



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

GUIDE - AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Dysplasie fibromusculaire symptomatique chez l'adulte

Protocole national de diagnostic et de soins

Novembre 2010

Ce guide médecin est téléchargeable sur
www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé

Service documentation-information des publics

2 avenue du Stade de France - F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX

Tél. :+33 (0)1 55 93 70 00 - Fax :+33 (0)1 55 93 74 00

Sommaire

Glossaire	3
Définition de la maladie.....	4
Synthèse à l'usage du médecin traitant	5
Introduction.....	7
1. Diagnostic et bilan initial	8
2. Prise en charge thérapeutique	14
3. Suivi	16
Annexe 1. Coordonnées du centre de référence et des centres de compétences	19
Annexe 2. Liste des participants à l'élaboration du PNDS.....	22

Mise à jour des PNDS/ALD

Le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) pour la dysplasie fibromusculaire a été élaboré par le centre de référence et les centres de compétences labellisés, avec le soutien méthodologique de la Haute Autorité de Santé (HAS), en application des dispositions du plan national maladies rares 2005-2008.

Dans le cadre de sa mission relative aux affections de longue durée, la HAS valide le PNDS. Ce dernier, ainsi que la liste des actes et prestations (LAP) qui en découle, est révisé tous les 3 ans.

Dans l'intervalle, la LAP est actualisée au minimum une fois par an et est disponible sur le site Internet de la HAS (www.has-sante.fr).

Glossaire

AIT	Accident ischémique transitoire
ALD	Affection de longue durée
AMM	Autorisation de mise sur le marché
ARM	Angiographie par résonance magnétique
ATP	Angioplastie transluminale percutanée
AVC	Accident vasculaire cérébral
DFG	Débit de filtration glomérulaire
DFM	Dysplasie fibromusculaire
HAS	Haute Autorité de Santé
HTA	Hypertension artérielle
PA	Pression artérielle
PNDS	Protocole national de diagnostic et de soins
SAR	Sténose de l'artère rénale
TSA	Troncs supra-aortiques

Définition de la maladie

Le terme de dysplasie fibromusculaire (DFM) s'applique à un groupe de maladies idiopathiques, segmentaires, non inflammatoires et non athéroscléreuses de la paroi artérielle, entraînant des sténoses des artères de petit et moyen calibre.

La DFM atteint, par ordre décroissant de fréquence, les artères rénales, les troncs supra-aortiques (TSA), d'autres artères viscérales et les artères des membres. La présentation symptomatique de la DFM des artères rénales est une hypertension artérielle (HTA) rénovasculaire. La prévalence de cette présentation est estimée à 10 % des cas d'HTA rénovasculaire et à moins de 4/1 000 dans la population hypertendue d'âge moyen (soit approximativement 8 nouveaux cas pour 100 000 personnes actives et par an). La DFM des TSA peut se manifester par des acouphènes pulsatiles et être responsable d'accident vasculaire cérébral ischémique (avec ou sans dissection) ou plus rarement hémorragique par rupture d'anévrisme intracrânien. La prévalence des lésions symptomatiques de DFM des TSA reste mal connue.

La DFM est donc une maladie rare chez les patients ayant des signes ou des symptômes (HTA et manifestations neurologiques notamment).

Pour le diagnostic, on utilise actuellement la classification radiologique fondée sur des corrélations anatomopathologiques. On distingue ainsi principalement trois formes de DFM :

- la DFM médiale (60-70 %), dont l'aspect angiographique typique est une image en « perles enfilées » par succession de sténoses et d'anévrismes ; ces aspects correspondent histologiquement à des zones d'hypertrophie fibreuse de la média et de rupture de la limitante élastique interne ; ce type de DFM, le plus fréquent, s'observe principalement vers la quarantaine ;
- la DFM périmédiale ou sous-adventicielle (10-20%), dont l'aspect angiographique est celui d'une sténose dysplasique tubulaire ; histologiquement, les couches externes de la média sont le siège d'une hyperplasie de la matrice extracellulaire refoulant l'adventice et réduisant la lumière du vaisseau ;
- la DFM intimale (5 %), qui se présente angiographiquement comme une sténose unifocale ; histologiquement, elle est caractérisée par un épaissement intimal circonférentiel sans atteinte des autres tuniques.

