

Cause rare d'hypertension artérielle

Dysplasie fibromusculaire

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

Cette version du 22.09.2023 a été corrigée après la publication de la version imprimée. Dans la version imprimée, les courbes de pression 2A et 2B de la figure 2 étaient inversées et les flèches manquaient. Nous nous excusons pour toute erreur dans la version imprimée.

Contexte

La dysplasie fibromusculaire (DFM) est une maladie idiopathique segmentaire des muscles de la paroi des vaisseaux artériels de moyen et petit calibre [1], qui touche les femmes jeunes dans 80–90% des cas [2]. La prévalence de la DFM peut être déduite approximativement des examens préliminaires réalisés chez des donneuses et donneurs vivants de reins, pour lesquels elle était de l'ordre de 3–4% [3]. La DFM se caractérise par une origine non inflammatoire et non athérosclérotique et peut être subdivisée en une forme focale et une forme multifocale (aspect en collier de perles) [1]. La maladie provoque une sténose des vaisseaux concernés, avec une pertinence hémodynamique et possiblement des symptômes cliniques (hypertension, céphalées, acouphènes pulsatiles, douleurs cervicales, souffles abdominaux et cérébraux, etc.). Les vaisseaux concernés sont en particulier les artères rénales, les

artères carotides extracrâniennes et les artères vertébrales [4, 5]. Outre les sténoses, des dissections artérielles, des anévrysmes et des artères tortueuses peuvent également s'observer [5]. Le traitement de choix est en premier lieu la dilatation du segment concerné, pour autant que le gradient de pression trans-sténotique soit $\geq 10\%$ [6]. Le principe suivant s'applique à l'intervention: plus les patientes et patients sont jeunes, plus les chances de succès sont élevées [7].

Présentation du cas

Anamnèse

Une patiente de 40 ans a été adressée à la consultation de néphrologie par son médecin de famille en raison d'une hypertension artérielle de grade II selon l'Organisation mondiale de la santé (OMS), avec des valeurs de pression artérielle de l'ordre de 170–200/90–110 mm Hg,

des céphalées et des vertiges, afin d'exclure une hypertension secondaire. L'examen clinique et les analyses de laboratoire chez le médecin de famille n'ont pas fourni d'indications sur une cause probable de l'hypertension; en particulier, l'examen clinique du cœur et les analyses de laboratoire des électrolytes, ainsi que des paramètres rénaux et thyroïdiens étaient sans particularité. De plus, il s'agissait d'une patiente sportive, sans antécédents familiaux et non fumeuse. Le traitement initial par amlodipine 5 mg a uniquement permis d'abaisser les valeurs de pression artérielle à 150–170/90–100 mm Hg, raison pour laquelle de l'olmésartan/hydrochlorothiazide 20/5 mg a été prescrit en complément.

Examen clinique et résultats

Lors de la consultation néphrologique, un stress accru, ainsi qu'une consommation de drogues ou de réglisse ont pu être exclus

