Fibromusculaire dysplasie (FMD)

Peter W de Leeuw
Afd Interne Geneeskunde
Maastricht Universitair Medisch Centrum
Maastricht

Wat is FMD?

Wat is FMD niet?

- Ontsteking van het bloedvat
- Atherosclerose (‘aderverkalking’)
- Spasme (kramptoestand) van de bloedvaten
- Ziekte van de ‘grote’ vaten

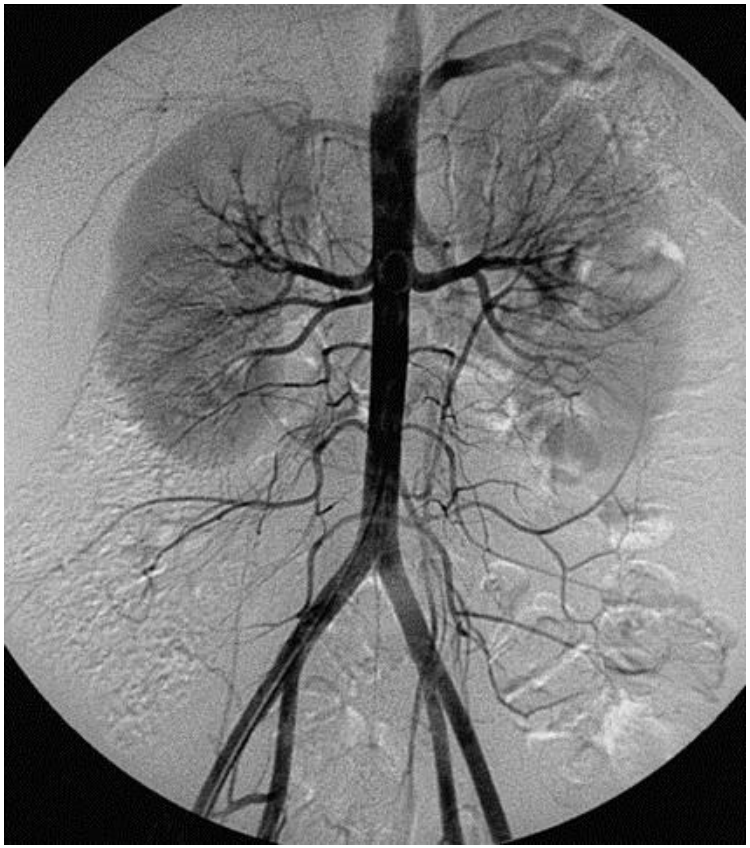
Wat is FMD?

Wat is FMD wel?

- Een afwijking in de spierlaag van de wand van bepaalde bloedvaten, namelijk de vaten met een kleine of middelgrote diameter.
- Deze afwijkingen leiden tot één of meer vernauwingen waardoor de bloedstroom belemmerd wordt.
- Deze ziekte wordt idiopathisch genoemd wat betekent dat de oorzaak onbekend is.

Voorbeeld van normale niervaten

MRA



Angio (DSA)

