI 2023
HOTEL MERCURE





- Relativement **négligée** en médecine vasculaire :
- a été **considérée comme rare** et avait reçu une référence de maladie orpheline (ORPHA 336),
- **faible fréquence** /ATS
- pronostic souvent **favorable**
- **absence d'étiologie claire** et de **traitement** médical **spécifique**
- se définissant sur des **critères d'exclusion** (ni inflammatoire ni athéromateuse)
- **sans autre biomarqueur** pouvant établir le diagnostic.
- Pathologie quasi **exclusivement féminine (9F/1H *)**.

* Plouin PF, Baguet JP, Thony F, et al. High prevalence of multiple arterial bed lesions in patients with fibromuscular dysplasia: the ARCADIA registry (assessment of renal and cervical artery dysplasia). Hypertension 2017; 70:652-658.

Fréquence sous-estimée

Par méconnaissance fréquente du Dc

Maladie souvent asymptomatique+++.



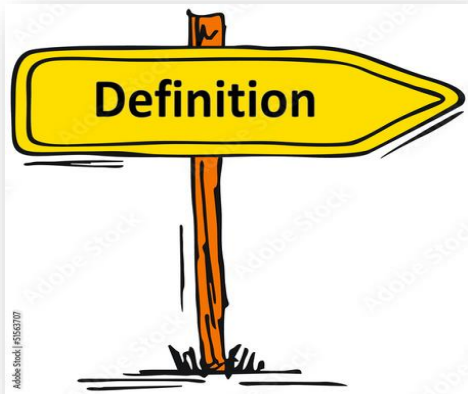
- observée chez la **femme jeune +++ (80% -90% *)**
- l'âge moyen au diagnostic: **50-55 ans.**
- Possible chez : **enfants , hommes** (10-20% surtout forme focale) et des **patients plus âgés.**
- AR: la prévalence **0.4 à 1%** dans la population générale
4 % de DFM **asymptomatiques** (donneurs potentiels de reins**) et **5.8%** chez des hypertendus résistants ***.
- Atteinte cérébro-vasculaire : prévalence similaire que pour l'atteinte rénale.**** (**donnée récente+++**)
- Cas familiaux **7 à 11% des cas** dans les registres américain ***et français*.

* Plouin PF, Bague JP, Thony F, et al. High prevalence of multiple arterial bed lesions in patients with fibromuscular dysplasia: the ARCADIA registry (assessment of renal and cervical artery dysplasia). Hypertension 2017; 70:652-658.

** Plouin PF.. La dysplasie fibromusculaire est une maladie artérielle diffuse. La Lettre du Cardiologue N° 515-516 - mai-juin 2018

***Hendricks NJ, Matsumoto AH, Angle JF, et al. Is fibromuscular dysplasia underdiagnosed? A comparison of the prevalence of FMD seen in CORAL trial participants versus a single institution. Vasc Med 2014 Oct; 19(5):363-7.

**** Olin JW, Froehlich J, Gu X, et al. The United States Registry for Fibromuscular Dysplasia: Results in the first 447 patients. Circulation 2012; 125: 3182–3190.



Une artériopathie

- systémique,
- idiopathique,
- segmentaire,
- non athéromateuse et
- non inflammatoire de la musculature des parois artérielles conduisant à des **sténoses** des artères de **petit** et **moyen** calibre en particulier les **artères rénales** et le **tronc supra-aortique (TSA)**.



- **Dissections**
- **Anévrismes**
- **Tortuosités**

Associées aux
sténoses +++



Diagnostic

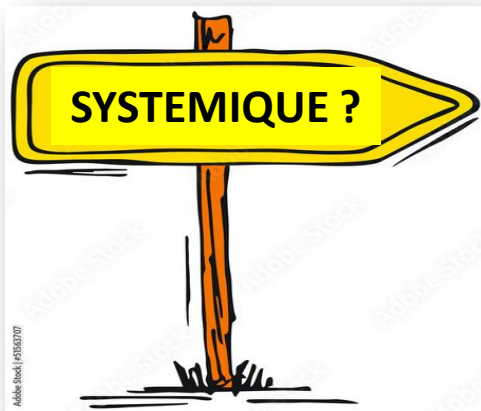
Isolées



Diagnostic

Manifestations vasculaires et type de DFM chez des patients adultes inscrits dans les registres américains et européens/internationaux.

	US Registry for FMD n = 1885	European/International Registry n = 609
Multifocal FMD (%) ^a	1433 (76.0)	438 (71.9)
Focal FMD (%)	45 (2.4)	171 (28.1)
Cannot determine/missing/other (%) ^b	407 (21.5)	–
Coexisting lesions of atherosclerosis	–	126/601 (21.0)
Multivessel FMD (%) ^c	1038 (55.1)	190 (31.2)
– 2 sites (%)	591 (31.4)	126 (20.7)
– 3 sites (%)	285 (15.1)	49 (8.0)
– 4 sites (%)	124 (6.6)	14 (2.3)
– 5 sites (%)	28 (1.5)	1 (0.2)
– 6 sites (%)	10 (0.5)	–
% of patients with imaging of each vascular bed		
Renal	1628 (86.4)	554 (91.0)
Cerebrovascular, including intracranial	1681 (89.2)	370 (60.8)
Mesenteric	1118 (59.3)	441 (72.4)
Lower extremity	402 (21.3)	188 (30.9)
Upper extremity	159 (8.4)	–
Aorta	938 (49.8)	211 (34.6)
Coronary arteries	195 (10.3)	17 (2.8)
% of patients with imaging of each vascular bed in whom lesions were found		
Renal	1076/1628 (66.1)	509/554 (91.9)
Cerebrovascular	1352/1681 (80.4)	217/370 (58.6)
– Extracranial carotid	1279/1658 (77.1)	176/370 (47.6)
– Intracranial carotid	197/1173 (16.8)	–
– Vertebral	495/1342 (36.9)	65/370 (17.6)
– Other	–	21/370 (5.7)
Mesenteric	169/1118 (15.1)	92/441 (20.9)
Lower extremity	181/402 (45.0)	47/188 (25.0)
Upper extremity	37/159 (23.3)	11/370 (3.0)
Aorta ^d	34/938 (3.6)	10/211 (4.7)
Coronary arteries ^e	94/195 (48.2)	4/17 (23.5)
At least 1 aneurysm in any vascular bed (%)	406/1790 (22.7)	122 (20.0)
Aortic aneurysm (%)	43/406 (10.6)	Pending
At least 1 dissection in any vascular bed (%)	514/1828 (28.1)	21 (3.4)
At least 1 vascular bed treated with procedure (%)	690 (36.6)	338 (55.5)
Family history of FMD (%)	89/1644 (5.4)	17/603 (2.8)



REGISTRE ARCADIA*

Distribution des lésions artérielles.	
	%
DFM des artères rénales	84
DFM des TSA	50
DFM des artères viscérales	18
DFM des artères iliaques	15
DFM bilatérale des artères rénales	41
DFM bilatérale des TSA	39
DFM sur au moins 2 sites artériels	48
DFM, anévrisme ou dissection sur au moins 2 sites artériels	66

DFM : dysplasie fibromusculaire.



- **DFM DE L'INTIMA: 5 %**

- Désorganisation du tissu sous-endothélial
- Fragmentation de la LLI

- **DFM DE LA MÉDIA (3 sous-types) : 85 %**

- « medial fibroplasia » : prolifération de la média
- « perimedial fibroplasia » : dépôts de collagène ext
- « medial hyperplasia » : prolifération CML

- **DFM DE L'ADVENTICE: 10 %**

- Dépôt dense de collagène dans l'adventice

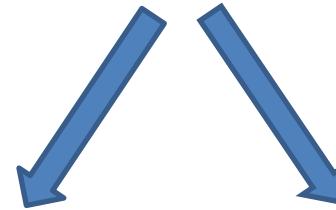
Harrison EG Jr, McCormack LJ: Pathologic classification of renal arterial disease in renovascular hypertension. Mayo Clin Proc. 1971;46:161-7.

Stanley, J. C., B. L. Gewertz, E. L. Bove, V. Sottiurai and W. J. Fry (1975). "Arterial fibrodysplasia. Histopathologic character and current etiologic concepts." Arch Surg **110**(5): 561-566.



« First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia * » en 2019

classification basée sur **l'aspect angiographique**



CLASSIFICATION
RADIOLOGIQUE

DFM focale

- souvent une sténose **tubulaire** ou **en diablo**
- patients jeunes des 2 sexes
- dans n'importe quelle partie de l'artère
- plus sévère sur le plan clinique:
- unilatérale et serrée.

DFM multifocale

- alternance de sténoses et de dilatations:
(**aspect en «collier de perles»** ou « **pires d'assiettes** »),
- souvent **bilatérale** **prédominant à droite**
- parties médiane et distale de l'artère.

Manifestations vasculaires et type de DFM chez des patients adultes inscrits dans les registres américains et européens/internationaux.

	US Registry for FMD n = 1885	European/International Registry n = 609
Multifocal FMD (%) ^a	1433 (76.0)	438 (71.9)
Focal FMD (%)	45 (2.4)	171 (28.1)
Cannot determine/missing/other (%) ^b	407 (21.5)	–
Coexisting lesions of atherosclerosis	–	126/601 (21.0)
Multivessel FMD (%) ^c	1038 (55.1)	190 (31.2)
– 2 sites (%)	591 (31.4)	126 (20.7)
– 3 sites (%)	285 (15.1)	49 (8.0)
– 4 sites (%)	124 (6.6)	14 (2.3)
– 5 sites (%)	28 (1.5)	1 (0.2)
– 6 sites (%)	10 (0.5)	–
% of patients with imaging of each vascular bed		
Renal	1628 (86.4)	554 (91.0)
Cerebrovascular, including intracranial	1681 (89.2)	370 (60.8)
Mesenteric	1118 (59.3)	441 (72.4)
Lower extremity	402 (21.3)	188 (30.9)
Upper extremity	159 (8.4)	–
Aorta	938 (49.8)	211 (34.6)
Coronary arteries	195 (10.3)	17 (2.8)
% of patients with imaging of each vascular bed in whom lesions were found		
Renal	1076/1628 (66.1)	509/554 (91.9)
Cerebrovascular	1352/1681 (80.4)	217/370 (58.6)
– Extracranial carotid	1279/1658 (77.1)	176/370 (47.6)
– Intracranial carotid	197/1173 (16.8)	–
– Vertebral	495/1342 (36.9)	65/370 (17.6)
– Other	–	21/370 (5.7)
Mesenteric	169/1118 (15.1)	92/441 (20.9)
Lower extremity	181/402 (45.0)	47/188 (25.0)
Upper extremity	37/159 (23.3)	11/370 (3.0)
Aorta ^d	34/938 (3.6)	10/211 (4.7)
Coronary arteries ^e	94/195 (48.2)	4/17 (23.5)
At least 1 aneurysm in any vascular bed (%)	406/1790 (22.7)	122 (20.0)
Aortic aneurysm (%)	43/406 (10.6)	Pending
At least 1 dissection in any vascular bed (%)	514/1828 (28.1)	21 (3.4)
At least 1 vascular bed treated with procedure (%)	690 (36.6)	338 (55.5)
Family history of FMD (%)	89/1644 (5.4)	17/603 (2.8)

Actuellement mal comprise, mais... hypothèses physiopathologiques



- **Environnementales** : Tabagisme*.
- **Mécanique** : microtraumatismes (AR droite chez la femme)**
- **Génétique** : Gènes: **PHACTR1+++**, **COL5A1*****, **LIMA1**, **LRP1**, **ATP2B1**.
Hérédité autosomique dominante à PI
- **Hormonale** : - imprégnation oestrogénique
- et présence de récepteurs à la progestérone dans le tissu artériel rénal dysplasique****
- Une sécrétion accrue de TGF-beta 1 et 2 ainsi que que l'accumulation de **lysophosphatidylcholine ?**
- **spasme artériel ? ***** et HLA DRw6 ?**

* Bofinger, A., Hawley, C., Fisher, P. et al. Increased severity of multifocal renal arterial fibromuscular dysplasia in smokers. J Hum Hypertens **13**, 517–520 (1999)..

