

Fibromuskuläre Dysplasie

ABSCHLUSSKURS DUPLEXSONOGRAPHIE GEFÄSSE
DER SEKTION GEFÄSSE, SGUM, 26. APRIL 2024



Prof. Dr. med. Christoph Thalhammer
Chefarzt

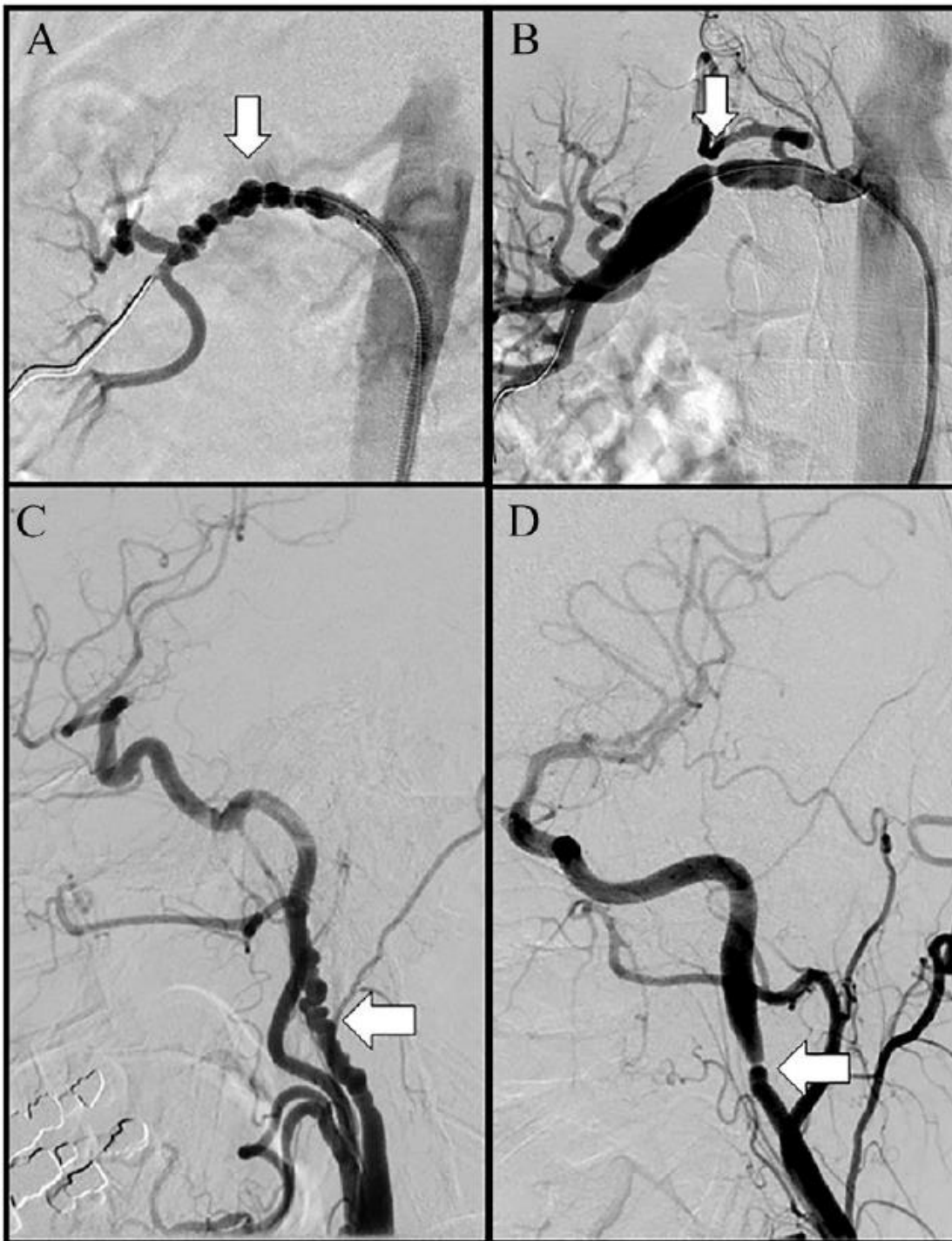


Klinische Angiologie

Ulrich Hoffmann, Norbert Weiss, Michael Czihal, Birgit Linnemann, Eva Freisinger (Hrsg.)

Fibromuskuläre Dysplasie

- Die fibromuskuläre Dysplasie ist eine idiopathische, segmentale, nicht-arteriosklerotische und nicht-entzündliche Erkrankung der Gefässmuskulatur, die zu Stenosen kleiner und mittelgrossen Arterien führt
- **Fokale FMD:** die an einer Stelle der Arterie auftritt
- **Multifokale FMD:** die sich als eine längere Strecke von Stenosen und Dilatationen ("perlenschnurartig") meist im mittleren oder distalen Anteil der Arterie darstellt



Fibromuskuläre Dysplasie

- Primäre eine stenosierende Erkrankung, jedoch ist sie auch assoziiert mit Aneurysmata, Dissektionen und Gewundenheit oder Schlingelung der Arterien
- Ätiologie unklar (genetische, hormonelle oder mechanische Faktoren), gewisse familiäre Häufung (1.9 – 7.3%)

Table 5. Vascular manifestations and type of FMD of adult patients enrolled in the United States and European/International registries.

	US Registry for FMD <i>n</i> = 1885	European/International Registry <i>n</i> = 609
% of patients with imaging of each vascular bed in whom lesions were found		
Renal	1076/1628 (66.1)	509/554 (91.9)
Cerebrovascular	1352/1681 (80.4)	217/370 (58.6)
– Extracranial carotid	1279/1658 (77.1)	176/370 (47.6)
– Intracranial carotid	197/1173 (16.8)	–
– Vertebral	495/1342 (36.9)	65/370 (17.6)
– Other	–	21/370 (5.7)
Mesenteric	169/1118 (15.1)	92/441 (20.9)
Lower extremity	181/402 (45.0)	47/188 (25.0)
Upper extremity	37/159 (23.3)	11/370 (3.0)
Aorta ^d	34/938 (3.6)	10/211 (4.7)
Coronary arteries ^e	94/195 (48.2)	4/17 (23.5)