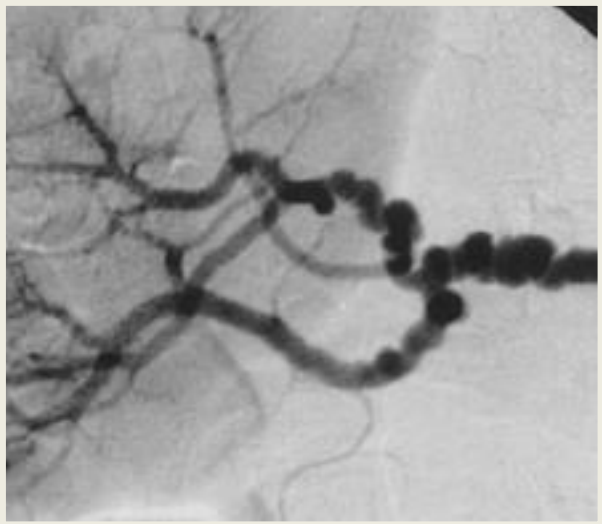
Voorbeeld van FMD van de nier

Nier met normaal vat

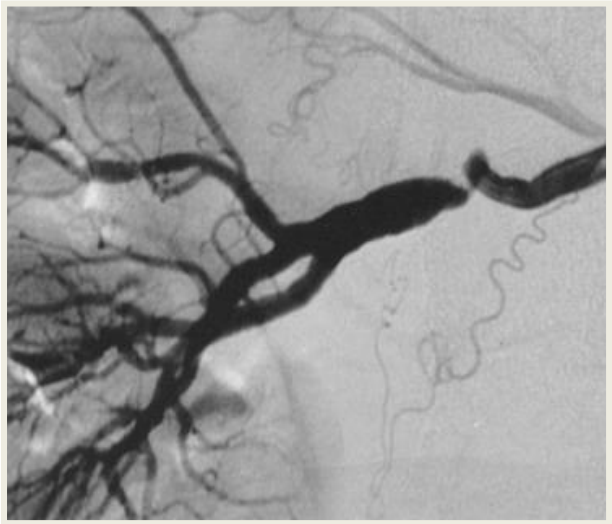
Nier met FMD

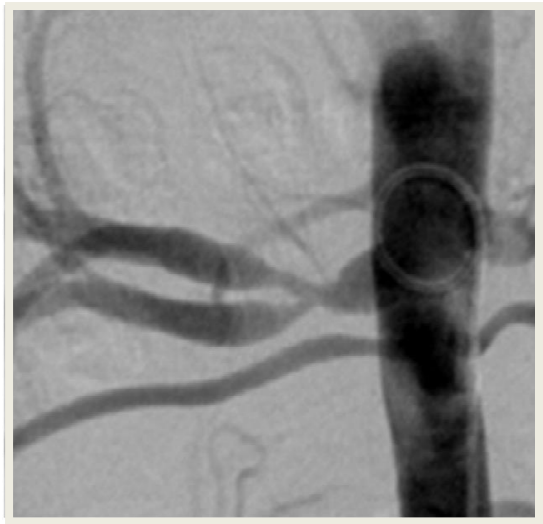
FMD: verschillende vormen

Kralensnoer
Multifocal



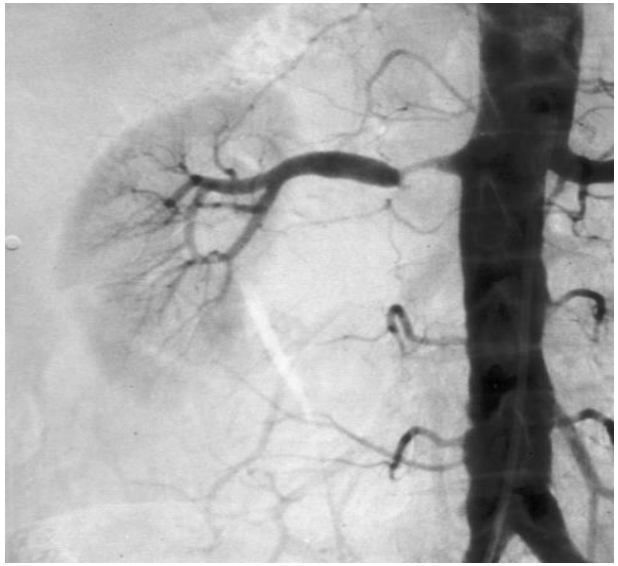
Enkele vernauwing (kort of lang)
Unifocaal





