

La dysplasie fibromusculaire artérielle

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la dysplasie fibromusculaire artérielle. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : seul votre médecin peut vous donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que la dysplasie fibromusculaire artérielle ?

La dysplasie fibromusculaire artérielle (DFM), aussi appelée fibrodysplasie artérielle, est une anomalie de la paroi de certaines artères qui peut entraîner des rétrécissements localisés du diamètre des artères atteintes (sténoses) et, plus rarement, des dilatations (anévrismes) ou une déchirure de la paroi (dissection artérielle).

La maladie atteint principalement les artères du rein et celles du cou, qui irriguent le cerveau. Le plus souvent, la DFM ne donne aucun signe perceptible (on dit qu'elle est asymptomatique), elle est alors découverte par hasard au cours d'un bilan de santé. Sinon, ses manifestations dépendent de l'organe atteint et de la sévérité de l'altération de la paroi artérielle.

Lorsqu'elle touche une artère des reins et entraîne son rétrécissement (sténose de l'artère rénale), ce qui est l'atteinte la plus fréquente, la DFM peut se manifester par une hypertension artérielle (augmentation de la pression du sang dans tout l'organisme). L'aspect particulier des artères peut être visualisé par des examens radiologiques spécialisés (angio-scanner et angio-IRM, voir « *Comment fait-on le diagnostic ?* »).

● Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

La prévalence exacte de la DFM (nombre des cas dans une population donnée à un moment précis) n'est pas connue, en partie parce que près de neuf personnes atteintes sur dix n'ont aucune manifestation et ne sont pas diagnostiquées. Toutefois, on estime qu'une DFM symptomatique pourrait être présente chez un adulte sur 250. La DFM des artères rénales est plus fréquente que celle des artères du cou.

Ce n'est donc pas une maladie rare mais ses complications sont des événements rares.

● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout dans le monde ?

La DFM touche davantage les femmes (environ quatre femmes pour un homme). Elle est habituellement diagnostiquée à l'âge adulte, entre 40 et 50 ans, mais elle peut parfois apparaître dans l'enfance. Dans un très petit nombre de cas, elle est associée à d'autres maladies, en particulier la neurofibromatose de type 1.

Elle touche toutes les populations, quelle que soit leur origine géographique.

● À quoi est-elle due ?

L'origine de cette maladie est aujourd'hui inconnue. Le tabagisme, une mauvaise position des reins, des susceptibilités génétiques (voir « *Les aspects génétiques* ») pourraient favoriser son apparition.

● Quelles en sont les manifestations ?

L'ensemble des manifestations et des complications possibles présentées dans ce document peut paraître très inquiétant, mais en réalité aucun malade n'a en même temps toutes ces complications et la grande majorité des malades n'en ont aucune.

En effet, la DFM est le plus souvent asymptomatique.

Sinon, ses manifestations dépendent des organes irrigués par la (ou les) artère(s) atteinte(s), à savoir :

- le rein (environ deux cas sur trois) ;
- le cerveau (un cas sur trois environ) ;
- très rarement, l'intestin, les membres, et le cœur.

Les manifestations dépendent aussi du type de déformation de l'artère induite par l'anomalie de la paroi (voir « *Comment expliquer les manifestations ?* ») :

- un rétrécissement artériel important (**sténose**) qui réduit de façon prolongée l'arrivée du sang dans la partie de l'organe irriguée par l'artère malade ;
- plus rarement, une fragilisation de la paroi de l'artère malade qui provoque la « déchirure » brusque de sa couche interne (**dissection**) et la réduction soudaine de l'irrigation d'une partie d'un organe ;
- ou une dilatation d'un segment de la paroi de l'artère malade (**anévrisme**) qui peut se rompre brutalement et provoquer une hémorragie.

Une même personne peut avoir une DFM sur plusieurs artères, par exemple sur les artères rénales et les artères du cou.

1. Dysplasie des artères rénales

L'hypertension artérielle (HTA)

La manifestation la plus fréquente de la DFM des artères rénales est une hypertension artérielle (HTA).

L'HTA est une augmentation permanente de la pression du sang dans les artères de l'ensemble de l'organisme (la « tension » artérielle). Ce phénomène est très fréquent dans la population générale des adultes, chez des personnes qui n'ont pas de DFM, mais c'est aussi la principale conséquence des sténoses d'une artère rénale liées à la DFM (voir « *Comment expliquer les manifestations ?* »).

Le plus souvent, l'HTA est découverte au cours d'un examen médical de routine, par la mesure de la pression artérielle au brassard. Deux chiffres sont donnés. Normalement, le premier chiffre (pression artérielle systolique) est en dessous de 140 mmHg (millimètres de mercure, unité de mesure de la pression) et le second (pression artérielle diastolique) est inférieur à 90 mmHg. Une personne ayant une HTA en raison d'une sténose dysplasique de l'artère rénale peut avoir, avant d'être traitée, des chiffres de tension très élevés. Le médecin peut entendre un bruit anormal lors de l'auscultation abdominale (souffle sur le trajet des artères rénales).