** THOMAS F. LUSCHER, M.D . Arterial Fibromuscular Dysplasia . Mayo Clin Proc 62:931-952, 198

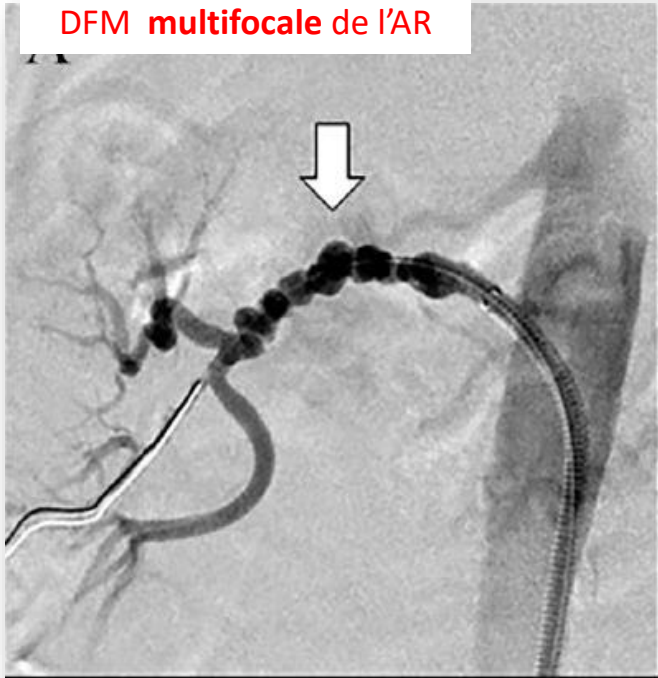
*** Yaneva-Sirakova, T. et al. A study of some genetic factors for fibromuscular dysplasia. J. Hypertens. 40, e220 (2022).

****Silhol, F., et al. (2015). "Intranuclear expression of progesterone receptors in smooth muscle cells of renovascular fibromuscular dysplasia: a pilot study." Ann Vasc Surg **29(4)**: 830-835.

*****Silhol, F. et al. Characterization of adenosine A2 receptors in peripheral blood mononuclear cells of patients with fibromuscular dysplasia. Hypertens. Res. 43, 466–469 (2020).

le phénotype clinique typique de la DFM rénale

DFM multifocale de l'AR



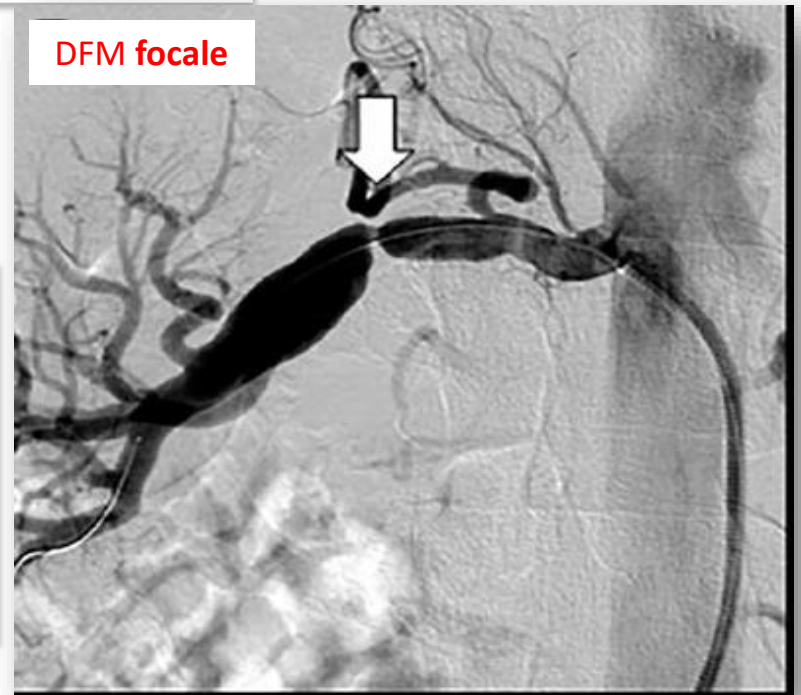
- **HTA** chez une femme blanche d'âge moyen ;
- ayant des ATCD familiaux d'HTA
- **DFM multifocale** dans 90 % des cas

▪ **Femme < de 30 ans, DFM focale**

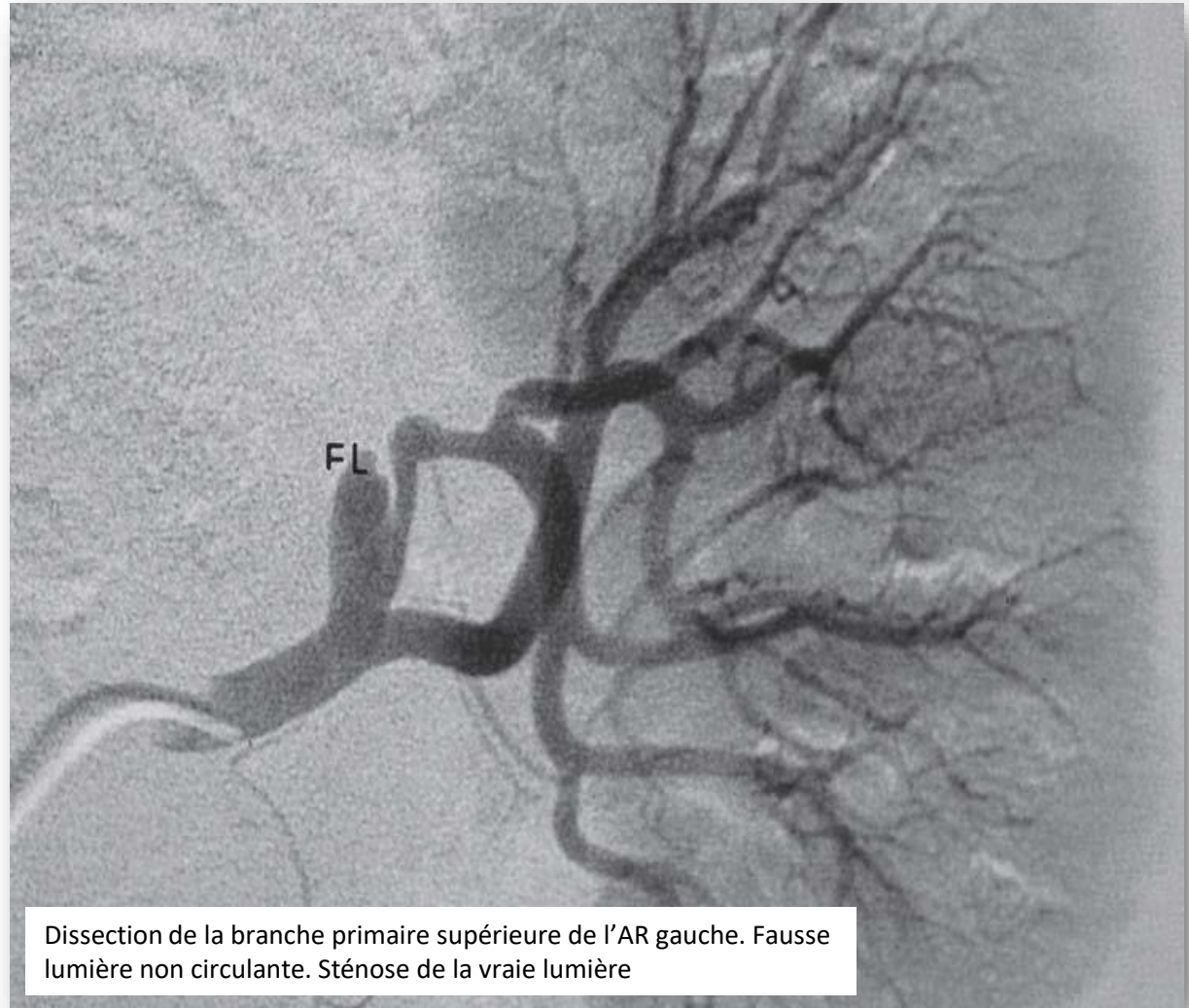
▪ Valeurs moyennes des chiffres tensionnels plus élevées

▪ sex-ratio plus équilibré

DFM focale



DISSECTION SPONTANEE DE L'AR

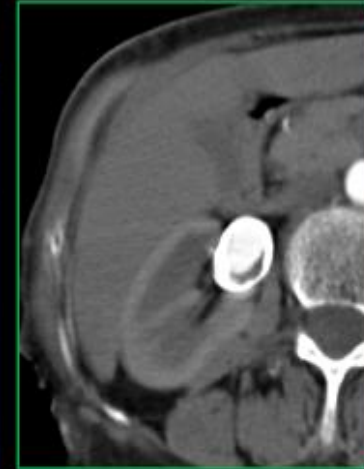


Dissection de la branche primaire supérieure de l'AR gauche. Fausse lumière non circulante. Sténose de la vraie lumière

Prévalence 22 % selon le registre américain*



■ Anévrisme de l'AR



Découverte fortuite ou HTA
Principal facteur étiologique : DFM

L.Stof , N . Bouchaour , B .Mansouri Service d'imagerie médicale CHU BEO 2èmes Journées de la SAMEV Mars 2008

Prévalence 33% selon le registre américain*

*Olin, et al. Circulation 2012;125:3182-90.

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Heather L Gornik^{1*}, Alexandre Persu^{2*},
David Adlam^{3,4}, Lucas S Aparicio⁵, Michel Azizi^{6,7,8},
Marion Boulanger⁹, Rosa Maria Bruno¹⁰, Peter de Leeuw¹¹,
Natalia Fendrikova-Mahlay¹², James Froehlich¹³, Santhi K Ganesh¹³,
Bruce H Gray¹⁴, Cathlin Jamison¹⁵, Andrzej Januszewicz¹⁴,
Xavier Jeunemaitre^{17,18}, Daniella Kadian-Dodov¹⁹, Esther SH Kim²⁰,
Jason C Kovacic¹⁹, Pamela Mace²¹, Alberto Morganti²², Aditya
Sharma²³, Andrew M Southerland²⁴, Emmanuel Touzé⁹,
Patricia van der Niepen²⁵, Jiguang Wang²⁶, Ido Weinberg²⁷,
Scott Wilson^{28,29}, Jeffrey W Olin^{19**} and Pierre-Francois Plouin^{6,7,8**},
on behalf of the Working Group 'Hypertension and the Kidney' of
the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for
Vascular Medicine (SVM)

Vascular Medicine
2019, Vol. 24(2) 164-189
© The Author(s) 2019
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-permissions
DOI: 10.1177/1358862X18821816
journals.sagepub.com/home/vmj
SAGE

Quand dépister une DFM des artères rénales?

