



Fibrodysplasie de l'artère carotide interne extracrânienne : quelle prise en charge proposer ?

Pr Laurent CHICHE

*Service de Chirurgie Vasculaire,
CHU Pitié-Salpêtrière, Paris*

laurent.chiche@aphp.fr



- Entité anatomopathologique
- Lésions élémentaires angiographiques : sténoses et anévrismes éventuellement associés
- Maladie vasculaire ubiquitaire, potentiellement plurifocale

Généralités

- Dysplasie malformative d'origine génétique : cas familiaux, formes plurifocales, malformations associées (urologiques, artérielles : plicatures, boucles)
- Facteurs hormonaux, médicamenteux, hémodynamiques
- Dysplasie mésodermique de certaines neurofibromatoses de Recklinghausen

Facteurs étiologiques

- DFM mediales (ou mediales diffuses) avec anévrysmes pariétaux
- DFM périmediales ou sous-adventicielles
- DFM avec hyperplasie mediale vraie
- DFM intinales
- DFM adventicielles

Classification des DFM

- 70% des DFM
- Sujets jeunes, sexe féminin
- Atteinte de la media prédominante, d'épaisseur variable
- Remplacement des cellules musculaires lisses par de la fibrose
- Désorganisation des myocytes qui perdent l'agencement en couches perpendiculaires au flux

DFM mediales (mediales diffuses)

- Zones d'interruption de la LEI
- Atrophie partielle ou complète de la media (intima au contact de l'adventice), point de départ d'anévrysmes sacciformes
- Epaississement de la media : hyperplasie myointimale sans surcharge lipidique
- Thrombose rare, sauf si sténose serrée

DFM mediales (mediales diffuses)

- Languettes intimo-mediales, point de départ de dissection artérielle
- Altération ultrastructurales des myocytes de la media : aspect de désorganisation, orientation cellulaire inhabituelle, vacuolisation cytoplasmique, fibrose faite de fibres collagène normales mais trop abondantes entre les cellules musculaires lisses

DFM mediales (mediales diffuses)

- 20 % des DFM, femmes jeunes
- Remplacement des couches externes de la media par un anneau fibreux medial externe, dépourvu de cellules musculaires lisses, délimité de l'adventice ($\neq$ Takayasu fibro-cicatriciel)
- Partie interne de la media normale
- Intima épaissie, adventice normale

DFM périmediales

(sous-adventicielles)

- Thromboses rares en dehors des sténoses serrées
- Association possible avec DFM mediale avec anévrysmes pariétaux : processus pathologique identique ?

**DFM périmediales (sous-
adventicielles)**

- 1 à 15 % des DFM
- Media épaissie par une hyperplasie musculaire lisse sans fibrose ni désorganisation cellulaire
- Hyperplasie d'intensité variable le long du trajet artériel
- Aspect radiologique non spécifique

**DFM avec hyperplasie
mediale vraie**

- 1 % des DFM
- Enfant, sans sexe prédominant
- Epaississement intimal concentrique, à type d'hyperplasie myo-intimale avec matrice extra-cellulaire abondante, peu dense
- Limites diagnostiques imprécises avec séquelles post traumatiques ou infectieuses

DFM intimales

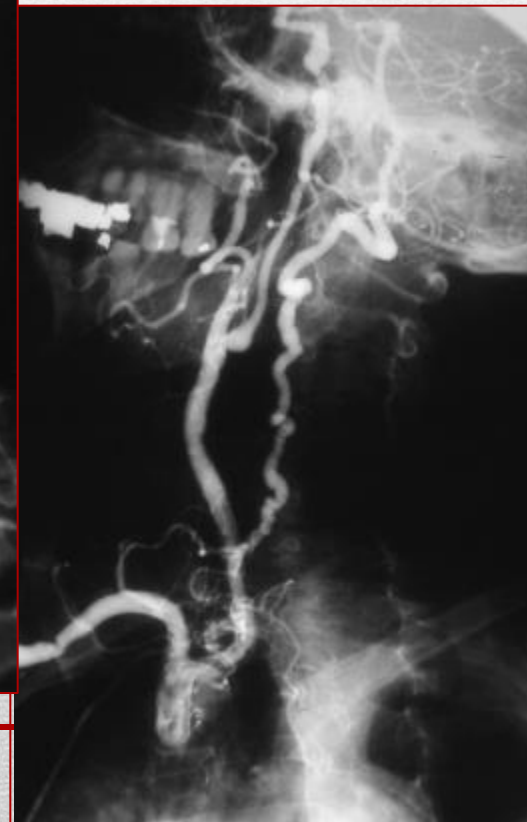
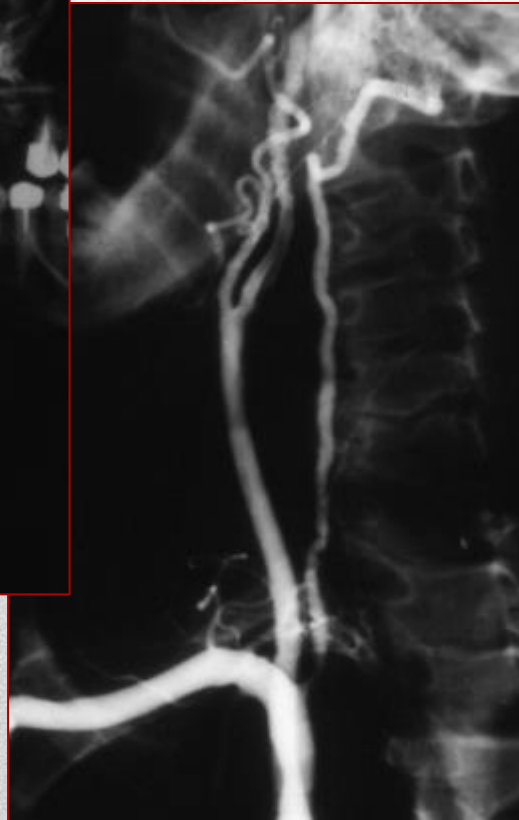
- < 1 % des DFM
- Fibrose adventicielle dense, sans atteinte mediale
- Pb de diagnostic différentiel avec maladie de Takayasu