Rarement, l'HTA entraîne des maux de tête.

À la longue, si elle n'est pas traitée, l'HTA peut entraîner des complications, notamment au niveau du cœur (accidents cardiaques) et du cerveau (accidents vasculaires cérébraux, voir plus loin le paragraphe sur la DFM des artères du cou). C'est pour éviter ces complications que la pression artérielle des personnes atteintes de DFM doit être surveillée régulièrement et qu'un traitement antihypertenseur par médicaments ou une intervention sur l'artère rénale atteinte sont parfois nécessaires (voir « *Le traitement, la prise en charge, la prévention* »).

L'atrophie rénale

Le rein insuffisamment irrigué, mal « nourri », peut progressivement diminuer de volume et rétrécir (atrophie). L'atrophie rénale ne donne pas de manifestations perceptibles par le malade. Elle est décelée par les échographies des reins réalisées régulièrement au cours du suivi (voir « *Comment se faire suivre ?* »). Ses conséquences sont mal connues.

Autres manifestations de la DFM des artères rénales

- **L'infarctus rénal**

Rarement, en cas de dissection, le rein peut brutalement ne plus être irrigué, partiellement ou en totalité (infarctus rénal). L'infarctus rénal se manifeste par une douleur très violente et brutale dans la région lombaire, qui ressemble à celle du blocage d'un calcul rénal (colique néphrétique) ; il y a souvent un peu de sang dans les urines (hématurie), mais pas d'expulsion de calcul. La dissection d'une artère rénale dysplasique survient presque toujours sans raison particulière, très rarement elle peut être provoquée par un traumatisme, comme une chute sur le ventre.

- **La rupture d'un anévrisme de l'artère rénale**

La DFM des artères rénales peut provoquer des dilatations d'un ou plusieurs segments de l'artère malade, des **anévrismes** (voir « *Comment expliquer les manifestations ?* »). Tant qu'il n'est pas rompu, l'anévrisme ne donne pas de manifestation, mais il peut être décelé par les examens radiologiques.

Très rarement (lors d'une grossesse par exemple), un anévrisme peut se rompre brutalement : cela entraîne une douleur abdominale violente et une hémorragie interne qui se manifeste par une pâleur, un malaise plus ou moins sévère, une accélération du pouls (tachycardie) et une chute de la tension. La prise de sang réalisée en raison de ce malaise révèle une chute du nombre des globules rouges (anémie aiguë). Une intervention chirurgicale en extrême urgence est impérative pour stopper l'hémorragie.

2. Dysplasie des artères de la tête et du cou

La DFM des artères du cou est souvent découverte par hasard, par exemple sur un examen radiologique demandé pour une autre raison. Elle peut aussi être découverte à l'occasion d'une complication neurologique (accident vasculaire cérébral, voir plus loin) ou lors du

bilan réalisé chez une personne ayant une DFM des artères rénales.

La DFM des artères du cou peut entraîner une sténose de l'une de ces artères (artères carotides ou artères vertébrales). Très souvent, celle-ci ne donne aucune manifestation (voir « *Comment expliquer les manifestations ?* »). Parfois, le patient et/ou le médecin lors de l'auscultation entendent un « **souffle artériel** », bruit anormal correspondant à l'écoulement turbulent du sang au niveau du rétrécissement. Ce souffle peut aussi se traduire par des acouphènes pulsatiles : la personne a la sensation d'entendre des bruits rythmiques et pulsés.

Dans de rares cas, la DFM peut toutefois se compliquer d'un authentique **accident vasculaire cérébral** (AVC ou attaque cérébrale) :

- l'obstruction brutale par un caillot ou la déchirure (dissection) d'une zone artérielle touchée par la DFM fait qu'une partie du cerveau ne reçoit plus de sang (ischémie), provoquant un **accident ischémique cérébral**, aussi appelé **AVC ischémique** ou **infarctus cérébral** ;
- les manifestations d'un AVC sont brutales et identiques chez les personnes atteintes de DFM ou non : perte de sensibilité et/ou de force (parésie ou paralysie) d'un bras, d'une jambe ou de tout un côté du corps (hémiplégie) pouvant toucher la moitié du visage, difficultés soudaines à parler (aphasie), troubles visuels d'un côté, troubles de l'équilibre. Une prise en charge en urgence est nécessaire. Ces manifestations peuvent disparaître en quelques minutes sans laisser de séquelles, on parle alors d'accident ischémique transitoire (AIT). Chez d'autres malades, l'AVC peut laisser des séquelles sources de handicap ;
- la DFM des artères du cou peut s'accompagner d'**anévrismes** sur les branches cérébrales de ces artères (voir « *Comment expliquer les manifestations ?* »). Leur risque, heureusement très faible, est la rupture entraînant un saignement au niveau des membranes qui protègent le cerveau, les méninges (**hémorragie méningée**). L'hémorragie méningée est une situation de grande urgence, qui se manifeste brutalement par de violents maux de tête (céphalées), des nausées et/ou des vomissements, une intolérance à la lumière et aux sons (photophobie et phonophobie) ;
- l'hémorragie intracérébrale (dans le cerveau lui-même) semble exceptionnelle et est plutôt la conséquence d'une hypertension artérielle sévère que de la DFM elle-même.

