

Seltene Ursache für erhöhten Blutdruck

Fibromuskuläre Dysplasie

Prof. Dr. med. Stefan Zschiedrich^a; Alissia Blumer^a, BMed; Prof. Dr. med. et phil. nat. Rolf Vogel^bBürgerspital Solothurn, Solothurner Spitäler AG, Solothurn: ^a Klinik für Nephrologie; ^b Klinik für Kardiologie

Diese Version vom 22.09.2023 wurde nach dem Erscheinen der gedruckten Fassung korrigiert. In der Druckversion waren in Abbildung 2 die Druckkurven 2A und 2B vertauscht, ausserdem fehlten die Pfeile. Wir entschuldigen uns für die in der Printversion vorhandenen Fehler.

Hintergrund

Bei der fibromuskulären Dysplasie (FMD) handelt es sich um eine idiopathische, segmentale Erkrankung der Wandmuskulatur mittelgrosser bis kleiner arterieller Gefässe [1], die in 80–90% der Fälle jüngere Frauen betrifft [2]. Die Prävalenz der FMD lässt sich näherungsweise aus Voruntersuchungen von Lebend-Nierenspendeinnen und -spendern ableiten und lag dort bei 3–4% [3]. Die FMD zeichnet sich durch eine nicht inflammatorische und nicht atherosklerotische Genese aus und kann in eine fokale und multifokale (perlschnurartige Erscheinung) Form unterteilt werden [1]. Die Folge der Erkrankung ist eine Stenose der betroffenen Gefässe mit hämodynamischer Relevanz und möglicherweise symptomatischer Klinik (Hypertonie, Kopfschmerzen, pulsativer Tinnitus, Nackenschmerzen, abominelle und zerebrale Strömungsgeräusche etc.). Bei den betroffenen

Gefässen handelt es sich insbesondere um die Nierenarterien, die extrakraniellen Karotiden und die Vertebralarterien [4, 5]. Neben Stenoseierungen können auch arterielle Dissektionen, Aneurysmata und gewundene Arterien auftreten [5]. Die Therapie der Wahl ist primär die Dilatation des betroffenen Segments, sofern der transstenotischen Druckgradient $\geq 10\%$ liegt [6]. Grundsätzlich gilt für die Intervention: je jünger die Patientinnen und Patienten, desto höher die Erfolgsaussichten [7].

Fallbericht

Anamnese

Die 40-jährige Patientin wurde von ihrem Hausarzt wegen einer arteriellen Hypertonie Grad II nach Weltgesundheitsorganisation (WHO) mit Blutdruckwerten im Bereich von 170–200/90–110 mm Hg, Kopfschmerzen und Schwindel zum Ausschluss einer sekundären

Hypertonie in die nephrologische Sprechstunde überwiesen. Die klinische und laborchemische Untersuchung beim Hausarzt lieferten keine Hinweise auf eine wahrscheinliche Ursache der Hypertonie, insbesondere fielen die klinische Untersuchung des Herzens und die laborchemische Bestimmung der Elektrolyte, Nieren- und Schilddrüsenparameter unauffällig aus. Weiterhin handelte es sich bei der Patientin um eine sportliche und familiär nicht vorbelastete Nichtraucherin. Unter initialer Therapie mit Amlodipin 5 mg liessen sich die Blutdruckwerte nur auf 150–170/90–100 mm Hg senken, weshalb zusätzlich Olmesartan/Hydrochlorothiazid 20/5 mg verschrieben wurde.

Status und Befunde

In der nephrologischen Sprechstunde konnten vermehrter Stress, Drogen- oder Lakritzkonsum als Ursachen für die Hypertonie ausge-