DFM adventicielles

- Sténoses
 - . En pile d'assiette ou longues
- Anévrismes :
 - . DFM mediales et périmediales
 - . Complique 10 % des DFM
 - . Fusiforme ou sacciforme, risque de thrombose, embolie, rupture
- Dissection :
 - . 10% des DFM mediales et périmediales

Complications anatomiques





Occlusive Fibromuscular Disease of Arteries Supplying the Brain: Results of Surgical Treatment

Laurent Chiche, MD, Amine Bahnini, MD, Fabien Koskas, MD, and Edouard Kieffer, MD, Paris, France

Occlusive fibromuscular disease (FMD) of arteries supplying the brain is a documented cause of neurologic complications. From September 1976 to December 1994, 70 patients underwent surgery for occlusive FMD involving arteries supplying the brain. Isolated dysplastic aneurysms and coilings or kinkings were not included in this series. Twenty-two patients had experienced previous nonlethal ischemic stroke, 25 patients had experienced transient ischemic attacks, and 32 patients had vertebrobasilar insufficiency with or without associated carotid symptoms. Lesions involved one ($n = 36$) or two ($n = 29$) internal carotid arteries, and one ($n = 18$) or two ($n = 14$) vertebral arteries. Twenty-seven patients had simultaneous involvement of both carotid and vertebral arteries. Ten patients had FMD at another site, four had intracranial aneurysm, and four had an aberrant right subclavian artery. Seventy-seven carotid procedures including 67 graduated intraluminal dilatations were performed and 18 vertebral arteries were revascularized. One patient (1.4%) died postoperatively from hemorrhagic stroke and two patients (2.8%) presented nonlethal stroke. Sixty-two patients were followed postoperatively from 2 to 184 months (mean 86.2 ± 54.4). Actuarial survival rates at 5 and 10 years were $96.4 \pm 5.0\%$ and $82.1 \pm 14.9\%$, respectively. Actuarial primary patency rate at 5 and 10 years was $94.3 \pm 5.5\%$. Actuarial probability of stroke-free survival rates at 5 and 10 years were $94.2 \pm 5.6\%$ and $88.6\% \pm 10.3\%$, respectively. We conclude that improvement of symptoms, prevention of stroke, and stable long-term results justify surgical treatment in symptomatic patients with FMD of arteries supplying the brain. (Ann Vasc Surg 1997;11:496-504.)

Sténoses : prise en charge

Table I. Clinical manifestations in 70 patients with FMD of arteries supplying the brain

Clinical manifestations	<i>n</i>	%
Isolated carotid symptoms	32	45.5
Isolated VBI symptoms	20	28.5
Carotid and VBI symptoms	12	17.0
Headache or bruit	6	9
Total	70	100
Carotid TIA	25	36
Carotid stroke	19	27
Vertebrobasilar TIA	29	41
Vertebrobasilar stroke	3	4

FMD, fibromuscular dysplasia; VBI, vertebrobasilar insufficiency; TIA, transient ischemic attack.

Table II. Distribution of occlusive FMD in 27 patients with carotid and vertebral involvement

Fibrodysplastic lesions	<i>n</i> = 70	%
1 carotid artery + 1 vertebral artery	5	7
2 carotid arteries + 1 vertebral artery	9	13
1 carotid artery + 2 vertebral arteries	4	6
2 carotid arteries + 2 vertebral arteries	9	13
Total	27	39

Table III. Distribution of operated arteries supplying the brain in 70 patients with fibromuscular disease

Arteries operated	Patients		Arteries		FMD	
	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%
Unilateral carotid artery	39	56	39	41	39	44
Bilateral carotid arteries	13	18.5	26	27.5	26	29
Isolated vertebral artery	6	8.5	6	6.5	6	7
Carotid + vertebral arteries	12	17	24	25	18	20
Total	70	100	95	100	89	100

Dilatation graduelle	67
Isolée	40
+ Endartériectomie	13
+ Résection-anastomose	4
+ Plastie de raccourcissement	5
+ Patch	4
+ Embolectomie	1
Pontage	6
Ligature	2
Endartériectomie	1
Résection-anastomose	1

Gestes carotidiens : 77

- Technique ouverte ; court abord
- Dilatateurs métalliques de calibre croissant
- Effondrement longitudinal des diaphragmes fibreux
- Risque embolique limité / reflux
- Permet de corriger boucles et plicatures associées
- Prudence / risque de perforation distale
- Artériographie de contrôle

Dilatation graduelle



Remodelage artériel

	N	%
Décès	1	1,4
AVC non mortel	2	2,7
AIT	6	8,5
Thrombose pontage	3	4, 2

Résultats précoces

	Ehrenfeld	Moreau	Pitié-Salpêtrière
N pts / interv°	121/165	58 / 72	70 / 78
DC %	0	0	1,4
AVC %	1,8	1,4	2,8
AIT %	5,5	2,8	8,5
Perforation %	0,6	1,4	0
Occlusion %	0	0	3,1

**Résultats précoces /
séries opérées**

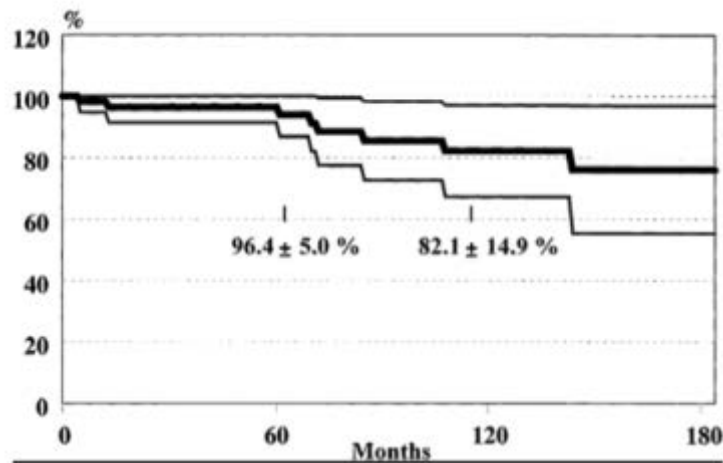


Fig. 3. Actuarial survival curve for 70 patients that underwent surgical revascularization for occlusive fibrodysplastic lesions of arteries supplying the brain. The 5% confidence interval is indicated between the two thin lines.