En dehors du risque d'AVC, la dissection d'une artère du cou s'accompagne d'une brusque douleur sur le trajet de l'artère atteinte et, en cas de dissection carotidienne, d'une diminution de la taille de la pupille, et d'une chute de la paupière du côté de l'artère touchée. Ces signes sont liés à la compression du nerf qui passe au contact de l'artère (signes d'irritation du nerf sympathique).

3. Dysplasie d'autres artères

L'atteinte d'autres artères que celles des reins et du cou est souvent découverte par hasard, par exemple sur l'examen qui a permis de diagnostiquer la DFM des artères rénales. Dans de rares cas, elle se manifeste par des douleurs après les repas (atteinte des artères digestives) ou des crampes musculaires à l'effort (artères des membres). L'atteinte des artères du cœur (les coronaires) est exceptionnelle. Ces atteintes sont tellement rares qu'un médecin recherche toujours une autre cause avant d'affirmer que les douleurs ou les crampes sont bien liées à la DFM.

● Quelle est son évolution ?

L'évolution des DFM est mal connue. Dans la plupart des cas, les lésions de DFM (sténoses et anévrismes) n'évoluent pas. Mais dans les cas où elles progressent, on ne connaît pas de médicament qui modifie cette progression.

En revanche, si elle n'est pas traitée, une hypertension liée à une sténose par DFM des artères rénales entraîne un risque à long terme de complications cardiaques et d'accidents vasculaires cérébraux. Le traitement de l'hypertension permet de prévenir ces complications (voir « *Le traitement, la prise en charge, la prévention* »).

● Comment expliquer les manifestations ?

La DFM est une anomalie de la structure de la paroi de certaines artères.

La paroi des artères est normalement constituée de 3 couches (*figure 1*) : l'intima (couche interne, en contact avec le sang), la média (couche médiane) et l'adventice (couche externe). Dans chaque couche, les cellules et les substances qui les lient les unes aux autres sont agencées de façon régulière de manière à créer des couches les plus lisses possibles.

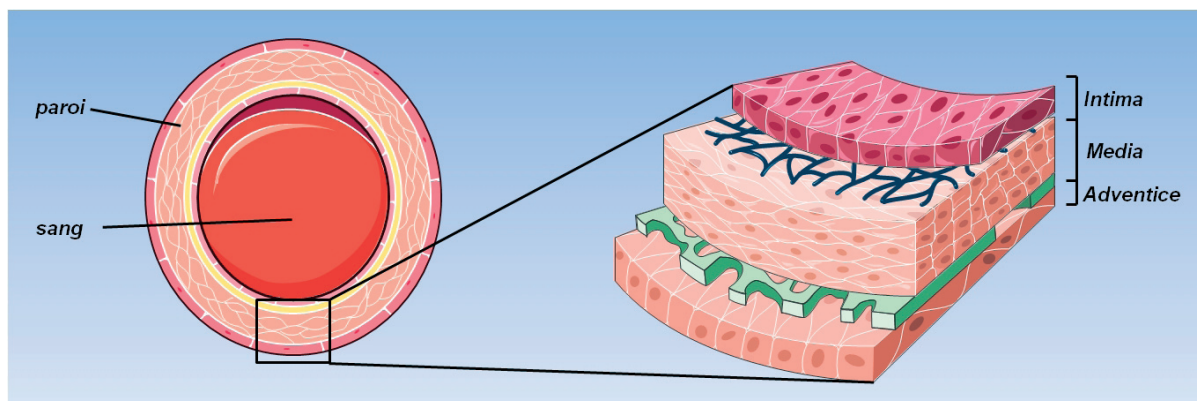


Figure 1 : Schéma de la paroi d'une artère

À gauche, représentation schématique de la coupe d'une artère. À droite, agrandissement d'un morceau de la paroi d'une artère avec, de l'intérieur vers l'extérieur, les trois couches successives qui la composent : l'intima, la média et l'adventice. Les cellules qui composent chacune des couches ont un arrangement régulier.

Image réalisée grâce à Servier Medical Art.

Au cours de la DFM, l'arrangement n'est plus régulier et peut conduire à la déformation de l'artère et la fragilisation de sa paroi :

- le rétrécissement (**sténose**) gêne le passage du sang et, parfois, l'irrigation correcte de l'organe concerné ;
- la paroi fragilisée peut se distendre (**dilatation localisée** ou **anévrisme**, environ 5 % des cas) ou se déchirer (**dissection**).

On parle d'anévrisme lorsque la « poche » formée par la dilatation de l'artère augmente le diamètre interne de l'artère de plus de 50 %. Le risque de l'anévrisme est sa rupture, qui peut être à l'origine d'un accident hémorragique.

La dissection correspond à l'infiltration de sang à l'intérieur même de la paroi artérielle fragilisée. Sous la pression du sang, les couches se séparent l'une de l'autre sur une certaine longueur, formant un faux-chenal rempli de sang. La dissection peut brusquement réduire l'irrigation de tout ou partie d'un organe, comme le rein (infarctus rénal) ou le cerveau (infarctus cérébral).