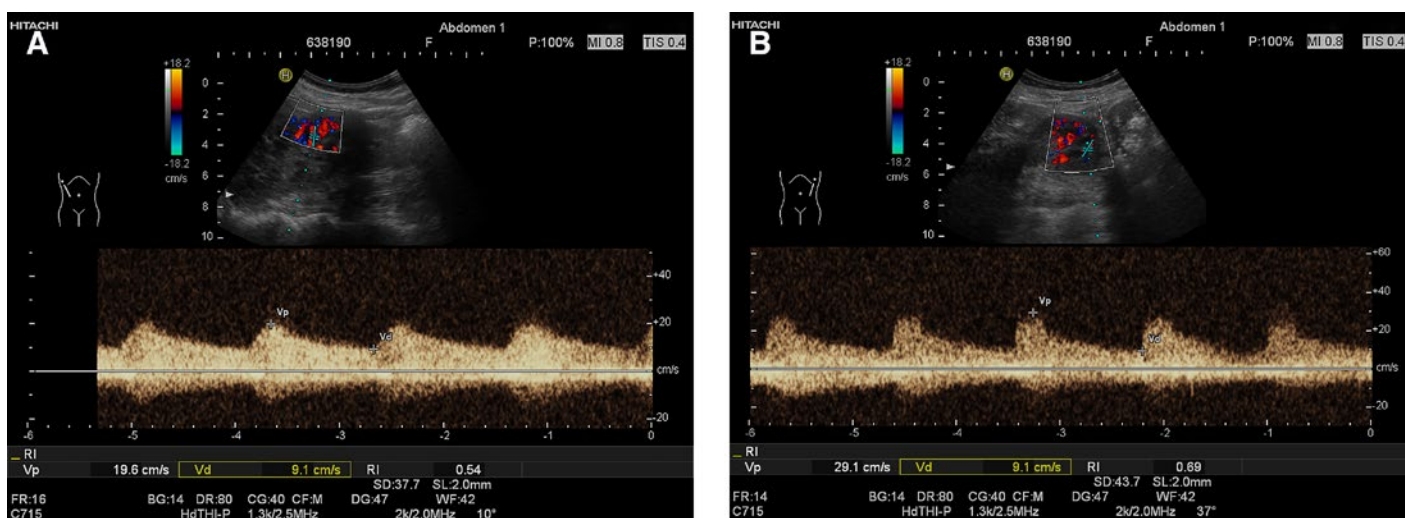


Figure 1: A) Rein droit: profils de flux ayant un aspect en tardus parvus, avec une vitesse systolique de pointe («peak systolic velocity» = Vp) réduite et une vitesse télédiastolique («end diastolic velocity» = Vd) inaltérée. Il en résulte un faible indice de résistance (RI) de 0,54. B) Rein gauche: profils de flux normaux, avec une vitesse de pointe systolique (Vp) sans particularité et une vitesse télédiastolique (Vd) inaltérée. Il en résulte un RI adapté à l'âge, de 0,69.



Figure 2: **A)** Avant l'ARTP: À droite: angiographie de l'artère rénale droite montrant une dysplasie fibromusculaire de type multifocal dans le segment distal avant la bifurcation. À gauche: les courbes de pression montrent la pression aortique (Pa, courbe supérieure) et la pression distalement à la lésion (Pd, courbe inférieure), avec une chute de pression hautement pathologique au niveau de la lésion: Pa moyenne 95 mm Hg, Pd moyenne 44 mm Hg, Pd/Pa = 0,47. **B)** Après l'ARTP: À droite: angiographie de l'artère rénale droite après ARTP du segment distal. La mesure de la pression atteste du succès technique de l'ARTP avec alignement des courbes de pression: Pd/Pa = 0,99.

ARTP: angioplastie rénale transluminale percutanée; FFR: mesure de la réserve coronaire.

comme causes de l'hypertension. La patiente s'est présentée avec une pression artérielle de 172/109 mm Hg et une fréquence cardiaque de 54/min, sans œdèmes périphériques. L'examen de l'urine et du sédiment urinaire n'a fourni aucun indice concluant sur la genèse de l'hypertension. En ce qui concerne la fonction rénale, la créatinine sérique était de 72 $\mu\text{mol/l}$ avec un débit de filtration glomérulaire estimé (DFGe) de $>90 \text{ ml/min}$ selon la formule CKD-EPI («Chronic Kidney Disease Epidemiology Collaboration»); le potassium sérique était de 3,7 mmol/l. Un hyperaldostéronisme a pu être exclu en présence d'un rapport aldostérone/rénine normal

de 728 pmol/l/1385 ng/l = 0,53 pmol/ng (plage de référence: $<53 \text{ pmol/ng}$), de même qu'un phéochromocytome en présence de valeurs plasmatiques normales de métanéphrine, normétanéphrine et méthoxytyramine. L'échographie duplex des reins a montré que le rein droit, d'un diamètre de 10,7 cm, avait une taille légèrement réduite avec des profils de flux aplatis et un indice de résistance significativement plus faible (0,54) par rapport au rein gauche dont l'indice de résistance était de 0,69 (fig. 1).

Cette différence au niveau de l'indice de résistance entre les côtés devait être interprétée comme un signe de sténose de l'artère rénale

droite localisée en amont, raison pour laquelle une angiographie par résonance magnétique (angio-IRM) a été réalisée compte tenu du jeune âge de la patiente, afin d'éviter une exposition pertinente aux rayons X. Cet examen a révélé une discrète altération de la paroi ayant un aspect de collier de perles dans le segment périphérique de l'artère rénale droite avant sa bifurcation en artères segmentaires, ce qui était compatible avec une DFM multifocale.

Traitement et évolution

Lors de la deuxième consultation néphrologique après l'angio-IRM, il a été constaté que la pression artérielle avait pu être abaissée à 125/80 mm Hg sous trithérapie antihypertensive. En raison des résultats de l'angio-IRM et à la demande de la patiente, une angiographie invasive des artères rénales a été programmée pour une caractérisation morphologique plus poussée et une évaluation de la pertinence hémodynamique de la lésion, malgré des valeurs de pression artérielle bien contrôlées par les médicaments.