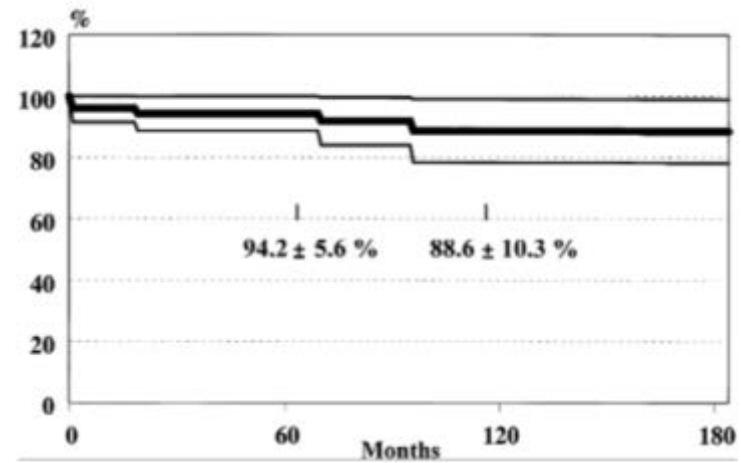


Fig. 4. Actuarial stroke-free survival curve for 78 revascularization procedures performed for occlusive fibrodysplastic lesions of arteries supplying the brain. The 5% confidence interval is indicated between the two thin lines.

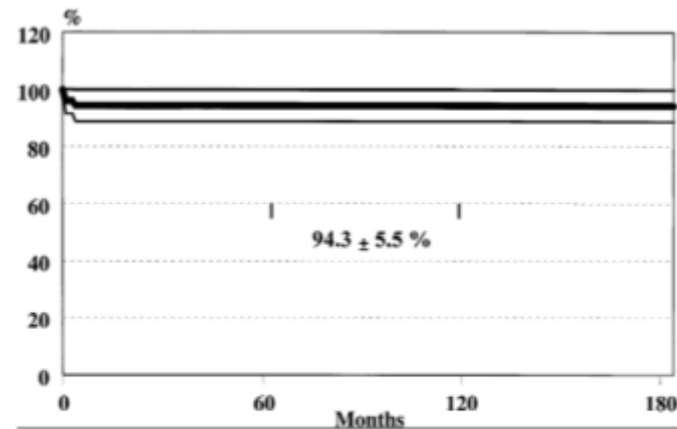


Fig. 5. Actuarial primary patency curve for 78 revascularization procedures performed for occlusive fibrodysplastic lesions of arteries supplying the brain. The 5% confidence interval is indicated between the two thin lines.

- Cause reconnue d'accidents neurologiques
- Histoire naturelle peu documentée
- But de la chirurgie :
 - Amélioration des symptômes
 - Prévention des AVC
- Durabilité anatomique des résultats
 - Traitement chirurgical des malades symptomatiques ?
- Place du traitement endovasculaire ?

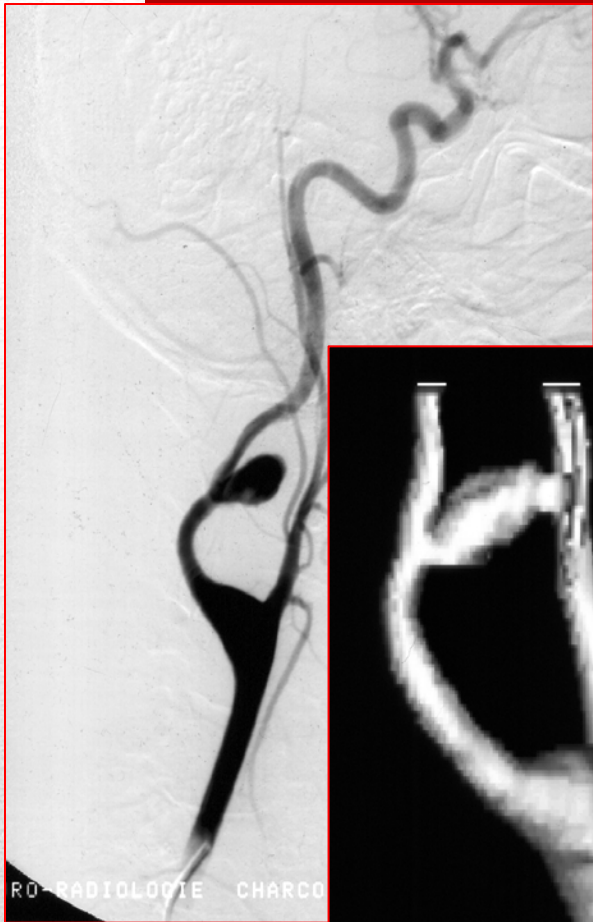
Conclusions / lésions occlusives

- **Traitement endovasculaire :**
 - Technique fermée, percutanée
 - Dilatation radiale, peut-être moins traumatisante
 - Stenting systématique ?
 - Risque embolique ?
 - Difficultés de navigation / tortuosités boucles et plicatures
 - Résultats à long terme peu documentés