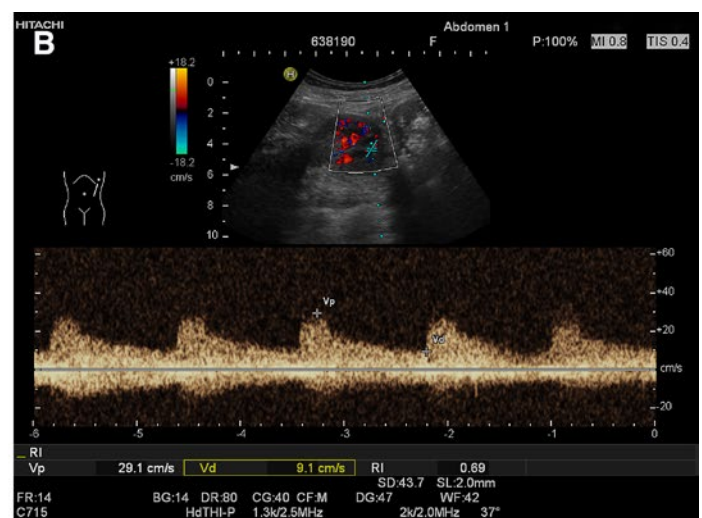
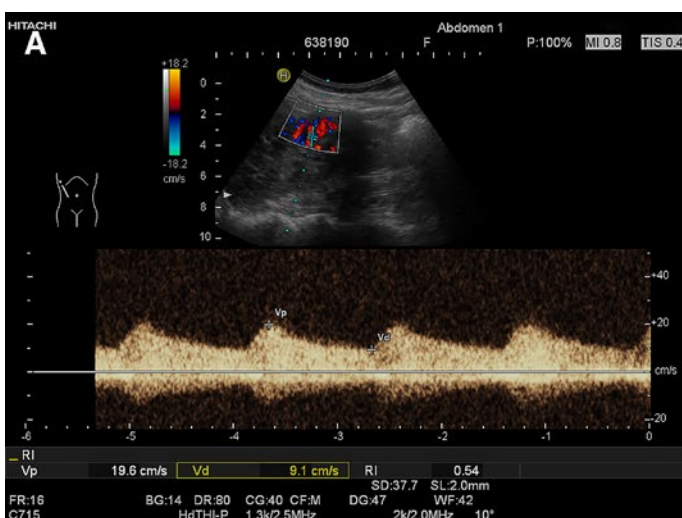


Abbildung 1: **A)** Rechte Niere: Tardus-parvus-Flussprofile mit verminderter systolischer Spitzengeschwindigkeit («peak systolic velocity» = Vp) und unveränderter enddiastolischer Geschwindigkeit («end diastolic velocity» = Vd). Hieraus resultiert ein niedriger Resistance Index (RI) von 0,54. **B)** Linke Niere: Regelrechte Flussprofile mit unauffälliger systolischer Spitzengeschwindigkeit (Vp) und unveränderter enddiastolischer Geschwindigkeit (Vd). Hieraus resultiert ein altersentsprechender RI von 0,69.



Abbildung 2: A) Vor PTTRA: Rechts: Angiographie der rechten Nierenarterie mit fibromuskulärer Dysplasie vom multifokalen Typ im distalen Segment vor der Bifurkation. Links: Die Druckkurven zeigen den aortalen Druck (Pa, obere Kurve) und den Druck distal der Läsion (Pd, untere Kurve) mit hochpathologischem Druckabfall über der Läsion: Pa gemittelt 95 mm Hg, Pd gemittelt 44 mm Hg, $Pd/Pa = 0,47$. **B)** Nach PTTRA: Rechts: Angiographie der rechten Nierenarterie nach PTTRA des distalen Segments. Die Druckmessung dokumentiert den technischen Erfolg der PTTRA mit Angleichung der Druckkurven: $Pd/Pa = 0,99$.

PTTRA: perkutane transluminale renale Angioplastie; FFR: fraktionale Flussreserve.

geschlossen werden. Hier stellte sich die Patientin mit einem Blutdruck von 172/109 mm Hg, einer Herzfrequenz von 54/min und ohne periphere Ödeme vor. Die Untersuchung des Urins und Urinsediments lieferten keine konklusiven Hinweise auf die Genese der Hypertonie. Die Nierenfunktion lag mit einem Serumkreatinin von 72 $\mu\text{mol/l}$ bei einer geschätzten glomerulären Filtrationsrate (eGFR) >90 ml/min nach CKD-EPI («Chronic Kidney Disease Epidemiology Collaboration»), das Serumkalium bei 3,7 mmol/l. Ein Hyperaldosteronismus konnte bei einem unauffälligen Aldosteron/Renin-Quotienten von 728 pmol/l/

1385 ng/l = 0,53 pmol/ng ausgeschlossen werden (Referenzbereich: <53 pmol/ng), ebenso ein Phäochromozytom bei unauffälligem Metanephrin, Normetanephrin und Methoxythyramin im Plasma. In der Duplexuntersuchung der Nieren zeigte sich die rechte Niere mit 10,7 cm Durchmesser minimal verkleinert mit abgeflachten Flussprofilen und einem signifikant niedrigeren Widerstandsindex von 0,54 gegenüber der linken Niere mit einem Widerstandsindex von 0,69 (Abb. 1).