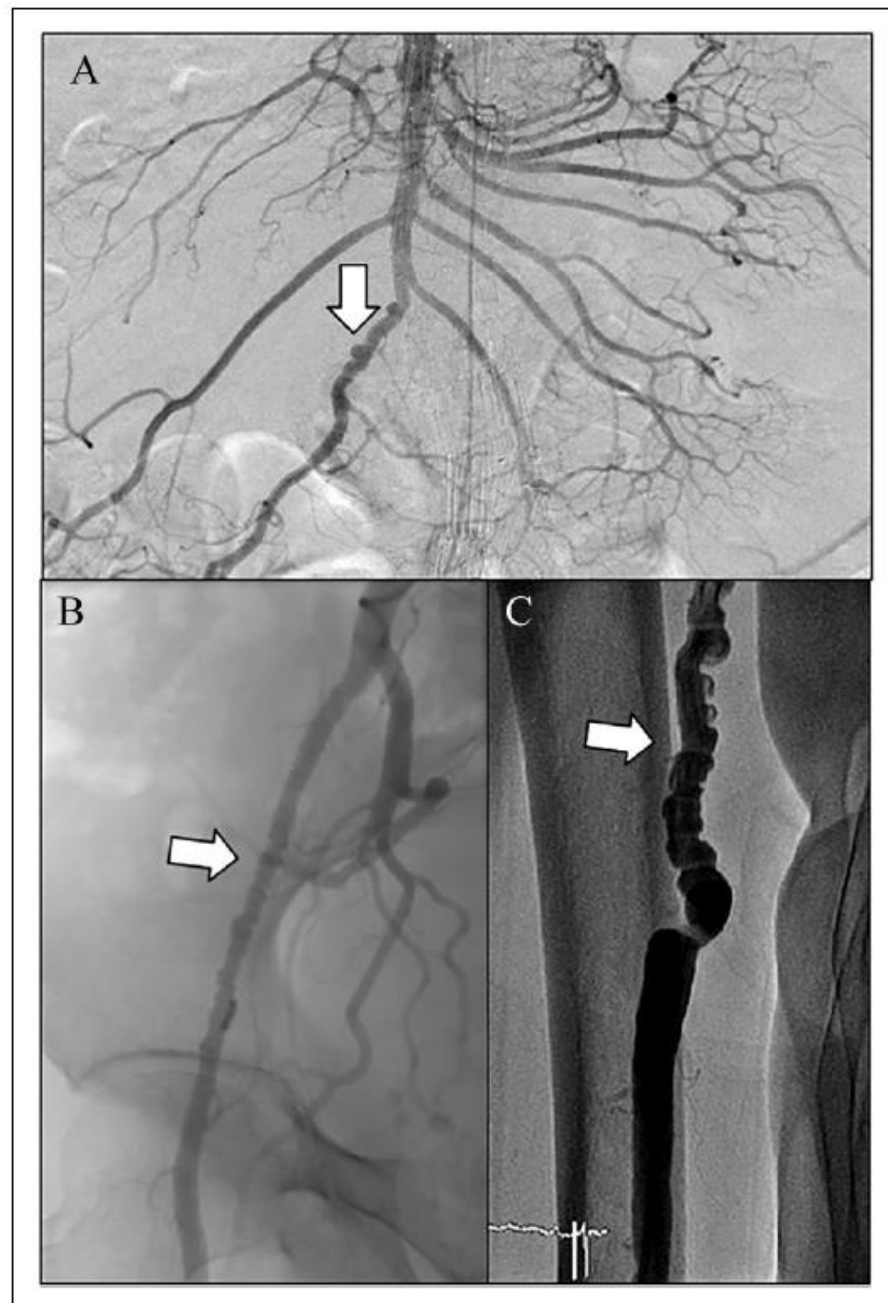


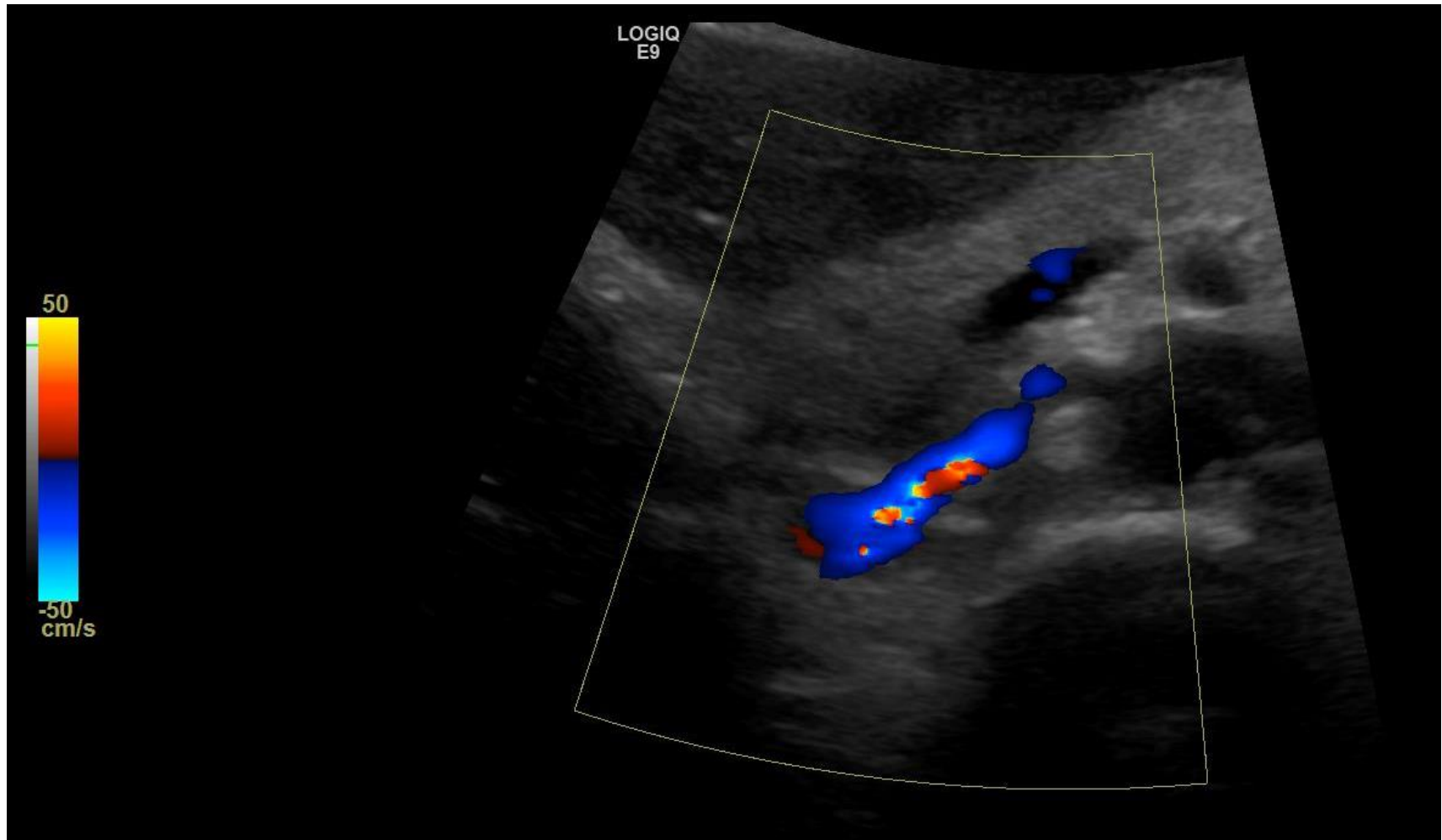
Figure 3. Angiographic images of multifocal FMD (arrows) from the superior mesenteric (A), external iliac (B), and brachial arteries (C). FMD, fibromuscular dysplasia.