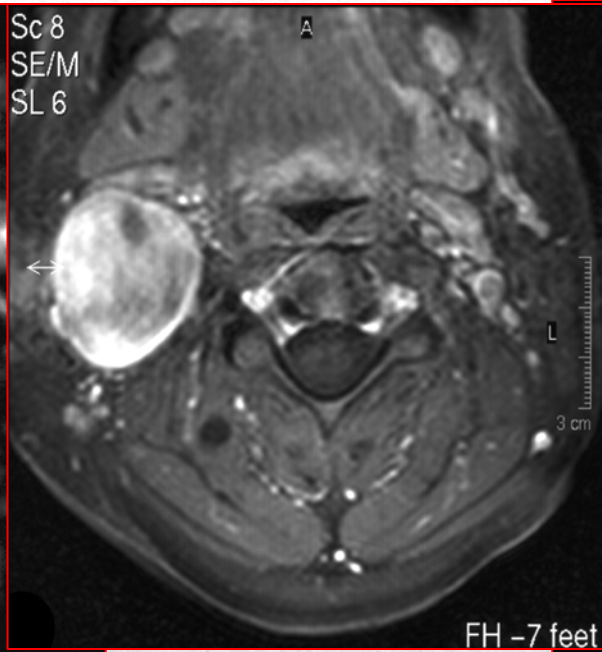
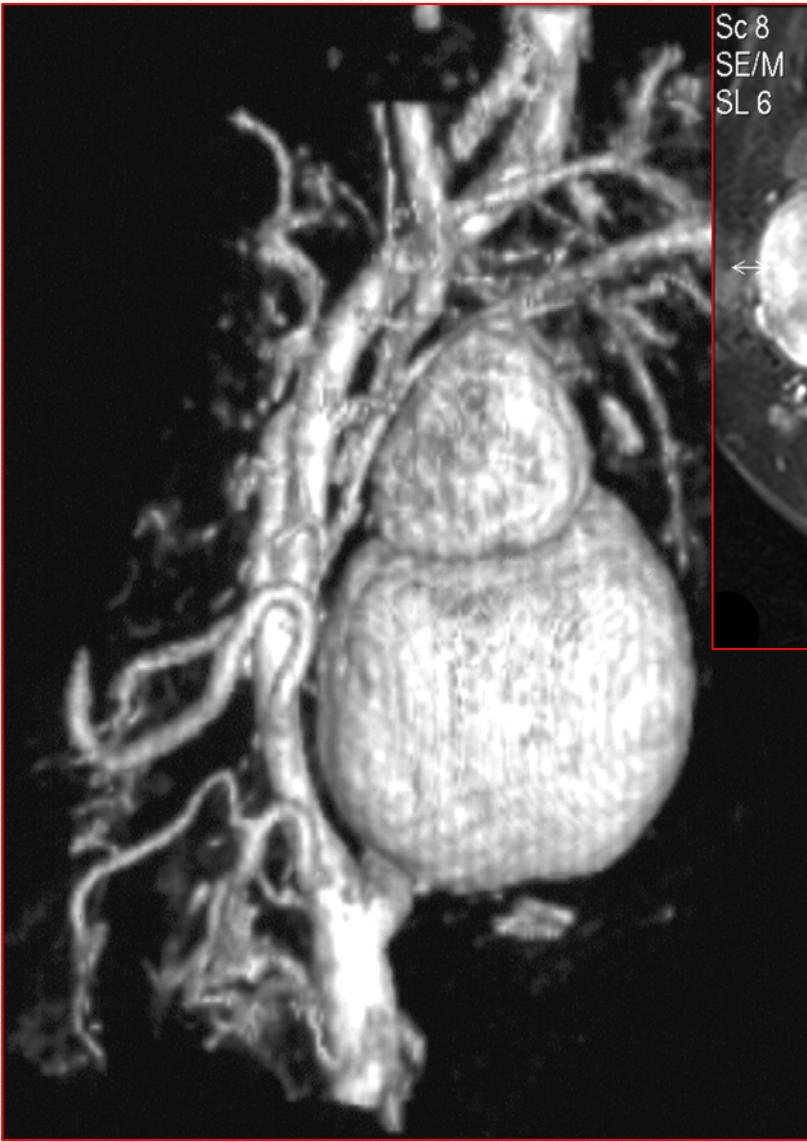
Conclusions / lésions occlusives