Toutes les irrégularités et déformations de la paroi artérielle sont propices à la formation de caillots sanguins à l'intérieur de l'artère dysplasique (**thrombus**). Le risque du thrombus est de se détacher et d'aller plus loin boucher l'artère ou une de ses branches, à l'origine d'un accident vasculaire ischémique (infarctus cérébral ou rénal).

Dans 85 % des cas, la DFM touche la média (**DFM médiale**) et entraîne une succession de sténoses et de dilatations sur une même artère. Sur les examens radiologiques (voir « *Le*

diagnostic »), ce phénomène donne un aspect caractéristique, dit en « **perles enfilées** » (figure 2).

Les autres DFM touchent les autres couches et entraînent généralement un rétrécissement régulier, sans l'aspect en perles enfilées.

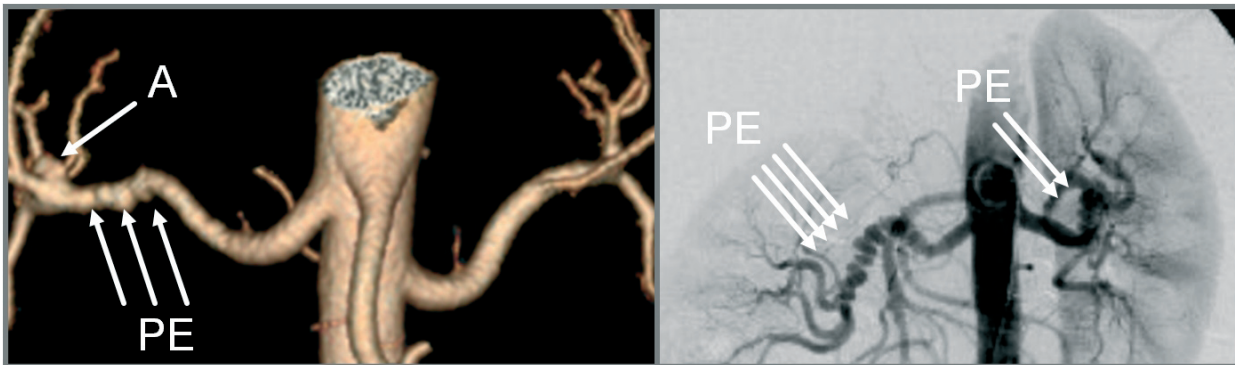


Figure 2 : Aspect caractéristique des artères rénales dans une DFM médiale.

Image de gauche : image d'une DFM obtenue à l'angi-scanner (voir page 7), montrant un aspect en perles enfilées (PE) et un petit anévrisme (A) sur l'artère de gauche, l'artère de droite étant normale

Image de droite : image d'une DFM obtenue à l'artériographie (voir page 10), montrant un aspect en perles enfilées

© P.F. Plouin

Hypertension artérielle

Au cours de la DFM, l'hypertension artérielle est la conséquence d'une sténose d'une artère rénale dysplasique. En effet, si la sténose est importante, elle réduit l'apport de sang au rein qui est alimenté par l'artère dysplasique. En réaction, le rein stimule un système hormonal (le système rénine-angiotensine) qui fait monter la tension : cette réaction rétablit l'apport de sang au rein mais élève la pression du sang dans l'ensemble des artères de l'organisme (hypertension artérielle).

Sténose des artères du cou

Une sténose due à la DFM peut concerner une des quatre artères du cou (carotide ou vertébrale, droite ou gauche). Comme toutes ces artères sont connectées entre elles pour irriguer le cerveau, une sténose même très importante (sténose serrée) est en général compensée par les trois autres artères et n'entraîne que très rarement une réduction de l'apport sanguin au cerveau.

Accident vasculaire cérébral (AVC)

Un AVC ischémique peut être la conséquence d'une déchirure (dissection) d'une zone dysplasique ou de l'obstruction d'une des branches artérielles par un caillot de sang (thrombus). Dans certains cas le caillot va se résorber spontanément, l'AVC sera transitoire.

Dans les deux cas (par migration de caillot ou par dissection), c'est le défaut d'irrigation d'une partie du tissu cérébral qui est responsable des manifestations comme les déficits moteurs ou sensitifs ou la perte de la parole.

L'hémorragie méningée est la conséquence de la rupture d'un anévrisme formé sur les artères intracrâniennes.

● Comment fait-on le diagnostic?

Le médecin évoque le diagnostic de DFM devant l'une des manifestations de la maladie :

- une hypertension artérielle récente survenant chez une personne jeune (le plus souvent une femme) ou difficile à contrôler par un traitement (en cas de DFM des artères rénales) ;
- un souffle ou une douleur carotidienne ou un AVC (en cas de DFM des vaisseaux du cou) ;
- parfois l'association à des sensations de bourdonnement ou de sifflement d'oreille (acouphènes).