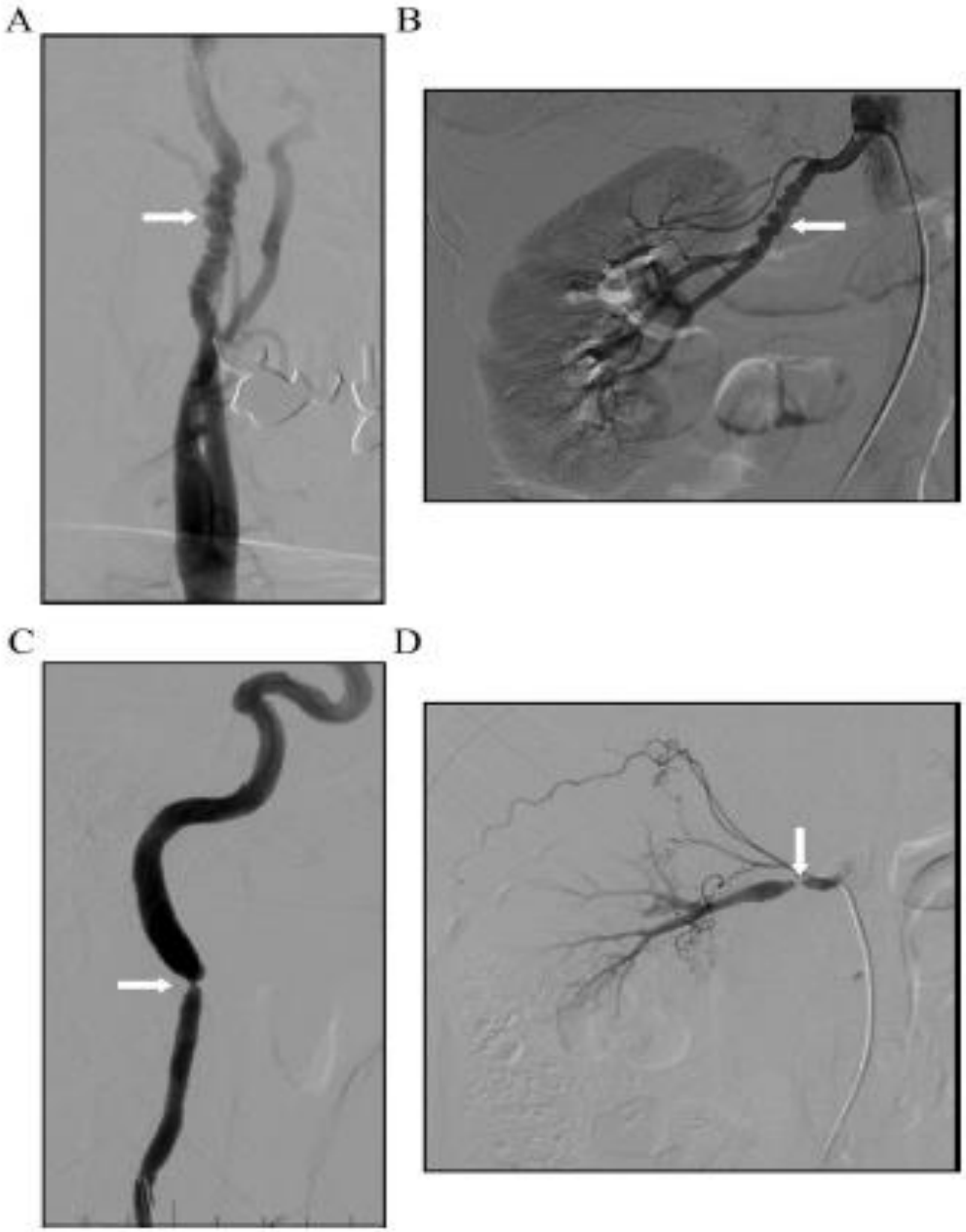
Soms is het moeilijk

- Atherosclerose



- Fibromusculaire dysplasie

FMD: verschillende vormen

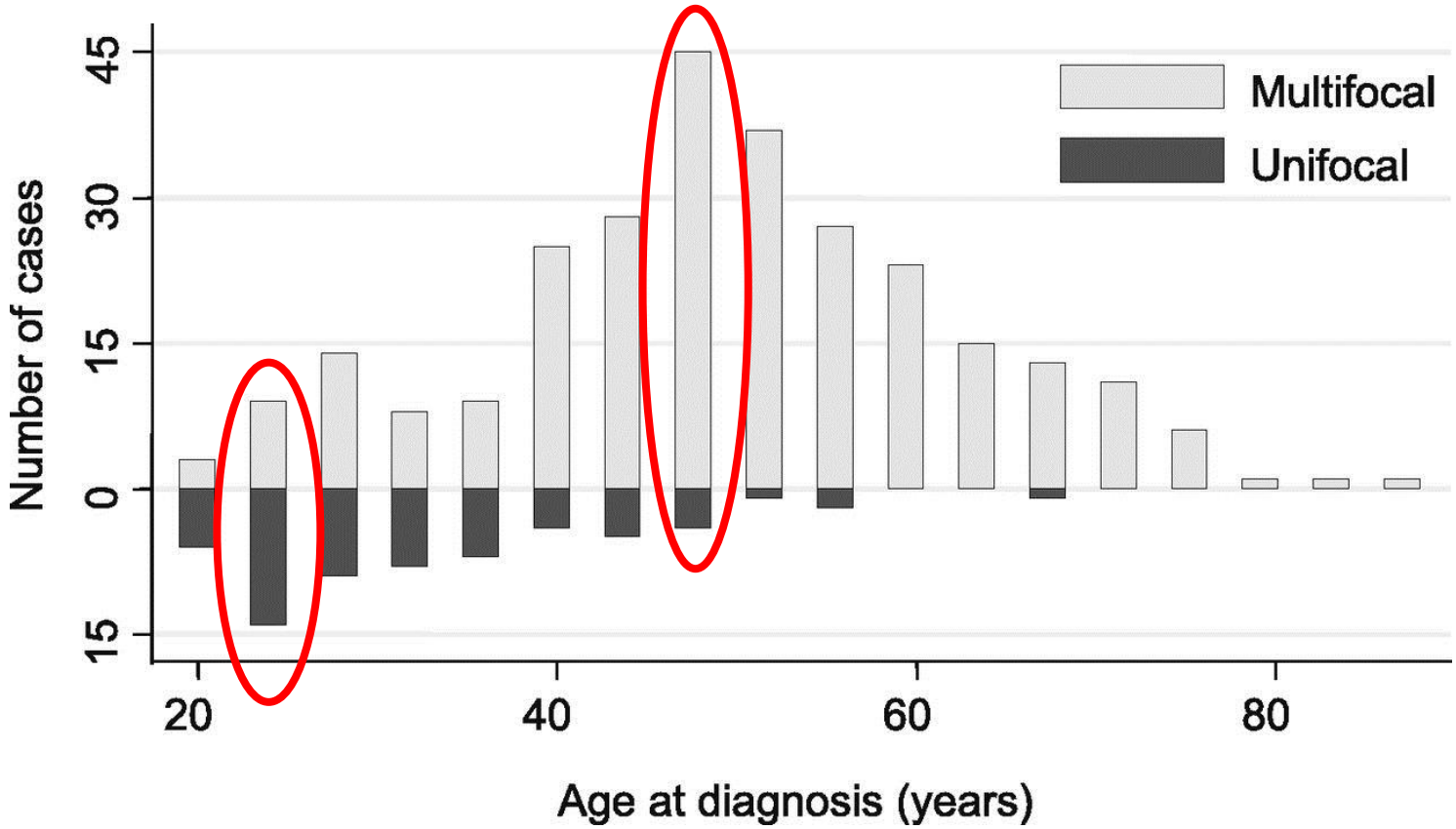


Kralensnoeraspect
Multifocal

Een enkele vernauwing
Unifocal

Is moeilijk te onderscheiden van atherosclerose

Leeftijd waarop de diagnose wordt gesteld bij patienten met unifocale of multifocale FMD