Klinische Hinweise auf eine fibromuskuläre Dysplasie

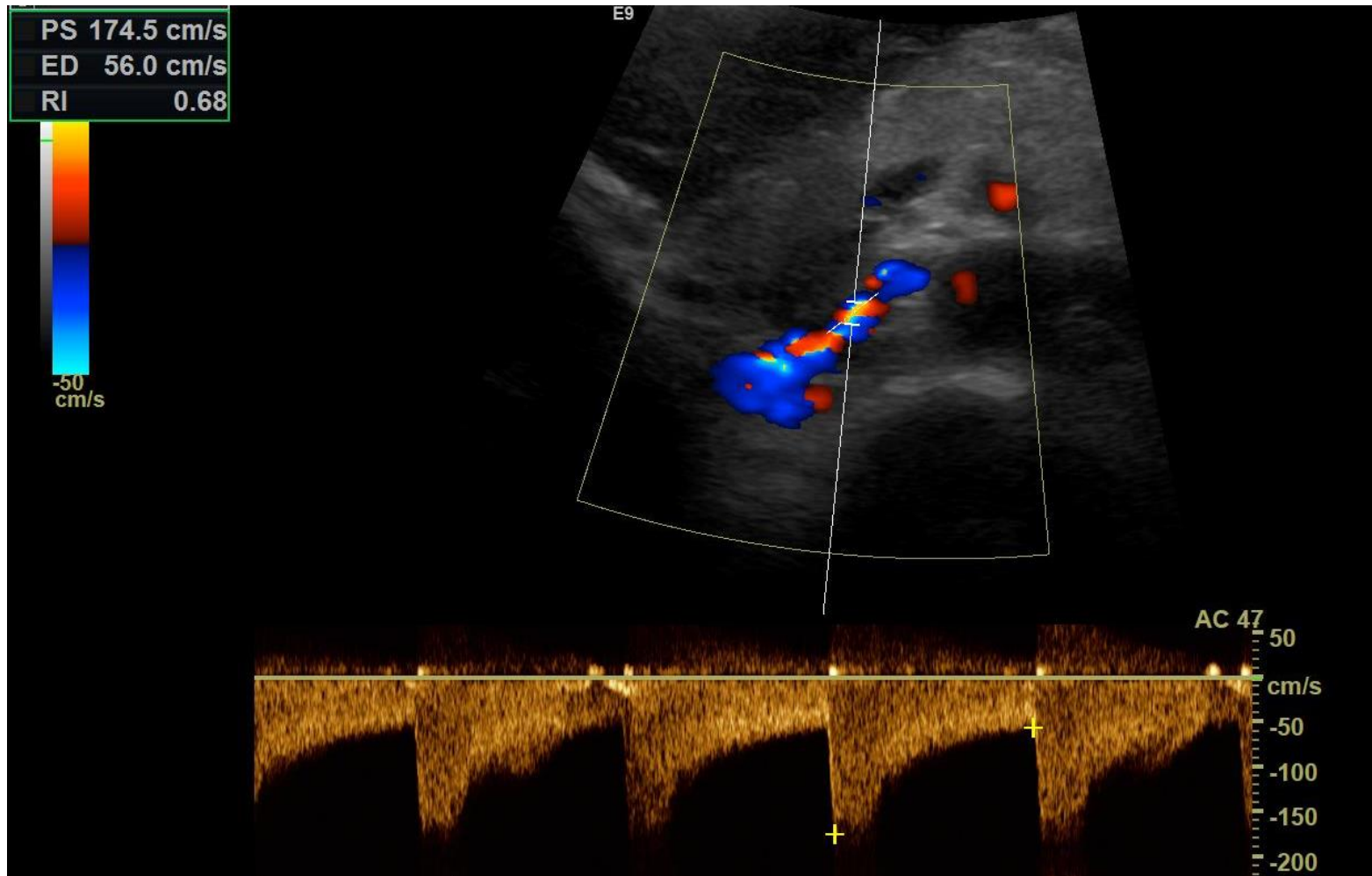
- Auftreten einer arteriellen Hypertonie im Alter unter 35 Jahren
- Therapieresistente arterielle Hypertonie
- Abdominelles Strömungsgeräusch und arterielle Hypertonie
- Zervikales Strömungsgeräusch im Alter unter 60 Jahren
- Pulssynchroner Tinnitus
- Schwere wiederkehrende migräneartige Kopfschmerzen
- TIA oder Schlaganfall im Alter unter 60 Jahren
- Spontane Dissektion einer Arterie (Carotis, Vertebralis, Nierenarterie, Koronarien)
- Aneurysma einer viszeralen oder intrakraniellen Arterie
- Aortenaneurysma im Alter unter 60 Jahren
- Niereninfarkt

Fibromuskuläre Dysplasie - Nierenarterien

- CORAL-Studie ("best medical treatment" versus Stenting der Nierenarterie) in 2014. Prävalenz der renalen FMD von 5.8% (8.6% bei Frauen und 2.8% bei Männern)
- Häufigkeit der Nierenbeteiligung im Rahmen einer FMD zwischen 85 und 91%
- Frauen mittleren Alters mit arterieller Hypertonie
- meist multifokaler Typ
- meist im mittleren oder distalen Teil des Gefässes

