

# Dysplasie fibromusculaire des artères rénales : que savons-nous en 2024 ?

## *Fibromuscular dysplasia of the renal arteries: what do we know in 2024?*

Corentin Tournebize,  
Sandrine Lemoine,  
Caroline Pelletier

Hospices civils de Lyon, Hôpital Edouard Herriot,  
service de néphrologie, dialyse et HTA,  
69003 Lyon, France

Correspondance : C. Tournebize  
corentin.tournebize01@chu-lyon.fr

### ▼ Résumé

La dysplasie fibromusculaire (DFM) est une maladie rare caractérisée par des sténoses segmentaires non artérioscléreuses, non inflammatoires, des artères de moyens calibres, touchant surtout les artères rénales et les carotides. Elle constitue la seconde cause de sténoses des artères rénales. La symptomatologie dépend de la localisation des lésions et est dominée par l'hypertension artérielle (HTA) en raison de l'atteinte fréquente des artères rénales. Cette pathologie touche majoritairement les femmes caucasiennes d'âge moyen. Il en existe deux sous-types, basés sur l'aspect angiographique : la DFM multifocale (80 % des cas) et la DFM focale (plus rare, *sex ratio* plus équilibré). Les résultats des prises en charge interventionnelles s'avèrent globalement décevants avec moins de 50 % de guérison de l'HTA. Il est nécessaire d'améliorer nos connaissances sur la physiopathologie de la DFM et d'optimiser la sélection des patients éligibles à une revascularisation par une prise de décision thérapeutique collégiale, en réunion de concertation pluridisciplinaire.

• Mots clés : dysplasie fibromusculaire, hypertension artérielle, sténose artère rénale

### ▼ Abstract

*Fibromuscular dysplasia (FMD) is a rare nonatherosclerotic, noninflammatory vascular disease affecting mostly renal and carotid arteries and is the second most frequent cause of renal artery stenosis. The symptomatology is dominated by arterial hypertension due to the frequent involvement of the renal arteries and depends on the location of the lesions. Most of the cases are middle-aged women of Caucasian origin. There are two subtypes based on angiographic aspect: multifocal FMD (80% of the cases) and focal FMD (rarer with a more balanced sex ratio). Angioplasty of the renal arteries is generally disappointing with less than 50% cure of hypertension. It appears necessary to improve our knowledge of the FMD and to optimize the selection of eligible patients for revascularization with transdisciplinary collegial therapeutic decision.*

• Key words: fibromuscular dysplasia, arterial hypertension, renal artery stenosis

Pour citer cet article : Tournebize C, Lemoine S, Pelletier C. Dysplasie fibromusculaire des artères rénales : que savons-nous en 2024 ? *Nephrol Ther* 2024; 20 : 131-139. doi : 10.1684/ndt.2024.70

La dysplasie fibromusculaire (DFM) est une maladie rare, idiopathique et sous-diagnostiquée, caractérisée par des sténoses segmentaires non artérioscléreuses et non inflammatoires des artères de moyens calibres. Elle constitue la seconde cause de sténose des artères rénales (SAR) après la sténose athéromateuse. Cette pathologie touche surtout les femmes et la symptomatologie dépend des territoires vasculaires atteints. Il existe cependant des cas asymptomatiques. L'étiologie de la DFM n'est pas précisément connue. Il semble néanmoins exister des facteurs de prédisposition génétiques et environnementaux. Cette mise au point résume les connaissances actuelles sur sa physiopathologie, son épidémiologie et les stratégies diagnostiques et thérapeutiques permettant d'en améliorer la prise en charge.

## Définition

La DFM est une maladie vasculaire idiopathique caractérisée par une prolifération cellulaire anormale et une distorsion architecturale de la paroi artérielle à l'origine de sténoses segmentaires non artérioscléreuses et non inflammatoires des artères de moyens calibres, mais aussi d'anévrismes, de dissections et/ou de tortuosités artérielles. Elle touche principalement les artères rénales et les carotides. Le consensus international de 2019 [1] recommande une classification basée sur l'aspect angiographique et distingue les DFM focales (sténose unique, unilatérale, chez des patients jeunes des deux sexes), des DFM multifocales (succession de sténoses et dilatactions en « collier de perles », 80-90 % des cas de DFM, surtout chez les femmes d'âge moyen). La classification historique basée sur l'histologie n'est plus appliquée du fait de l'avènement des traitements endovasculaires et du recours de plus en plus rare au traitement chirurgical et donc à la disponibilité des tissus. Les lésions vasculaires associées, telles que les anévrismes, dissections ou tortuosités artérielles, ne peuvent faire retenir à elles seules le diagnostic de DFM mais permettent de qualifier la DFM de multivasculaire si elles sont retrouvées dans un territoire artériel autre que la lésion typique sténosante. Le [tableau 1](#) résume les signes cliniques devant faire rechercher une DFM des artères rénales [1].

## Diagnostic

Le retard diagnostic est de 4 ans. Le diagnostic repose sur l'imagerie en coupe (angioscanner [angioTDM] en première intention ou angiographie par résonance magnétique [ARM] en cas de contre-indication) ou sur l'artériographie, considérée comme le *gold standard*. L'artériographie n'est à considérer que si les résultats attendus sont susceptibles de modifier la prise en charge ou en cas de forte suspicion clinique malgré des résultats

négatifs. L'angioTDM est préférable à l'ARM car il offre une meilleure résolution spatiale et une meilleure visualisation des calcifications permettant de distinguer la DFM de l'athérosclérose. La présence d'au moins une lésion artérielle focale ou multifocale est requise pour poser le diagnostic. Ces imageries ne permettent pas de déterminer le retentissement hémodynamique des SAR. Pour cela, il est recommandé de réaliser une mesure du gradient de pression translésionnel, dont le seuil de signification statistique est fixé à 10 %, extrapolé d'études relatives à la prise en charge de SAR athéromateuses. Du fait de sa nature non invasive, le doppler des artères rénales est aujourd'hui l'examen de première intention pour le dépistage des SAR, toutes étiologies confondues (sténose > 60 % si pic de vitesse systolique > 285 cm/s ou ratio aorto-rénal > 3,7) [2]. Il permet d'évaluer le retentissement hémodynamique des sténoses. Il existe une bonne corrélation entre le gradient translésionnel et le pourcentage de sténose au scanner [3]. Cet examen tient désormais une place cruciale dans la décision de revascularisation [4]. Il est préférable qu'il soit réalisé dans un centre spécialisé comportant une expertise de l'évaluation échographique des DFM.