La DFM peut être familiale : la survenue de DFM rénale a été en effet décrite chez des paires de jumeaux identiques et dans des fratries. Par écho-tracking à haute résolution, des anomalies asymptomatiques et non sténosantes des carotides communes ont été trouvées chez les parents du premier degré des cas index.

Synthèse à l'usage du médecin traitant

La DFM artérielle, anciennement appelée fibroplasie artérielle, désigne un groupe d'artériopathies non athéroscléreuses et non inflammatoires, touchant le plus souvent les artères rénales et les TSA.

L'HTA rénovasculaire est la manifestation la plus fréquente de la DFM rénale pouvant être associée à un souffle à l'auscultation des fosses lombaires, une asymétrie de taille des reins ou une hypokaliémie. Les lésions sont bilatérales dans plus de 50 % des cas. Les sténoses multifocales en « perles enfilées » sont observées à l'angiographie dans plus de 80 % des cas, la plupart chez des femmes entre 30 et 50 ans. L'atteinte des TSA peut se manifester par des acouphènes pulsatiles et être responsable d'accident vasculaire cérébral ischémique (avec ou sans dissection) ou plus rarement hémorragique par rupture d'anévrisme intracrânien. L'atteinte des axes iliaques ou des branches de l'aorte à destinée digestive est rare.

La prévalence de la DFM n'est pas précisément connue. Celle de la DFM rénale symptomatique est inférieure à 4/1 000 dans la population hypertendue d'âge moyen et la prévalence de la forme cervico-crânienne est probablement inférieure.

La physiopathologie de l'affection reste inconnue. Plusieurs facteurs lui ont été associés dont des facteurs mécaniques (qui expliqueraient la prédominance droite des lésions rénales), immunologiques (HLA-Drw6), hormonaux (qui expliqueraient la prédominance féminine), toxiques (tabac) et génétiques (les formes familiales représentant environ 5 % des DFM).

Les méthodes diagnostiques non invasives incluent, par ordre croissant de précision, l'écho-Doppler, l'angiographie par résonance magnétique (ARM) et l'angiographie par tomodensitométrie. L'examen de référence pour le diagnostic de la DFM est l'angiographie conventionnelle, mais cette procédure invasive n'est utilisée que pour les patients chez lesquels une revascularisation est envisagée.

Le traitement de l'HTA rénovasculaire repose sur un traitement anti-hypertenseur, l'angioplastie transluminale percutanée (ATP) des sténoses fonctionnelles et une reconstruction chirurgicale dans les cas complexes où les artères segmentaires sont atteintes. Les options thérapeutiques pour les lésions dysplasiques des TSA incluent un traitement médical (anti-thrombotiques essentiellement) et très rarement un traitement endovasculaire ou chirurgical. La DFM n'est pas une maladie endothéliale : l'indication des statines ne diffère pas des indications usuelles en cas d'hypercholestérolémie ou de maladie athéroscléreuse associées.

La progression de la sténose dans la forme rénale de DFM est lente et conduit rarement à une insuffisance rénale ischémique.

Par conséquent, **le médecin traitant** :

- oriente le patient vers le centre de référence en cas de diagnostic suspecté de DFM ;
- assure la mesure régulière de la pression artérielle (PA) au repos (l'apparition d'une HTA permanente ou d'un échappement tensionnel en cas d'HTA connue doit faire pratiquer un premier ou un nouveau bilan de la maladie) ;
- constitue le cas échéant le dossier de prise en charge avec le patient ;
- assure une surveillance annuelle de la PA, du débit de filtration glomérulaire (DFG), et de la taille des reins par échographie, en cas de DFM des artères rénales.

Il recherche des symptômes ou des signes cliniques évocateurs d'accident vasculaire cérébral (AVC) ou de dissection cervicale.

Informations utiles :

- informations générales, source Internet : <http://www.orphanet.net> (rubrique « dysplasie fibromusculaire artérielle ») ;
- centre national de référence « maladies vasculaires rares » et centres de compétences régionaux, source Internet : <http://www.maladiesvasculairesrares.com>
- maladies rares infos services : n° azur 0 810 631 9 20
- association américaine de patients (*Fibromuscular Dysplasia Society of America*) : <http://www.fmdsa.org/>

Introduction

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'expliciter pour les professionnels de santé susceptibles de les prendre en charge la prise en charge optimale et le parcours de soins des patients atteints de DFM symptomatique.