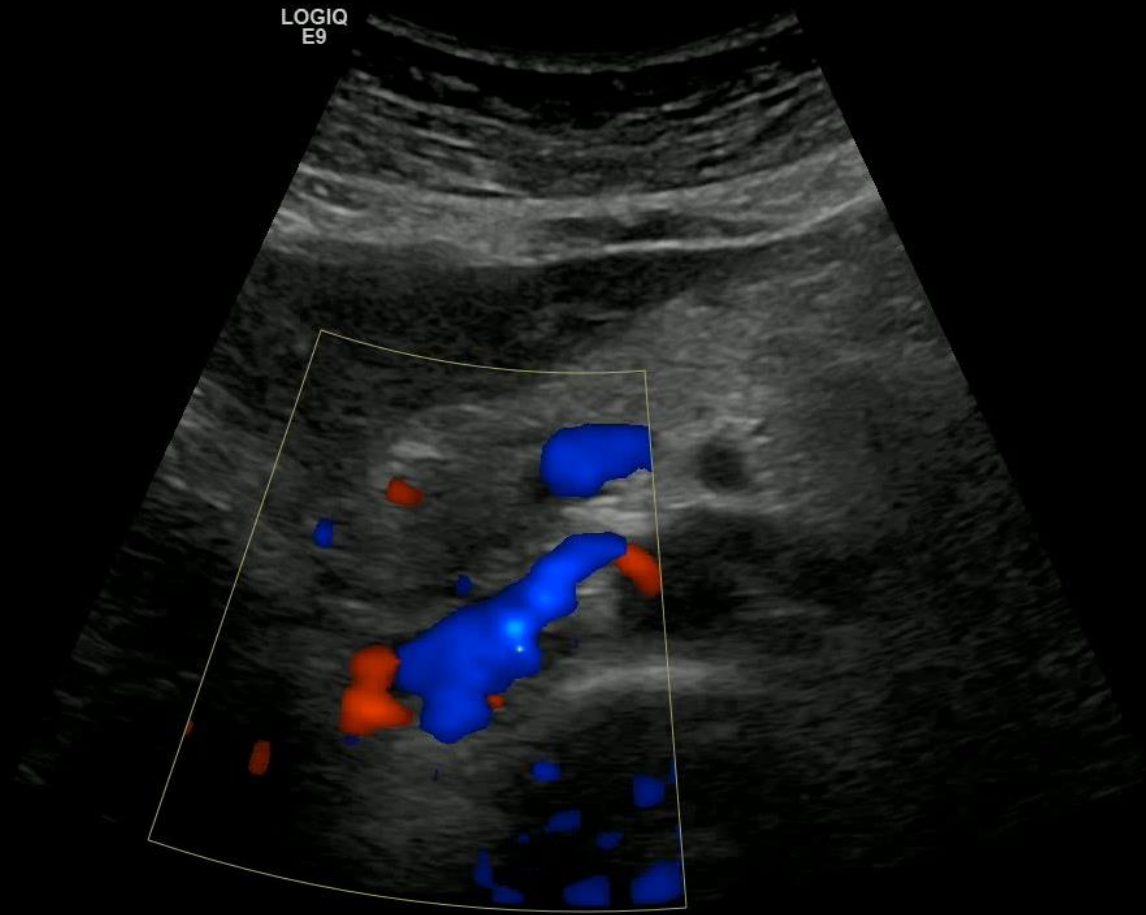


Nierenarterie rechts

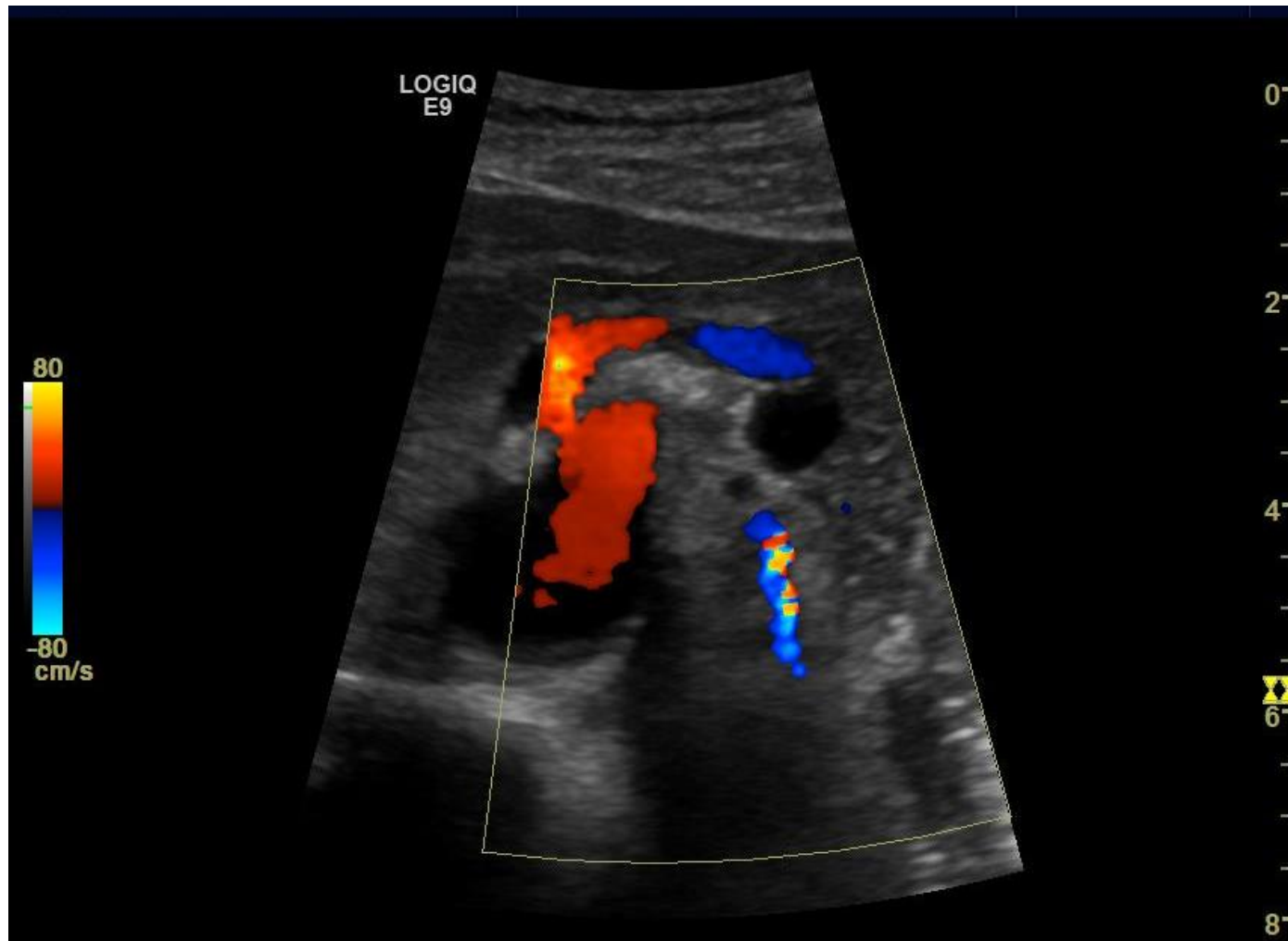


Nierenarterie rechts

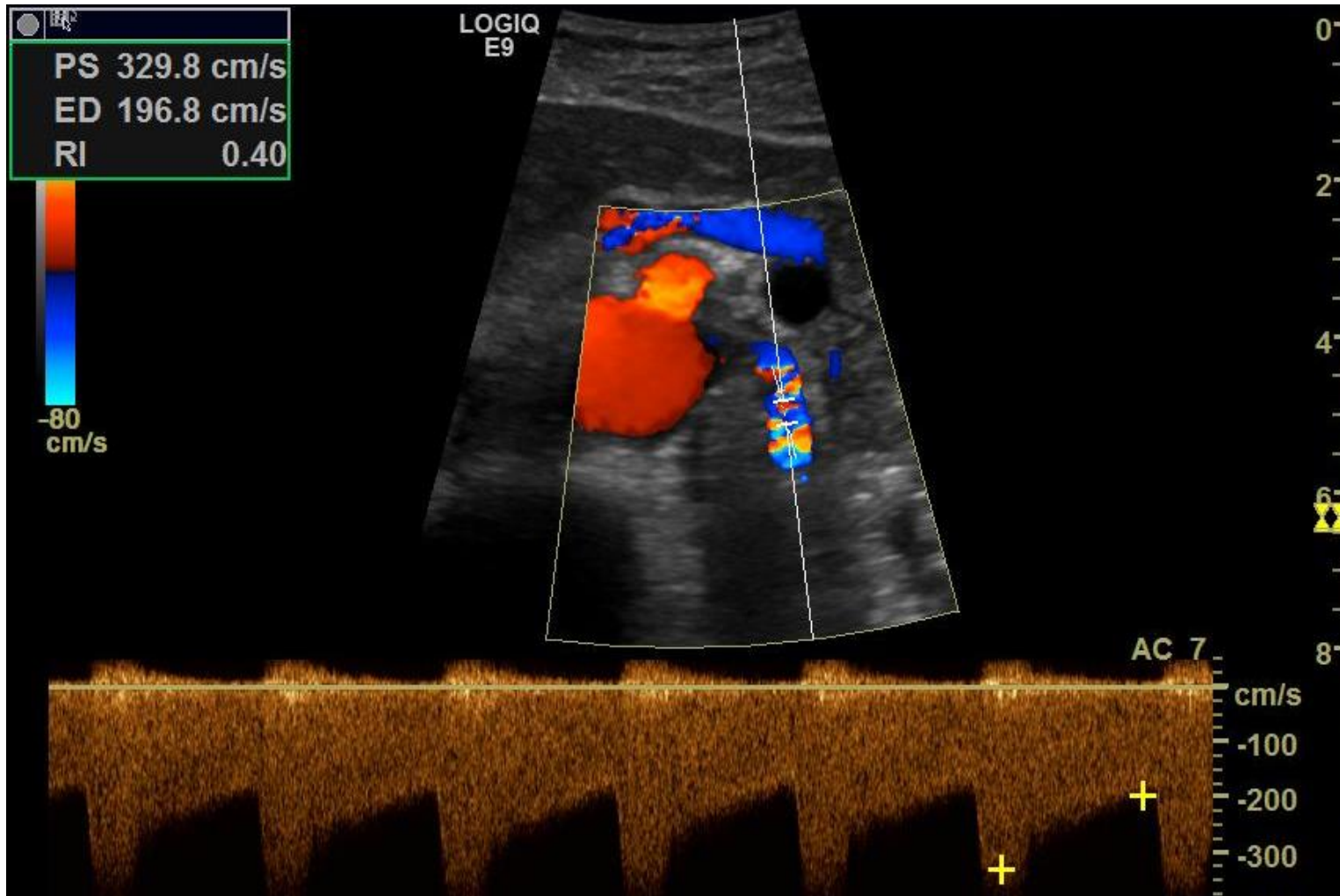
LOGIQ
E9



0"
-
-
-
-
5"
-
-
-
10"
X

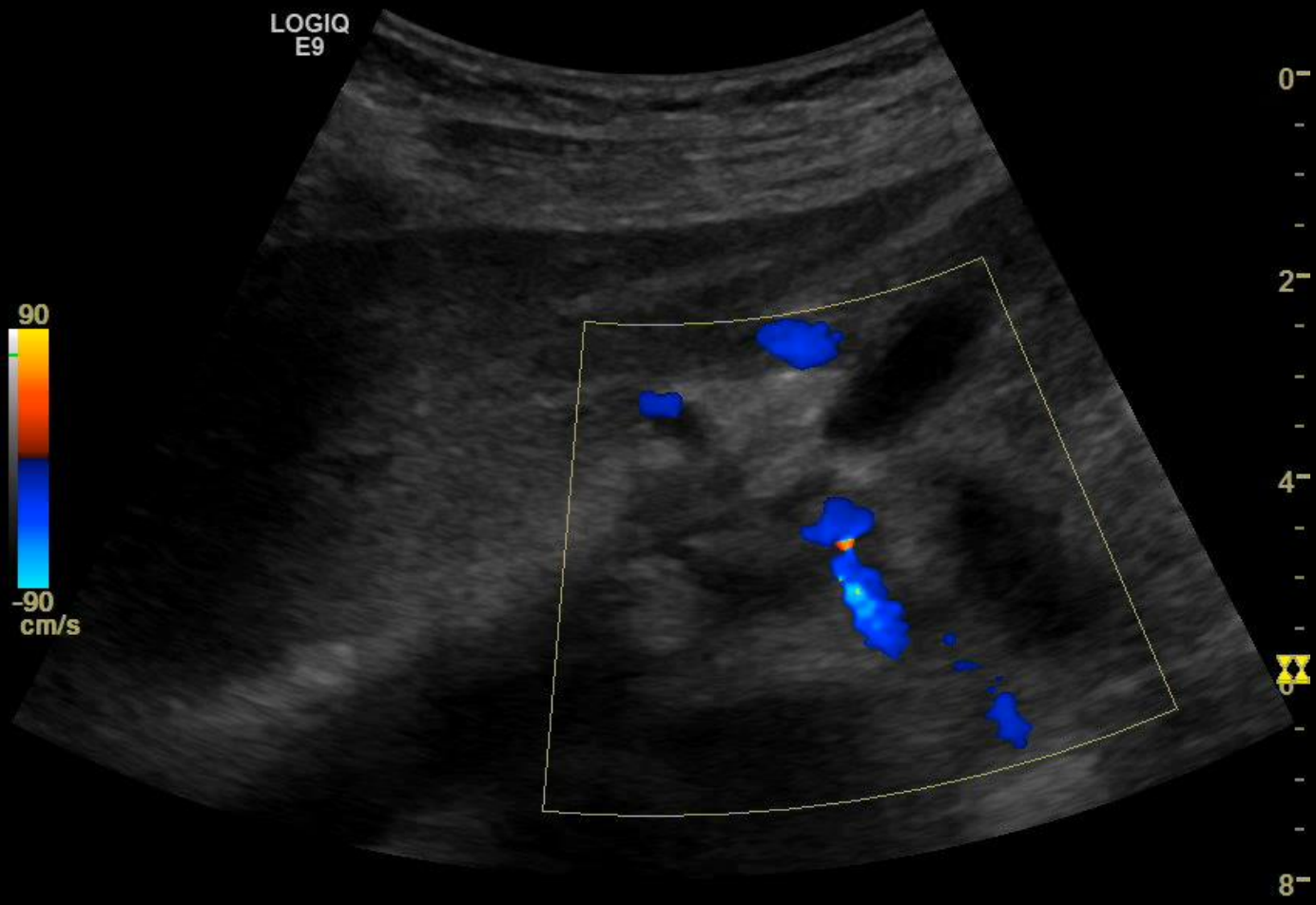