## Épidémiologie

La prévalence exacte de la maladie n'est pas connue. D'après huit séries d'angioscanners ou d'artériographies rénales réalisées chez 8 029 donneurs potentiels de rein, la prévalence de la DFM est estimée à 3-4 % des adultes [5, 6]. Parmi les 4 375 patients hypertendus screenés pour l'étude CORAL (*Cardiovascular Outcomes in Renal Atherosclerotic Lesions*), 87 patients n'ont pas été inclus du fait de la présence d'une DFM et 58 des 995 participants ont été exclus suite au diagnostic de DFM retenu après angiographie systématique de chaque patient inclus, soit une prévalence globale de 3,3 % [7]. En 2020, Rana [8] a estimé la prévalence de la DFM à 12 pour 100 000 personnes dans la population américaine en analysant une base de données électronique de 40 566 670 individus établie sur 5 ans. Cette étude confirme que la DFM touche majoritairement les femmes à 85 % (*sex ratio* établi de 9:1 dans la littérature), d'origine caucasienne à 80,5 %. L'âge moyen au diagnostic est d'environ 55 ans [1]. Bien que tous les territoires vasculaires puissent être atteints, il était communément admis que les artères rénales étaient le territoire vasculaire le plus souvent touché. Cependant, les études plus récentes incluant l'imagerie systématique de l'ensemble des territoires vasculaires retrouvent une atteinte cérébrovasculaire au moins aussi fréquente que rénale [1]. En effet, en 2019, le registre américain objective 66,1 % d'atteintes rénales, 80,4 % d'atteintes cérébrovasculaires, dont 77,1 % d'atteintes de la carotide externe,

**TABLEAU 1** • Signes cliniques évocateurs de dysplasie fibromusculaire (DFM) des artères rénales.

HTA < 30 ans, notamment chez les femmes
HTA maligne ou de grade 3
HTA résistante (non contrôlée malgré trois traitements anti-hypertenseurs à doses optimales dont un diurétique)
Petit rein unilatéral sans étiologie
Souffle abdominal en absence d'athérosclérose
Suspicion de dissection de l'artère rénale ou d'infarctus rénal
Présence de lésions de DFM dans un autre territoire vasculaire

HTA : hypertension artérielle.

36,9 % d'atteintes vertébrales et 16,8 % d'atteintes de la carotide interne [1]. Le registre européen de 2021 [9] retrouve 91 % d'atteintes rénales et 63 % d'atteintes cérébrovasculaires, cependant seulement 61 % des patients avaient eu une imagerie cervico-encéphalique. Les atteintes sténotiques multiples (au moins deux territoires vasculaires différents) sont fréquentes : en 2019, le registre américain retrouve une atteinte multiple chez 55 % des patients, sachant que seulement 1 038 sur 1 885 patients avaient eu une imagerie systématique de l'ensemble du réseau vasculaire [1]. La DFM associe également souvent d'autres lésions vasculaires non spécifiques, comme les anévrismes, dissections et tortuosités artérielles. Dans le registre américain [10], 41,7 % des patients avaient un anévrisme ou une dissection associée aux sténoses avec 21,7 % d'anévrismes, 25,7 % de dissections et 5,8 % d'anévrismes + dissections. Les sites le plus souvent concernés par les anévrismes sont les artères carotides externes, rénales et intracrâniennes. Les dissections surviennent plus souvent au niveau des artères carotides externes, vertébrales, rénales et coronaires. Ces résultats sont probablement sous-estimés car la recherche de lésions associées n'était pas systématique. Le registre européen retrouve 22 % d'anévrismes et 6 % de dissections dans l'ensemble de la cohorte (1 022 patients) [9]. Les anévrismes sont associés aux atteintes multiples et aux formes multifocales ; les dissections sont associées au sexe masculin à l'âge et aux atteintes multiples [9]. Il existe une association forte entre dissection spontanée des artères coronaires (SCAD) et DFM [11, 12], puisque 11 à 86 % des patients présentant une SCAD ont au moins une lésion dysplasique. Les tortuosités artérielles sont décrites surtout au niveau des artères carotides internes formant un aspect de « courbe en S » et ont été retrouvées à l'échodoppler chez 32 % de patients atteints de DFM [13]. Au final, le registre franco-belge [14] estime que les atteintes multiples intégrant anévrismes et dissections concerneraient au moins 66 % des malades. Dans ce

contexte, le consensus international [1] recommande la réalisation systématique d'au moins une imagerie cérébrale à la recherche d'anévrisme et d'au moins une imagerie de l'ensemble du réseau vasculaire (angioTDM ou ARM) chez tous les patients recevant un diagnostic de DFM, quel que soit le territoire vasculaire initialement atteint. La *figure 1* résume les principales localisations et lésions artérielles.

## Physiopathologie supposée

Longtemps considérée comme un facteur de risque de DFM et de complications vasculaires [15], l'implication du tabac dans la pathogénie de la DFM est controversée puisqu'environ 50 % des patients atteints n'ont jamais fumé. L'étude ARCADIA-POL [16], réalisée en 2019, n'a pas retrouvé d'association entre tabagisme et DFM, ni entre tabagisme et caractéristiques cliniques de la DFM.