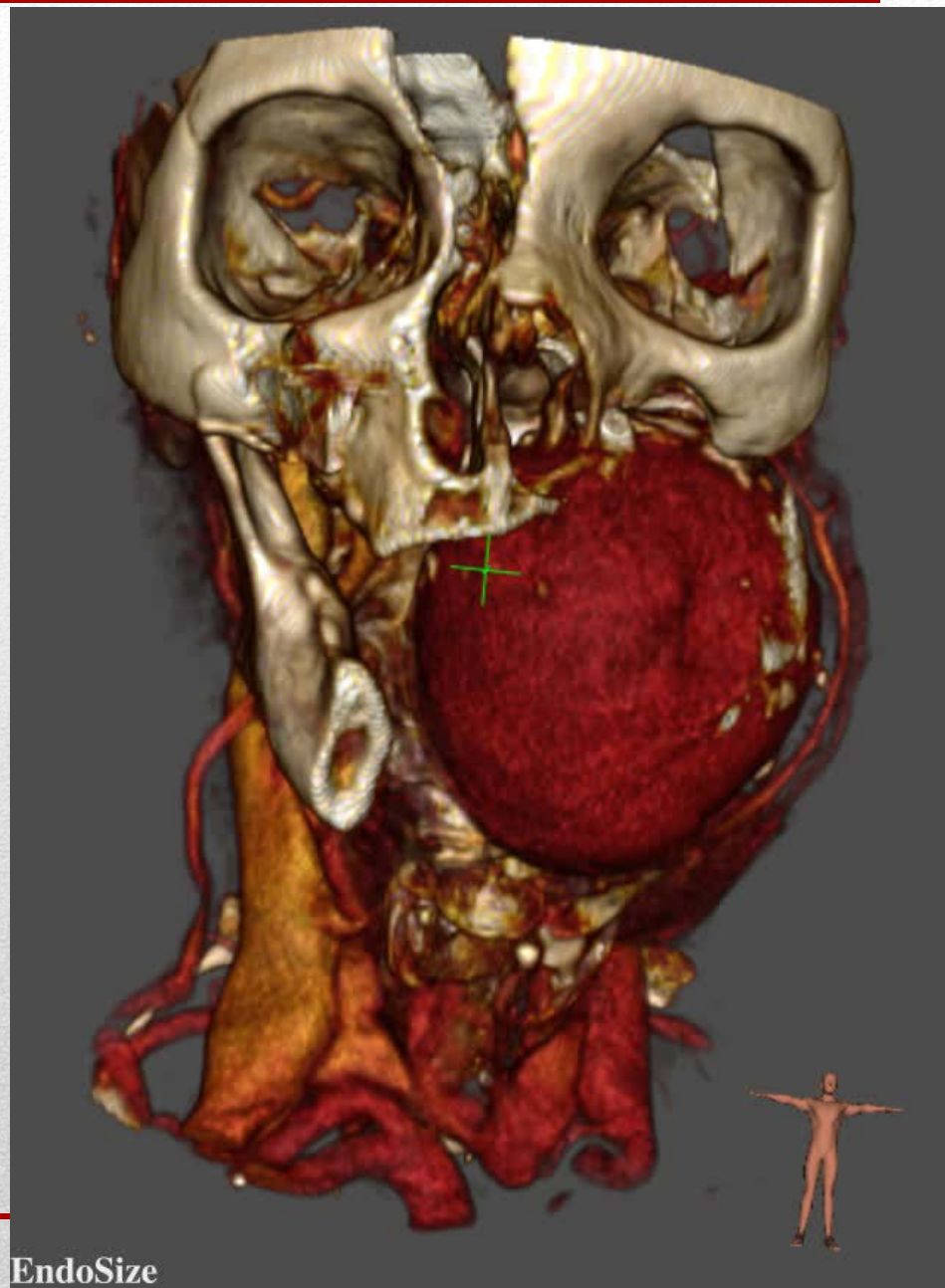
- Fréquents : 17,8 %
- Sex ratio H/F : 1/3 à 1/5
- Influence hormonale ?
- 45 – 55 ans
- Rechercher lésions dysplasiques associées : A. rénales et digestives

Anévrismes dysplasiques









EndoSize

- Symptômes neurologiques centraux : AIT / AVC 60
- Symptômes locaux isolés 30
 - . Cervicalgies isolées
 - . Masse palpable
 - . Souffle isolé
 - . Signe de CBH isolé
 - . Hématome cervical (rupture)
- Asymptomatiques 10

Circonstances de découverte (%)

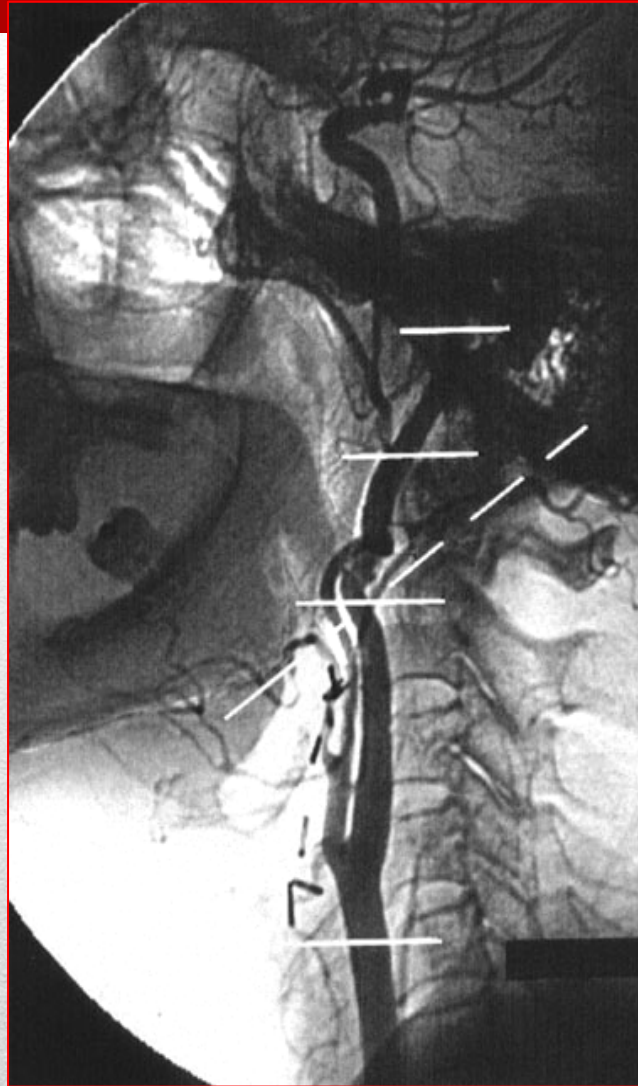
- Malades symptomatiques :
 - . Signes d'ischémie cérébrale
 - . Symptômes locaux
- Malades asymptomatiques :
 - . Diamètre carotidien $> 1,5$ cm
 - . Évolutivité marquée
 - . Thrombus endoanévrismal

Indications chirurgicales

Segment 3

Segment 2

Segment 1



Topographie

- Segments 1 – 2 :
 - . Voie pré-sterno-cléido-mastoïdienne
 - . Section muscle digastrique
 - . Abord sous-parotidien postérieur
 - . Résection apophyse styloïde + ouverture RS
- Segment 3 : voie cervicopétreuse
 - . Abord antéro-latéral du canal carotidien
 - . Voie infra-temporale de Fisch
 - . Abord trans-mastoïdien postérieur limité