- Patients hypertendus âgés de **moins de 30 ans**, en particulier **les femmes**
- HTA **accélérée, maligne** ou **de grade 3** (> 180/110 mmHg)
- HTA **résistante** (> 140/90mmHg malgré une trithérapie dont un diurétique)
- **Petit rein** sans uropathie connue
- **souffle** abdominal ou lombaire **sans** pathologie athéromateuse connue ou de FDR d'ATS.
- DFM dans **un autre territoire vasculaire**
- Suspicion de dissection/infarctus de l'AR.

Revisiting Fibromuscular Dysplasia

Rationale of the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

Alexandre Persu, Patricia Van der Niepen, Emmanuel Touzé, Sofie Gevaert, Elena Berra, Pamela Mace, Pierre-François Plouin, Xavier Jeunemaitre; on behalf of the Working Group “Hypertension and the Kidney” of the European Society of Hypertension and the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

- Le dépistage de la DFM rénale devrait être considéré chez les femmes hypertendues âgées de 20 à 50 ans et à tout âge, indépendamment du sexe, en cas d'hypertension sévère ou résistante.
- Le dépistage d'une DFM cervico-céphalique est indiqué en cas d'acouphènes pulsatiles, de dissection cervicale ou intracrânienne, d'anévrisme intracrânien, d'hémorragie sous-arachnoïdienne ainsi qu'en cas d'événement ischémique rétinien ou cérébral.
- L'angiographie par tomodensitométrie (ou l'angiographie par résonance magnétique en cas de contre-indication) est l'examen d'imagerie de choix pour le dépistage d'une DFM cervico-céphalique et est de plus en plus fréquemment proposé comme examen de dépistage de première intention pour la DFM rénale.
- Le dépistage d'une DFM rénale devrait être considéré chez les patients hypertendus ayant une DFM cervico-céphalique et vice versa.
- La dissection spontanée d'une artère coronaire, documentée ou fortement suspectée, justifie la recherche de lésions de DFM rénale, cervico-céphalique et iliaque.
- En cas de sténose artérielle rénale liée à une DFM chez un patient hypertendu, la technique de revascularisation de choix est l'angioplastie sans stenting.
- En l'absence d'anévrismes, le traitement de la DFM cervico-céphalique est généralement conservateur.
- Un suivi annuel d'une durée indéfinie est recommandé chez tous les patients atteints d'une DFM.

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Heather L Gornik^{1*}, Alexandre Persu^{2*}, David Adlam^{3,4}, Lucas S Aparicio⁵, Michel Azizi^{6,7,8}, Marion Boulanger⁹, Rosa Maria Bruno¹⁰, Peter de Leeuw¹¹, Natalia Fendrikova-Mahlay¹², James Froehlich¹³, Santhi K Ganesh¹³, Bruce H Gray¹⁴, Cathlin Jamison¹⁵, Andrzej Januszewicz¹⁶, Xavier Jeunemaitre^{17,18}, Daniella Kadian-Dodov¹⁹, Esther SH Kim²⁰, Jason C Kovacic¹⁹, Pamela Mace²¹, Alberto Morganti²², Aditya Sharma²³, Andrew M Southerland²⁴, Emmanuel Touzé⁹, Patricia van der Niepen²⁵, Jiguang Wang²⁶, Ido Weinberg²⁷, Scott Wilson^{28,29}, Jeffrey W Olin^{19**} and Pierre-Francois Plouin^{6,7,8**}, on behalf of the Working Group 'Hypertension and the Kidney' of the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for Vascular Medicine (SVM)

Vascular Medicine
2019, Vol. 24(2) 164-189
© The Author(s) 2019
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-permissions
DOI: 10.1177/1358866318821816
journals.sagepub.com/home/vmj
SAGE

Revisiting Fibromuscular Dysplasia

Rationale of the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

Alexandre Persu, Patricia Van der Niepen, Emmanuel Touzé, Sofie Gevaert, Elena Berra, Pamela Mace, Pierre-François Plouin, Xavier Jeunemaitre; on behalf of the Working Group "Hypertension and the Kidney" of the European Society of Hypertension and the European Fibromuscular Dysplasia Initiative



**Echo-Doppler
DUPLEX**

**Centres
spécialisés**

**Angio-Scanner
Si CI
Angio-IRM**

ARTERIOGRAPHIE

**Gold-
Standard**

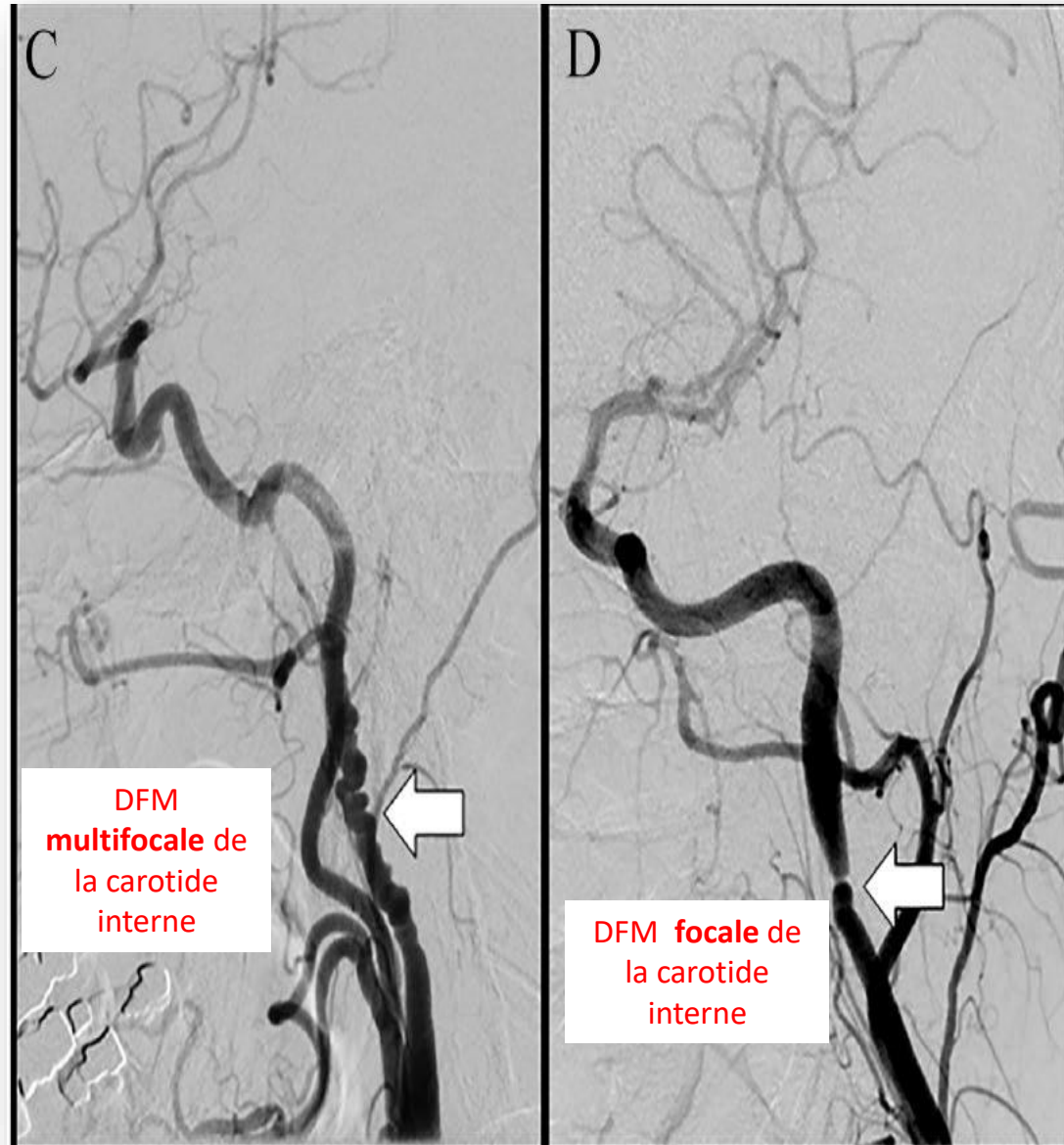
Le Doppler

- ne permet pas de quantifier le degré des sténoses des atteintes multifocales.
- il perd en sensibilité pour l'analyse des branches terminales de l'artère,
- ou pour détecter les anévrismes du parenchyme rénal.

**Si impact sur PEC
et Angio scanner non
contributif malgré
forte suspicion**

DFM des artères cérébro-vasculaires

- Découverte **fortuite+++**
- Signes **non spécifiques +++**
- Ou à l'occasion d'une **complication**:
 - ✓ **dissection** ou
 - ✓ hémorragie méningée par rupture d'**anévrisme**



Une dissection cervicale est un mode de révélation classique.

	Registre ARCADIA*	Registre AMERICAIN**
Prévalence	36 %	26 %



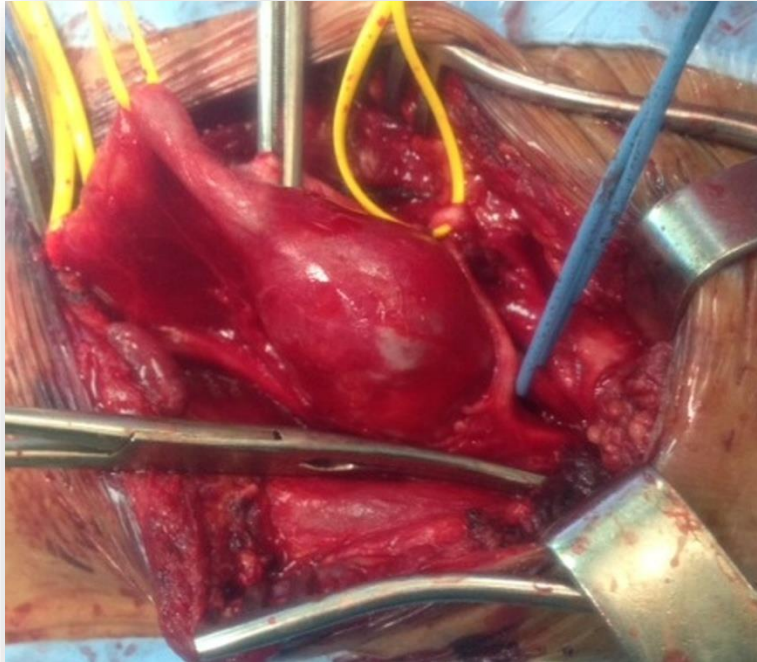
Angio-IRM. Hématome suspendu de l'artère carotide interne gauche

* Plouin PF, Baguet JP, Thony F, Ormezzano O, Azarine A, Silhol F, et al. High prevalence of multiple arterial bed lesions in patients with fibromuscular dysplasia: The arcadia registry (assessment of renal and cervical artery dysplasia). *Hypertension*. 2017

