

**FIBRODYSPLASIE DES ARTERES RENALES CHEZ UN ENFANT A PROPOS D'UN CAS.**

**Bendjedou DJ, Bousakhria M, Meguellati N, Regaiguia N**  
**Service de Néphrologie. Hôpital Militaire Régional Universitaire de Constantine**

**INTRODUCTION :**

- L'HTA de l'enfant est le plus souvent secondaire .
- Une affection rénale ou rénovasculaire est l'étiologie la plus fréquente (67-80%).
- Les maladies rénovasculaires (8-12%) peuvent être isolées (dysplasie fibromusculaire (DFM) , artériopathie calcifiante diffuse) ou rentrent dans un cadre syndromique (syndrome de Williams Beum, pseudoxanthome élastique, maladie de Recklinghausen).
- La dysplasie fibromusculaire est une maladie artérielle pure qui peut toucher tout les segments dont les artères rénales, les carotides et les artères cérébrales ainsi que les coronaires à l'origine de mort subite.

**OBSERVATION :**

C'est une patiente âgée de 10 ans, hospitalisée au service de pédiatrie pour exploration d'une anémie à 6g/dl. A l'admission l'examen clinique retrouve une pâleur cutaneo muqueuse, un tableau d'anasarque, une HTA et une Oglio anurie. Le bilan biologique retrouve une insuffisance rénale à 130 mg/l de créatinémie , une hyper azotémie à 3,5g/l, une hypocalcémie à 60mg/l, hypo protidémie à 57g/l, hypo albuminémie à 31 g/l, protéinurie à 1,2g/24h sans hématurie. L'échographie rénale : deux petits reins différenciés avec une asymétrie rénale.

UCR : pas de RVU passif et actif.

Le bilan de retentissement de l'HTA retrouve :

ECG : une HVG électrique.

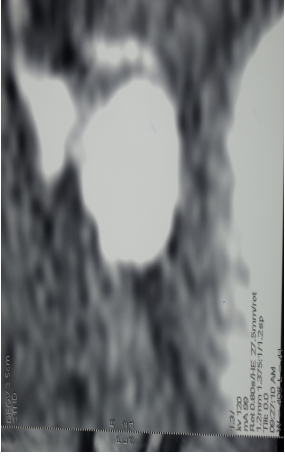
FO : rétinopathie hypertensive stade 2

Echocardiographie : -Décollement péricardique minime.

-Une HVG concentrique.

-Bonne contractilité globale et segmentaire.

- Le diagnostic d'IRCT sur néphropathie glomérulaire a été retenu ,la patiente avait bénéficiée de plusieurs séances d'hémodialyses sur un cathéter central avec une supplémentation en calcium ,vitamine D , EPO puis suivie en dialyse péritonéale.
- Trois mois plus tard , elle consulte dans la cadre de l'urgence pour un OAP massif sur un pic tensionnel difficilement jugulé , avec des OAP flash pendant son hospitalisation . L'évolution été favorable après introduction d'un inhibiteurs du SRA.
- Le diagnostic d'HTA rénovasculaire à été soulevé, un doppler des artères rénale revenu non concluant ,complété par un angio TDM qui a montré un aspect gracile des artères rénales avec une sténose tubulé intéressant tout le trajets des artères rénales avec un aspect en collier de perle sur les image en agrandissement surtout du coté de l'artère rénale gauche.



### **DISCUSSION ET COMMENTAIRE :**

- La DFM est une maladie rare atteignant la paroi des artères de moyen et petit calibre, touchant de façon préférentielle mais non exclusive les sujets jeunes voire des enfants, de sexe féminin et entraînant des lésions sténosantes et /ou anévrismales.
  - Devant une HTA de l'enfant, les maladies rénovasculaires doivent être systématiquement évoquées, même en absence de tout signe clinique accompagnateur.
  - Le diagnostic de la DFM est généralement fait chez des enfants de 6-10 ans le plus souvent de sexe féminin.
  - Les symptômes révélateurs sont peut spécifiques : polyurodipsie, irritabilité, dénutrition ou retard de croissance, un souffle lombaire ou abdominal est exceptionnel.
  - l'HTA est souvent sévère, une HVG électrique est le critère le plus sensible de retentissement viscéral retrouvé dans 80% des cas ; alors que le FO n'est anormal que chez environ 25% des patients.
  - Une rénine plasmatique normale n'élimine pas le diagnostic, en revanche il faut savoir accorder de l'importance à une inversion du rapport N+/K+ urinaire, une hypokaliémie ou une très bonne réponse thérapeutique avec de faibles doses d'inhibiteurs de l'angiotensine.
  - L'écho doppler des artères rénales ne peut pas éliminer formellement le diagnostic car elle ne permet pas de repérer les sténoses distales de l'artère rénale.
  - L'angioplastie rénale percutanée est le traitement de choix avec d'excellents résultats, un échec doit faire discuter une nouvelle angioplastie ou une revascularisation chirurgicale.
  - L'artériographie est très rarement prescrite à titre diagnostic , elle est le plus souvent effectuée dans le cadre d'une procédure d'angioplastie.
  - Non corrigée ou diagnostiquée tardivement ; la FDR évolue vers l'insuffisance rénale chronique terminale suite à l'ischémie rénale.
- CONCLUSION :**
- Chez l'enfant la plus part des maladies responsables de lésion rénovasculaire sont faciles à diagnostiquer quand l'HTA est un élément dans un ensemble syndromique.
  - Malheureusement ; la cause la plus fréquente , la DFM est une maladie vasculaire pure et nécessite la réalisation d'une imagerie de la vascularisation rénale pour son diagnostic.

### **Références :**

Plouin PF, Perdu J, La Batide-Alanore A, Boutouyrie P, Gimenez-Roqueplo AP, Jeunemaitre X. Fibromuscular dysplasia. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:28.  
Perdu J, Boutouyrie P, Bourgain C, Stern N, Laloux B, Bozec E, et al. Inheritance of arterial lesions in renal fibromuscular dysplasia. *J Hum Hypertens* 2007;21:393-400.  
Persu A, Touzé E, Mousseaux E, Barral X, Joffre F, Plouin P-F. Diagnosis and management of fibromuscular dysplasia: an expert consensus. *Eur J Clin Invest* 2012;42:338-47