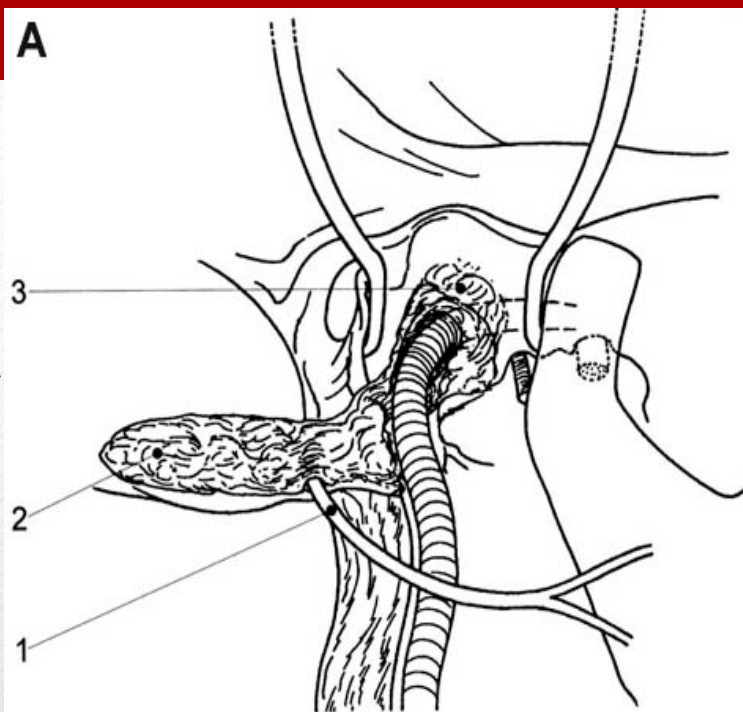
Abord surgical

Fraisage apophyse
vaginale du tympanal

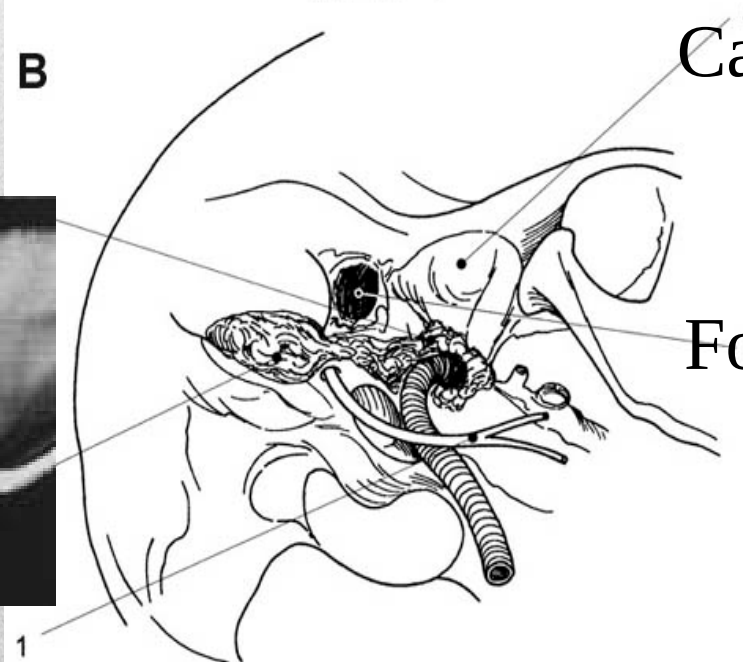
Fraisage mastoïde

Nerf Facial

A



B



Cavité glénoïde

Foramen jugulaire

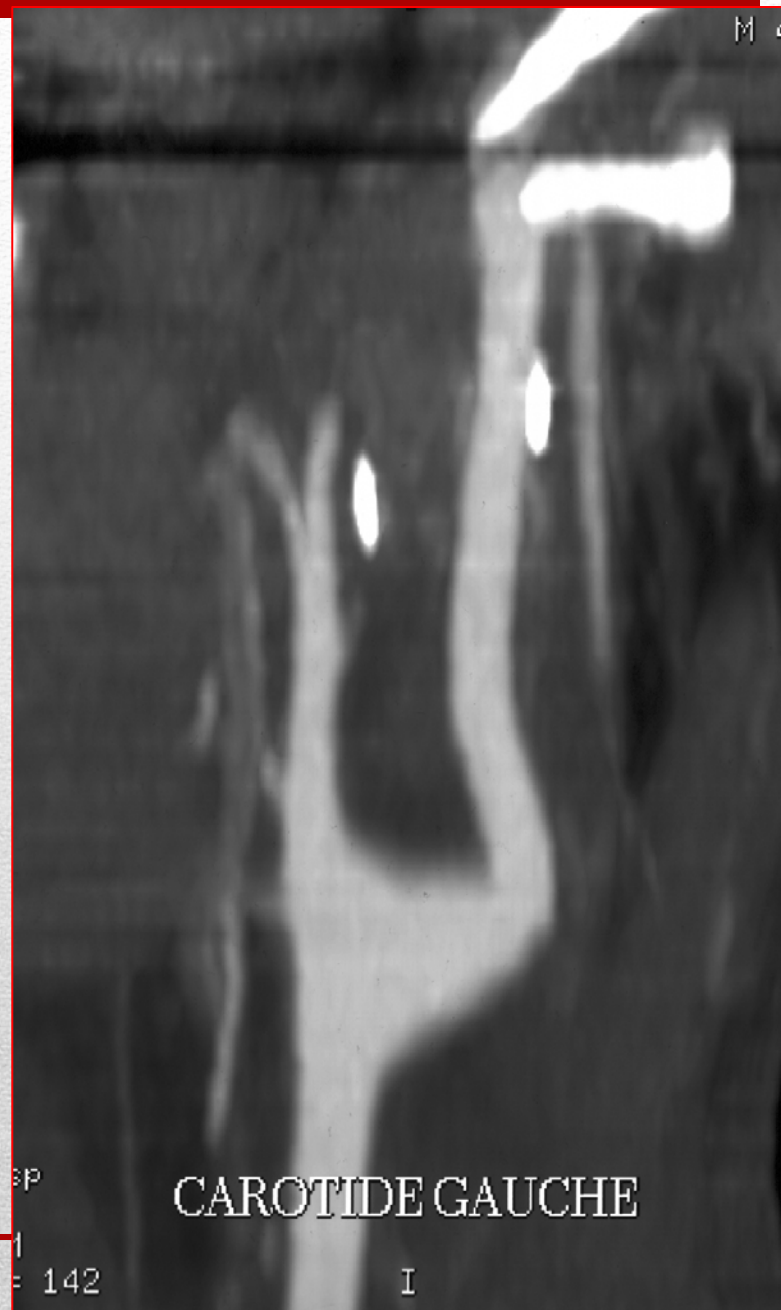




- Reconstruction artérielle ($> 90\%$) :