Diese Seitendifferenz der Widerstandsindices musste als Hinweis auf eine vorgeschaltete Stenosierung der rechten Nieren-

arterie interpretiert werden, weshalb unter Berücksichtigung des jungen Alters zur Verhinderung einer relevanten Röntgenstrahlenexposition eine Magnetresonanztomographie (MR-)Angiographie durchgeführt wurde. Diese zeigte eine diskrete perlschnurartige Wandveränderung im peripheren Segment der Arteria renalis dextra vor der Aufzweigung in die Segmentarterien, was zum Befund einer multifokalen FMD passte.

Therapie und Verlauf

Bei der zweiten nephrologischen Konsultation nach der MR-Angiographie konnte festgestellt werden, dass sich die Blutdrücke unter der dreifachen antihypertensiven Therapie auf 125/80 mm Hg senken liessen. Aufgrund der Befunde in der MR-Angiographie und auf Wunsch der Patientin wurde trotz medikamentös gut eingestellten Blutdruckwerten eine invasive Angiographie der Nierenarterien zur weiteren morphologischen Charakterisierung und Beurteilung der hämodynamischen Relevanz der Läsion geplant.

Zur Diagnosesicherung erfolgte eine invasive Angiographie der Nierenarterien, wobei die Läsion der rechten Nierenarterie visuell stenosefrei imponierte. Die funktionelle Beurteilung durch endovaskuläre Messungen mit dem Druckdraht zeigte jedoch eine deutliche hämodynamische Relevanz (Abb. 2A). Der transstenotische Druckquotient (TDQ, Quotient aus Druck distal und proximal der Läsion) von 0,47 lag deutlich unter dem Cut-off von 0,9, weshalb anschliessend eine perkutane transluminale renale Angioplastie (PTTRA) durchgeführt wurde. Die Stenose wurde schrittweise mit einem 3-mm-Ballon, gefolgt von einem 5-mm-Ballon dilatiert. Bei einem TDQ von 0,91 wurde in der Folge nochmals mit einem 6-mm-Ballon dilatiert, sodass schliesslich ein TDQ von 0,99 erreicht werden konnte, somit praktisch entsprechend einem Druckabfall eines normalen Gefässsegments (Abb. 2B).

Postinterventionell wurde die Blutdruckmedikation gestoppt und entsprechend den Empfehlungen des 2019 erschienen Consensus-Dokuments [6] wurden 100 mg Acetylsalicylsäure verordnet. Des Weiteren erfolgte neben einer engmaschigen Blutdruckkontrolle auch die Empfehlung einer computertomographischen (CT-)Angiographie des Schädels, des Thorax, des Abdomens und des Beckens zur Abklärung weiterer FMD-Manifestationen. Der Blutdruck war sechs Wochen nach der Intervention weiterhin exzellent kontrolliert (häuslich 100–115/60–80 mm Hg, Praxis 134/84 mm Hg), die Patientin äusserte eine sehr gute Belastbarkeit.