Ce PNDS et la liste des actes et prestations (LAP) qui lui est adjointe peuvent servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la caisse d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin-conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Ce protocole reflète cependant la structure essentielle de prise en charge d'un patient atteint de DFM symptomatique, celle-ci se faisant principalement dans les sites hospitaliers.

1. Diagnostic et bilan initial

Le diagnostic de DFM repose principalement sur l'imagerie, dont les indications et les techniques sont fonction du site symptomatique.

1.1 Objectifs

- définir les critères diagnostiques des lésions de DFM atteignant les artères rénales et les TSA ;
- définir le bilan nécessaire lors du diagnostic de DFM.

1.2 Professionnels impliqués

Les coordonnées du centre national de référence et des centres de compétences régionaux sont précisées en annexe 1.

Le diagnostic et l'évaluation initiale du patient reposent sur une coopération pluridisciplinaire, au sein d'un centre en lien avec le centre de référence ou un centre de compétences et pouvant faire intervenir : cardiologues, généralistes, internistes, médecins vasculaires, néphrologues, neurologues, radiologues (radiologie diagnostique et interventionnelle), chirurgiens (chirurgie vasculaire et urologique), anatomopathologistes et généticiens.

1.3 Diagnostic

Le diagnostic de DFM est généralement posé par un examen d'imagerie dont la nature dépend de la présentation clinique. Ce diagnostic est quasi certain quand un aspect de lésions multifocales en « perles enfilées » est présent. Il est plus difficile en revanche d'affirmer à partir de l'examen initial que cette lésion entraîne une sténose fonctionnelle et *a fortiori* de la quantifier.

1.3.1 Circonstances de découverte

► Hypertension artérielle (HTA) rénovasculaire

La présentation usuelle de la DFM des artères rénales est une HTA rénovasculaire. La prévalence de cette présentation est estimée à 4/1 000 dans la population hypertendue générale. Les patients concernés sont en majorité des femmes de 30 à 50 ans.

La recherche d'une sténose artérielle rénale (SAR) liée à une DFM est recommandée en cas d'HTA apparue avant 30 ans (en particulier chez une femme), accélérée ou maligne, pression artérielle systolique/

diastolique respectivement supérieure ou égale à 180/110 mmHg ou résistante au traitement (objectif tensionnel non atteint malgré une trithérapie dont un diurétique), ou associée à un petit rein.

La DFM peut être familiale (cf. *infra*) : en cas d'HTA chez un parent du premier degré d'un patient porteur de DFM, il est logique de rechercher une DFM des artères rénales.

► **Présentations neurologiques**

La fréquence de la DFM symptomatique des TSA est plus faible que celle des artères rénales. L'âge des patients au moment du diagnostic est d'environ 50 ans.

La DFM des TSA peut être associée à un accident ischémique rétinien ou cérébral, un anévrisme intracrânien, une hémorragie méningée, une dissection artérielle cervicale ou intracrânienne, ou des acouphènes pulsatiles. Les explorations étiologiques réalisées dans ces situations permettent le diagnostic de DFM.

Il faut souligner que dans la plupart des séries anciennes, une proportion importante des cas était découverte de façon fortuite sur une angiographie réalisée dans des indications diverses.

► **Autres présentations symptomatiques**

Les sténoses dysplasiques du territoire mésentérique peuvent entraîner des nausées, des douleurs digestives et une perte de poids.

Ces présentations sont plus souvent associées à l'athérosclérose. En l'absence d'argument pour l'athérosclérose (sujet jeune sans facteurs de risque d'athérosclérose et n'ayant pas de plaque d'athérome), il est logique de rechercher des lésions de DFM.

La DFM des artères mésentériques, sous-clavières et aorto-iliaques peut être associée à une ischémie dans ces territoires. Les explorations étiologiques réalisées dans ces situations permettent le diagnostic de DFM.

► **Dysplasies fibromusculaires asymptomatiques**

Bien que ce PNDS porte sur les DFM symptomatiques, il paraît important de souligner que des lésions asymptomatiques sont fréquentes. Il n'existe pas de relation de causalité indéfectible entre les lésions et les symptômes observés. Une HTA essentielle ou une pathologie cérébro-vasculaire peuvent coexister avec une DFM.

