

Cas clinique

Luis Leal
Résident 3
Programme de Neurologie
Université de Sherbrooke



Conflit d'intérêt

Aucun



Cas clinique

Femme 31 ans, droitère

HdV : Nil x 3

AP :

Rx :

- Dissection vertébrale V2-V3 Droite spontanée en 2012
- Migraines avec auras visuelles et auditives x 11 ans

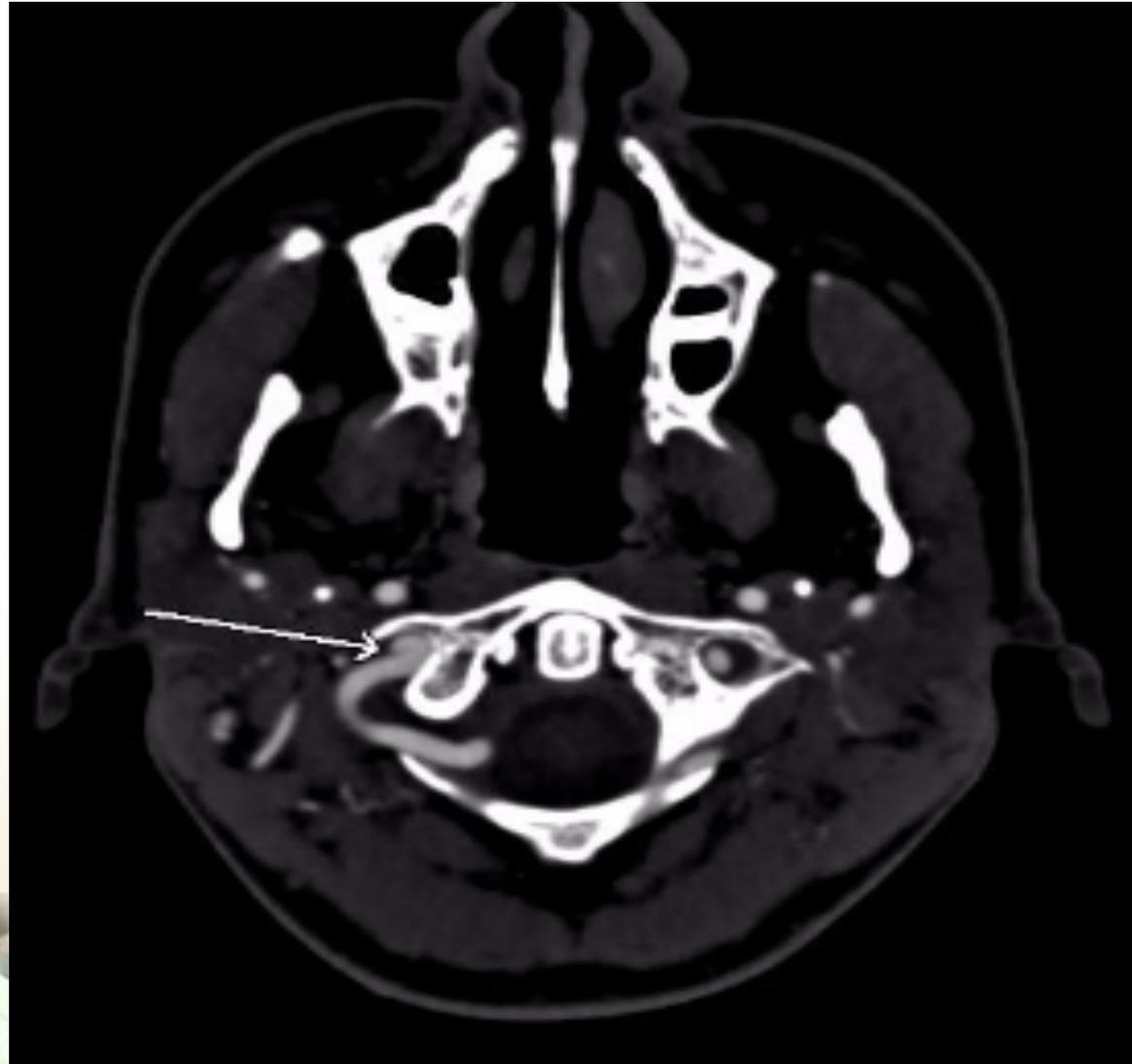
Stérilet

Ibuprofène PRN

Axert PRN



« Petite image linéaire de 3 mm à la jonction V2 et V3 de la vertébrale droite avec dilatation ectasique...séquelle d'une ancienne dissection ? »



Cas clinique

HMA : Céphalée avec réveil nocturne 9/10 , pulsatile, bilatérale, No +, photophobie + ,avec scotomes scintillants ½ champ visuel G et paresthésies ½ face droite. Épisode similaire 2005/2012. Aucun autre sx neurologique. Pas de trauma /manipulation cervicale. Pas de T/Frissons.