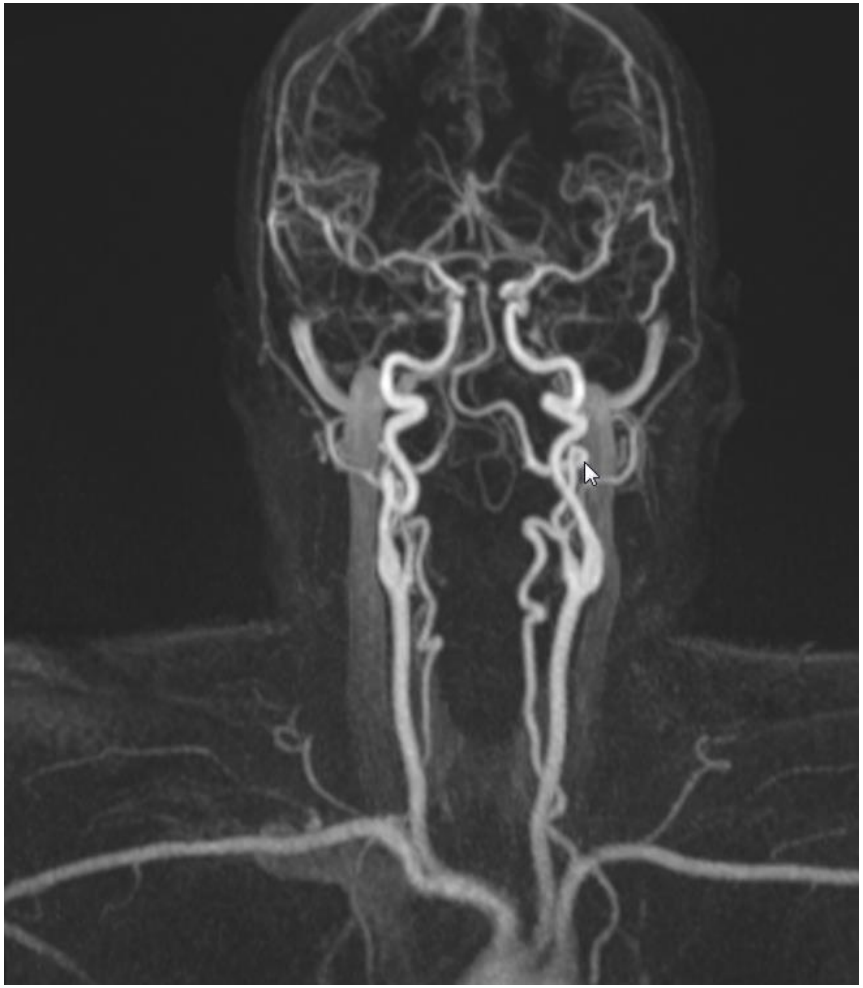


Savard et al. Circulation. 2012;126:3062-3069

FMD: andere uitingsvormen (tortuositeit)