1.3.2 Diagnostic positif par imagerie non invasive

► Artères rénales

La présence d'une DFM des artères rénales peut être documentée par l'écho-Doppler, l'angio-scanner et l'ARM.

Chez les personnes à risque de SAR, la pratique de l'écho-Doppler est recommandée pour dépister une sténose ou une asymétrie rénale. S'il est positif, le diagnostic de sténose par DFM doit être confirmé par une autre méthode d'imagerie (angio-scanner ou ARM). S'il est négatif et si la présomption clinique de sténose par DFM est élevée, une autre méthode d'imagerie est nécessaire pour confirmer la présence ou l'absence de DFM.

La pratique d'un angio-scanner ou d'une ARM est recommandée pour établir le diagnostic de DFM des artères rénales. Ces examens sont spécifiques, particulièrement pour le diagnostic de DFM multifocale sur l'aspect de « perles enfilées ». Ils sont peu performants pour estimer le degré de sténose.

► Troncs supra-aortiques

L'écho-Doppler peut montrer un aspect de sténose irrégulière compatible avec le diagnostic de DFM. Cependant, l'angio-scanner et l'ARM sont probablement plus performants que l'écho-Doppler pour la détection des lésions touchant les tiers moyen et distal des carotides et des vertébrales. Ils permettent également de documenter ou d'écarter des anévrismes intracrâniens associés.

► Autres sites artériels

Une atteinte artérielle mésentérique ou des artères de membres doit être recherchée par angio-scanner ou par échographie chez les patients ayant une ischémie mésentérique ou de membre (recommandation énoncée pour le dépistage des sténoses athéroscléreuses s'appliquant logiquement aux cas plus rares où l'on découvre une DFM). Dans les rares cas de DFM avec ischémie des membres, où l'artère concernée est superficielle, l'écho-Doppler constitue l'imagerie habituelle de première intention.

1.3.3 Diagnostic positif par artériographie

L'artériographie (angiographie intra-artérielle avec soustraction) est une méthode invasive qui expose à des complications artérielles (hématome ou dissection au point de ponction, dissection de l'artère explorée au cours d'un

cathétérisme sélectif) ou, comme l'angio-scanner, aux complications rénales liées au produit de contraste.

Il est recommandé de réserver l'artériographie aux patients chez lesquels il est justifié de poursuivre par une revascularisation dans le même temps, ou s'il existe une forte présomption clinique de sténose dysplasique et que persiste une incertitude diagnostique après les tests non invasifs.

1.3.4 Diagnostic différentiel

Les dissections et anévrismes isolés, sans lésion sténosante suggérant une DFM, ne suffisent pas au diagnostic de la maladie.

► **Dysplasie fibromusculaire multifocale**

L'aspect de « perles enfilées » est pratiquement pathognomonique de DFM multifocale (médiale). Toutefois on a décrit des aspects de sténose multifocale au cours de l'intoxication par les sympathomimétiques et les dérivés de l'ergot de seigle. L'exposition à ces agents vasoconstricteurs oriente le diagnostic. Une hypoplasie congénitale de l'aorte peut être associée à des SAR avec dans certains cas mise en évidence de lésions similaires à celles observées dans la DFM de type médial à l'examen histologique de l'aorte et/ou de l'artère rénale. Le diagnostic différentiel repose **sur l'atteinte aortique**.

► **Dysplasie fibromusculaire unifocale**

Le diagnostic différentiel entre DFM unifocale, surtout proximale, et sténose athéroscléreuse repose **sur l'âge et sur l'absence de facteurs de risque ou de plaques d'athérosclérose** dans le premier cas. Il peut poser problème dans certains cas d'athérome précoce. Une sténose rénale unifocale peut être liée à une artérite de Takayasu, ou à une compression par un pilier du diaphragme.

Le diagnostic différentiel concerne enfin des maladies rares documentées sur l'histoire familiale, le phénotype syndromique et la présence d'anomalies géniques ou chromosomiques.

1.3.5 Diagnostic de sténose fonctionnelle

Une lésion de DFM n'est pas nécessairement responsable d'une sténose fonctionnelle (dite aussi significative ou critique). Dans le cas de la DFM des artères rénales, on n'envisage une revascularisation que s'il y a des arguments pour une sténose fonctionnelle.