E/P : TA : 174/102. Afébrile. Alerte.

Examen neurologique normal .



Cas clinique

Investigations : Bilans sanguins N. CT cérébrale : N
Résolution symptômes post Maxeran/DHE et Ketorolac.

Dx au congé : Migraine avec aura
RAD avec naproxen x 1 semaine.



Cas clinique

4 jours plus tard...



Cas clinique

Retrouvée chez elle, inconsciente.
AEC sans réponse verbale ou motrice spontanée.

TA : 90/50 FC : 50

Pupilles 8 mm réactives bilatérales

Cornéen + Gag + VOR +

Retrait stimulation nociceptive MI +, MS –

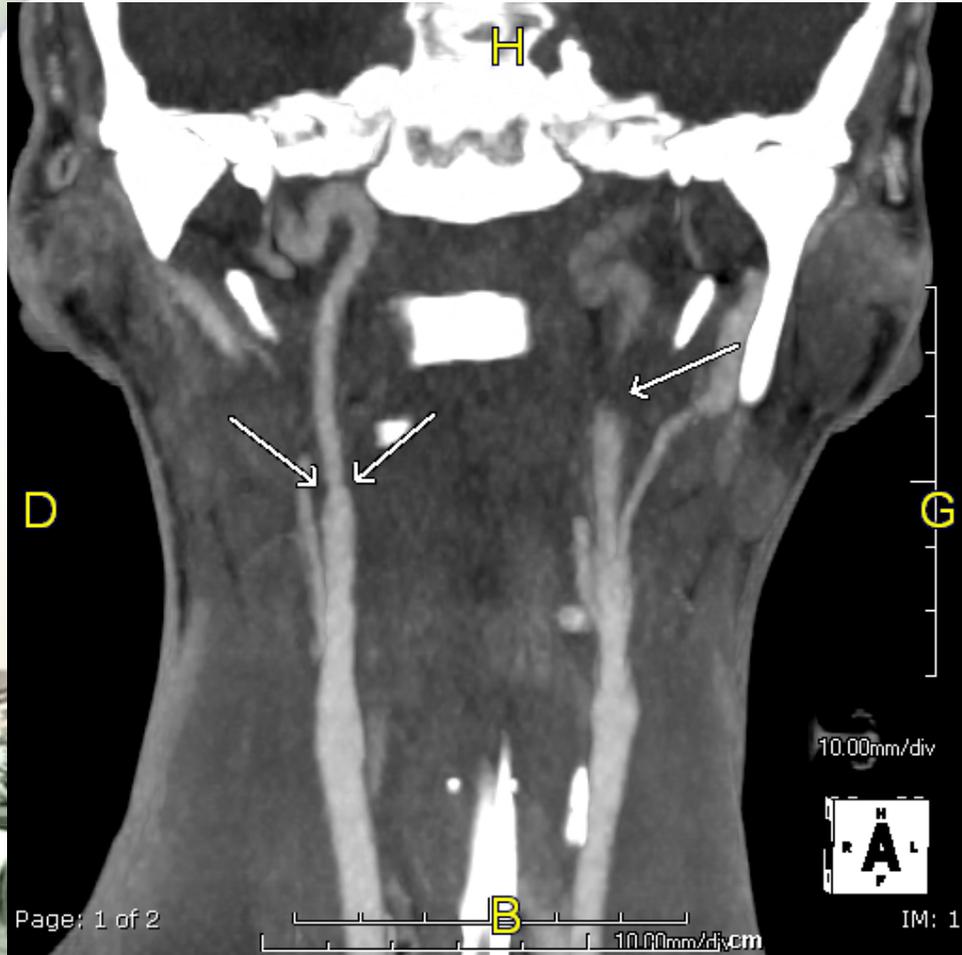
CP extension bilat



Cas clinique



Cas clinique



Cas clinique

USI

DVE d'urgence : PIC >10 cm H₂O

Levophed



Cas clinique

Détérioration de l'état neurologique durant les 2 jours subséquents

- DVP > 30 (52) soutenue
- Pupilles 3 mm aréactives
- Perte progressive réflexes du tronc
- Décérébration ☒ Absence de mouvement MS + MI
- Triple flexion bilatéralement
- Décès



Dysplasie fibromusculaire cérébrovasculaire



Objectifs

- Se familiariser avec les manifestations cliniques et l'épidémiologie de la DFM
- Connaître la classification radiologique de la DFM
- Connaître les possibilités thérapeutiques