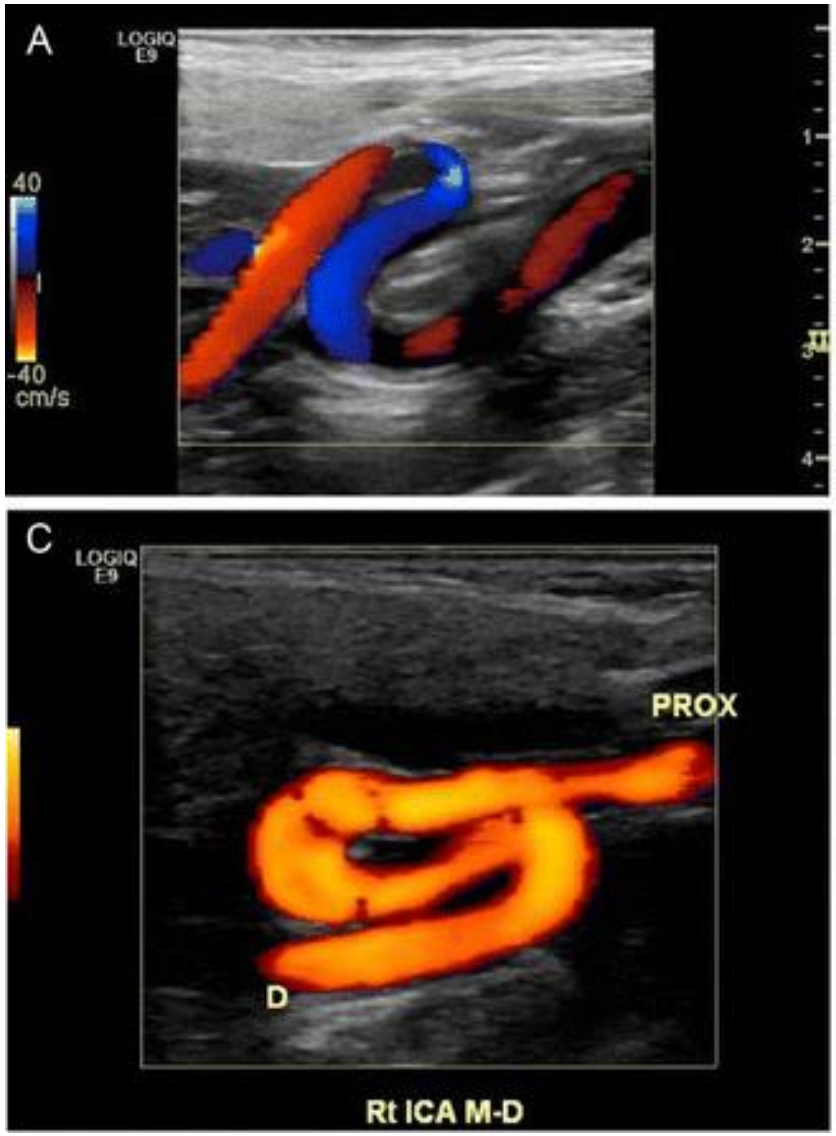
Met dank aan dr. Daan van Twist

FMD: andere uitingsvormen: de S-bocht



Met dank aan dr. Daan van Twist

FMD: andere uitingsvormen: de S-bocht



S-bocht

Misvattingen over FMD

- FMD is zeldzaam
- FMD is een ziekte van jonge vrouwen
- FMD komt alleen in de nier voor
- Een stent is nodig voor ‘genezing’
- Door oprekken (dotteren) van niervaten met FMD verdwijnt de hoge bloeddruk

Voorkomen van FMD bij mensen die een nier willen afstaan

First author	Source	Potential donors	FMD cases
Cragg, 1989	Universities of Iowa, Minnesota, California San Francisco and Los Angeles, Mayo Clinic 1964-86	1862	71
Neymark, 2000	University of California san Francisco, 1988-1998	716	47
Andreoni, 2002	University of North Carolina, 1995-2001	159	7
Kolettis, 2004	University of Alabama, 1995-2001	1176	66
	Total	3913	191 **(4.9%)**