En cas de suspicion de DFM, les examens suivants sont pratiqués : une échographie-Doppler, un angio-scanner, et/ou une angio-IRM (imagerie par résonance magnétique) des artères concernées. Ces examens peuvent être pratiqués pour une autre raison médicale et permettre de découvrir une DFM asymptomatique.

Échographie-Doppler ou écho-Doppler

C'est un examen indolore qui utilise les ultrasons. Le médecin passe une sonde sur la peau tout le long du trajet d'un vaisseau. La sonde émet des ultrasons et enregistre leur écho. L'appareil traduit ces échos en images et en sons. En cas de sténose, le flux sanguin est accéléré dans la zone rétrécie, ce qui se traduit par des sons et des images caractéristiques. Mais l'écho-Doppler ne permet pas d'affirmer que la sténose est due à une DFM.

Angio-scanner, angio-IRM

Ces examens permettent de reconnaître une sténose et en général de l'attribuer à la DFM. L'angio-scanner est un examen basé sur les rayons X, il nécessite l'injection d'un produit de contraste iodé, contre-indiqué s'il y a une véritable allergie aux produits de contraste iodés. L'angio-IRM nécessite aussi l'injection d'un produit de contraste à base de gadolinium, sans iode ; elle est moins précise que l'angio-scanner pour examiner les artères rénales. Ces deux examens sont indolores, une perfusion est posée pour injecter le produit de contraste, puis la personne est allongée dans la machine. Un manipulateur de radiologie communique avec le patient et lui demande plusieurs fois de bloquer sa respiration pendant le recueil des images, qui seront ensuite analysées par les médecins.

Si la DFM touche la couche médiane de la paroi d'une artère (DFM médiale), il est fréquent que le médecin observe une image caractéristique en « perles enfilées » (voir « *Comment expliquer les manifestations ?* », figure 2). Les perles correspondent aux sections dilatées des artères et le fil entre les perles, aux sections rétrécies. Les autres DFM entraînent généralement d'autres images aux aspects plus réguliers : il peut aussi être observé une longue section d'artère plus fine que la normale, un rétrécissement isolé d'une branche artérielle. Une même personne peut avoir plusieurs types d'anomalies à différents endroits.

● En quoi consistent les examens complémentaires ? À quoi vont-ils servir ?

Une prise de sang, des analyses d'urines et une échographie rénale sont effectuées afin de vérifier l'état de fonctionnement des reins qui pourrait être affecté par la DFM d'une artère rénale et l'HTA.

Pour les personnes ayant une HTA, le médecin demande parfois un contrôle sur 24 heures (Holter tensionnel). La personne porte pendant toute une journée un brassard relié à un boîtier qui enregistre régulièrement des mesures de la pression artérielle. L'enregistrement est analysé par le médecin. D'autres examens ont pour but d'évaluer le retentissement de l'HTA sur le cœur (échographie cardiaque, électrocardiogramme – ECG), ou les yeux (fond d'œil) et de rechercher d'autres facteurs de risques cardiovasculaires qui viendraient s'ajouter à l'HTA rénale (prise de sang pour recherche de diabète, dosage du cholestérol et des triglycérides).

● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

L'image en perles enfilées, qui est bien vue par l'angio-scanner ou l'angio-IRM, est caractéristique de la DFM médiale.

Dans les autres DFM, plus rares, on peut confondre la maladie avec d'autres causes de sténoses des artères rénales ou du cou :

- l'athérosclérose, qui est une maladie fréquente. Celle-ci survient généralement chez des personnes de plus de 50 ans, notamment lorsqu'il y a des facteurs de risque (cholestérol, diabète, hypertension artérielle, tabagisme). Si une échographie, un scanner ou une IRM sont réalisées, on voit des plaques d'athérosclérose alors que ces plaques sont absentes dans la DFM, sauf association fortuite ;
- une artérite inflammatoire comme la maladie de Takayasu, qui est une maladie rare. Celle-ci atteint les artères de moyen calibre comme les artères rénales et du cou, mais aussi l'aorte, ce qu'on ne voit pas dans la DFM. Par ailleurs, il existe des signes d'inflammation qui n'existent pas dans la DFM ;
- enfin quelques maladies familiales rares comme la neurofibromatose de type 1, le syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire, le syndrome d'Alagille et le syndrome de Williams. Le caractère familial de ces maladies permet en général de faire la différence.

● **Peut-on dépister cette maladie chez les personnes à risque avant qu'elle ne se déclare ?**

Dans la majorité des cas, il n'est pas possible de dépister la maladie puisqu'elle survient « au hasard ».

Toutefois, il existe quelques rares cas familiaux (*voir ci-dessous*). On peut, en théorie, dépister la maladie chez les proches parents d'une personne ayant une DFM (père ou mère, frère ou sœur, fils ou fille). Néanmoins, la maladie étant généralement bénigne, les médecins considèrent qu'il convient de rechercher la maladie chez un parent proche d'une personne atteinte de DFM (par échographie-Doppler, angioscanner ou angio-IRM) seulement s'il a lui aussi une hypertension.