► **Qu'est-ce qu'une sténose de l'artère rénale (SAR) fonctionnelle ?**

Une SAR fonctionnelle est responsable d'une ischémie du rein d'aval, d'une stimulation du système rénine-angiotensine et d'une HTA rénovasculaire, en principe réversible par la revascularisation. Beaucoup de lésions de DFM n'entraînent pas une SAR fonctionnelle.

► **Quantification angiographique**

Quantification d'une sténose unique

La méthode usuelle de quantification des sténoses consiste à calculer le rapport entre le diamètre luminal du segment sténosé et le diamètre d'une zone artérielle saine de référence. Le seuil de ce rapport établissant une SAR fonctionnelle a fait l'objet de plusieurs études dans les SAR athéroscléreuses proposant un seuil d'au moins 60 %. Cette méthode s'applique aux SAR unifocales de la DFM au même titre qu'aux SAR athéroscléreuses, habituellement unifocales.

Quantification de sténoses multiples

Dans les DFM multifocales en revanche, de loin les plus fréquentes, la mesure de la réduction du diamètre luminal est imprécise du fait de l'absence fréquente de segment sain de référence et de la difficulté de bien visualiser et quantifier une sténose en diaphragme. En outre, à réduction égale du diamètre luminal, l'obstacle hémodynamique peut être majoré par la longueur des lésions et la présence de diaphragmes multiples.

Des signes indirects peuvent être pris en compte à l'angiographie comme :

- la longueur totale des lésions ;
- le nombre de diaphragmes ou de pseudo-anévrysmes ;
- la présence d'une circulation collatérale, d'une image de jet ou d'un petit rein d'aval.

Ces critères sont mal définis et non consensuels et n'ont jamais fait l'objet d'une analyse systématique.

► **Autres arguments**

La scintigraphie rénale et la mesure de la rénine dans les veines périphériques ou rénales ne sont pas recommandées. L'intérêt du Doppler intra-artériel et de la mesure du gradient trans-sténotique reste à confirmer. Les SAR les plus serrées et/ou les plus anciennes peuvent être associées à une atrophie du rein d'aval. On peut détecter avec une bonne reproductibilité un écart de hauteur des reins de 1 cm par échographie

► **Qu'est-ce qu'une sténose significative des troncs supra-aortiques ?**

En ce qui concerne la DFM des TSA, une sténose cliniquement significative est celle qui entraîne une conséquence d'aval. Le seuil d'une telle sténose n'est pas connu dans le cadre d'une DFM. Au cours de l'athérosclérose, le seuil de 70 % est habituellement retenu.

Comme pour l'athérosclérose, il est possible de rechercher des infarctus cérébraux silencieux (par une IRM cérébrale), et de s'aider d'examens évaluant la perfusion cérébrale (Doppler transcrânien, IRM de perfusion, scintigraphie cérébrale...), mais la valeur pronostique des éventuelles anomalies est inconnue dans le contexte de la DFM.

1.4 Dépistage de lésions de dysplasie fibromusculaire sur d'autres territoires

La fréquence des atteintes multisites de la DFM est mal connue et la question de savoir s'il est justifié de rechercher systématiquement des lésions de DFM sur un territoire asymptomatique reste débattue.

Chez un patient ayant une DFM des artères rénales, il est recommandé de chercher des lésions asymptomatiques des TSA et des vaisseaux intracrâniens s'il y a des arguments indiquant que leur découverte modifierait la prise en charge.

Chez un patient ayant une DFM des TSA, la recherche de lésions asymptomatiques des artères intracrâniennes (notamment un anévrisme) est recommandée après avoir informé le patient que le traitement des anévrismes non rompus reste toutefois mal codifié.

Il est recommandé de chercher une étiologie rénovasculaire, et donc une DFM des artères rénales, chez une personne hypertendue ayant une DFM des TSA.

1.5 Recherche d'une dysplasie fibromusculaire familiale

Il est recommandé d'interroger un patient ayant une DFM sur la présence d'une HTA précoce, d'antécédents de dissection, d'anévrisme ou d'hémorragie cérébrale chez ses apparentés du 1^{er} degré. Le patient peut alors informer les apparentés concernés de la possibilité d'une DFM familiale.

2. Prise en charge thérapeutique

Le traitement de première intention de la DFM rénale est l'ATP sans mise en place d'endoprothèse (*stent*). La chirurgie est réservée aux échecs du traitement endovasculaire.