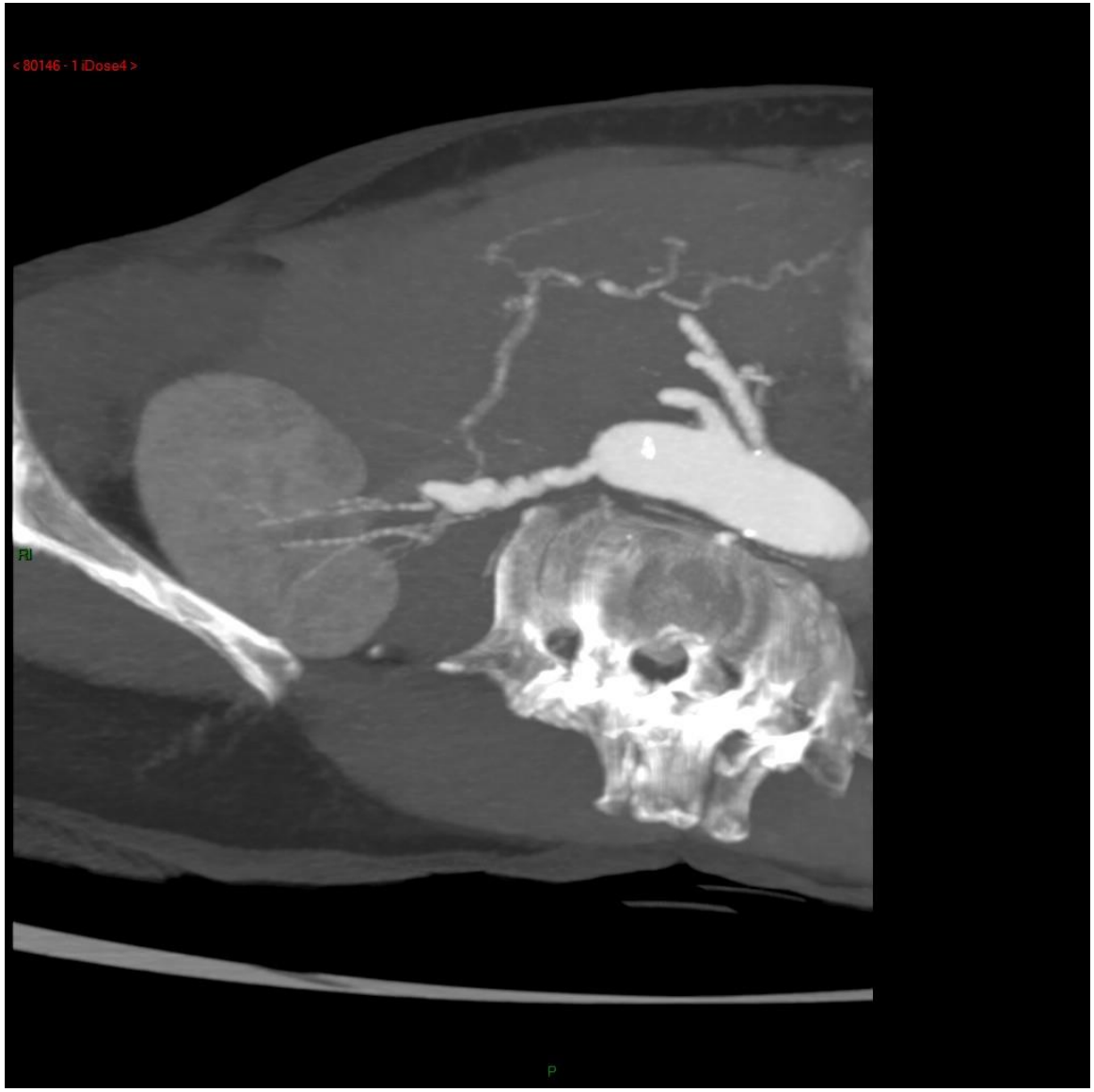
Ter vergelijking

Voorkomen in Nederland van:

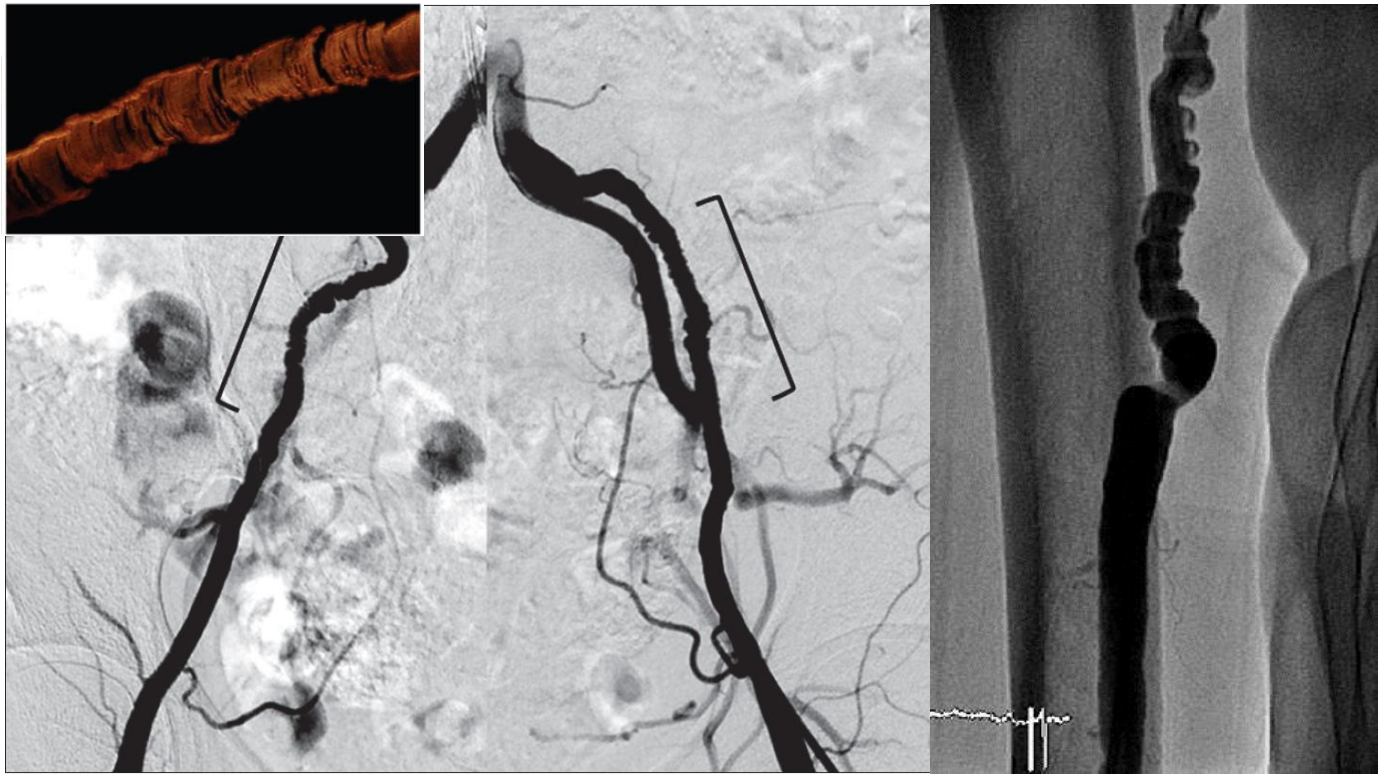
- Kanker: 5%, is 850.000
- HIV: 0.15%, is 25.500

- FMD: 5% (geschat), is 850.000

FMD bij een vrouw van 85 jaar



FMD kan in meerdere vaatgebieden voorkomen



Niizeki et al., Am J Case Rep. 2015;16:187-90.