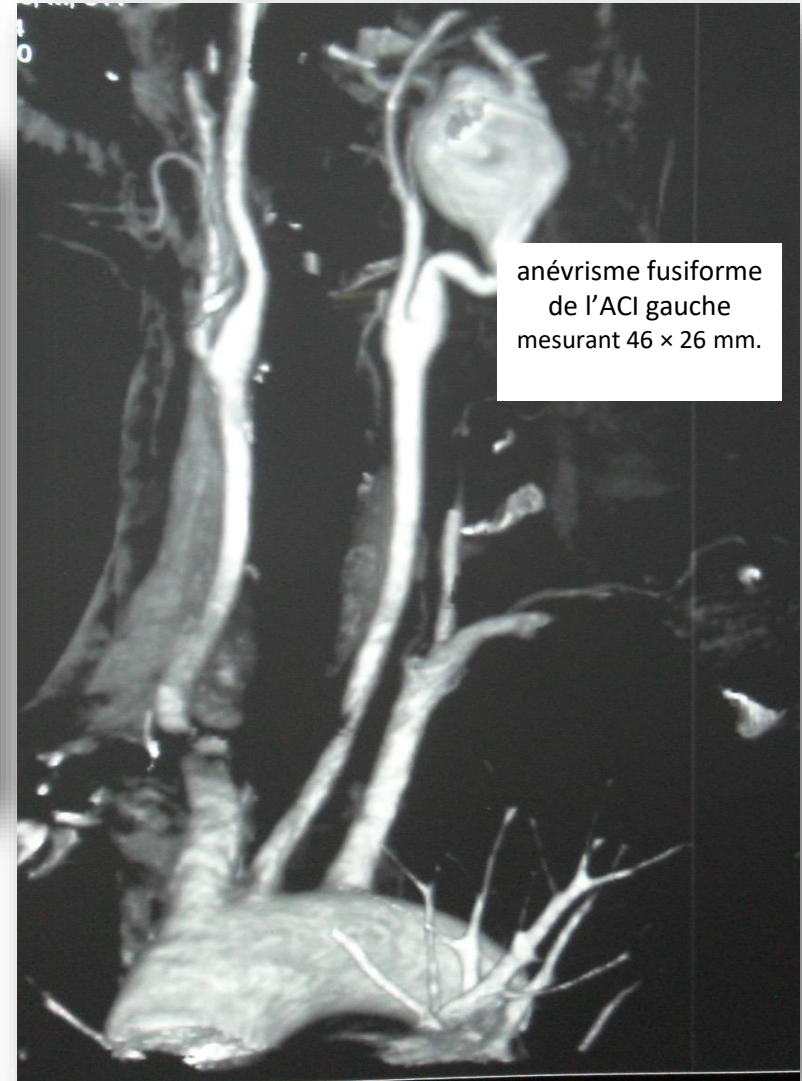
**Kadian-Dodov D, Gornik HL, Gu X, et al. Dissection and aneurysm in patients with fibromuscular dysplasia: Findings from the U.S. Registry for FMD. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68: 176–185.

ANEVRISME DE L'ACI

Angioscanner TSAo



Vue per-opératoire de l'anévrisme



anévrisme fusiforme
de l'ACI gauche
mesurant 46 × 26 mm.

Prévalence : 21% selon le registre américain*.

Ouldsalek.E et al. Un anévrisme de l'artère carotide interne d'origine dysplasique. Journal des Maladies Vasculaires (2014) 39, 439—442

*Olin, Froehlich et al. 2012

Quand dépister une DFM des artères cervicales ?

Consensus Document

VASCULAR
MEDICINE

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Vascular Medicine
2019, Vol. 24(2) 164-189
© The Author(s) 2019
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-permissions
DOI: 10.1177/1358863X18821816
journals.sagepub.com/home/vmj
SAGE

Heather L Gornik^{1*}, Alexandre Persu^{2*},
David Adlam^{3,4}, Lucas S Aparicio⁵, Michel Azizi^{6,7,8},
Marion Boulanger⁹, Rosa Maria Bruno¹⁰, Peter de Leeuw¹¹,
Natalia Fendrikova-Mahlay¹², James Froehlich¹³, Santhi K Ganesh¹³,
Bruce H Gray¹⁴, Cathlin Jamison¹⁵, Andrzej Januszewicz¹⁶,
Xavier Jeunemaitre^{17,18}, Daniella Kadian-Dodov¹⁹, Esther SH Kim²⁰,
Jason C Kovacic¹⁹, Pamela Mace²¹, Alberto Morganti²², Aditya
Sharma²³, Andrew M Southerland²⁴, Emmanuel Touzé⁹,
Patricia van der Niepen²⁵, Jiguang Wang²⁶, Ido Weinberg²⁷,
Scott Wilson^{28,29}, Jeffrey W Olin^{19**} and Pierre-Francois Plouin^{6,7,8**},
on behalf of the Working Group 'Hypertension and the Kidney' of
the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for
Vascular Medicine (SVM)

- **Migraines sévères et/ou chroniques**, surtout en présence d'autres symptômes ou signes évocateurs,
- **Acouphènes pulsatiles**
- **Souffle cervical à l'auscultation.**
- **AVC, AIT, Amaurose fugace**
- **Douleur unilatérale à la tête/ cervicale** ou signes neurologiques focaux (par exemple, **syndrome de Horner** partiel avec ptosis et myosis ipsilatéral) suggérant une dissection de l'artère cervicale.

Signes atypiques

- Maux de tête (pas de migraine chronique ou non de type migraine)
- Acouphènes (non pulsatiles)
- Vertiges/ étourdissements.

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Vascular Medicine
2019, Vol. 24(2) 164-189
© The Author(s) 2019
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-permissions
DOI: 10.1177/1358863X18821816
journals.sagepub.com/home/vmj
SAGE

Heather L Gornik^{1*}, Alexandre Persu^{2*},
David Adlam^{3,4}, Lucas S Aparicio⁵, Michel Azizi^{6,7,8},
Marion Boulanger⁹, Rosa Maria Bruno¹⁰, Peter de Leeuw¹¹,
Natalia Fendrikova-Mahlay¹², James Froehlich¹³, Santhi K Ganesh¹³,
Bruce H Gray¹⁴, Cathlin Jamison¹⁵, Andrzej Januszewicz¹⁶,
Xavier Jeunemaitre^{17,18}, Daniella Kadian-Dodov¹⁹, Esther SH Kim²⁰,
Jason C Kovacic¹⁹, Pamela Mace²¹, Alberto Morganti²², Aditya
Sharma²³, Andrew M Southerland²⁴, Emmanuel Touzé⁹,
Patricia van der Niepen²⁵, Jiguang Wang²⁶, Ido Weinberg²⁷,
Scott Wilson^{28,29}, Jeffrey W Olin^{19**} and Pierre-Francois Plouin^{6,7,8**},
on behalf of the Working Group 'Hypertension and the Kidney' of
the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for
Vascular Medicine (SVM)



Revisiting Fibromuscular Dysplasia

Rationale of the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

Alexandre Persu, Patricia Van der Niepen, Emmanuel Touzé, Sofie Gevaert, Elena Berra, Pamela Mace, Pierre-François Plouin, Xavier Jeunemaitre; on behalf of the Working Group “Hypertension and the Kidney” of the European Society of Hypertension and the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

Angio-Scanner
Si CI
Angio-IRM

ARTERIOGRAPHIE



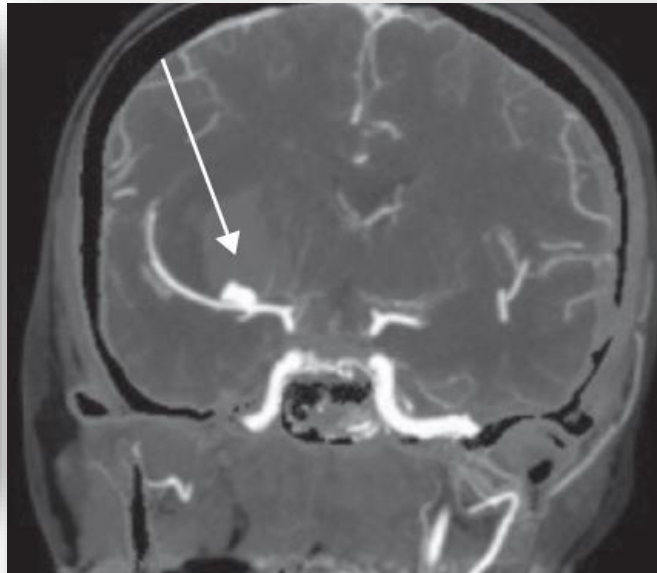
Gold-Standard

Si impact sur PEC
et Angio scanner non
contributif malgré
forte suspicion

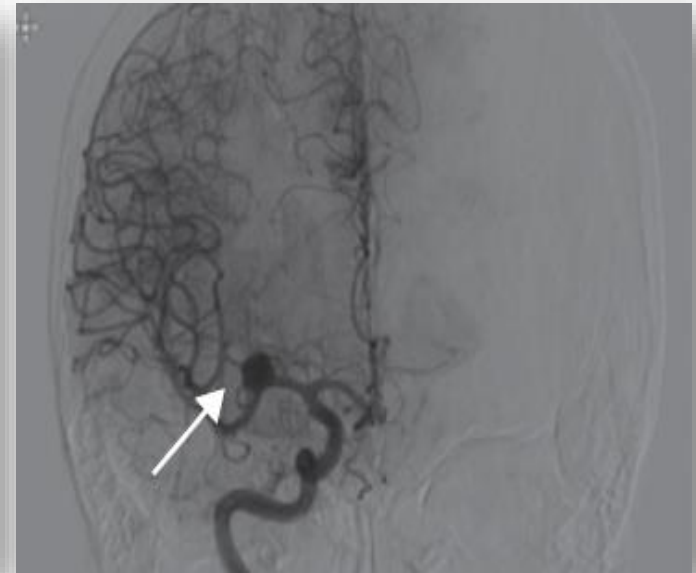
Anévrisme intracrânien et DFM

Registre américain : **13 %** dont 50 % sont des anévrismes **multiples**.

Découverte **fortuite** à l'imagerie, **rarement au décours d'une rupture**.