Introduction

- Angiopathie non athérosclérotique non inflammatoire des moyens vaisseaux
- Étiologie et prévalence exacte inconnue
- Atteinte principalement des lits vasculaires rénaux et carotidiens
 - A été décrite dans tous les lits vasculaires cependant



Épidémiologie

- Lits vasculaires atteints :
 - Rénal : 60%
 - Carotidien /Vertébral: 30 %
 - Autre : 10%
- Âge moyen : 52 ans
- 9F : 1H
- Atteinte rénale chez 3.8-6.6% de la population
- Atteinte cérébrovasculaire : 0.02-3.2%



Épidémiologie

- Étiologie inconnue
- Association avec :
 - Déficience A1-antitrypsine
 - Œstrogène
 - Tabagisme



Considérations génétiques

- 7-11% composante familiale
 - AD, pénétrance incomplète
- Susceptibilité génétique
 - TGF-B
 - ACTA2
- Pas de gène unique causal



Manifestations cliniques

Selon :

- Lit vasculaire atteint
- Type de lésion vasculaire
 - Anévrisme
 - Dissection
 - Sténose
 - Embolisation
- 5% Asx



Manifestations cliniques

- Céphalée : 60%
- Acouphène pulsatile : 28%
- Souffle carotidien : 22%
- Douleur au cou : 22%
- Acouphène non pulsatile : 19 %
- Étourdissements : 26%



Complications neurologiques

- AIT : 13%
- AVC : 10%
- Dissection : 12%
- Amaurose fugace : 5%
- HSA : 1.1%
 - 7% anévrismes asx

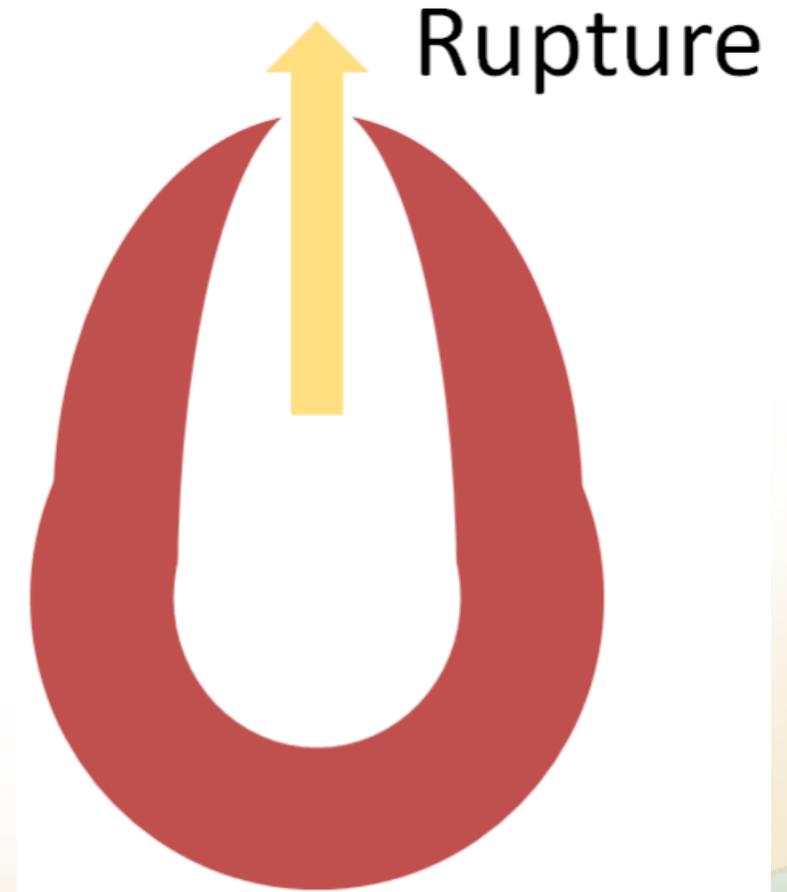
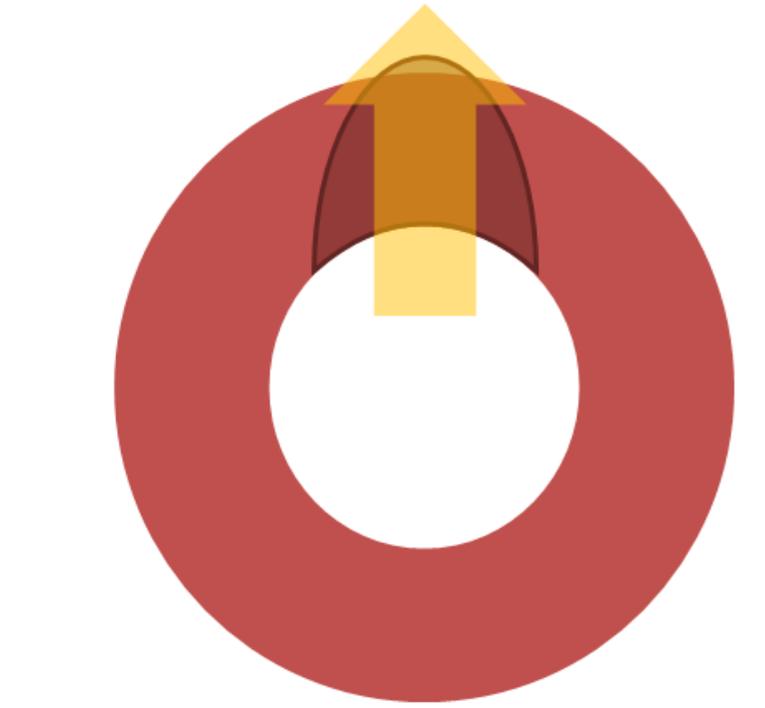