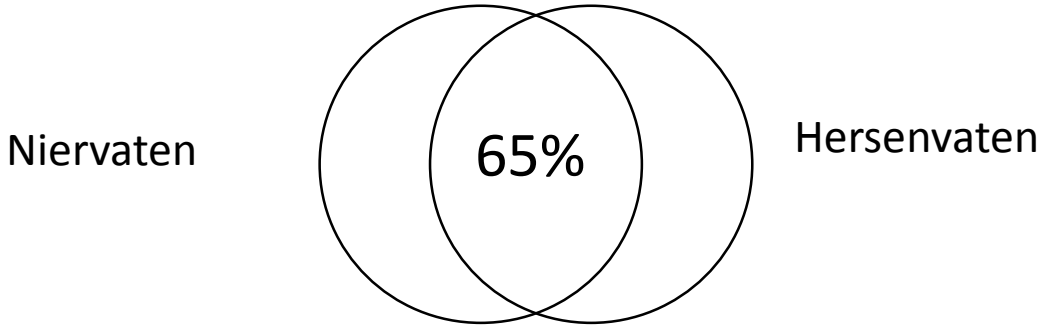
Courtesy of P. Chenu

FMD: welke vaten?

Aangedane organen	%
Nier	80%
Halsvaten	74%
Beenvaten	60%
Darmvaten	26%

FMD: niet alleen in de nier

Aantal aangedane organen	%
1	34%
2 of meer	35%
3 of meer	22%
4 of meer	9%



De feiten over FMD

- FMD is NIET zeldzaam
- FMD is NIET een ziekte van alleen jonge vrouwen
- FMD komt NIET alleen in de nier voor

FMD: wat merk je ervan?

- Algemeen: onlustgevoelens, moe etc
- Nier: hoge bloeddruk, pijn in de flank, achteruitgang nierfunctie
- Hals: oorsuizen (kloppend), hoofdpijn
- Benen: vermoeidheid, pijn bij lopen
- Darmen: pijn na eten, gestoorde ontlasting

FMD: risicofactoren

- Aanleg (genetisch, ongeveer 10%)
- Geslacht (vaker bij vrouwen)
- FMD komt vaker voor bij rokers
- Associatie met sommige bindweefselziekten

Is FMD genetisch bepaald?

- In ongeveer 10% van de gevallen is de aandoening familiair, dus waarschijnlijk genetisch bepaald
- Er zijn al wel afwijkende genen gevonden maar de betekenis hiervan is nog niet duidelijk
- Er wordt op dit moment in Europa veel onderzoek verricht om na te gaan of er bij de overige patiënten genetische afwijkingen te vinden zijn

FMD: mogelijke complicaties

- Aneurysmavorming (kan overal)
- Dissectie (vooral hals- en niervaten), SCAD
  - *risico op aneurysma en dissectie toegenomen bij ingrepen aan de vaten*
- Trombose (zeldzaam)
- Nierfalen (zeer zeldzaam)
- Pre-eclampsie (zeer frequent)

Spontane coronaire arterie dissectie (SCAD)

- Hangt heel vaak samen met FMD
- Wordt vaker bij vrouwen gezien
- Niervaten doen vaak mee (86%)
- Ook vaak hersenvaten aangedaan (46%)