Il est recommandé de n'envisager une revascularisation qu'en cas de DFM symptomatique. Ses modalités dépendent de la symptomatologie, des lésions, de l'âge et des préférences des patients.

2.1 Objectifs

- contrôler l'HTA ;
- préserver la fonction et la trophicité rénales ;
- prévenir un AVC, un AIT, un accident ischémique rétinien ;
- dans les rares cas de DFM symptomatique dans les territoires viscéraux ou des membres, réduire ou supprimer les manifestations ischémiques.

2.2 Professionnels impliqués

La prise en charge du patient repose sur une concertation pluridisciplinaire réunissant au sein des centres de compétence et de référence : les cliniciens qui posent l'indication et assurent la surveillance après une éventuelle revascularisation, les radiologues interventionnels et les chirurgiens vasculaires.

2.3 Traitement des dysplasies fibromusculaires des artères rénales

► **Indications de la revascularisation :**

En cas de DFM des artères rénales avec HTA, il est recommandé de pratiquer une revascularisation chez les patients ayant une SAR fonctionnelle par DFM si l'HTA est récente. Si elle est ancienne, la revascularisation n'est recommandée qu'en cas d'échec du traitement médicamenteux (résistance ou intolérance au traitement), ou en cas de réduction de la taille du rein d'aval.

En cas de DFM asymptomatique des artères rénales, il est recommandé de proposer une revascularisation en l'absence d'HTA si une diminution progressive de la taille du rein en aval de la sténose est documentée.

► **Revascularisation par angioplastie transluminale percutanée (ATP) et par chirurgie**

L'ATP est proposée en première intention dans les DFM tronculaires uni ou multifocales, alors que la chirurgie est proposée aux patients ayant des lésions complexes de la bifurcation ou de plus d'une branche, des sténoses associées à des anévrismes, ou après échec de l'ATP.

Il est recommandé de pratiquer l'ATP comme technique de revascularisation de première intention dans les SAR fonctionnelles, et la chirurgie dans les SAR fonctionnelles en cas d'échec de l'ATP ou contre-indication à l'ATP.

Une deuxième dilatation est recommandée en cas de resténose faisant suite à une première ATP.

Pour ne pas compromettre un recours chirurgical en cas d'échec répété de l'ATP sur une même lésion, la revascularisation doit être proposée à une équipe pluridisciplinaire et expérimentée dans la pathologie.

2.4 Traitement des dysplasies fibromusculaires des troncs supra-aortiques

En l'absence de données précises sur l'histoire naturelle de la maladie et en l'absence d'étude randomisée, les indications des différents traitements dans la DFM des TSA ne sont pas codifiées.

En cas de dissection cervicale, un traitement anticoagulant est le plus souvent proposé pendant quelques semaines à quelques mois.

En dehors d'une dissection cervicale aiguë, chez les patients ayant une DFM et un événement ischémique, un traitement antithrombotique (antiplaquettaire le plus souvent) est généralement proposé bien que son efficacité n'ait jamais été évaluée dans cette indication.

La revascularisation est recommandée uniquement dans le cas des DFM symptomatiques des TSA. L'indication dépend de la symptomatologie, des lésions et des préférences des patients. La décision doit être prise par une équipe pluridisciplinaire et expérimentée dans la pathologie.

2.5 Traitement des dysplasies fibromusculaires sur d'autres sites

Ces atteintes sont rarement symptomatiques. Les sténoses symptomatiques des artères digestives et des membres inférieurs sont généralement traitées en première intention par ATP.

3. Suivi

La DFM peut progresser vers des sténoses plus sévères, vers des complications d'aval (atrophie ou infarctus rénal, ischémie cérébrale...), et/ou vers l'apparition de nouvelles lésions affectant les artères controlatérales ou de nouveaux territoires artériels.

3.1. Objectifs

- dépister l'éventuelle progression de l'atteinte artérielle (artères rénales, TSA ou autres territoires artériels) ;
- prévenir ses conséquences : progression d'une HTA rénovasculaire, atrophie rénale progressive, insuffisance rénale ischémique, AVC, ischémie d'autres territoires ;
- dépister l'apparition de lésions de DFM sur des sites artériels antérieurement indemnes ;
- informer sur les progrès des connaissances.