** Angioscanner cérébral : visualisation de l'ACM droite avec un anévrisme sylvien droit.



** Artériographie cérébrale. Visualisation de l'ACI droite avec mise en évidence d'un anévrisme de l'ACM droite.

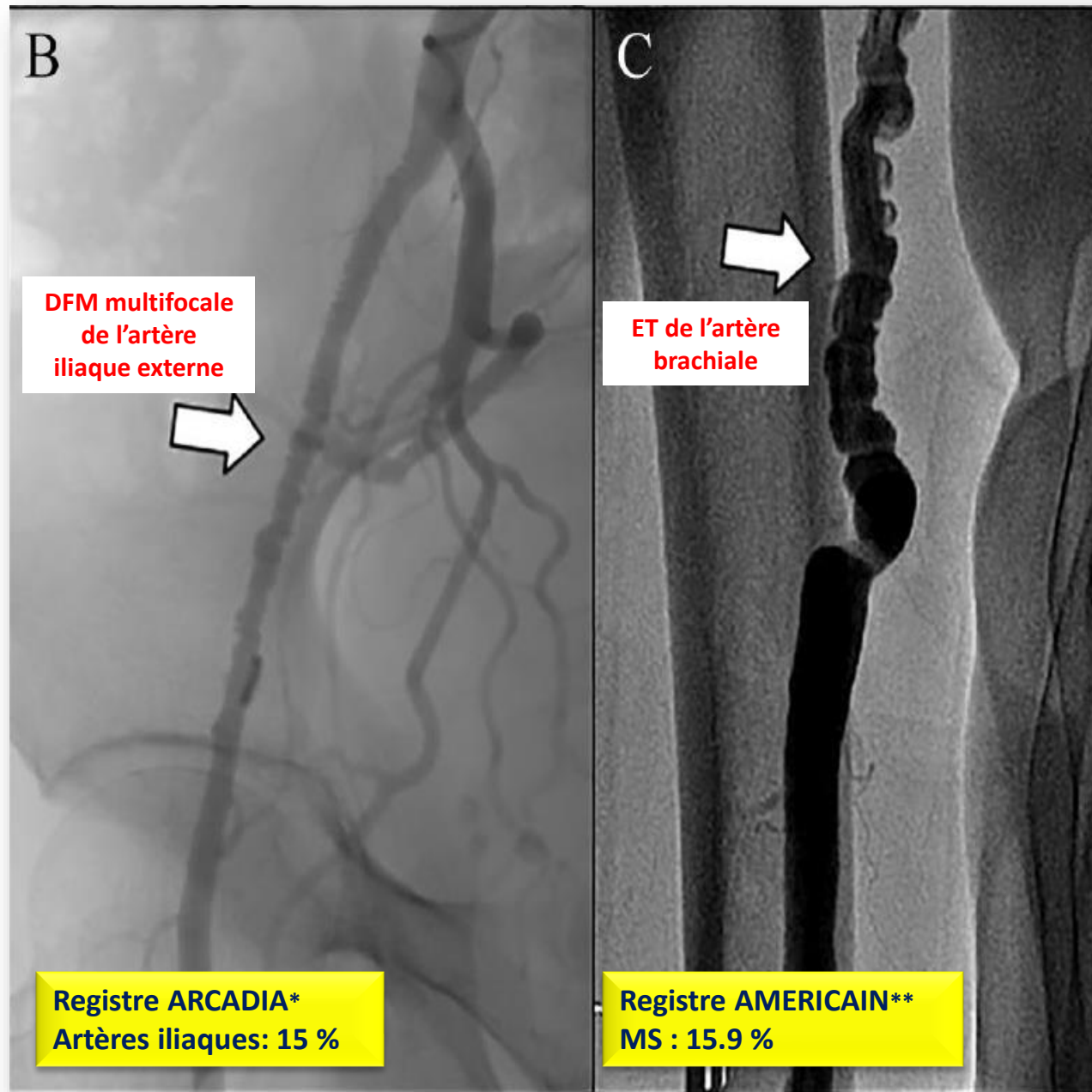
* Cloft, H. J. et al. Prevalence of cerebral aneurysms in patients with fibromuscular dysplasia: a reassessment. J. Neurosurg. 88, 436–440 (1998).

** Cebula H, Proust F. Anévrismes cérébraux non rompus : données pratiques d'intérêt pour le généraliste. Quel est le risque hémorragique ? *mt* 2018 ; 24 (5) : 353-7 doi:10.1684/met.2018.0730

DFM des MS et MI

symptomatologie liée
au degré de sténose :

- **claudication intermittente** ou
- **ischémie permanente**
(diminution de la force motrice, froideur des extrémités)
- **Dissections et anévrismes**



*Olin, et al. Circulation 2012;125:3182-90.

**Heather L Gornik V First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia ascular Medicine 2019, Vol. 24(2) 164–189

ARTERES VISCERALES

	Registre ARCADIA	Registre AMERICAIN	Registre ARCADIA- POL
Prévalence	17.5 %	19.3 %	13.2 %

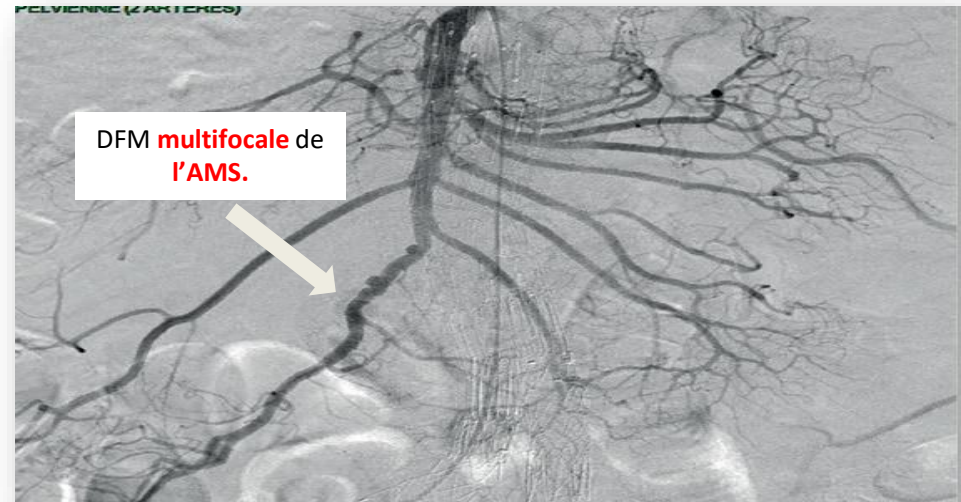
→ **Asymptomatique +++**

→ **ischémie mésentérique (0.9 %) ** et aucun patient du registre ARCADIA.**

Si **au moins 2 artères de gros calibre sont sténosées:**

- ❖ Douleurs abdominales PP
- ❖ ↘ de l'appétit
- ❖ Perte de poids
- ❖ Souffle abdominal

Prévalence 10-20%*



* Patricia Van der Niepen. Dysplasie fibromusculaire. Gros plan sur l'atteinte viscérale. *Vaisseaux, Coeur, Poumons* | Vol 25 | N°2 | 2020

** Green, R., Gu, X., Kline-Rogers, E. *et al.* Differences between the pediatric and adult presentation of fibromuscular dysplasia: results from the US Registry. *Pediatr Nephrol* **31**, 641–650 (2016).

ATTEINTE CARDIAQUE



**DISSECTION CORONAIRE SPONTANEE
(SCAD)**

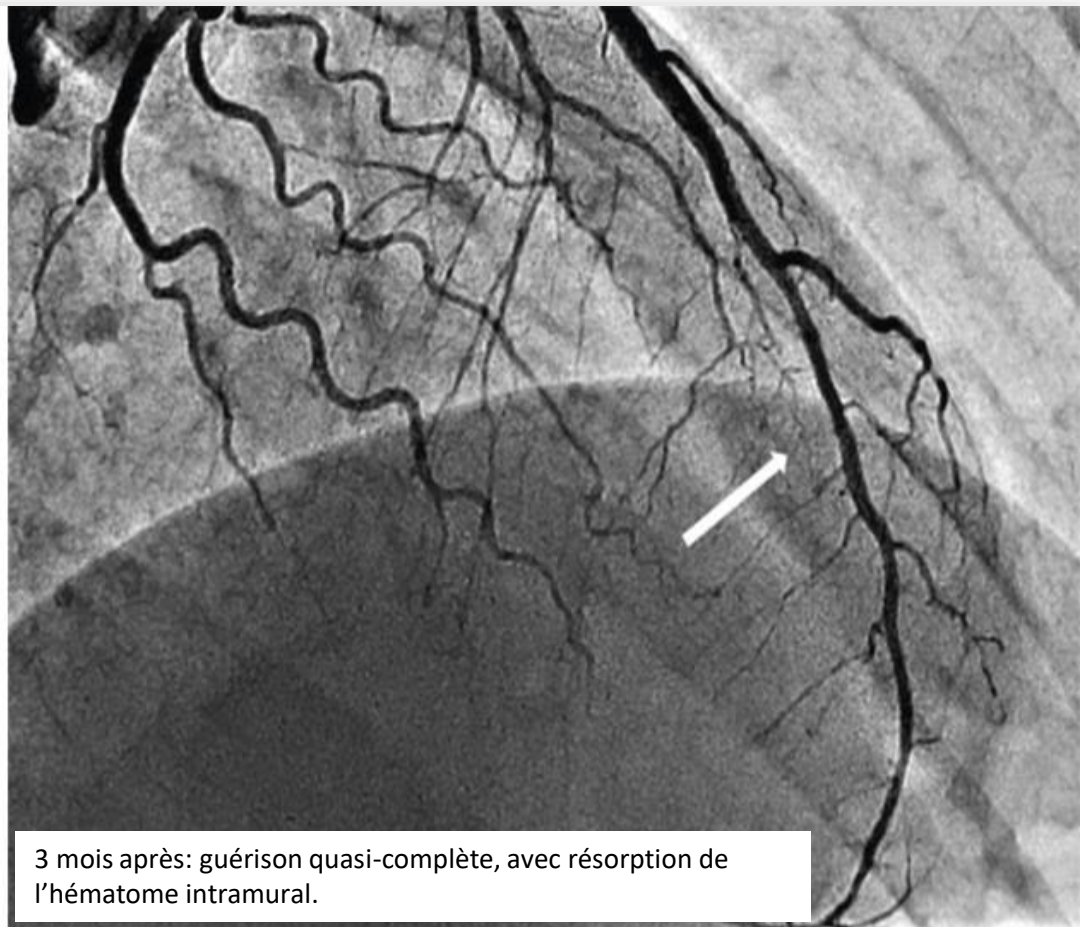
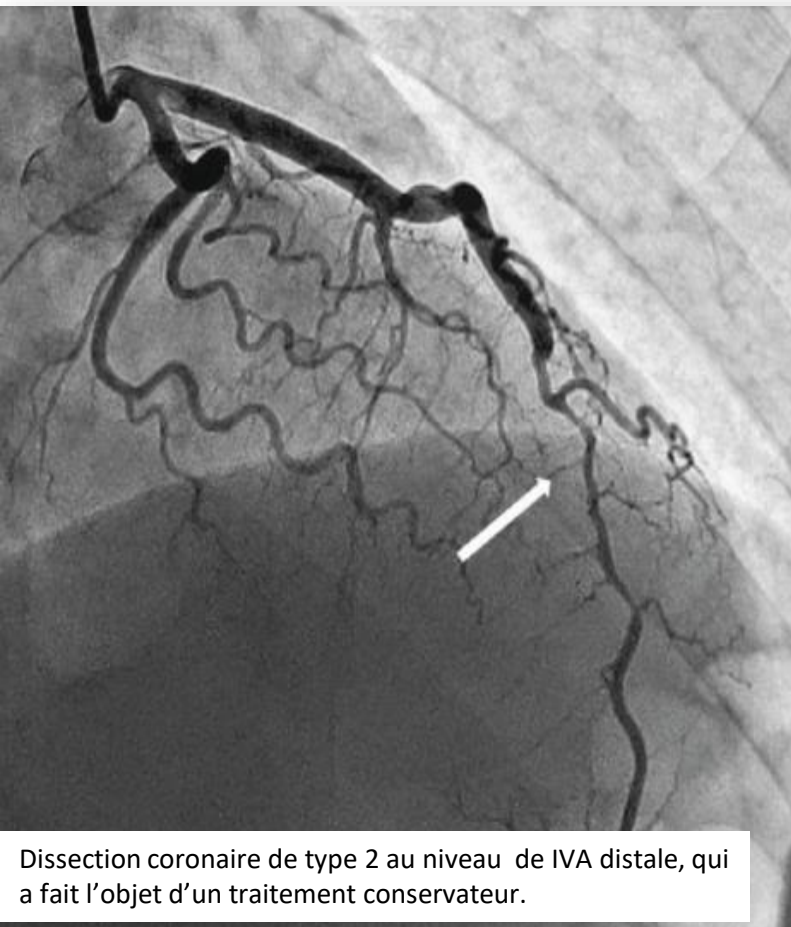
- Plus de **90%** de tous les patients sont des **femmes** entre **45 et 53 ans***.
- avec **peu ou pas de FDR CV** traditionnels +++
- mais avec **une prévalence accrue de dépressions, d'états anxieux et de migraine.**

C'est aussi

- **1,7 à 4 %** des **SCA****
- jusqu'à **35 %** de tous les IDM chez les **femmes de moins de 50 ans,**
- jusqu'à **43%** de tous les IDM associés à la **grossesse (3^{ème} trimestre) ou le post-partum)**

* Rogowski S, Maeder MT, Weilenmann D, Haager PK, Ammann P, Rohner F, et al. Spontaneous Coronary Artery Dissection: Angiographic Follow-Up and Long-Term Clinical Outcome in a Predominantly Medically Treated Population. Catheter Cardiovasc Interv. 2017;89(1):59–68.