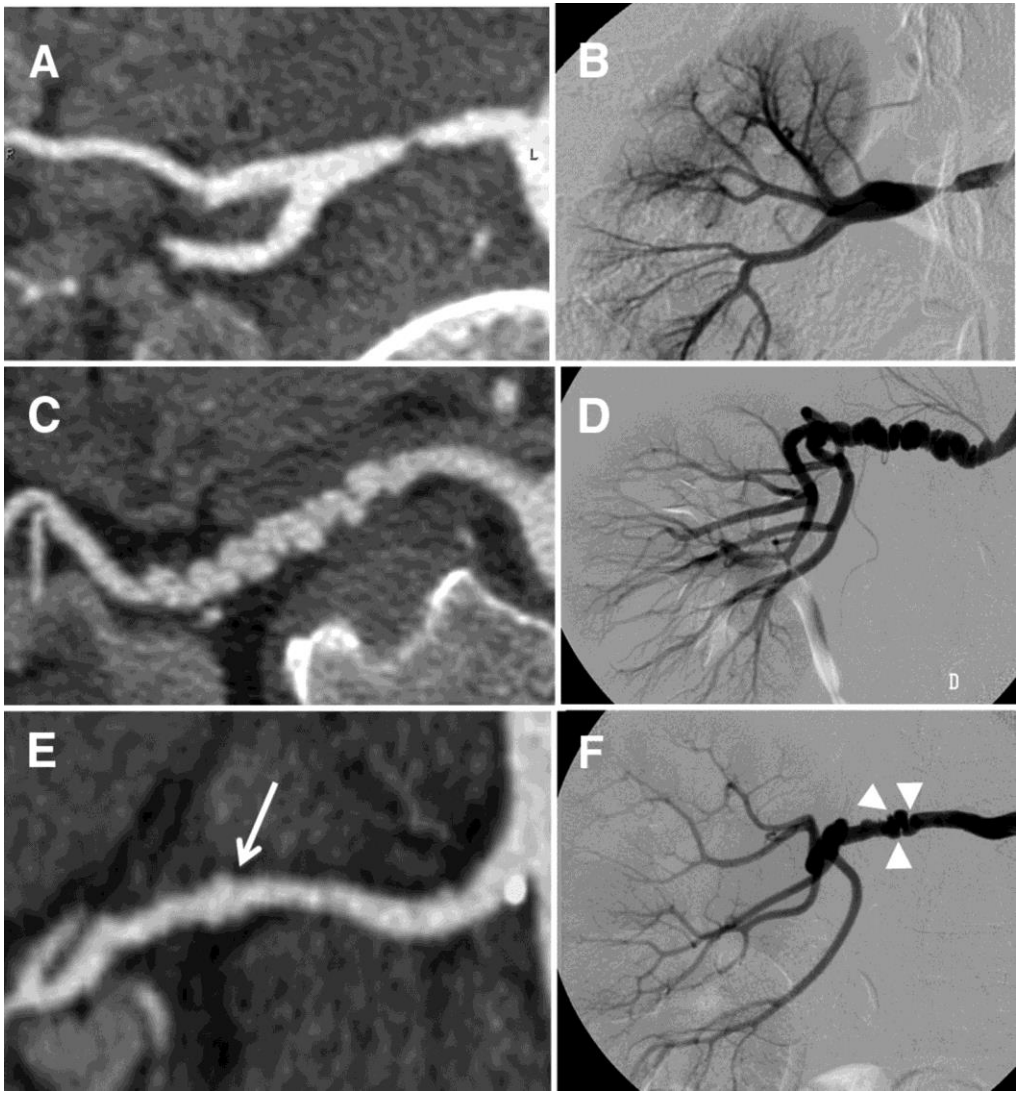
- In Nijmegen wordt hier onderzoek naar gedaan

Welk onderzoek ?

- CT-A of MR-A
- In ieder geval de nieren afbeelden, op indicatie ook andere vaatgebieden
- Eventueel catheterisatie van de niervaten
- Vervolgen nierfunctie (bloed)
- Waarde van echo-onderzoek is beperkt

FMD: beeldvorming

CTA



Angio

Savard et al. Circulation. 2012;126:3062-3069

FMD: hoe te behandelen

- Stoppen met roken
- Bloeddrukverlagende medicamenten, indien nodig
- Eventueel aspirine en plavix als er risico is op trombose (zoals soms bij dissectie halsvaten)
- Ingreep aan de vaten

De meningen over FMD

- ~~FMD is zeldzaam~~
- ~~FMD is een ziekte van jonge vrouwen~~
- ~~FMD komt alleen in de nier voor~~
- Een stent is nodig voor ‘genezing’
- Door oprekken (dotteren) van niervaten met FMD verdwijnt de hoge bloeddruk

Moet er een stent in het vat?

In principe niet, want:

- Bij FMD gaat de stent vaak kapot (knikken, breken) met alle gevolgen van dien
- Ook leidt de stent nogal eens tot verergering van de vernauwing

Maar: soms wel, bv. bij unifocale afwijkingen

Helpt het om te dotteren (=oprekken van het vat)?

Soms wel, maar:

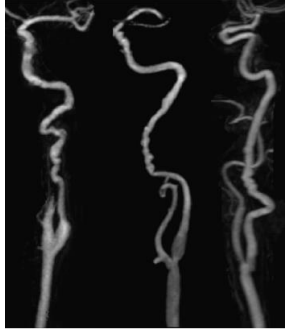
- Bij ‘slechts’ de helft van de patiënten daalt de bloeddruk
- Het blijft vaak nodig om medicijnen in te nemen, hoewel meestal wel iets minder
- Het effect is groter bij jongere mensen (onder de 35 jaar) en als de bloeddruk nog maar korte tijd verhoogd is

Is het wel eens nodig om te opereren?

Alleen in uitzonderlijke gevallen, bijvoorbeeld :

- Als bij herhaling het dotteren geen effect heeft
- Als er heel bijzondere afwijkingen aan de vaten zijn die tot bloedingen kunnen leiden (is zeldzaam)

Moeten bij een patiënt bij wie FMD wordt ontdekt, alle vaatgebieden onderzocht worden?



- Als er FMD in de nieren is aangetoond, heeft het zin om naar andere vaten te kijken als dat consequenties heeft voor de behandeling

- Bij patiënten met FMD in een ander orgaan dan de nier, heeft het zin om ook naar de nier te kijken als er gedotterd zou kunnen worden

Europese registratie van FMD

- In Europees verband wordt geprobeerd meer inzicht te krijgen in FMD (oorzaken, mogelijke vormen van behandeling)

- In dit verband is het belangrijk om zoveel mogelijk gegevens te verzamelen van zoveel mogelijk patiënten