La prévalence de la maladie étant majoritairement féminine, l'implication de facteurs hormonaux a été suspectée. Cependant, aucune association n'a été retrouvée entre nombre de grossesses ou prise de contraception/traitement hormonal et le développement de la DFM [17]. En revanche, il a été identifié une expression intense du récepteur à la progestérone dans le noyau des cellules musculaires lisses de la media de l'artère rénale, chez six patients atteints de DFM opérés, sans surexpression du récepteur aux œstrogènes associée [18]. Ceci suggère un rôle de la progestérone dans le développement de la DFM. La physiopathologie impliquerait également des facteurs mécaniques [17, 19], parmi lesquels la mobilité rénale (néphroptose) est évoquée. Les élongations répétées de l'artère rénale feraient le lit de la DFM. Il a aussi été observé que les mouvements vasculaires pulsatiles étaient plus fréquents et plus intenses chez les patients souffrant de DFM. Le rôle de microtraumatismes répétés sur des vaisseaux prédisposés (défaut d'intégrité de la

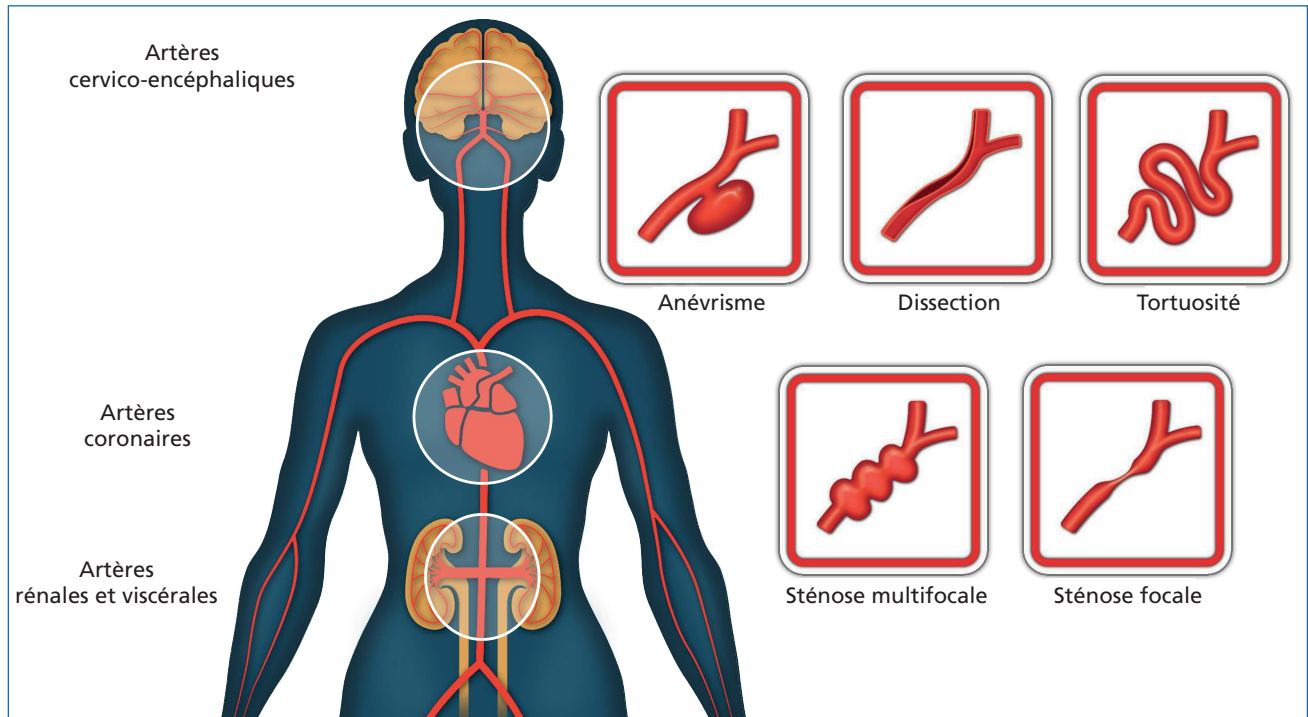


Figure 1 • Principales localisations et lésions artérielles de la dysplasie fibromusculaire (DFM).

paroi vasculaire fragilisée) a été suggéré dans le processus d'hyperplasie et de fibrose vasculaire conduisant à la DFM. La contribution des facteurs mécaniques reste incertaine et requiert des études supplémentaires. Sur le plan génétique, plusieurs travaux indiquent un rôle de l'hérédité dans le développement de la DFM [1]. Quelques cas familiaux avec apparentés au premier degré ont été rapportés, supposant un mode de transmission autosomique dominant. Les études les plus récentes utilisant la définition angiographique ont rapporté des cas familiaux chez 7 à 11 % de l'ensemble des patients atteints de DFM. La pénétrance semble variable avec des différences de phénotype observées chez les membres d'une même famille. En 2021, Georges *et al.* [20] ont rapporté la première méta-analyse d'association pangénomique de six études incluant 15 556 DFM et 7 100 contrôles. Cette étude a permis de mettre en évidence une héritabilité des polymorphismes nucléotidiques d'environ 0,43 dans les formes multifocales, suggérant une origine polygénique. Par ailleurs, la DFM a été associée à quatre variants de susceptibilité (PHACTR1, LRP1, ATP2B1, et LIMA1) [20]. L'analyse du transcriptome a permis d'identifier un variant additionnel (SLC24A3). Ces gènes cibles sont impliqués dans l'homéostasie intracellulaire du calcium et dans le cytosquelette, soit des éléments essentiels à la vasoconstriction. La physiopathologie impliquerait à la fois un excès de vasoconstriction et un défaut de vasodilatation induit par ces variations génétiques (tableau 2). Il a aussi été retrouvé un chevauchement

génétique significatif entre DFM et d'autres maladies ou traits cardiovasculaires incluant migraines, anévrismes cérébraux, coronaropathie et hypertension artérielle (HTA). Il a été décrit une augmentation de sécrétion du *transforming growth factor* TGF- $\beta$ 1 et TGF- $\beta$ 2 par les lignées fibroblastiques dermiques chez ces patients [21], dont l'implication dans la pathogénie nécessite des recherches complémentaires. Enfin, une étude pilote [22] portant sur l'analyse protéomique urinaire des patients atteints de DFM multifocale a mis en évidence une quantité accrue de peptides dérivés du collagène, suggérant un renouvellement accru du collagène.