Diskussion

Dieser Fallbericht einer Patientin mit deutlich erhöhten Blutdruckwerten ohne erkennbare Ursache beschreibt eine klassische Konstellation, die die Abklärung einer sekundären Ursache der Hypertonie fordert. Neben dem Ausschluss eines Hyperaldosteronismus und eines Phäochromozytoms sollte immer ein duplexsonographisches Screening für Hinweise auf eine Nierenarterienstenose durchgeführt werden. Neben der viel häufigeren arteriosklerotischen Nierenarterienstenose von meistens vaskulär vorerkrankten Patientinnen und Patienten ist bei jüngeren Frauen an eine FMD zu denken. Auch wenn bildmorphologisch der Befund zunächst nicht eindrucksvoll erschien, konnte nach endovaskulärer funktioneller Ausmessung und Consensus-gerechtem Vorgehen mittels PTRa ein sehr zufriedenstellendes Kurzzeitergebnis erzielt werden. Nach Behandlung einer FMD-Erstmanifestation sollte eine CT- oder MR-Angiographie aller Gefässe von Schädel bis Becken erfolgen, um weitere Manifestationen zu detektieren sowie okkulte Aneurysmata und Dissektionen auszuschliessen [6]. Das weitere Follow-up besteht aus einer zumindest jährlichen klinischen Untersuchung, Nierenfunktionskontrolle und – abhängig von den Vorbefunden – erneuten Bildgebung [6].

Das Wichtigste für die Praxis

- Die fibromuskuläre Dysplasie (FMD) ist eine seltenere Ursache einer sekundären Hypertonie.
- Die FMD betrifft zu 80–90% jüngere Frauen.
- Die Diagnose kann zunächst duplexsonographisch verdächtigt, mittels CT-/MR-Angiographie bestätigt und letztlich mittels Angiographie mit prä- und poststenotischer Druckmessung gesichert werden.
- Die Stenose wird in der Regel erfolgreich durch eine perkutane transluminale renale Angioplastie (PTRa) behandelt.
- Nachfolgend sollte eine CT- oder MR-Darstellung aller Gefässe von Schädel bis Becken erfolgen zwecks Erkennung potentieller weiterer Manifestationen und Komplikationen.

Korrespondenz

Prof. Dr. med. Stefan Zschiedrich
Klinik für Nephrologie
Solothurner Spitäler AG
Bürgerspital Solothurn
Schöngrünstrasse 42
CH-4500 Solothurn
stefan.zschiedrich[at]spital.so.ch

Verdankung

Die Autorin und die Autoren danken Prof. Dr. med. Buitrago Tellez, Chefarzt am Institut für Radiologie am Bürgerspital Solothurn, für die Befundung der im Text erwähnten MR-Angiographie der Nieren.

Informed Consent

Ein schriftlicher Informed Consent zur Publikation liegt vor.

Disclosure Statement

RV hat angegeben, Beraterhonorare von Biotronik und SIS Medical AG sowie Zuschüsse von Biotronik für die Teilnahme an Veranstaltungen bzw. für Reisekosten erhalten zu haben. SZ und AB haben deklariert, keine potentiellen Interessenskonflikte zu haben.

Literatur

- 1 Persu A, Giavarini A, Touzé E, Januszewicz A, Sapoval M, Azizi M, et al.; ESH Working Group Hypertension and the Kidney. European consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia. *J Hypertens.* 2014;32(7):1367–78.
- 2 Plouin PF, Baguet JP, Thony F, Ormezzano O, Azarine A, Silhol F, et al.; ARCADIA Investigators. 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(3):652–8.
- 3 Shivapour DM, Erwin P and Kim ESH. Epidemiology of fibromuscular dysplasia: A review of the literature. *Vasc Med.* 2016;21(4):376–81.
- 4 Kim ESH, Olin JW, Froehlich JB, Gu X, Bacharach JM, Gray BH, et al. Clinical manifestations of fibromuscular dysplasia vary by patient sex: A report of the United States Registry for fibromuscular dysplasia. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62(21):2026–8.
- 5 Slovut DP, Olin JW. Fibromuscular dysplasia. *N Engl J Med.* 2004;350(18):1862–71.
- 6 Gornik HL, Persu A, Adlam D, Aparicio LS, Azizi M, Boulanger M, et al. First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia. *Vasc Med.* 2019;24(2):164–89.
- 7 Trinquart L, Mounier-Vehier C, Sapoval M, Gagnon N, Plouin PF. Efficacy of revascularization for renal artery stenosis caused by fibromuscular dysplasia – a systematic review and meta-analysis. *Hypertension.* 2010;56(3):525–32.



Prof. Dr. med. Stefan Zschiedrich
Klinik für Nephrologie, Bürgerspital
Solothurn, Solothurner Spitäler AG,
Solothurn