Nierenarterie links



Nierenarterie links

LOGIQ
E9

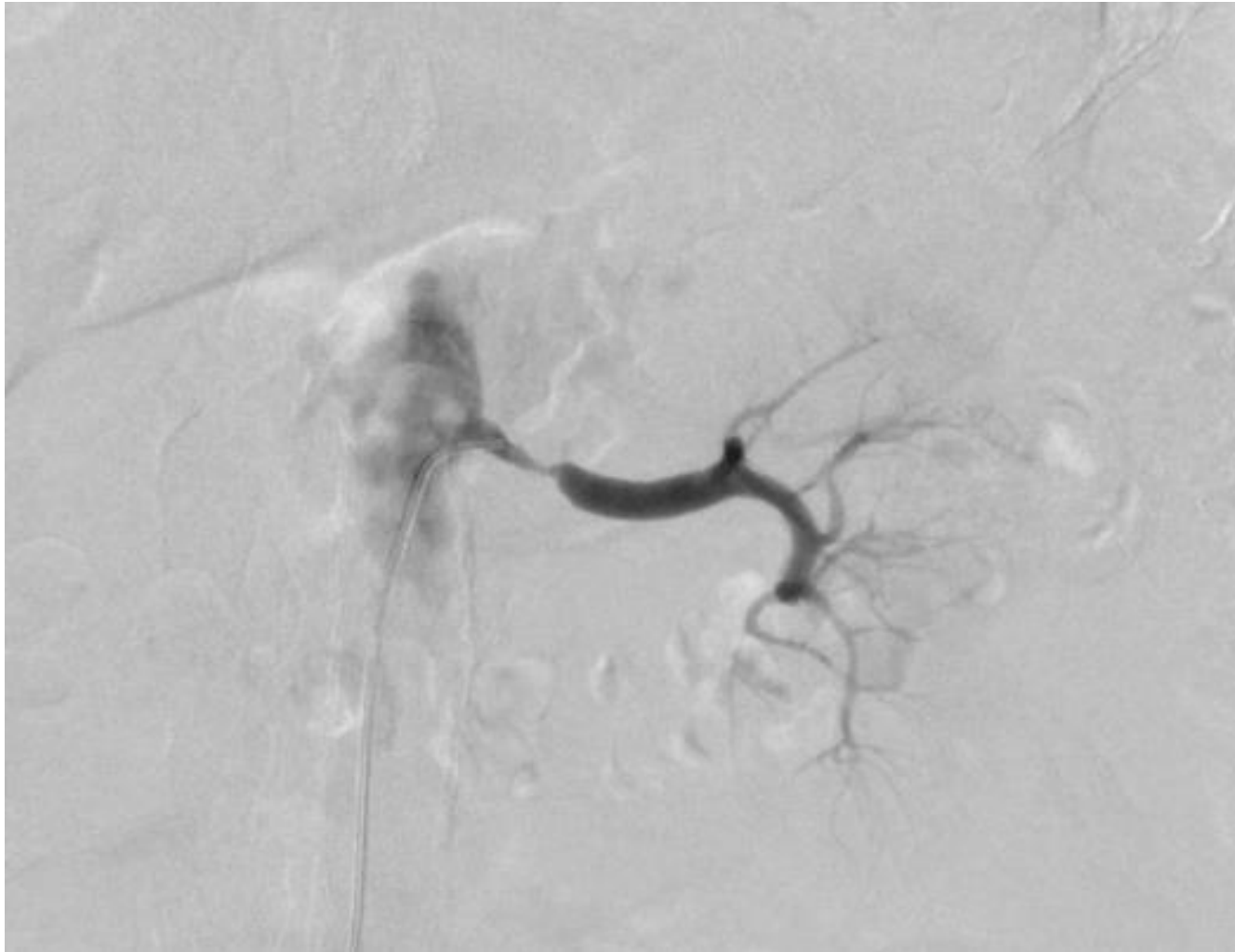


Fibromuskuläre Dysplasie - Nierenarterien

Die CT-Angiographie ist die initiale diagnostische Methode der Wahl bei Verdacht auf eine FMD der Nierenarterien.