 - . Résection-greffe veineuse, artérielle ou prothétique
 - . Anévrismorraphie reconstructrice
- Ligature ($< 10\%$) : encadrée par anticoagulation

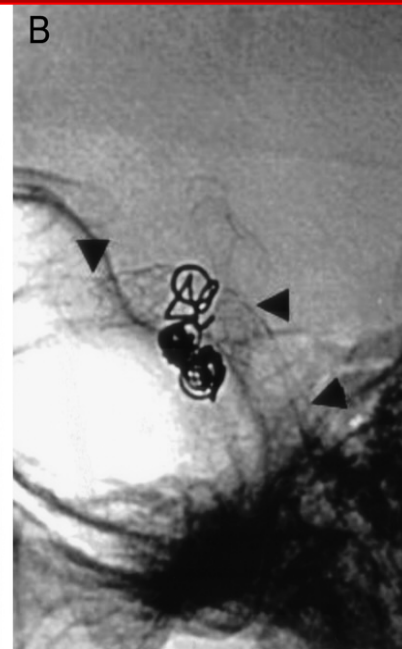
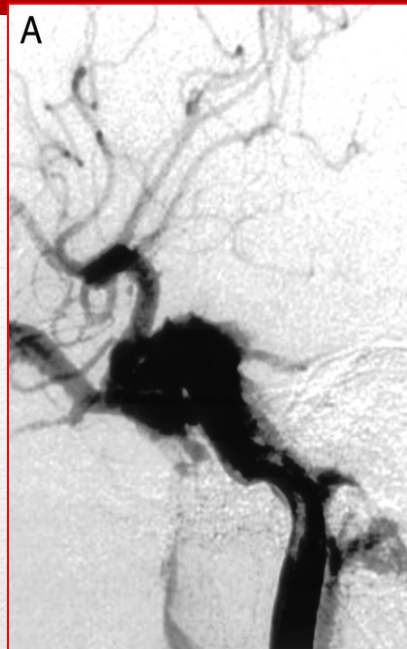
Traitement chirurgical : méthodes