## Présentation clinique

L'examen clinique est marqué par la présence de souffles à l'auscultation en regard des artères sténosées. L'HTA est le symptôme le plus fréquent en cas d'atteinte artérielle rénale, concernant environ 70 % de ces patients [1, 9]. En cas d'atteinte cérébrovasculaire, les symptômes les plus fréquents sont des céphalées d'allure migraineuse (50 % des patients), des acouphènes pulsatiles et des vertiges. Dans le registre américain [10], 80 % des patients avaient plusieurs (3,5 en moyenne) symptômes au moment du diagnostic, contre 5,6 % de patients asymptomatiques (diagnostic fortuit). En 2019, Krittanawong a évalué les signes cliniques initiaux de 2 420 patients atteints de DFM provenant de la base de données du *National Inpatient Sample* [23]. En accord avec les précédentes études,

**TABLEAU 2** • Rôles physiopathologiques des variants génétiques associés à la dysplasie fibromusculaire (DFM) [1, 11, 20].

Gène	Protéine	Rôle
<i>PHACTR1</i>	Phosphatase and actin-binding protein	Régule la motilité cellulaire et l'assemblage des filaments d'actine, fonctions impliquées dans la désorganisation des VSMCs caractérisant la DFM.
<i>LRP1</i>	LDL receptor protein 1	Rôle dans le remodelage de la matrice extracellulaire et dans la migration des VSMCs via la signalisation calcique. Il a été démontré un déficit de vasoconstriction chez les souris ayant un déficit spécifique en Lrp1 au niveau des VSMCs [40].
<i>ATP2B1</i>	Canal calcique ATP-dépendant	Transfert du calcium du cytoplasme vers le secteur extracellulaire. Les souris déficientes en Atp2b1 sont plus sujettes à l'HTA avec des concentrations intracellulaires de calcium plus élevées et une sensibilité plus élevée aux inhibiteurs calciques tels que la nifédipine [41, 42].
<i>SLC24A3</i>	Transporteur Na/K /Ca transmembranaire	Homéostasie intracellulaire du calcium.
<i>LIMA1</i>		Rôle potentiel dans le maintien de la forme cellulaire.

HTA : hypertension artérielle ; VSMCs : cellules musculaires lisses vasculaires.

**TABLEAU 3** • Indications de revascularisation rénale au cours de la dysplasie fibromusculaire (DFM) [30].

Traitement de première intention si la guérison de l'HTA semble possible : sujet $\leq 30$ ans ou dont l'HTA est récente (1 an ou moins) ou en lien avec une DFM focale
Échec de traitement médical (HTA résistante ou intolérance aux traitements antihypertenseurs)
Apparition d'une insuffisance rénale ou dégradation de la fonction rénale, sans autre étiologie explicatrice, notamment après administration d'un traitement par IEC ou ARA2
Diminution de la taille du rein en aval de la lésion

ARA2 : antagoniste des récepteurs de l'angiotensine 2 ; HTA : hypertension artérielle ; IEC : inhibiteur de l'enzyme de conversion.

L'HTA est le symptôme le plus fréquemment retrouvé (67,3 %). Les dissections peuvent se compliquer d'accidents ischémiques constitués, avec environ 10 % d'accidents vasculaires cérébraux (AVC) ischémiques retrouvés dans les différents registres. Dans le registre américain, l'infarctus rénal lié à une dissection artérielle rénale était le premier signe de DFM chez 3,1 % des patients. Les anévrismes intracrâniens peuvent se compliquer d'hémorragies sous-arachnoïdiennes (environ 3 % dans les registres). La prise en charge des dissections et des anévrismes est identique aux patients indemnes de DFM. Il existe des différences de présentation entre les formes focale et multifocale [24, 25] : la DFM focale des artères rénales est diagnostiquée plus précocement que la forme multifocale (avant 30 ans versus 49 ans), et est associée à une HTA plus sévère et d'apparition plus précoce, avec un *sex ratio* plus équilibré (31 % d'hommes).

Il existe également des différences en fonction du sexe [9, 26], avec plus d'atteintes rénales chez les hommes (89,7 % versus 74,1 % chez les femmes) et une fréquence plus élevée de dissections, en particulier artérielles

rénales. *A contrario*, les femmes présentent une atteinte carotidienne plus fréquente [10].

Les formes pédiatriques présenteraient certaines particularités, mais les données dans cette population sont limitées. L'analyse des 33 premiers patients mineurs du registre américain de la DFM [27] a montré un âge moyen au diagnostic de 8,4 ans (16 jours à 17 ans), et un *sex ratio* plus équilibré (42,4 % de garçons). Cliniquement, 100 % étaient hypertendus, 55 % présentaient des céphalées et 10,7 % présentaient un souffle abdominal. L'atteinte était principalement rénale (97 %) et s'associait plus fréquemment que chez l'adulte à des atteintes de l'aorte (26,3 % versus 2,4 %) et des artères mésentériques (38,9 % versus 16,2 %). À l'inverse, les atteintes carotidiennes étaient moins fréquentes (23,1 % versus 73,3 %).