Die Duplexsonographie als erste Untersuchungsmethode der FMD wird nur in spezialisierten Zentren mit ausgesprochener Expertise empfohlen (Gornik et al. 2019)

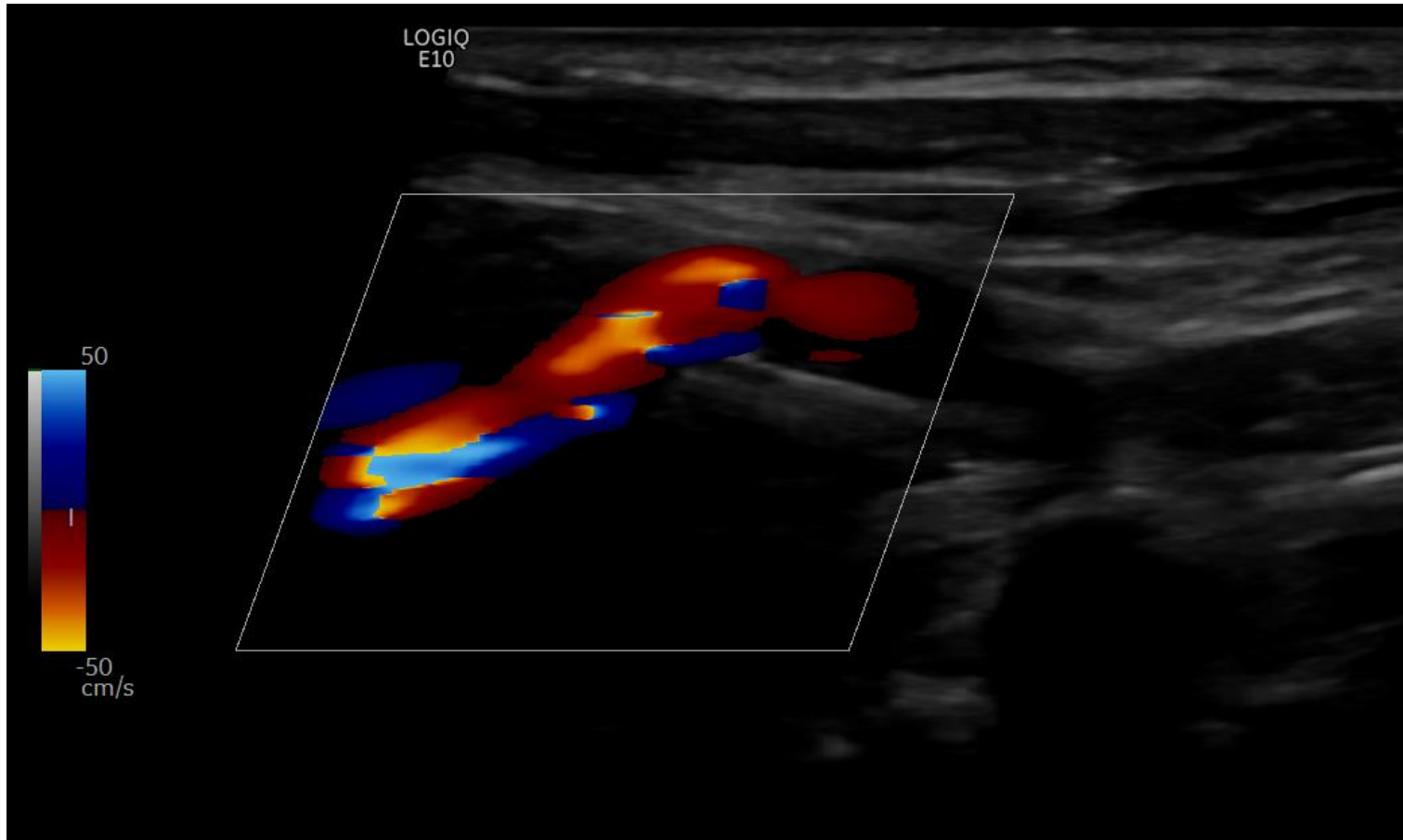
Bei klinischer Indikation sollte eine diagnostische DSA ggf. mit Druckmessung mit Option zur perkutanen transluminalen Angioplastie (PTA) durchgeführt werden