Les aspects génétiques

La DFM n'est pas une maladie connue comme héréditaire. Plus de neuf fois sur dix, elle atteint une personne isolée, sans qu'il y ait d'autres cas dans la famille.

Moins d'une fois sur dix, la DFM est familiale : elle est connue comme présente chez au moins deux parents proches (père ou mère, frère ou sœur, fils ou fille). On ne connaît pas le mode de transmission de la maladie, ni le ou les gènes en cause, et aucun diagnostic génétique n'est possible à l'heure actuelle.

● Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ?

Il n'y a pas de traitement de la DFM elle-même, mais il y a des traitements de ses conséquences, bien définis pour la DFM des artères rénales.

Toutes les personnes atteintes de DFM n'ont pas nécessairement besoin d'un traitement. Par exemple, une personne ayant une DFM des artères rénales sans hypertension artérielle a juste besoin d'être suivie régulièrement par son médecin pour mesurer régulièrement sa tension artérielle et traiter l'hypertension dès son apparition (voir « *Comment se faire suivre ?* »).

● Quelles sont les autres modalités de prise en charge de la maladie ? Quels bénéfices en attendre ? Quels en sont les risques ?

1. Dysplasie des artères rénales

Lorsque la DFM est responsable d'une sténose d'une ou des artères rénales, un traitement n'est nécessaire que si une hypertension artérielle apparaît ou que la taille du rein irrigué par l'artère dysplasique se réduit (atrophie rénale). L'hypertension peut être traitée par des médicaments (traitement hypertenseur), mais si la ou les sténoses des artères rénales sont importantes, une intervention est possible. Elle consiste le plus souvent en une dilatation de l'artère rétrécie, parfois en une réparation chirurgicale.

Le traitement antihypertenseur

Il est prescrit avant une intervention éventuelle ou après celle-ci si l'intervention n'a pas complètement guéri l'hypertension. Il y a un grand nombre de médicaments antihypertenseurs et aucun n'est spécifique pour la DFM. Ils ont comme point commun de n'agir que pendant une journée environ : si on arrête le traitement, la tension remonte progressivement. Il s'agit donc d'un traitement continu, à poursuivre de façon indéfinie, et il est important de respecter les prescriptions du médecin.

Les médicaments antihypertenseurs peuvent avoir des inconvénients gênants (effets indésirables), comme une fatigue, des maux de tête, des sensations de vertiges, etc. Il ne faut pas hésiter à en faire part au médecin qui pourra le plus souvent modifier le traitement. Comme il y a beaucoup d'options médicamenteuses, on trouve en général un bon compromis entre l'efficacité (normalisation des chiffres de tension) et la bonne tolérance du traitement.

Outre les médicaments, le traitement de l'HTA comporte le respect d'une bonne hygiène de vie : pratique régulière d'une activité physique, arrêt d'un éventuel tabagisme, réduction des apports en sel, réduction des apports caloriques – en cas d'excès de poids –, etc.

La dilatation ou angioplastie

La dilatation peut être proposée si le rétrécissement est important. Dans le cas d'une DFM médiale avec son aspect caractéristique en perles enfilées (voir « *Comment expliquer les manifestations ?* »), l'estimation correcte de l'importance de la sténose peut être difficile. Pour cette raison, la décision d'intervenir ou non sur la sténose est prise au cours d'une réunion pluridisciplinaire associant des médecins, des radiologues et des chirurgiens.

La dilatation consiste à introduire dans l'artère rénale un ballon qui sera gonflé dans la zone rétrécie. Ainsi gonflé, le ballon force les parois internes de l'artère à s'éloigner. Cette force est suffisamment grande pour que l'effet produit se maintienne même après le retrait du ballon. Cela permet donc de réparer l'artère sans opération chirurgicale. La dilatation est généralement réalisée sous anesthésie locale, par un radiologue spécialisé. Un fin tuyau (cathéter) est introduit dans l'artère de l'aîne. Du produit de contraste iodé est injecté pour visualiser radiologiquement l'artère et la sténose (**artériographie**). Le cathéter est ensuite monté progressivement pour positionner le ballon à l'endroit de la sténose, puis le gonfler. Lorsque les parois internes de l'artère sont suffisamment éloignées, le ballon est dégonflé et le cathéter est retiré.

Dans un cas sur trois, l'angioplastie permet de rendre la tension artérielle normale, sans aucun traitement hypertenseur. Dans deux cas sur trois, la tension est abaissée mais la personne doit continuer à prendre des médicaments hypertenseurs, les doses étant toutefois diminuées.

L'angioplastie expose à des complications, généralement mineures, dans 12 % des cas. Il peut s'agir de saignement ou d'hématome au point de ponction dans l'aîne ou d'allergie au produit de contraste iodé ou de la migration d'un caillot sanguin dans la circulation ou de la déchirure d'une paroi artérielle. La nature et la fréquence de ces complications dépendent du type de DFM (médiale ou non médiale) et de la complexité des lésions.