Pour confirmer le diagnostic, une angiographie invasive des artères rénales a été réalisée, mais la lésion de l'artère rénale droite ne présentait visuellement aucune sténose. L'évaluation fonctionnelle par des mesures endovasculaires à l'aide d'un fil de pression a toutefois révélé une nette pertinence hémodynamique (fig. 2A). Le quotient de pression trans-sténotique (QPT, quotient de la pression distalement et proximale à la lésion) de 0,47 était nettement inférieur au seuil de 0,9, raison pour laquelle une angioplastie rénale transluminale percutanée (ARTP) a ensuite été réalisée. La sténose a été progressivement dilatée à l'aide d'un ballonnet de 3 mm, puis d'un ballonnet de 5 mm. Lorsque le QPT était de 0,91, une dilatation supplémentaire a été effectuée avec un ballonnet de 6 mm, ce qui a permis d'atteindre un QPT de 0,99, correspondant pratiquement à la chute de pression d'un segment vasculaire normal (fig. 2B).

Après l'intervention, le traitement antihypertenseur a été interrompu et, conformément aux recommandations du document de consensus publié en 2019 [6], 100 mg d'acide acétylsalicylique ont été prescrits. Par ailleurs, outre un contrôle étroit de la pression artérielle, il a été recommandé d'effectuer une angiographie par tomographie à densité (angio-TDM) du crâne, du thorax, de l'abdomen et du bassin afin de rechercher d'autres manifestations de la DFM. Six semaines après l'intervention, la pression artérielle était toujours parfaitement contrôlée (100–115/60–80 mm Hg à domicile, 134/84 mm Hg au cabinet) et la patiente a fait état d'une très bonne tolérance à l'effort.

Discussion

Ce cas d'une patiente présentant des valeurs de pression artérielle nettement augmentées sans cause apparente dépeint une constellation classique qui exige la clarification d'une cause secondaire de l'hypertension. Outre l'exclusion d'un hyperaldostérionisme et d'un phéochromocytome, un dépistage par échographie duplex devrait toujours être effectué pour rechercher des indices de sténose de l'artère rénale. Hormis la sténose athérosclérotique de l'artère rénale, qui est beaucoup plus fréquente et qui touche le plus souvent des patientes et patients ayant une maladie vasculaire préexistante, il faut également penser à une DFM chez les femmes jeunes. Même si l'imagerie morphologique n'a initialement pas révélé d'anomalie frappante, un résultat à court terme très satisfaisant a pu être obtenu après une mesure fonctionnelle endovasculaire et la réalisation d'une ARTP conformément au consensus en vigueur. Après le traitement d'une première manifestation de la DFM, une angio-TDM ou une angio-IRM de tous les vaisseaux du crâne au bassin devrait être effectuée afin de détecter d'autres manifestations et d'exclure des anévrismes et dissections occultes [6]. Le suivi ultérieur consiste en un examen clinique et un contrôle de la fonction rénale au moins une fois par an, avec, en fonction des observations antérieures, un nouvel examen d'imagerie [6].

L'essentiel pour la pratique

- La dysplasie fibromusculaire (DFM) est une cause rare d'hypertension secondaire.
- La DFM touche des femmes jeunes dans 80–90% des cas.
- Le diagnostic peut être initialement suspecté par échographie duplex, puis être confirmé par angio-TDM/angio-IRM et finalement assuré par angiographie avec mesure de la pression pré- et post-sténotique.
- La sténose est généralement traitée avec succès par une angioplastie rénale transluminale percutanée (ARTP).
- Il convient ensuite de réaliser une angio-TDM ou une angio-IRM de tous les vaisseaux, du crâne au bassin, afin de détecter d'autres manifestations et complications potentielles.

Correspondance

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

Remerciements

L'auteur et les auteurs remercient le Prof. Dr méd. Buitrago Tellez, médecin-chef à l'Institut de radiologie du Bürgerspital Solothurn, pour l'interprétation de l'angio-IRM des reins mentionnée dans le texte.

Informed Consent

Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication.

Disclosure Statement

RV a déclaré avoir reçu des honoraires de consultant de Biotronik et de SIS Medical AG, ainsi que des subventions de Biotronik pour la participation à des manifestations ou pour des frais de déplacement. SZ et AB ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts potentiels.

Références

- 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 méd. Stefan Zschiechrich
Klinik für Nephrologie, Bürgerspital
Solothurn, Solothurner Spitäler AG,
Solothurn