3.2. Professionnels impliqués

Les acteurs clés pour le suivi sont le médecin traitant en liaison avec un clinicien du centre national de référence ou d'un centre de compétences.

L'assistante sociale hospitalière intervient pour l'aide aux démarches administratives en lien avec les instances administratives et le service social du secteur.

3.3. Patients hypertendus ayant une dysplasie fibromusculaire des artères rénales

La surveillance annuelle des patients ayant une HTA par SAR dysplasique ainsi que l'évaluation de l'efficacité de la revascularisation rénale dans l'HTA rénovasculaire (comparaison avant et après l'intervention) nécessitent :

- de quantifier la PA ;
- de noter les traitements antihypertenseurs ;
- d'obtenir une estimation du DFG.

La mesure de la taille des reins par échographie peut également être réalisée chaque année.

En cas de DFM des artères rénales ne justifiant pas de revascularisation chez un hypertendu, la surveillance recommandée repose sur des éléments cliniques (mesure mensuelle de la PA jusqu'au contrôle de l'HTA, puis trimestrielle), biologiques et échographiques (contrôle annuel de la créatininémie et de la taille des reins).

3.4. Surveillance des patients ayant des sténoses dysplasiques des troncs supra-aortiques

Il est nécessaire d'évaluer le retentissement des lésions de DFM en recherchant des symptômes évocateurs d'AVC, en particulier d'AIT, ou de dissection.

► **Formes diagnostiquées suite à un accident ischémique**

- en cas de dissection aiguë, un nouveau bilan artériel est généralement nécessaire 3 mois après le diagnostic ;
- en l'absence de dissection aiguë, un nouveau bilan artériel est réalisé à 6 mois puis de façon annuelle.

► **Formes symptomatiques suite à une hémorragie méningée**

Les recommandations ne sont pas spécifiques : les modalités de surveillance de l'anévrisme dépendront du traitement mis en œuvre au départ.

► **Formes asymptomatiques cervicales ou intracrâniennes**

Un bilan régulier (par exemple annuel) des vaisseaux cervicaux et intracrâniens (ARM et écho-Doppler, complété par angio-scanner si besoin) est souhaitable.

Dans ces 3 cas, en l'absence d'évolutivité, la surveillance pourra être espacée.

Annexe 1. Coordonnées du centre de référence et des centres de compétences

Centre de référence des maladies vasculaires rares

7^e étage Pôle B

Hôpital européen Georges-Pompidou (HEGP)

20-40, rue Leblanc

75908 Paris CEDEX 15

► **Téléphone** : 01 56 09 50 41

► **Fax** : 01 56 09 20 40

► **E-mail** : contact@maladiesvasculairesrares.com

Numéro d'urgence : 01 56 09 50 40

Centres de compétences départementaux ou régionaux

Les centres de compétences participent à l'ensemble des missions qui ont été confiées au centre de référence. Ils permettent une prise en charge de proximité pour les patients atteints d'une maladie vasculaire rare telle que la DFM.