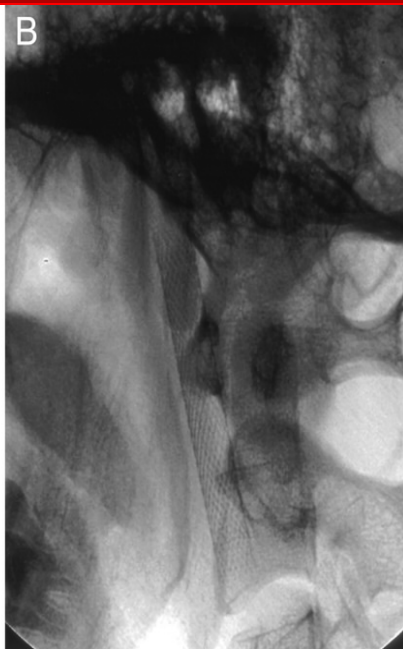


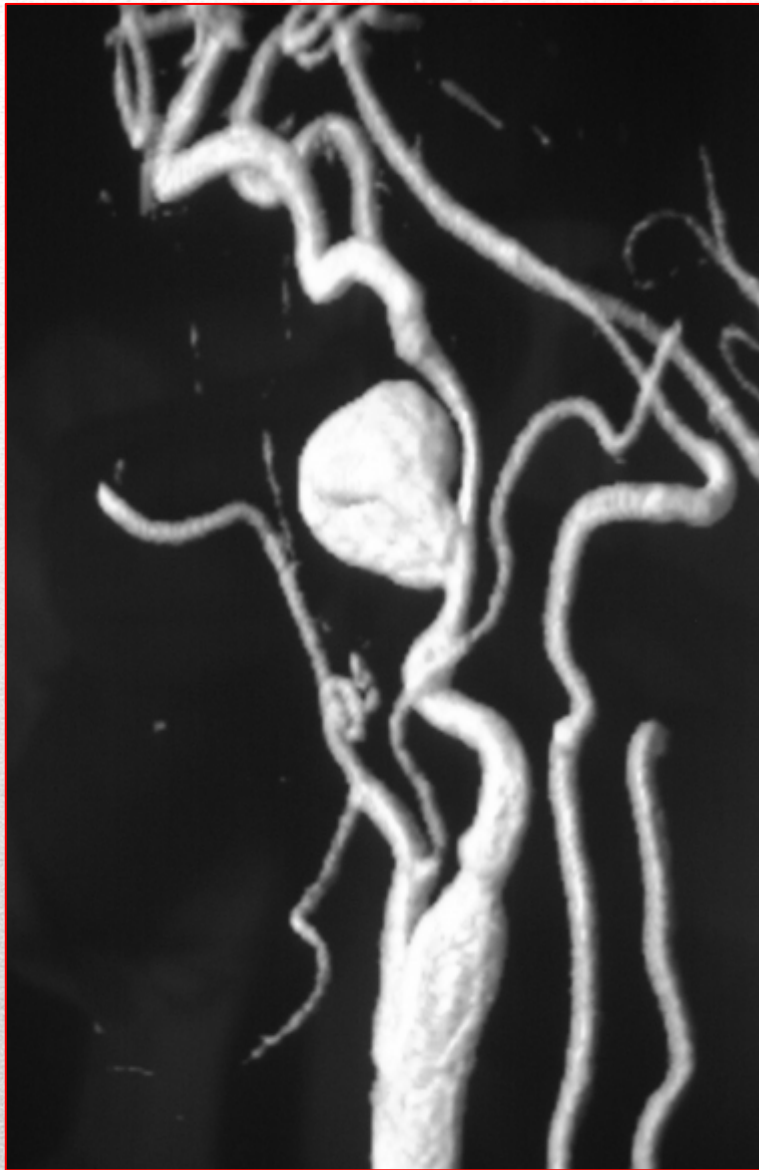


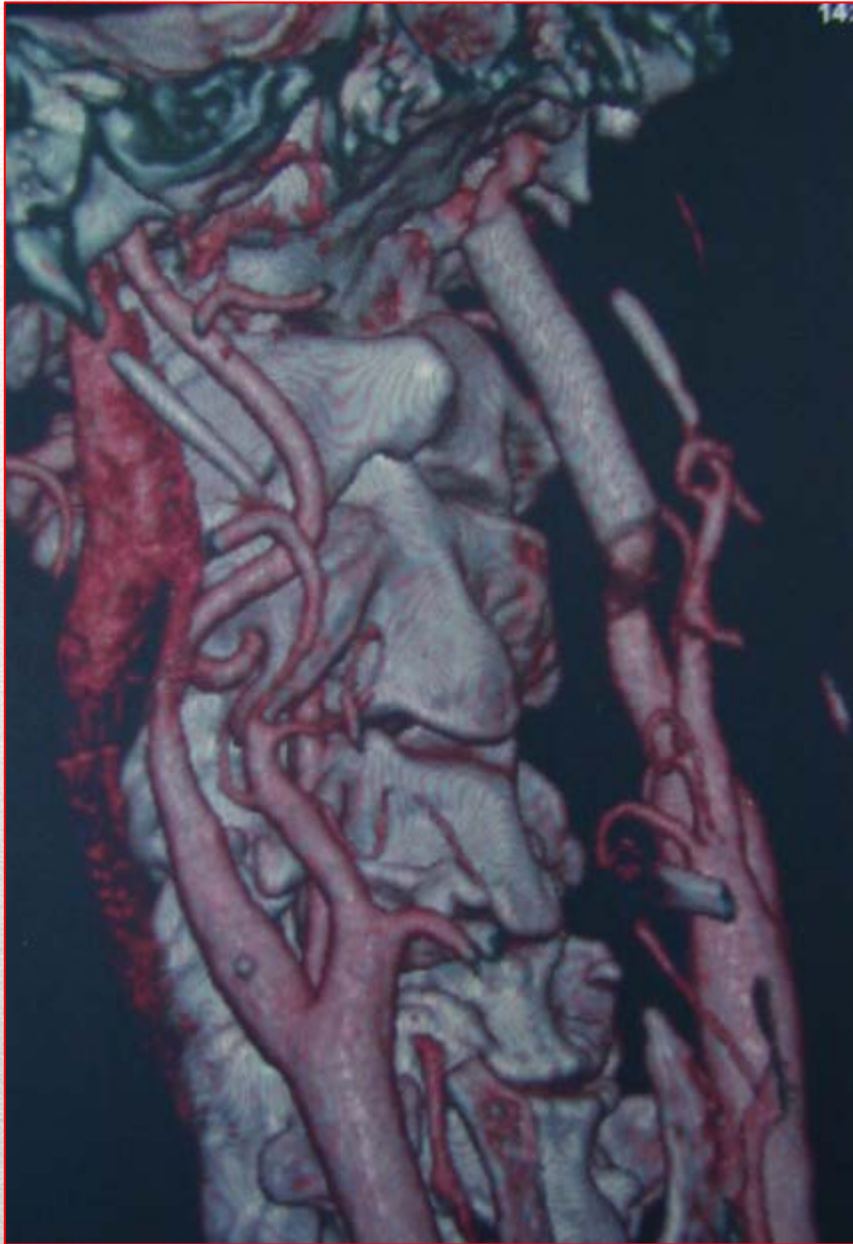
- Ballonnets occlusifs
- Coils métalliques
- Stenting
- Stents couverts

Traitement endovasculaire









- Pathologie rare, DFM = 18% des étiologies
- Malades jeunes, menacés à long terme par la survenue de symptômes ischémiques ou d'une rupture
- Difficultés chirurgicales liées à la topographie
- Approche multidisciplinaire / segment 3

Conclusions / anévrysmes

- La revascularisation est possible dans près de 90% des cas, avec d'excellents résultats neurologiques et anatomiques précoces et tardifs
- Les atteintes neurologiques périphériques, fréquentes dans les suites de l'intervention, disparaissent dans près de 75% des cas ou laissent des séquelles le plus souvent mineures
- La ligature doit rester exceptionnelle et impose un traitement anticoagulant
- La place du traitement endovasculaire reste à définir, notamment dans les anévrysmes des segments 2 et 3

Conclusions / anévrysmes

- Lésions rares, du sujet jeune
- Formes histologiques multiples
- Formes anatomiques multiples : sténoses, anévrysmes, dissections
- Potentiel évolutif réel et symptômes parfois non bénins
- Traitement chirurgical éprouvé à long terme
- Traitement endovasculaire séduisant lorsqu'il est anatomiquement possible mais restant à évaluer à long terme

Take home message

Anévrysmes aortiques juxta et para-rénaux

L'artère fémorale superficielle : où en sommes-nous ?



www.civ-world.org