La réparation chirurgicale

S'il n'est pas possible de réaliser une angioplastie (par exemple si la zone rétrécie ne peut pas être atteinte par le cathéter) ou si elle a échoué, les médecins peuvent proposer une opération chirurgicale. Plusieurs techniques sont possibles, adaptées à l'anatomie de la ou des artères à opérer. Le choix de la technique utilisée est discuté avec le médecin traitant et le chirurgien.

Dans les rares cas où la DFM est responsable d'un anévrysme de l'artère rénale de plus de 2 cm, une intervention chirurgicale ou des techniques de radiologie interventionnelle peuvent être proposées pour éviter le risque d'une rupture brutale. En effet, en cas de rupture, la vie du malade est en danger et seule une intervention en extrême urgence permet de stopper l'hémorragie.

Les complications sont un peu plus fréquentes après la chirurgie qu'après l'angioplastie, mais la chirurgie s'adresse à des cas plus complexes. L'expérience du radiologue ou du chirurgien sont un élément important dans la prévention des complications, c'est pourquoi les centres de référence et de compétence regroupent des spécialistes qui ont une bonne expérience de la DFM.

2. Dysplasie des artères du cou et des artères intracrâniennes

Le plus souvent, la DFM des artères du cou et des artères intracrâniennes ne donne aucune manifestation et aucun traitement n'est nécessaire.

En cas d'accident vasculaire cérébral par obstruction artérielle (accident ischémique cérébral ou infarctus cérébral), un traitement médical est le plus souvent recommandé. Il repose essentiellement sur des médicaments visant à limiter la formation d'un caillot : médicaments antiplaquettaires (aspirine par exemple) ou anticoagulants. L'angioplastie (*voir plus haut*) des artères carotides n'est proposée que si le rétrécissement est responsable de manifestations invalidantes.

Si la personne a un anévrisme intracrânien, celui-ci est parfois traité, notamment s'il a provoqué une hémorragie, mais il peut l'être aussi s'il a été découvert fortuitement. Le traitement est adapté à chaque cas (état général et neurologique de la personne, taille et localisation de l'anévrisme...) et peut consister en :

- une intervention de neurochirurgie, avec ouverture de la voûte crânienne et pose d'un clip au niveau de la base de l'anévrisme, pour l'isoler de l'artère elle-même ;
- ou un traitement endovasculaire, qui consiste à combler l'anévrisme par des fils de platine (coils) mis en place grâce à un cathéter introduit depuis l'artère de l'aîne.

Dans tous les cas, la décision thérapeutique proposée à la personne est l'aboutissement d'une concertation pluridisciplinaire associant des neurologues, radiologues et chirurgiens qui connaissent bien la maladie.

● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

La DFM est une maladie le plus souvent bénigne et les actes médicaux sont légers. Le plus souvent, elle ne nécessite pas de soutien psychologique mais celui-ci peut-être utile dans certains cas, par exemple au moment du diagnostic.

● **Comment se faire suivre ?**

Les personnes atteintes de DFM doivent être suivies dans les consultations des centres de référence et de compétence de la maladie. Les coordonnées sont disponibles sur le site d'Orphanet (www.orphanet.fr) et sur celui du centre de référence des maladies vasculaires rares (www.maladiesvasculairesrares.com). Ces consultations sont pluridisciplinaires, associant cardiologue, médecin vasculaire, néphrologue, neurologue...

Pour guider les médecins dans les soins à apporter aux personnes atteintes de DFM, un « guide médecin » ([Protocole national de diagnostic et de soins](#)) et une « liste d'actes et de prestations » ont été élaborés par le Centre national de référence des maladies vasculaires rares et la Haute Autorité de Santé (HAS). Le guide médecin présente les critères diagnostiques et les examens nécessaires lors du bilan initial, les options thérapeutiques, ainsi que les examens nécessaires pour le suivi. Une synthèse pour le médecin traitant a également été réalisée. Tous ces documents sont disponibles sur le site de la [HAS](#).

En cas de DFM des artères rénales sans hypertension, le traitement est inutile. Une surveillance de la pression artérielle régulière par le médecin traitant est suffisante ainsi que, une fois par an, une échographie des reins pour en mesurer la hauteur afin de détecter une éventuelle atrophie rénale. Les conséquences d'une atrophie rénale étant mal connues, les médecins n'en tiennent généralement compte que si le rein atrophié est du même côté que les artères atteintes de DFM ou si l'atrophie progresse.

En cas d'hypertension artérielle, le bon fonctionnement du rein est en plus suivi régulièrement grâce à des analyses de sang. Le suivi concerne également le retentissement éventuel de l'hypertension sur le cœur, en réalisant régulièrement des électrocardiogrammes (ECG) et des échographies du cœur (échocardiographie).

En cas de DFM des artères cervicales ou intracrâniennes, le suivi repose sur une évaluation clinique et radiologique régulière. La fréquence de ce suivi est adaptée à chaque situation.

- **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Les médicaments antihypertenseurs, antiplaquettaires ou anticoagulants que prend régulièrement la personne doivent être indiqués aux médecins des urgences, d'une part car ils peuvent parfois interférer avec d'autres traitements et d'autre part car ils doivent, si possible, ne pas être interrompus.