Bouches-du-Rhône

Unité d'hypertension artérielle

Dr Silhol

Hôpital la Timone

Boulevard Jean-Moulin

13385 Marseille CEDEX 5

Tél : 04 91 38 63 99

Fax : 04 91 38 64 70

Calvados

Service de médecine vasculaire

Dr Le Hello

Hôpital de la Côte de Nacre

Avenue de la Côte de Nacre

14033 Caen CEDEX

Tél : 02 31 06 49 05

Fax : 02 31 06 51 65

Haute-Garonne

Service de médecine vasculaire

Pr Bura-Rivière

Hôpital Rangueil

1, avenue du Pr Poulhès

31059 Toulouse CEDEX 9

Tél : 05 61 32 24 38

Fax : 05 61 32 26 34

Hérault

Service de médecine interne et médecine vasculaire

Pr Quéré

Hôpital Saint-Éloi
80, avenue Augustin-Fliche
34295 Montpellier CEDEX 5

Tél : 04 67 33 70 25
Fax : 04 67 33 70 23

Indre-et-Loire

Service de dermatologie

Pr Vaillant

Hôpital Trousseau
Avenue de la République
37044 Tours CEDEX 9

Tél : 02 47 47 46 25
Fax : 02 34 38 95 15

Isère

Service de cardiologie

Pr Baguet

Hôpital Nord de Grenoble
BP 127 38043 Grenoble CEDEX 9

Tél : 04 76 76 84 80
Fax : 04 76 76 55 59

Lorraine

Unité de médecine interne et vasculaire

Pr Wahl

Hôpital Brabois
Rue du Morvan
54511 Vandœuvre-lès-Nancy-CEDEX

Tél : 03 83 15 36 14
Fax : 03 83 15 36 16

Nord

Service de médecine interne

Dr Lambert

Hôpital Claude-Huriez
rue Michel-Polonovski
59037 Lille CEDEX

Tél : 03 20 44 42 95
Fax : 03 20 44 54 59

Puy-de-Dôme

Service de radiologie B pôle d'imagerie

Pr Boyer

Hôpital Montpied
58, rue Montalemebert BP 69
63003 Clermont-Ferrand CEDEX 1

Tél : 04 73 75 17 32
Fax : 04 73 75 17 35

Rhône

Service de génétique

Pr Plauchu

Hôpital Hôtel-Dieu

Place de l'Hôpital

69288 Lyon CEDEX 02

Tél : 04 72 41 32 94

Fax : 04 72 41 31 46

Haute-Vienne

Service de chirurgie thoracique et cardio-vasculaire et angiologie

Pr Lacroix

CHU Dupuytren

2, avenue Martin-Luther-King

87042 Limoges CEDEX

Tél : 05 55 05 63 71

Fax : 05 55 05 63 84

Annexe 2. Liste des participants à l'élaboration du PNDS

Ce travail a été coordonné par le Pr Pierre-François Plouin du centre national de référence des « maladies vasculaires rares » (hôpital européen Georges. Pompidou à Paris), en liaison avec Karine Petitprez, chef de projet dans le service des bonnes pratiques professionnelles (SBPP) de la HAS.

Les documents ont été relus par l'Afssaps.

Les membres du groupe de pilotage et de cotation ont communiqué leurs déclarations publiques d'intérêts : leur analyse n'a pas mis en évidence de conflits d'intérêts.

Les experts appartenant aux centres de référence ou de compétences sont marqués d'un astérisque (*).

Groupe de pilotage

Xavier Barral, chirurgien vasculaire, CHU de Saint-Étienne
Francis Joffre, radiologue interventionnel, CHU de Toulouse
Élie Mousseaux, radiologue, HEGP, Paris
Alexandre Persu, néphrologue, cliniques universitaires Saint-Luc, Bruxelles
Pierre-François Plouin, interniste, HEGP, Paris (*)
Emmanuel Touzé, neurologue, centre hospitalier Sainte-Anne, Paris

Groupe de cotation

S Alamowitch, neurologue, Paris
JP Beregi, radiologue, Lille
L Boyer, radiologue, Clermont-Ferrand (*)
A Branchereau, chirurgien, Marseille
P Bruneval, anatomopathologiste, Paris
P Garnier, neurologue, Saint-Étienne
JM Krzesinski, néphrologue, Liège
X Jeunemaitre, généticien, Paris (*)
C Laurian, chirurgien, Paris
C Mounier-Vehier, médecine vasculaire, Lille
F Silhol, interniste, Marseille (*)

Groupe de lecture

Sa composition a été déterminée par le groupe de pilotage et le groupe de cotation :

JP Baguet, cardiologue, Grenoble (*)
JM Bartoli, radiologue, Marseille
P Gosse, cardiologue, Bordeaux
H Hénon, neurologue, Lille
D Herbreteau, radiologue, Tours
D Hervé, neurologue, Paris
P Lacroix, interniste, Limoges (*)
M Lambert, interniste, Lille (*)
V Larrue, neurologue, Toulouse
M Laville, néphrologue, Lyon,
C Le Hello, médecine vasculaire, Caen (*)
F Nicoli, neurologue, Marseille
I Quéré, médecine vasculaire, Montpellier (*)
P Rossignol, néphrologue, Nancy
O Rouvière, radiologue, Lyon
I Sibon, neurologue, Bordeaux
F Thony, radiologue, Grenoble
D Trystram, radiologue, Paris
L Vaillant, interniste, Tours (*)
H Vernhet-Kowacsic, radiologue, Montpellier
D Wahl, interniste, Nancy (*)



Toutes les publications de l'HAS sont téléchargeables sur
www.has-sante.fr