**Gilhofer TS, Saw J. Spontaneous coronary artery dissection: update 2019. Curr Opin Cardiol. 2019;34(6):594–602.



Dissection coronaire de type 2 au niveau de IVA distale, qui a fait l'objet d'un traitement conservateur.

3 mois après: guérison quasi-complète, avec résorption de l'hématome intramural.

DISSECTION CORONAIRE SPONTANEE (SCAD)

Le diagnostic s'appuie sur la coronarographie aidée de la tomographie par cohérence optique (OCT).

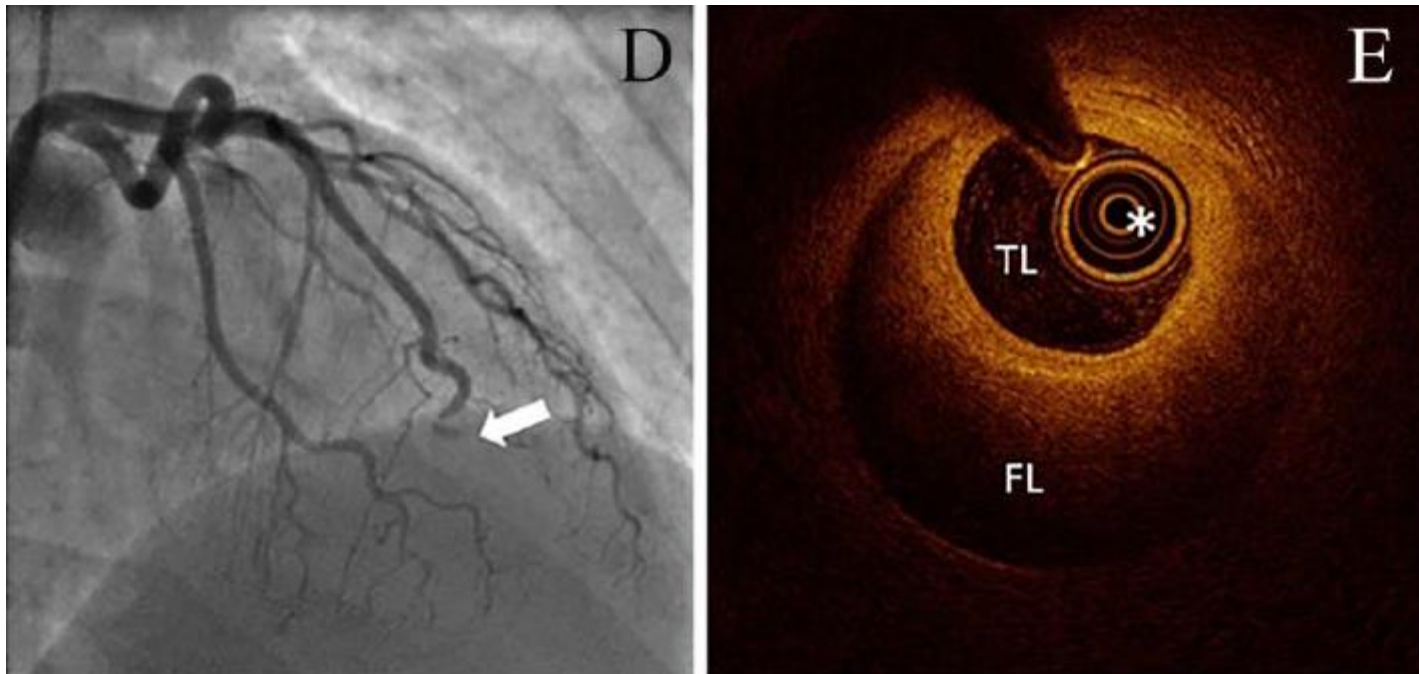


Image typique de tomographie par cohérence optique (OCT) d'une SCAD, montrant le cathéter d'imagerie (*) dans la vraie lumière entourée d'une fausse lumière compressive en forme de croissant.

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

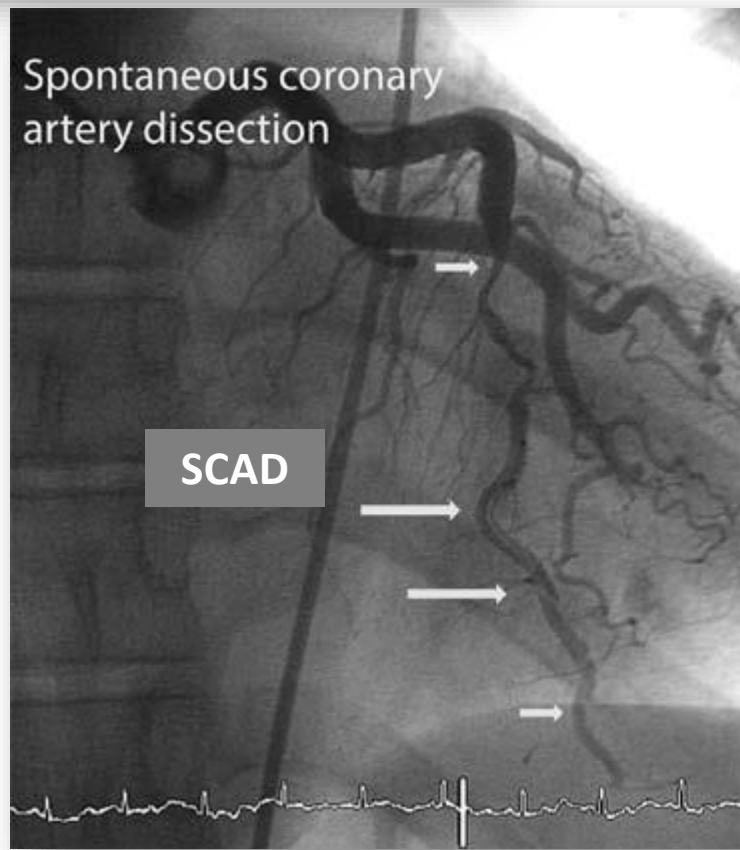
Vascular Medicine 2019, Vol. 24(2) 164-189 © The Author(s) 2019 Article reuse guidelines: sagepub.com/journalsPermissions.nav DOI: 10.1177/1358862X18821816 journals.sagepub.com/home/vme SAGE

Heather L Gornik^{1*}, Alexandre Persu^{2*}, David Adlam^{3,4}, Lucas S Aparicio⁵, Michel Aziz^{6,7,8}, Marion Boulanger⁹, Rosa Maria Bruno¹⁰, Peter de Leeuw¹¹, Natalia Fendrikova-Mahlay¹², James Froehlich¹³, Santhi K Ganesh¹³, Bruce H Gray¹⁴, Cathlin Jamison¹⁵, Andrzej Januszewicz¹⁶, Xavier Jeunemaitre^{17,18}, Daniella Kadian-Dodov¹⁹, Esther SH Kim²⁰, Jason C Kovacic¹⁹, Pamela Mace²¹, Alberto Morganti²², Aditya Sharma²³, Andrew M Southerland²⁴, Emmanuel Touzé⁹, Patricia van der Niepen²⁵, Jiguang Wang²⁶, Ido Weinberg²⁷, Scott Wilson^{28,29}, Jeffrey W Olin^{30*} and Pierre-Francois Plouin^{6,7,8*}, on behalf of the Working Group 'Hypertension and the Kidney' of the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for Vascular Medicine (SVM)

Revisiting Fibromuscular Dysplasia

Rationale of the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

Alexandre Persu, Patricia Van der Niepen, Emmanuel Touzé, Sofie Gevaert, Elena Berra, Pamela Mace, Pierre-François Plouin, Xavier Jeunemaitre; on behalf of the Working Group "Hypertension and the Kidney" of the European Society of Hypertension and the European Fibromuscular Dysplasia Initiative



Dans 45 à 86 % de SCAD, des lésions typiques de DFM extra coronaire sont retrouvées registre américain*.



*Prasad M, Tweet MS, Hayes SN, et al. Prevalence of extracoronary vascular abnormalities and fibromuscular dysplasia in patients with spontaneous coronary artery dissection. Am J Cardiol 2015;115:1672-7

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

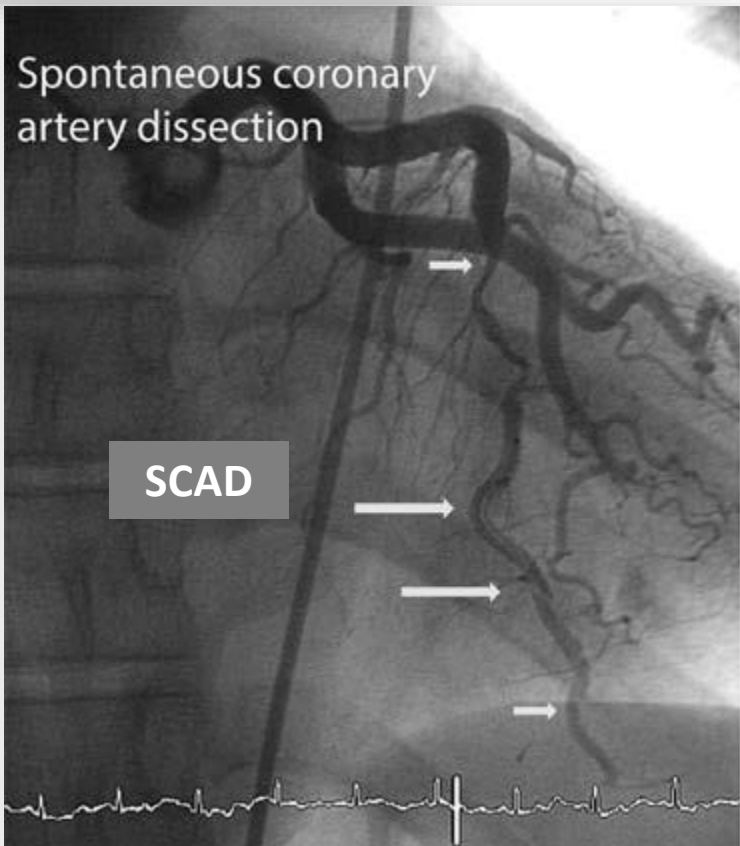
Heather L Gornik¹, Alexandre Persu², David Adlam^{3,4}, Lucas S Aparicio⁵, Michel Aziz^{6,7,8}, Marion Boulanger⁹, Rosa Maria Bruno¹⁰, Peter de Leeuw¹¹, Natalia Fendrikova-Mahlay¹², James Froehlich¹³, Santhi K Ganesh¹³, Bruce H Gray¹⁴, Cathlin Jamison¹⁵, Andrzej Januszewicz¹⁶, Xavier Jeunemaitre^{17,18}, Daniela Kadian-Dodov¹⁹, Esther SH Kim²⁰, Jason C Kovacic¹⁹, Pamela Mace²¹, Alberto Morganti²¹, Aditya Sharma²³, Andrew M Southerland²⁴, Emmanuel Touzé⁶, Patricia van der Niepen²⁵, Jiguang Wang²⁶, Ido Weinberg²⁷, Scott Wilson^{28,29}, Jeffrey W Olin^{30*} and Pierre-François Plouin^{4,7,8**}, on behalf of the Working Group 'Hypertension and the Kidney' of the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for Vascular Medicine (SVM)