## Histoire naturelle

Les connaissances actuelles sur l'histoire naturelle et le pronostic sont limités. Quelques études anciennes, remises en cause par l'absence de mesures du gradient

translésionnel, ont montré une progression angiographique chez 39 % des patients en moyenne au cours du suivi allant de 1 mois à 11 ans, chez des patients hypertendus souffrant de DFM [1, 28]. Les données sur l'évolution clinico-biologique de ces patients sont manquantes. Sur 49 donneurs de rein, chez qui le diagnostic de DFM avait été établi fortuitement au cours du bilan pré-don, 26 % ont développé une HTA au cours du suivi contre seulement 6 % des sujets contrôles [29]. Très peu d'entre eux ont pu bénéficier d'une angiographie de réévaluation. Contrairement aux sténoses athéromateuses, les atteintes rénales de la DFM sont très rarement associées à une diminution de la fonction rénale.

## Prise en charge

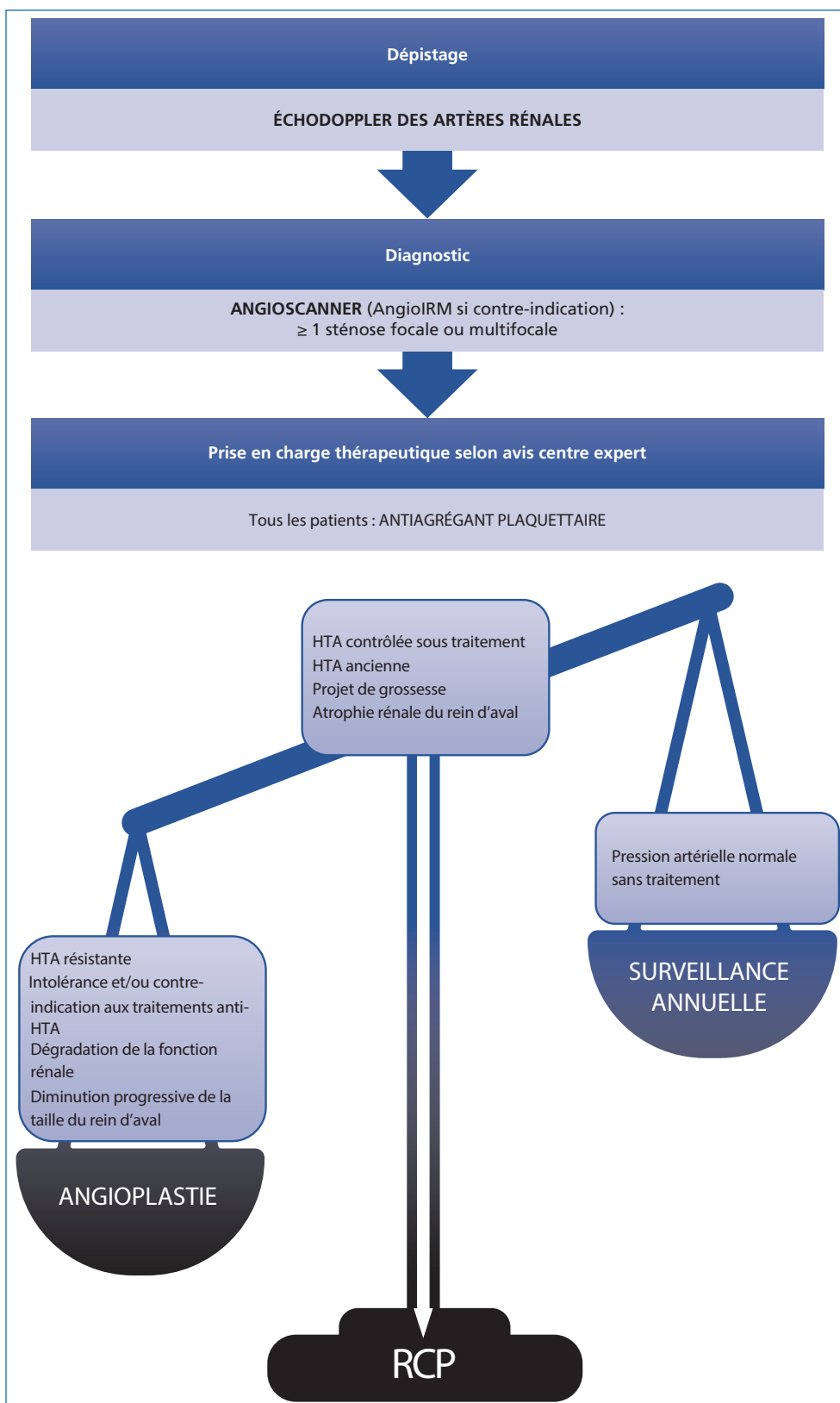
### Traitement médical

Le traitement médical est systématique [1]. Compte tenu des risques d'événements thrombotiques associés, un traitement antiagrégant plaquettaire est conseillé chez tous les patients, symptomatiques ou non. Cette stratégie doit être individualisée et prendre en considération la balance bénéfice-risque, tout en tenant compte du risque hémorragique. Dans le registre américain, 72,9 % des patients étaient traités par traitement antiagrégant plaquettaire. Les statines ne sont pas recommandées en absence d'autre indication. La majorité des patients souffrant de DFM présente une HTA traitée avec des objectifs tensionnels similaires à la population générale. Les traitements par inhibiteurs de l'enzyme de conversion ou antagoniste du récepteur à l'angiotensine 2 sont recommandés en première intention dans le traitement de l'HTA. Le sevrage tabagique est essentiel. Il n'existe à ce jour aucun consensus concernant le maintien ou non de thérapies hormonales.