Complications neurologiques

Aneurysm	76/447* (17)		
Renal	25/76 (32.9)		
Carotid	16/76 (21.1)		
Aorta	15/76 (19.7)	Dissection	88/447* (19.7)
Ascending	6/76 (7.9)	Carotid	68 (75)
Descending	4/76 (5.3)	Renal	19 (22)
Abdominal	5/76 (6.6)	Vertebral	15 (17)
Celiac	12/76 (15.8)	Mesenteric	4 (4.5)
Cerebral	9/76 (11.8)	Coronary	3(3.4)
Mesenteric	5/76 (6.6)	Celiac	2 (2.3)
Basilar	5/76 (6.6)	Iliac	2 (2.3)
Vertebral	2/76 (2.6)		
Subclavian	2/76 (2.6)		
Popliteal	2/76 (2.6)		



Complications neurologiques



Diagnostic

Table 1. Classification of Fibromuscular Dysplasia

Histological	Angiographic	
Harrison and McCormack (1971) ¹³	French/Belgian Consensus (2012) ²	American Heart Association (2014)
Medial Medial fibroplasia (60%–70%) Perimedial fibroplasia (15%–25%) Medial hyperplasia (5%–15%) Intimal fibroplasia (1%–2%) Adventitial (<1%)	Multifocal Unifocal (<1 cm) Tubular (≥1 cm)	Multifocal Focal*

*There may be multiple areas of focal disease (eg, renal artery and carotid artery in the same patient). Focal and multifocal disease can occur in the same patient.



Diagnostic

- Angioscan
- Angio-IRM
- Echo-Doppler
 - Circulation carotidienne
 - Pas de radiation, bon pour le suivi
- Artériographie
 - Étalon d'or
 - Peu utilisé



Diagnostic

Table 2. 2014 American Heart Association Classification of Fibromuscular Dysplasia

	Multifocal	Focal
Angiographic appearance	Alternating dilatation and constriction of the vessel (string of beads) Areas of dilatation are larger than the normal caliber of the artery Occurs in the mid and distal portion of the renal, internal carotid, and vertebral arteries May occur in any other artery in the body†	Focal concentric or tubular stenosis*
Typical histology	Medial fibroplasia (most common) Perimedial fibroplasia (rare)‡	Intimal fibroplasia (most common) Adventitial (periarterial) fibroplasia (rare) Medial hyperplasia (rare)
Associated features	Aneurysm, dissection, and vessel tortuosity of medium-sized arteries may be present; multifocal and focal lesions may coexist in the same patient	



Traitements

- Antiplaquettaires :
 - DFM carotidienne (symptomatique ou pas) : antiplaquettaire die
 - Indication IIa
 - Mentionne pas type antiplaquettaire
 - Si évènement ischémique : Idem à mx athérosclérotique
 - Idem pour la dissection



Traitements

- Revascularisation endovasculaire :
 - Seulement si patient symptomatique
 - Patient avec évènements ischémiques récidivants malgré tx médical optimal
 - Pseudoanévrismes symptomatiques (céphalée ou acouphène pulsatile diminuant sévèrement la qualité de vie)
 - Ischémie rétinienne ou AIT hémisphérique
 - IIa
 - Essai avec traitement médical est aussi adéquat
 - *Pas de tx peu importe le degré de sténose si asymptomatique (III)*



Traitements

- Anévrisme :
 - Identique à la population générale



Questions?