Vascular Medicine
2019, Vol. 2(2): 164-189
© The Author(s) 2019
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journalsPermissions.nav
DOI: 10.1177/1088240118812614
journals.sagepub.com/home/vmd
SAGE

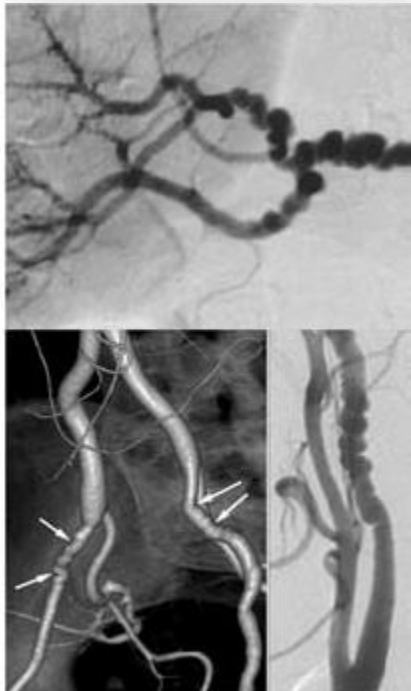
EN REVANCHE

Revisiting Fibromuscular Dysplasia
Rationale of the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

Alexandre Persu, Patricia Van der Niepen, Emmanuel Touzé, Sofie Gevaert, Elena Berra, Pamela Mace, Pierre-François Plouin, Xavier Jeunemaitre; on behalf of the Working Group "Hypertension and the Kidney" of the European Society of Hypertension and the European Fibromuscular Dysplasia Initiative



NON RECOMMANDE SYSTEMATIQUEMENT



La SCAD reste une complication **rare (2.7 %*)** chez les patients avec une DFM, sa recherche systématique n'est pas recommandé en l'absence de symptômes évocateurs**.

* Olin, J. W. et al. The United States Registry for Fibromuscular Dysplasia. Circulation 125, 3182–3190 (2012).
** Persu A, Giavarini A, Touzé E, et al. European consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia. J Hypertension 2014; 32:1367–1378.

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Vascular Medicine
2019, Vol. 24(2) 164-189
© The Author(s) 2019
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-permissions
DOI: 10.1177/1358863X18821816
journals.sagepub.com/home/vme
SAGE

Heather L Gornik^{1*}, Alexandre Persu^{2*},
David Adlam^{3,4}, Lucas S Aparicio⁵, Michel Aziz^{6,7,8},
Marion Boulanger⁹, Rosa Maria Bruno¹⁰, Peter de Leeuw¹¹,
Natalia Fendrikova-Mahlay¹², James Froehlich¹³, Santhi K Ganesh¹³,
Bruce H Gray¹⁴, Cathlin Jamison¹⁵, Andrzej Januszewicz¹⁶,
Xavier Jeunemaitre^{17,18}, Daniella Kadian-Dodov¹⁹, Esther SH Kim²⁰,
Jason C Kovacic¹⁹, Pamela Mace²¹, Alberto Morganti²², Aditya
Sharma²³, Andrew M Southerland²⁴, Emmanuel Touzé⁹,
Patricia van der Niepen²⁵, Jiguang Wang²⁶, Ido Weinberg²⁷,
Scott Wilson^{28,29}, Jeffrey W Olin^{19*} and Pierre-Francois Plouin^{6,7,8**},
on behalf of the Working Group 'Hypertension and the Kidney' of
the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for
Vascular Medicine (SVM)

Revisiting Fibromuscular Dysplasia**Rationale of the European Fibromuscular Dysplasia Initiative**

Alexandre Persu, Patricia Van der Niepen, Emmanuel Touzé, Sofie Gevaert, Elena Berra,
Pamela Mace, Pierre-François Plouin, Xavier Jeunemaitre; on behalf of the Working Group
"Hypertension and the Kidney" of the European Society of Hypertension and the European
Fibromuscular Dysplasia Initiative

AU TOTAL

Les patients ayant une DFM, **indépendamment du site initial**, doivent bénéficier, **au moins une fois**, de CTA ou MRA de tous les vaisseaux :

du cerveau jusqu'au bassin, afin d'identifier

→ les **autres sites de DFM**

→ et pour dépister **des anévrismes occultes et des dissections artérielles.**

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Vascular Medicine
2019, Vol. 24(2) 164-189
© The Author(s) 2019
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-permissions
DOI: 10.1177/1358863X18821816
journals.sagepub.com/home/vmj
SAGE

Heather L Gornik^{1*}, Alexandre Persu^{2*},
David Adlam^{3,4}, Lucas S Aparicio⁵, Michel Azizi^{6,7,8},
Marion Boulanger⁹, Rosa Maria Bruno¹⁰, Peter de Leeuw¹¹,
Natalia Fendrikova-Mahlay¹², James Froehlich¹³, Sanchi K Ganesh¹³,
Bruce H Gray¹⁴, Cathlin Jamison¹⁵, Andrzej Januszewicz¹⁶,
Xavier Jeunemaitre^{17,18}, Daniella Kadian-Dodov¹⁹, Esther SH Kim²⁰,
Jason C Kovacic¹⁹, Pamela Mace²¹, Alberto Morganti²², Aditya
Sharma²³, Andrew M Southerland²⁴, Emmanuel Touzé²⁵,
Patricia van der Niepen²⁵, Jiguang Wang²⁶, Ido Weinberg²⁷,
Scott Wilson^{28,29}, Jeffrey W Olin^{19**} and Pierre-François Plouin^{6,7,8**},
on behalf of the Working Group 'Hypertension and the Kidney' of
the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for
Vascular Medicine (SVM)

Revisiting Fibromuscular Dysplasia

Rationale of the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

Alexandre Persu, Patricia Van der Niepen, Emmanuel Touzé, Sofie Gevaert, Elena Berra,
Pamela Mace, Pierre-François Plouin, Xavier Jeunemaitre; on behalf of the Working Group
"Hypertension and the Kidney" of the European Society of Hypertension and the European
Fibromuscular Dysplasia Initiative

QUID du test génétique pour le dépistage de la DFM ?

Rien ne justifie actuellement la réalisation de tests génétiques chez les parents asymptomatiques de patients atteints de DFM* (En dehors des protocoles de recherche).

Ils doivent subir uniquement:

- un **examen clinique** et
- une évaluation par **imagerie** de lits artériels potentiellement affectés, **en cas de symptomatologie suggestive ou signes de DFM.**

* Heenaye, Sheik. *Prévalence et caractéristiques de la dysplasie fibromusculaire des artères rénales chez les femmes hypertendues de ≤ 50 ans.* Faculté de médecine et médecine dentaire, Université catholique de Louvain, 2020. Prom. : Persu, Alexandre. <http://hdl.handle.net/2078.1/thesis:23655>



Tortuosité

Spécifique à la CI, identifiée chez les patients avec DFM 10 X plus/ population générale*.

Incidence plus élevée de SCAD chez les patients présentant un haut score de tortuosité coronaire**.



Caractère focal

- Patients plus jeunes
- HTA plus sévère (+10 mmHg)
- plus de gestes de revascularisation
- Meilleur taux de guérison de l'HTA après revascularisation***.

* Ciurică S., Lopez-Sublet M., Loeys BL. et al. Arterial Tortuosity. *Hypertension* 2019; 73: 951-960

**Eleid MF., Guddeti RR., Tweet MS. et al. Coronary artery tortuosity in spontaneous coronary artery dissection : angiographic characteristics and clinical implications. *Circ Cardiovasc Interv* 2014; 7: 656-662

***Savard S., Steichen O., Azarine A., et al. Association between 2 angiographic subtypes of renal artery fibromuscular dysplasia and clinical characteristics. *Circulation* 2012; 126: 3062-3069

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Heather L Gornik^{1*}, Alexandre Persu^{2*}, David Adlam^{3,4}, Lucas S Aparicio⁵, Michel Aziz^{6,7,8}, Marion Boulanger⁹, Rosa Maria Bruno¹⁰, Peter de Leeuw¹¹, Natalia Fendrikova-Mahlay¹², James Froehlich¹³, Santhi K Ganesh¹³, Bruce H Gray¹⁴, Cathlin Jamison¹⁵, Andrzej Januszewicz¹⁶, Xavier Jeunemaitre^{17,18}, Daniella Kadian-Dodov¹⁹, Esther SH Kim²⁰, Jason C Kovacic¹⁹, Pamela Mace²¹, Alberto Morganti²², Aditya Sharma²³, Andrew M Southerland²⁴, Emmanuel Touzé⁹, Patricia van der Niepen²⁵, Jiguang Wang²⁶, Ido Weinberg²⁷, Scott Wilson^{28,29}, Jeffrey W Olin^{19**} and Pierre-Francois Plouin^{6,7,8***}, on behalf of the Working Group 'Hypertension and the Kidney' of the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for Vascular Medicine (SVM)

Vascular Medicine
2019, Vol. 24(2) 164-189
© The Author(s) 2019
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-permissions
DOI: 10.1177/1558862519821814
journals.sagepub.com/home/vmj
SAGE

Revisiting Fibromuscular Dysplasia

Rationale of the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

Alexandre Persu, Patricia Van der Niepen, Emmanuel Touzé, Sofie Gevaert, Elena Berra, Pamela Mace, Pierre-François Plouin, Xavier Jeunemaitre; on behalf of the Working Group "Hypertension and the Kidney" of the European Society of Hypertension and the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

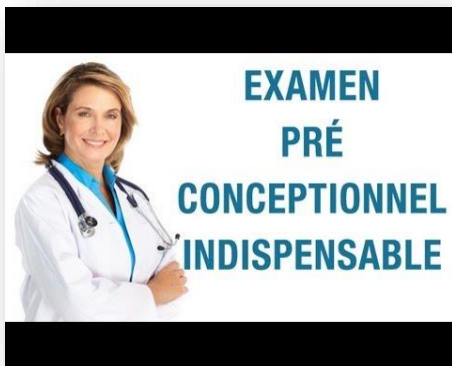
TRAITEMENT CONSERVATEUR +++

MEDICAL

- Traitement **antihypertenseur (si HTA)** de préférence par les agents qui bloquent l'axe RA. (Les β -Bloquants soulagent les migraines+++)
- Traitement des **migraines** (éviction des vasoconstricteurs : triptans+++)
- **Aspirine 75-100 mg/j** , surtout en cas de dissection ou DFM cérébro-vasculaire importante et en l'absence de CI.
- **Sevrage tabagique** car le tabac est associé :
 - ❖ La progression de la DFM *
 - ❖ Un risque accru d'anévrismes **

* Savard S et al. Association of smoking with phenotype at diagnosis and vascular interventions in patients with renal artery fibromuscular dysplasia. Hypertension. 2013 Jun;61(6):1227-32.