### Traitement interventionnel

L'angioplastie percutanée a été utilisée pour la première fois dans le traitement d'une SAR en 1978 par Griintzig *et al.* Cette technique est depuis largement utilisée et a quasiment totalement remplacé la revascularisation chirurgicale. Il n'existe pas d'essai contrôlé randomisé comparant le traitement médical *versus* revascularisation ni comparant l'angioplastie percutanée *versus* pontage chez les patients atteints de DFM rénale. Par conséquent, les recommandations concernant leur prise en charge sont issues d'études de faible niveau de preuve [1] et de consensus d'experts. Il est recommandé de discuter la stratégie thérapeutique au cas par cas, en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) réunissant spécialistes de l'HTA, néphrologues, cardiologues, chirurgiens

et radiologues interventionnels. Il n'y a, dans la littérature, pas d'argument favorable à une revascularisation percutanée ou par pontage chirurgical chez les patients normotendus. Celle-ci peut être discutée en cas de petit rein d'aval ou de diminution de la taille du rein d'aval sur deux examens successifs. En revanche, en cas d'HTA associée à une DFM rénale, l'indication de revascularisation pourra être retenue selon la sévérité des sténoses et de l'HTA [30] : situations indiquées dans le [tableau 3](#). Du fait de son caractère moins invasif et d'une expérience de plus de 40 ans, l'angioplastie percutanée sans pose de stent est la technique de revascularisation de première intention dans les DFM rénales. La mise en place d'un stent, associée à plus de complications, n'est pas indiquée lors d'une première procédure de revascularisation. L'implantation d'une endoprothèse doit en revanche être considérée en cas de complications per-procédurales (eg. dissection artérielle). La revascularisation par pontage chirurgical est à discuter en cas de sténoses associées à des anévrysmes complexes, re-sténoses malgré deux procédures d'angioplasties, ou lésions complexes des bifurcations ou branches artérielles. Les résultats des procédures de revascularisation restent mitigés. Dans une méta-analyse de 2010 [31], la guérison de l'HTA (définie par une pression artérielle < 140/90 mmHg sans traitement) n'était obtenue que chez 36 % des patients après angioplastie et chez 54 % des patients après pontage chirurgical, sur une période de suivi allant de 1 à 99 mois. À noter que 18,2 % des patients ont bénéficié d'une seconde procédure de revascularisation. La survenue de complications majeures péri-procédurales est rapportée dans cette étude dans 6 % des angioplasties et 15 % des chirurgies. La plus récente méta-analyse sur le sujet [32] retrouve des résultats encore plus modestes après angioplastie, puisque la guérison de l'HTA, telle que définie ci-dessus, n'est obtenue que chez 18,1 % des patients, sur un suivi de 6 mois à 14 ans. Le taux de guérison est inversement corrélé à l'âge et à l'ancienneté de l'HTA. Les formes focales sont plus souvent revascularisées, probablement du fait d'une évaluation du retentissement hémodynamique plus aisée. Pour cette même raison, la revascularisation des sténoses focales semble obtenir de meilleurs résultats pour le contrôle tensionnel par rapport aux formes multifocales. Il a été également proposé de s'aider de l'échographie intravasculaire dans les formes focales afin d'identifier les sous-types qui répondent mieux à la revascularisation [33]. Sur le long terme, les bénéfices de l'angioplastie sont encore plus incertains. Dans une série rétrospective de 64 patients porteurs de lésions de DFM rénales ayant subi une angioplastie, Yang *et al.* [34] retrouve la persistance d'un effet bénéfique clinique chez 76,6 % des patients sur une durée moyenne de suivi 47,5 mois, avec 40,6 % de guérison de l'HTA et 35,9 % de



**Figure 2** • Arbre décisionnel de la prise en charge diagnostique et thérapeutique de la dysplasie fibromusculaire (DFM) des artères rénales.  
AngioIRM : angiographie par résonance magnétique ; HTA : hypertension artérielle ; RCP : réunion de concertation pluridisciplinaire.

meilleur contrôle tensionnel (diminution du nombre de traitements antihypertenseurs). L'étude rapporte également 17,2 % de re-sténose à 25 mois, concordant avec les autres études sur le sujet qui retrouvent un taux de re-sténose entre 15 et 35 % [35-37]. Mousa *et al.* [38] retrouve un meilleur contrôle tensionnel chez 41 % des 35 patients ayant bénéficié d'une angioplastie, après 8 ans de suivi, de manière rétrospective.

## Surveillance

Le rythme de surveillance idéal n'est pas connu. Le consensus de 2019 préconise une surveillance par échodoppler à 1 mois, puis tous les 6 mois pendant les 24 premiers mois, puis annuellement, avec un rythme plus rapproché en cas d'HTA ou d'altération de la fonction rénale. Une meilleure sélection des patients, avec la prise en compte des lésions hémodynamiquement significatives par mesure du gradient de pression translésionnel ou évaluation des paramètres hémodynamiques au doppler, tel qu'il est recommandé en RCP, permettrait d'optimiser ces résultats. En 2014, Giavarini *et al.* [39] ont analysé 412 patients adressés pour la prise en charge de DFM rénale, de 1976 à 2012, et dont la prise en charge a été discutée en RCP. Une prise en charge conservatrice a été préconisée chez 49 % des patients, concernant surtout des formes multifocales, des patients plus âgés, avec une HTA moins sévère et plus ancienne. Le contrôle tensionnel au cours du suivi était similaire entre les patients traités de manière interventionnelle et les patients traités médicalement, confortant l'idée que le traitement conservateur est aussi efficace que la revascularisation chez des patients correctement sélectionnés par une équipe multidisciplinaire.

Les différentes stratégies de prise en charge sont résumées dans la [figure 2](#).