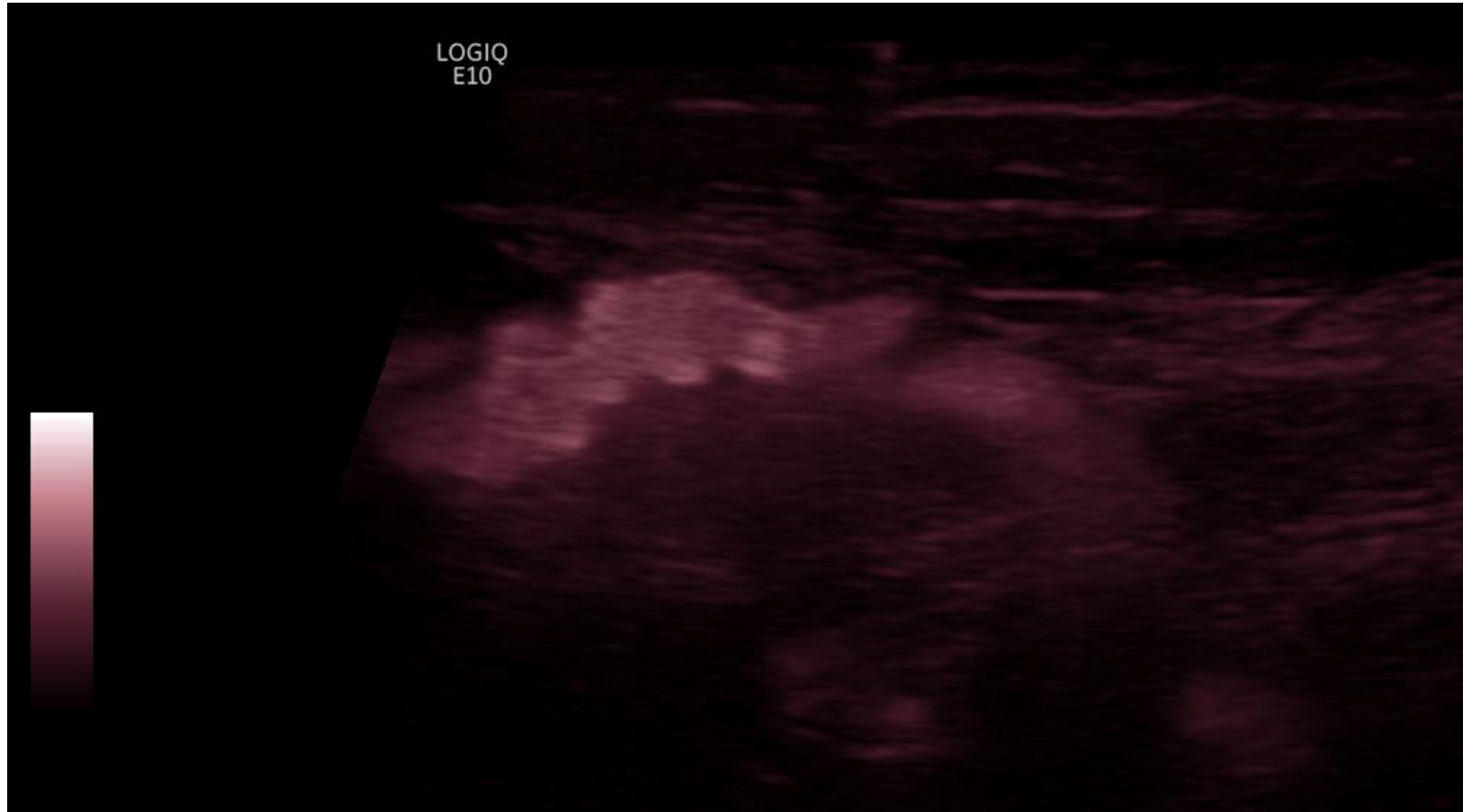
Nierenarterie links

Fibromuskuläre Dysplasie – Carotiden / Vertebralis

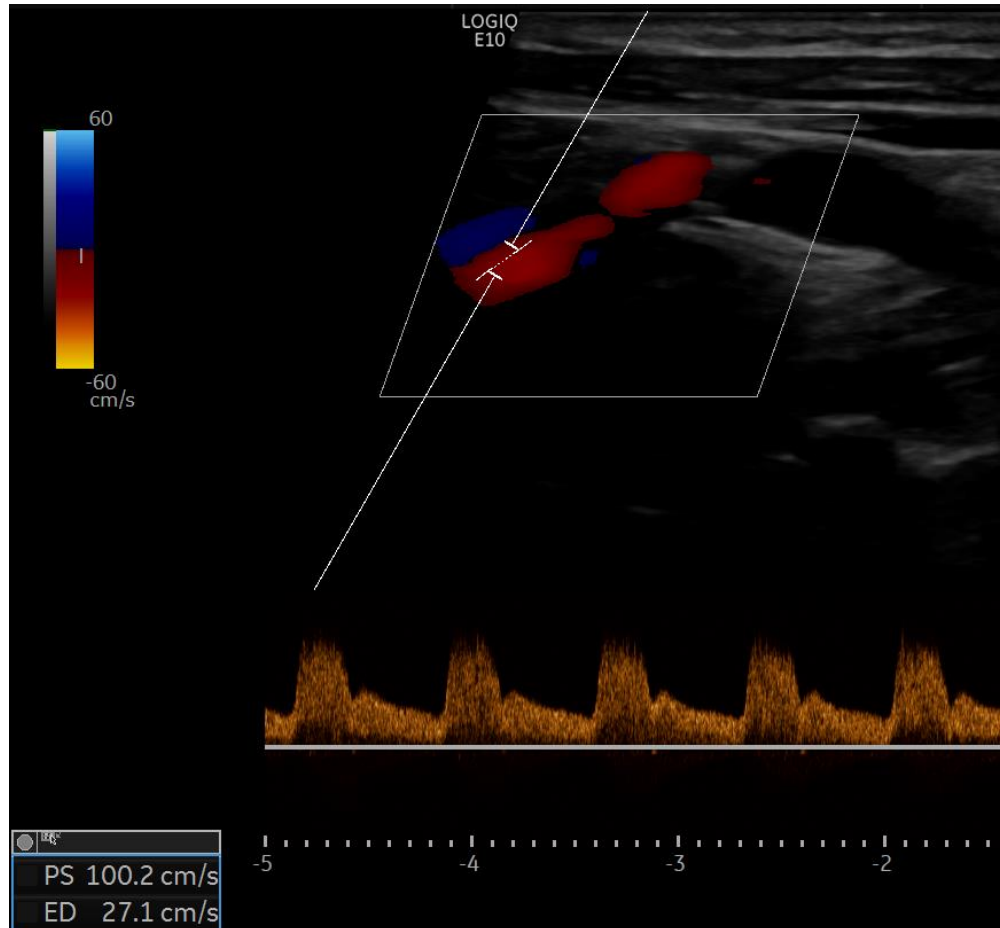
- spezifische Symptome relativ selten
- um die intrakraniellen Gefässe (Aneurysmata, Dissektionen) darzustellen, eine CTA oder MRA empfohlen
- amerikanischen Register waren die Carotiden in 77.1% und die Vertebralarterien in 36.9%, im Europäischen Register in 47.6% resp. 17.6% betroffen