** O'Connor S. et al Smoking and Adverse Outcomes in Fibromuscular Dysplasia: U.S. Registry Report. J Am Coll Cardiol. 2016 Apr 12;67(14):1750-1.



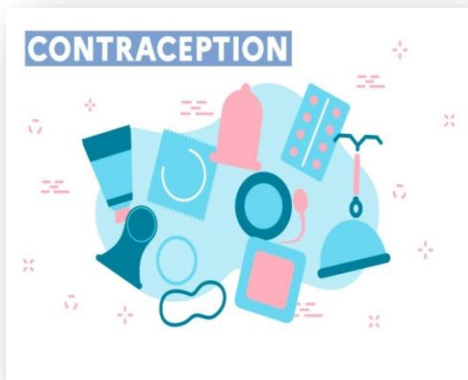
si possible avec un spécialiste de la pathologie et des grossesses à risque surtout si:

- ATCD de dissection artérielle ou de dissection coronaire spontanée (SCAD)
- HTA mal contrôlée



- les grossesses doivent être planifiées et étroitement surveillées (PA+++).
- Précautions à prendre vis-à-vis d'un anévrisme
- Risque potentiel de dissection lors de l'accouchement.

Le risque de prééclampsie est plus élevée en cas de DFM rénale*.



Aucune donnée n'existe pour étayer l'innocuité ou les dommages associés aux hormones féminines exogènes **.

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Vascular Medicine
2019, Vol. 24(2) 164–189
© The Author(s) 2019
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journalsPermissions
DOI: 10.1177/1358863X18821816
journals.sagepub.com/home/vmj
SAGE

Heather L Gornik^{1*}, Alexandre Persu^{2*},
David Adiam^{3,4}, Lucas S Aparicio⁵, Michel Azizi^{6,7,8},
Marion Boulanger⁹, Rosa Maria Bruno¹⁰, Peter de Leeuw¹¹,
Natalia Fendrikova-Mahlay¹², James Froehlich¹³, Santhi K Ganesh¹³,
Bruce H Gray¹⁴, Cathlin Jamison¹⁵, Andrzej Januszewicz¹⁶,
Xavier Jeunemaitre^{17,18}, Daniella Kadian-Dodov¹⁹, Esther SH Kim²⁰,
Jason C Kovacic¹⁹, Pamela Mace²¹, Alberto Morganti²², Aditya
Sharma²³, Andrew M Southerland²⁴, Emmanuel Touzé⁹,
Patricia van der Niepen²⁵, Jigang Wang²⁶, Ido Weinberg²⁷,
Scott Wilson^{28,29}, Jeffrey W Olin^{19**} and Pierre-Francois Plouin^{6,7,8***},
on behalf of the Working Group ‘Hypertension and the Kidney’ of
the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for
Vascular Medicine (SVM)

Revisiting Fibromuscular Dysplasia**Rationale of the European Fibromuscular Dysplasia Initiative**

Alexandre Persu, Patricia Van der Niepen, Emmanuel Touzé, Sofie Gevaert, Elena Berra,
Pamela Mace, Pierre-François Plouin, Xavier Jeunemaitre; on behalf of the Working Group
“Hypertension and the Kidney” of the European Society of Hypertension and the European
Fibromuscular Dysplasia Initiative

STENOSE ARTERIELLE RENALE LIEE A LA DFM

INDICATIONS D'ANGIOPLASTIE

- **HTA récente et/ou chez des patient (e)s jeunes**
- **Echec du traitement médical** (résistance ou effets Ilaire)s)
 - Dégradation de la fonction rénale (rare)
 - Diminution de la taille des reins (rare)

Le stenting est généralement **contre-indiqué** en raison d'un risque accru de **complications : thrombose, torsion ou même rupture de stent.**

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Vascular Medicine
2019, Vol. 24(2) 164–189
© The Author(s) 2019
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-permissions
DOI: 10.1177/1358863X18821814
journals.sagepub.com/home/vmq
SAGE

Heather L Gornik^{1*}, Alexandre Persu^{2*},
David Adlam^{3,4}, Lucas S Aparicio⁵, Michel Azizi^{6,7,8},
Marion Boulanger⁹, Rosa Maria Bruno¹⁰, Peter de Leeuw¹¹,
Natalia Fendrikova-Mahlay¹², James Froehlich¹³, Santhi K Ganesh¹³,
Bruce H Gray¹⁴, Cathlin Jamison¹⁵, Andrzej Januszewicz¹⁶,
Xavier Jeunemaitre^{17,18}, Daniella Kadian-Dodov¹⁹, Esther SH Kim²⁰,
Jason C Kovacic¹⁹, Pamela Mace²¹, Alberto Morganti²², Aditya
Sharma²³, Andrew M Southerland²⁴, Emmanuel Touzé⁹,
Patricia van der Niepen²⁵, Jiguang Wang²⁶, Ido Weinberg²⁷,
Scott Wilson^{28,29}, Jeffrey W Olin^{19**} and Pierre-François Plouin^{6,7,8**},
on behalf of the Working Group ‘Hypertension and the Kidney’ of
the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for
Vascular Medicine (SVM)

Revisiting Fibromuscular Dysplasia**Rationale of the European Fibromuscular Dysplasia Initiative**

Alexandre Persu, Patricia Van der Niepen, Emmanuel Touzé, Sofie Gevaert, Elena Berra,
Pamela Mace, Pierre-François Plouin, Xavier Jeunemaitre; on behalf of the Working Group
“Hypertension and the Kidney” of the European Society of Hypertension and the European
Fibromuscular Dysplasia Initiative

QUEL SUIVI ?

→ Un suivi **annuel indéfini** est recommandé chez la plupart des patients.

- de la **PA**
- de la **fonction rénale**
- de la **taille des reins**

→ Une imagerie par angio-CT ou en cas de contre-indication par angio-IRM est indiquée **si suspicion clinique de progression** de la maladie.

Après angioplastie rénale

Surveillance par **Echodoppler rénal +++**

- 1 mois après angioplastie
- puis tous les 6 mois pendant 2 ans
- puis annuellement.

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Heather L Gornik^{1*}, Alexandre Persu^{2*}, David Adlam^{3,4}, Lucas S Aparicio⁵, Michel Azizi^{6,7,8}, Marion Boulanger⁹, Rosa Maria Bruno¹⁰, Peter de Leeuw¹¹, Natalia Fendrikova-Mahlay¹², James Froehlich¹³, Santhi K Ganesh¹³, Bruce H Gray¹⁴, Cathlin Jamison¹⁵, Andrzej Januszewicz¹⁶, Xavier Jeunemaitre^{17,18}, Daniella Kadian-Dodov¹⁹, Esther SH Kim²⁰, Jason C Kovacic¹⁹, Pamela Mace²¹, Alberto Morganti²², Aditya Sharma²³, Andrew M Southerland²⁴, Emmanuel Touzé⁹, Patricia van der Niepen²⁵, Jiguang Wang²⁶, Ido Weinberg²⁷, Scott Wilson^{28,29}, Jeffrey W Olin^{19**} and Pierre-Francois Plouin^{6,7,8**}, on behalf of the Working Group 'Hypertension and the Kidney' of the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for Vascular Medicine (SVM)

Vascular Medicine
2019, Vol. 24(2) 164–189
© The Author(s) 2019
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-permissions
DOI: 10.1177/1358863X18821816
journals.sagepub.com/home/vmj
SAGE

Revisiting Fibromuscular Dysplasia

Rationale of the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

Alexandre Persu, Patricia Van der Niepen, Emmanuel Touzé, Sofie Gevaert, Elena Berra, Pamela Mace, Pierre-François Plouin, Xavier Jeunemaitre; on behalf of the Working Group “Hypertension and the Kidney” of the European Society of Hypertension and the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

QUID de la chirurgie ouverte en cas de DFM Rénale ?

Aujourd’hui, uniquement en cas de:

- **Echec répété de l’angioplastie rénale.**
- De **lésions complexes** de la bifurcation artérielle rénale et/ou des branches.
- De **sténose associée à des anévrismes complexes.**

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Vascular Medicine
2019, Vol. 24(2) 164–189
© The Author(s) 2019
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-permissions
DOI: 10.1177/1358863X18821816
journals.sagepub.com/home/vmj
SAGE

Heather L Gornik^{1*}, Alexandre Persu^{2*},
David Adlam^{3,4}, Lucas S Aparicio⁵, Michel Azizi^{6,7,8},
Marion Boulanger⁹, Rosa Maria Bruno¹⁰, Peter de Leeuw¹¹,
Natalia Fendrikova-Mahlay¹², James Froehlich¹³, Santhi K Ganesh¹³,
Bruce H Gray¹⁴, Cathlin Jamison¹⁵, Andrzej Januszewicz¹⁶,
Xavier Jeunemaitre^{17,18}, Daniella Kadian-Dodov¹⁹, Esther SH Kim²⁰,
Jason C Kovacic¹⁹, Pamela Mace²¹, Alberto Morganti²², Aditya
Sharma²³, Andrew M Southerland²⁴, Emmanuel Touzé⁹,
Patricia van der Niepen²⁵, Jiguang Wang²⁶, Ido Weinberg²⁷,
Scott Wilson^{28,29}, Jeffrey W Olin^{19**} and Pierre-Francois Plouin^{6,7,8**},
on behalf of the Working Group 'Hypertension and the Kidney' of
the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for
Vascular Medicine (SVM)

Revisiting Fibromuscular Dysplasia

Rationale of the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

Alexandre Persu, Patricia Van der Niepen, Emmanuel Touzé, Sofie Gevaert, Elena Berra, Pamela Mace, Pierre-François Plouin, Xavier Jeunemaitre; on behalf of the Working Group "Hypertension and the Kidney" of the European Society of Hypertension and the European Fibromuscular Dysplasia Initiative

DFM CERVICO-CEPHALIQUE

→ En l'absence d'anévrismes, le traitement de la DFM cervico-céphalique est généralement **conservateur**, reposant sur les **anti-thrombotiques en cas d'ischémie cérébrale** et sur le **contrôle des FR CV**.

→ Certaines **sténoses sévères** avec manifestations **ischémiques** ou **hémodynamiques**, peuvent nécessiter **une angioplastie avec stenting**.

* Kadian-Dodov, D., Goldfinger, J. Z., Gustavson, S. & Olin, J. W. Natural History of Cervical Artery Fibromuscular Dysplasia and Associated Neurovascular Events. *Cerebrovasc. Dis.* **46**, 33–39 (2018).

CONCLUSION

Registres Nationaux

+++

Etudes type GWAS
Genome Wide Association Study

Recueil de données prospectif, systématique et standardisé

Analyses de l'ensemble de l'exome



download from
stime.com