## Conclusion

La DFM est une pathologie touchant principalement les artères rénales et les carotides. Elle peut s'associer à des anévrismes, des dissections et des tortuosités artérielles selon deux phénotypes : la forme focale comportant une sténose unique, touchant des patients jeunes des deux sexes ; et la forme multifocale avec l'aspect classique en « collier de perles » représentant la majorité des cas et touchant principalement les femmes d'âge moyen. L'épidémiologie de la DFM n'est pas précisément connue du fait de son caractère souvent asymptomatique et de découverte fortuite. Sa physiopathologie reste méconnue et il existe peu de données concernant l'histoire naturelle de cette maladie. Le traitement par angioplastie des artères rénales, codifié selon les recommandations

dédiées aux sténoses d'origine athéromateuse, s'avère incertain avec moins de 50 % de guérison de l'HTA et des risques de complications majeures non négligeables. Il paraît donc particulièrement important d'optimiser la sélection des patients éligibles à une revascularisation via une prise de décisions thérapeutiques collégiale en RCP. Enfin, de nouvelles études sont nécessaires pour mieux caractériser la ou les DFM au regard de l'avancée scientifique considérable que représente aujourd'hui l'étude de l'exome. D'autres études prospectives ou rétrospectives de longs termes permettraient également d'améliorer nos connaissances sur le pronostic évolutif des sténoses traitées médicalement ou de manière interventionnelle.

### Remerciements :

Valentin Tournebize est remercié pour son aide précieuse pour les illustrations.

### Liens d'intérêts :

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec l'article.

## Références

- 1 • Gornik HL, Persu A, Adlam D, *et al.* First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia. *Vasc Med* 2019 ; 24 : 164-89.
- 2 • AbuRahma AF, Srivastava M, Mousa AY, *et al.* Critical analysis of renal duplex ultrasound parameters in detecting significant renal artery stenosis. *J Vasc Surg* 2012 ; 56 : 1052-1060.e1.
- 3 • Staub D, Canevascini R, Huegli R, *et al.* Best duplex-sonographic criteria for the assessment of renal artery stenosis - correlation with intra-arterial pressure gradient. *Ultraschall Med - Eur J Ultrasound* 2007 ; 28 : 45-51.
- 4 • Sens F, Normand G, Fournier T, *et al.* Blood pressure decreases after revascularization in atherosclerotic renal artery disease : A cohort study based on a multidisciplinary meeting. *PLOS ONE* 2019 ; 14 : e0218788.
- 5 • Shivapour DM, Erwin P, Kim ES. Epidemiology of fibromuscular dysplasia : A review of the literature. *Vasc Med* 2016 ; 21 : 376-81.
- 6 • Andreoni KA, Weeks SM, Gerber DA, *et al.* Incidence of donor renal fibromuscular dysplasia : does it justify routine angiography? *Transplantation* 2002 ; 73 : 1112-6.
- 7 • Hendricks NJ, Matsumoto AH, Angle JF, *et al.* Is fibromuscular dysplasia underdiagnosed? A comparison of the prevalence of FMD seen in CORAL trial participants versus a single institution population of renal donor candidates. *Vasc Med* 2014 ; 19 : 363-7.
- 8 • Rana MN, Al-Kindi SG. Prevalence and manifestations of diagnosed fibromuscular dysplasia by sex and race : Analysis of >4500 FMD cases in the United States. *Heart Lung* 2021 ; 50 : 168-73.
- 9 • Pappaccogli M, Di Monaco S, Warchol-Celińska E, *et al.* The European/International Fibromuscular Dysplasia Registry and Initiative (FEIRI)—clinical phenotypes and their predictors based on a cohort of 1000 patients. *Cardiovasc Res* 2021 ; 117 : 950-9.
- 10 • Olin JW, Froehlich J, Gu X, *et al.* The United States Registry for Fibromuscular Dysplasia : results in the first 447 Patients. *Circulation* 2012 ; 125 : 3182-90.
- 11 • Kim ESH, Saw J, Kadian-Dodov D, *et al.* FMD and SCAD : sex-biased arterial diseases with clinical and genetic pleiotropy. *Circ Res* 2021 ; 128 : 1958-72.
- 12 • Persu A, Lopez-Sublet M, Al-Hussaini A, *et al.* Prevalence and disease spectrum of extracoronary arterial abnormalities in spontaneous coronary artery dissection. *JAMA Cardiol* 2022 ; 7 : 159.
- 13 • Sethi SS, Lau JF, Godbold J, *et al.* The S curve : A novel morphological finding in the internal carotid artery in patients with fibromuscular dysplasia. *Vasc Med* 2014 ; 19 : 356-62.