A. carotis interna links

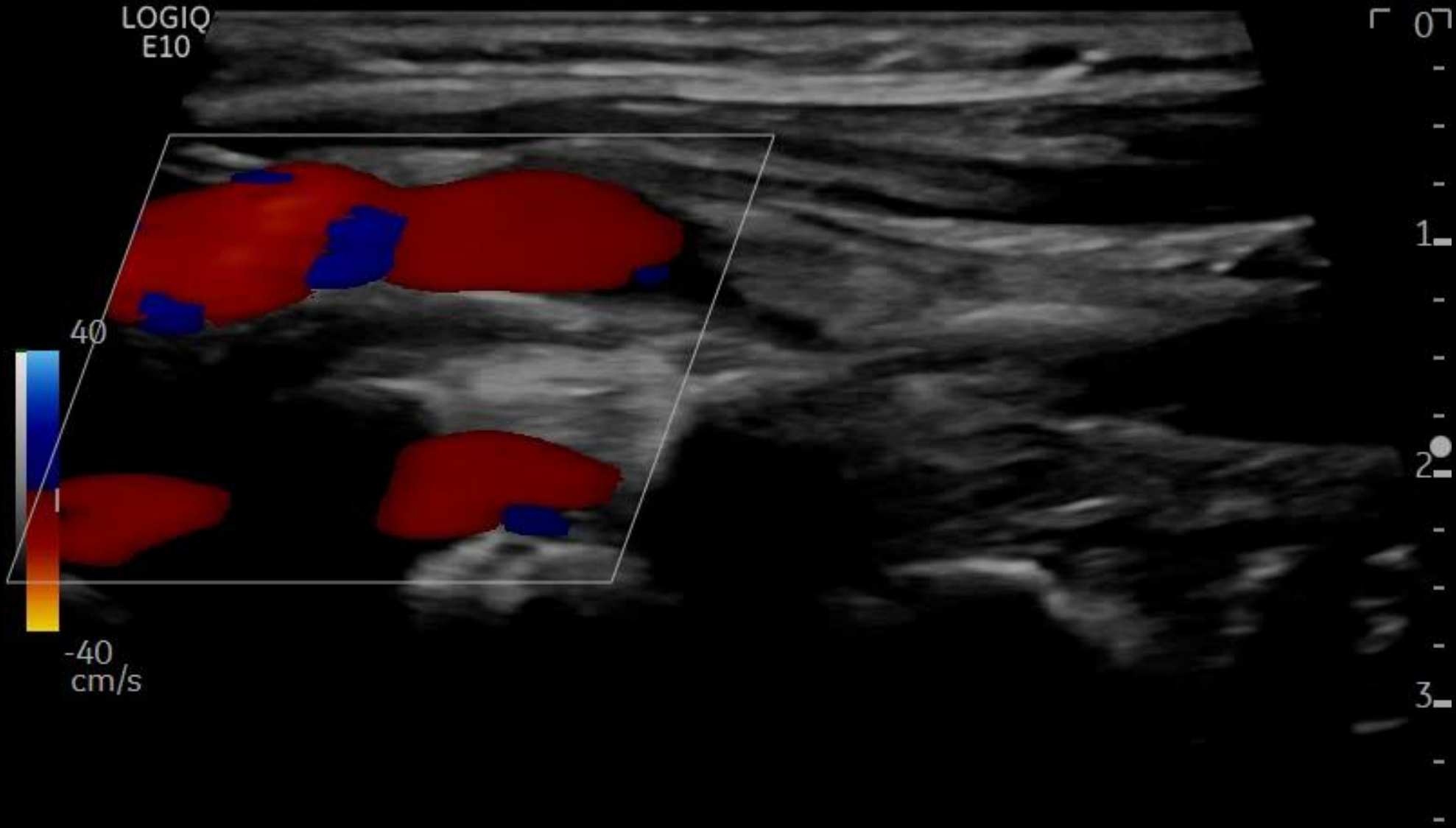


A. carotis interna links



A. carotis interna links

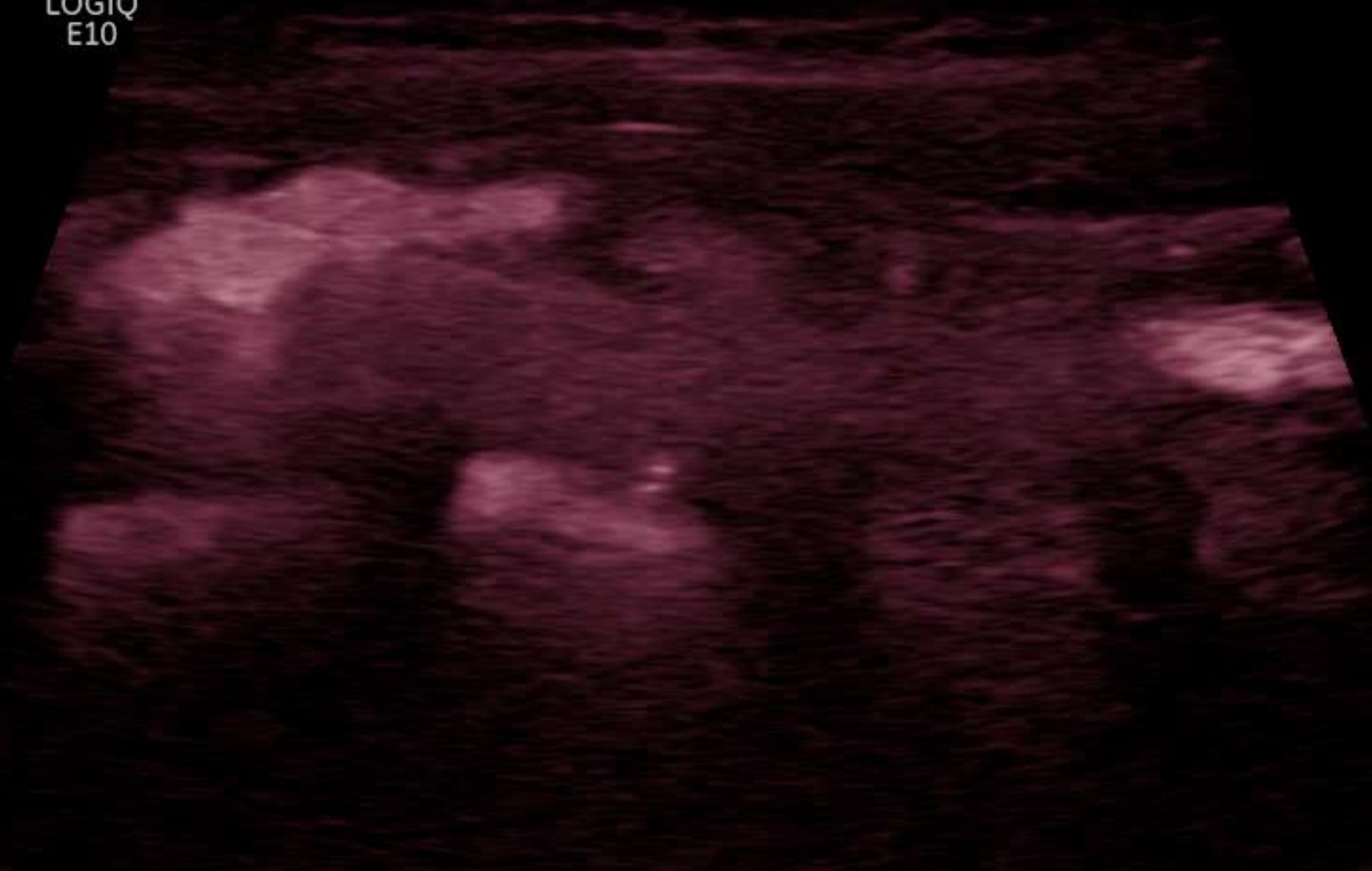
LOGIQ
E10



LOGIQ
E10



0
-
-
-
1
-
-
-
2
-
-
-
3
-
-



Consensus Document

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Vascular Medicine

2019, Vol. 24(2) 164–189

© The Author(s) 2019

Article reuse guidelines:

sagepub.com/journals-permissions

DOI: 10.1177/1358863X18821816

journals.sagepub.com/home/vmj



Bolen MA, Brinza E, Renapurkar RD, Kim ESH, Gornik HL (2017) Screening CT Angiography of the Aorta, Visceral Branch Vessels, and Pelvic Arteries in Fibromuscular Dysplasia. *J Am Coll Cardiol Img* 10:554-561.

Brinza E, Grabinski V, Durga S, O'Connor S, Yesenko SL, Kim ESH, Gornik HL (2017) Lower Extremity Fibromuscular Dysplasia: Clinical Manifestations, Diagnostic Testing, and Approach to Management. *Angiology* 68:722-727.

De Groote M, van der Niepen P, Hemelsoet D, Callewaert B, Vermassen F, Billiow JM, De Vriese A, Donck J, De Backer T (2017) Fibromuscular dysplasia – results of a multicentre study in Flanders. *Vasa* 46:211-218.

Gornik HL, Persu A, Adlam D, Aparicio LS, Azizi M, Boulanger M, Bruno RM, de Leeuw P, Fenrikova-Mahlay N, Froehlich J, Ganesh SK, Gray BH, Jamison C, Januszewicz A, Jeunemaitre X, Kadian-Dodov D, Kim ESM, Kovacic JC, Mace P, Morganti A, Sharma A, Southerland AM, Touze E, van der Niepen P, Wand J, Weinberg I, Wilson S, Olin JW, Plouin P-F, on the behalf of the Working Group "Hypertension and the Kidney" of the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for Vascular Medicine (SVM) (2019) First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia. *Vascular Medicine* 24:164-189.

Maas AHEM, Bouatia-Naji N, Persu A, Adlam D (2019) Spontaneous coronary artery dissections and fibromuscular dysplasia: Current insights on pathophysiology, sex and gender. *International Journal of Cardiology* 286:220-225.

Narula N, Kadian-Dolov D, Olin JW (2018) Fibromuscular Dysplasia: Contemporary Concepts and Future Directions. *Progress in Cardiovascular Diseases* 60:580-585.

Nguyen N, Sharma A, West JK, Serhal M, Brinza E, Gornik HL, Kim ESM (2017) Presentation, clinical features, and results of intervention in upper extremity fibromuscular dysplasia. *J Vasc Surg* 66:554-563.

Persu A, van der Niepen P, Touze E, Gevaert S, Berra E, Mace P, Plouin PF, Jeunemaitre X; on behalf of the Working Group "Hypertension and the Kidney" of the European Society of Hypertension and the European Fibromuscular Dysplasia Initiative (2016) Revisiting Fibromuscular Dysplasia – Rationale of the European Fibromuscular Dysplasia Initiative. *Hypertension* 68:832-839.

Shivapour DM, Erwin P, Kim ESH (2016) Epidemiology of fibromuscular dysplasia: A review of the literature. *Vascular Medicine* 21:376-381.

Toggweiler S, Puck M, Thalhammer C, Manka R, Wyss M, Bilecen D, Corti R, Amann-Vesti BR, Lüscher TF, Wyss CA (2012) Associated vascular lesions in patients with spontaneous coronary artery dissection. *Swiss Med Wkly* 142:w13538.

Fibromuskuläre Dysplasie – take home

SECHS DINGE, DIE JEDER ARZT ÜBER DIE FIBROMUSKULÄRE DYSPLASIE WISSEN SOLLTE (NACH PERSU ET AL. 2016)

- Daten aus Studien mit Nierenspendern weisen darauf hin, dass die Prävalenz der FMD unterschätzt wurde.
- In aktuellen Kohortenstudien beträgt das Alter bei Diagnosestellung über 50 Jahre.
- FMD ist am häufigsten bei jungen bis mittelalten Frauen, kann aber auch bei Männern gefunden werden, und in allen Altersstufen vom Kleinkind bis zum Senioren.
- FMD ist eine Systemerkrankung mit häufiger Beteiligung multipler Gefässgebiete, häufig aber nicht ausschliesslich von renalen und cerebralen Arterien.
- FMD kann mit spontanen Dissektionen der Koronararterien assoziiert sein.
- FMD hat eine hereditäre Komponente, mögliche Kandidatengene werden momentan untersucht.



Prof. Dr. med. Christoph Thalhammer
Chefarzt

Das Spital mit Kopf, Hand und Herz

 Zeit für Fragen

christoph.thalhammer@ksa.ch

Danke für Ihre Aufmerksamkeit.