Lorsqu'une personne est porteuse d'un anévrisme, notamment au niveau cérébral, il faut également le signaler.

- **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Pour limiter l'HTA, une activité physique régulière et une limitation des apports en sel sont recommandés. Si la personne fume, il est bénéfique d'arrêter ; si elle est en excès de poids, un régime peut être envisagé.

- **Peut-on prévenir cette maladie ?**

Non, il n'est pas possible de prévenir cette maladie mais on peut prévenir ses complications.

Vivre avec

- **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale et scolaire ?**

La plupart du temps, cette maladie n'a pas de conséquence sur la vie familiale ou professionnelle ou sur la scolarité. La pratique d'une activité physique régulière est recommandée (course, vélo, natation, sports d'équipe etc.). Elle peut même être intensive chez les personnes qui le souhaitent, sous réserve d'un entraînement régulier. Il faut néanmoins éviter les sports violents ou acrobatiques qui pourraient faciliter une dissection, notamment au niveau des artères cervicales. Il ne faut pas hésiter à discuter avec son médecin des activités les mieux adaptées à sa propre situation.

Dans les rares cas où une personne a des séquelles d'un AVC, celles-ci nécessitent une rééducation adaptée pour récupérer les fonctions qui ont pu être altérées (langage, marche, habileté...). La prise en charge par des professionnels (orthophoniste, kinésithérapeute, ergothérapeute, psychologue) doit se faire le plus tôt possible.

- **Quelles sont les conséquences de la maladie pour une grossesse ?**

Lorsqu'une femme atteinte de DFM souhaite avoir un enfant, il est nécessaire qu'elle le signale à son gynécologue. Celui-ci (ou l'obstétricien) peut ainsi se mettre en rapport avec le médecin qui la suit pour sa DFM pour discuter des précautions à prendre vis à vis d'un éventuel traitement antihypertenseur ou d'un éventuel anévrisme, ou du risque potentiel de dissection lors de l'accouchement. Ces risques doivent être évalués par une équipe spécialisée, en raison de ses conséquences possibles sur le plan vital (hémorragie massive) et fonctionnel (arrêt de l'irrigation de l'organe concerné, rein ou cerveau). Cette évaluation

permet de décider s'il y a lieu d'envisager un traitement, ou bien une simple surveillance par imagerie régulière.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

Les recherches en cours portent sur :

- la génétique de la DFM ; comme il existe des formes familiales de la maladie, des études sont menées afin d'identifier la ou les mutations génétiques qui pourraient en être responsables ;
- les mécanismes qui entraînent les lésions artérielles, en essayant dans un premier temps de déterminer tous les éléments qui sont spécifiques de la maladie (recherche de « marqueurs » présents dans le sang, description détaillée de la paroi des artères atteintes...) ;
- et le risque de progression de la maladie, en déterminant notamment si des facteurs extérieurs (tabagisme, excès de poids...) sont susceptibles d'aggraver la maladie.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 0 810 63 19 20 (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● Les prestations sociales en France

Il est important de trouver les bons interlocuteurs pour se faire aider dans les démarches administratives. Des conseils précieux peuvent être fournis d'une part par les assistantes sociales à l'hôpital et, d'autre part, par les associations de malades qui connaissent la législation et les droits.

En France, au titre des affections de longue durée (ALD hors liste), les personnes atteintes de DFM peuvent bénéficier d'une prise en charge à 100 % par la Sécurité Sociale en ce qui concerne le remboursement des frais médicaux (exonération du ticket modérateur) occasionnés par la maladie ou avec des conséquences importantes sur la maladie. Les frais médicaux concernés sont les actes médicaux et paramédicaux, les actes de biologie, les actes techniques (échographie-Doppler, angiographie, ECG, échocardiographie...) ainsi que les médicaments prescrits pour limiter l'hypertension, l'ischémie cérébrale ou les risques de dissection des artères cervicales.

En pratique, c'est le médecin traitant qui remplit et signe le formulaire de demande de prise en charge à 100 %, appelé protocole de soins. Un volet est adressé au médecin conseil de l'Assurance Maladie qui donne son accord pour la prise en charge à 100 % d'une partie ou de la totalité des soins. Le médecin remet ensuite (lors d'une consultation ultérieure), le volet du protocole de soins, en apportant toutes les informations utiles. Le protocole de soins est établi pour une durée déterminée fixée par le médecin conseil de l'Assurance Maladie. Le médecin traitant demande un renouvellement au terme de cette durée.

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations](#) », qui compile toutes les informations sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

*Professeur Pierre-François Plouin,
Professeur Xavier Jeunemaître
Centre de référence des maladies
vasculaires rares
Hôpital Européen Georges Pompidou
Paris*

*Professeur Emmanuel Touzé,
Docteur Olivier Naggara
Docteur François Nataf
Centre Hospitalier Sainte-Anne
Paris*

*FMDSA
Fibromuscular dysplasia society of
America*



FMDSA
Fibromuscular Dysplasia
Society of America

Première édition: sep. 2012