- 14 • Plouin P-F, Baguet J-P, Thony F, *et al.* High prevalence of multiple arterial bed lesions in patients with fibromuscular dysplasia : The ARCADIA Registry (Assessment of Renal and Cervical Artery Dysplasia). *Hypertension* 2017 ; 70 : 652-8.
- 15 • O'Connor S, Gornik HL, Froehlich JB, *et al.* Smoking and adverse outcomes in fibromuscular dysplasia. *J Am Coll Cardiol* 2016 ; 67 : 1750-1.
- 16 • Dobrowolski P, Januszewicz M, Witowicz H, *et al.* Prevalence of smoking and clinical characteristics in fibromuscular dysplasia. The ARCADIA-POL study. *Blood Press* 2019 ; 28 : 49-56.
- 17 • Sang CN, Whelton PK, Hamper UM, *et al.* Etiologic factors in renovascular fibromuscular dysplasia. A case-control study. *Hypertension* 1989 ; 14 : 472-9.
- 18 • Silhol F, Sarlon-Bartoli G, Daniel L, *et al.* Intracellular expression of progesterone receptors in smooth muscle cells of renovascular fibromuscular dysplasia : A pilot study. *Ann Vasc Surg* 2015 ; 29 : 830-5.
- 19 • Miller DJ, Marin H, Aho T, *et al.* Fibromuscular dysplasia unraveled : The pulsation-induced microtrauma and reactive hyperplasia theory. *Med Hypotheses* 2014 ; 83 : 21-4.
- 20 • Georges A, Yang M-L, Berrandou T-E, *et al.* Genetic investigation of fibromuscular dysplasia identifies risk loci and shared genetics with common cardiovascular diseases. *Nat Commun* 2021 ; 12 : 6031.
- 21 • Ganesh SK, Morissette R, Xu Z, *et al.* Clinical and biochemical profiles suggest fibromuscular dysplasia is a systemic disease with altered TGF- $\beta$  expression and connective tissue features. *FASEB J* 2014 ; 28 : 3313-24.
- 22 • An D-W, Yu Y-L, Staessen JA, *et al.* Urinary proteomics combined with home blood pressure telemonitoring for health care reform trial (UPRIGHT-HTM) : protocol and status on 6 October 2022. *Blood Press Monit* 2022 ; 27 : e8-e8.
- 23 • Krittanawong C, Kumar A, Johnson KW, *et al.* Prevalence, presentation, and associated conditions of patients with fibromuscular dysplasia. *Am J Cardiol* 2019 ; 123 : 1169-72.
- 24 • Olin JW. Expanding clinical phenotype of fibromuscular dysplasia. *Hypertension* 2017 ; 70 : 488-9.
- 25 • Savard S, Azarine A, Jeunemaitre X, *et al.* Association of smoking with phenotype at diagnosis and vascular interventions in patients with renal artery fibromuscular dysplasia. *Hypertension* 2013 ; 61 : 1227-32.
- 26 • Kim ESH, Olin JW, Froehlich JB, *et al.* Clinical manifestations of fibromuscular dysplasia vary by patient sex. *J Am Coll Cardiol* 2013 ; 62 : 2026-8.
- 27 • Green R, Gu X, Kline-Rogers E, *et al.* Differences between the pediatric and adult presentation of fibromuscular dysplasia : results from the US Registry. *Pediatr Nephrol* 2016 ; 31 : 641-50.
- 28 • Goncharenko V, Gerlock AJ, Shaff MI, *et al.* Progression of renal artery fibromuscular dysplasia in 42 patients as seen on angiography. *Radiology* 1981 ; 139 : 45-51.
- 29 • Cragg AH, Smith TP, Thompson BH, *et al.* Incidental fibromuscular dysplasia in potential renal donors : long-term clinical follow-up. *Radiology* 1989 ; 172 : 145-7.
- 30 • Bailey SR, Beckman JA, Dao TD, *et al.* ACC/AHA/SCAI/SIR/SVM 2018 Appropriate Use Criteria for Peripheral Artery Intervention. *J Am Coll Cardiol* 2019 ; 73 : 214-37.
- 31 • Trinquart L, Mounier-Vehier C, Sapoval M, *et al.* Efficacy of revascularization for renal artery stenosis caused by fibromuscular dysplasia : A systematic review and meta-analysis. *Hypertension* 2010 ; 56 : 525-32.
- 32 • Tian Y, Yuan B, Zhang N, *et al.* Outcomes following the endovascular treatment of renal artery stenosis caused by fibromuscular dysplasia : A systematic review and meta-analysis. *Ann Vasc Surg* 2022 ; 78 : 362-72.
- 33 • Kang Y, Wu Q, Xu J, *et al.* Intravascular ultrasound provides additional insights in the hypertensive patients with focal renal artery fibromuscular dysplasia. *Hypertens Res* 2032 ; 46 : 1407-16.
- 34 • Yang YK, Zhang Y, Meng X, *et al.* Clinical characteristics and treatment of renal artery fibromuscular dysplasia with percutaneous transluminal angioplasty : a long-term follow-up study. *Clin Res Cardiol* 2016 ; 105 : 930-7.
- 35 • Fujihara M, Fukata M, Higashimori A, *et al.* Short- and mid-term results of balloon angioplasty for renal artery fibromuscular dysplasia. *Cardiovasc Interv Ther* 2014 ; 29 : 293-9.
- 36 • Kim HJ, Do YS, Shin SW, *et al.* Percutaneous transluminal angioplasty of renal artery fibromuscular dysplasia : Mid-term results. *Korean J Radiol* 2008 ; 9 : 38.
- 37 • Davies MG, Saad WE, Peden EK, *et al.* The long-term outcomes of percutaneous therapy for renal artery fibromuscular dysplasia. *J Vasc Surg* 2008 ; 48 : 865-71.
- 38 • Mousa AY, Campbell JE, Stone PA, Broce M, Bates MC, AbuRahma AF. Short- and long-term outcomes of percutaneous transluminal angioplasty/stenting of renal fibromuscular dysplasia over a ten-year period. *J Vasc Surg* 2012 ; 55 : 421-7.
- 39 • Giavarini A, Savard S, Sapoval M, *et al.* Clinical management of renal artery fibromuscular dysplasia : temporal trends and outcomes. *J Hypertens* 2014 ; 32 : 2433-8.
- 40 • Au DT, Ying Z, Hernández-Ochoa EO, *et al.* LRP1 (Low-Density Lipoprotein Receptor-Related Protein 1) regulates smooth muscle contractility by modulating Ca<sup>2+</sup> Signaling and Expression of Cytoskeleton-Related Proteins. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 2018 ; 38 : 2651-64.
- 41 • Kobayashi Y, Hirawa N, Tabara Y, *et al.* Mice lacking hypertension candidate gene ATP2B1 in vascular smooth muscle cells show significant blood pressure elevation. *Hypertension* 2012 ; 59 : 854-60.
- 42 • Okuyama Y, Hirawa N, Fujita M, *et al.* The effects of anti-hypertensive drugs and the mechanism of hypertension in vascular smooth muscle cell-specific ATP2B1 knockout mice. *Hypertens Res* 2018 ; 41 : 80-7.