

Verslag van de lezing door prof. dr. P.W. de Leeuw tijdens de FMD
lotgenotenbijeenkomst van 28 november 2015 in het Meander Medisch
Centrum in Amersfoort, georganiseerd door FMDgroep Nederland

Fibromusculaire dysplasie (FMD)

Peter W de Leeuw

Afd Interne Geneeskunde

Maastricht Universitair Medisch Centrum

Maastricht

Wat is FMD niet?

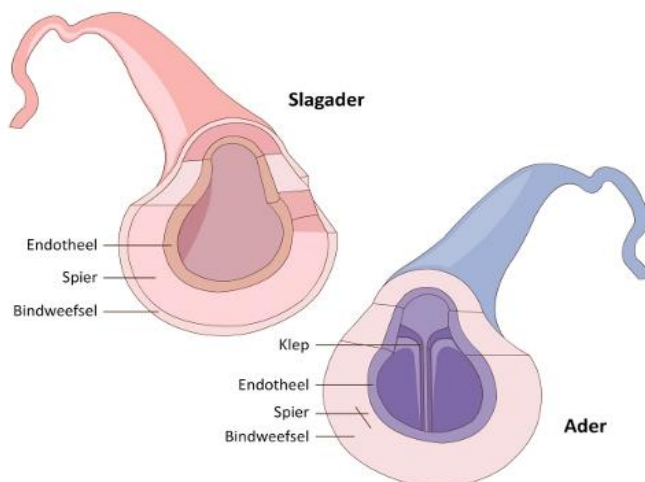
We weten meer over wat FMD *niet* is, dan wel! FMD is géén:

- Ontsteking van het bloedvat
- Atherosclerose ('aderverkalking')
- Spasme (krampstoestand) van de bloedvaten
- Ziekte van de 'grote' vaten (bijvoorbeeld de aorta niet, wel van de middelgrote slagaderen)

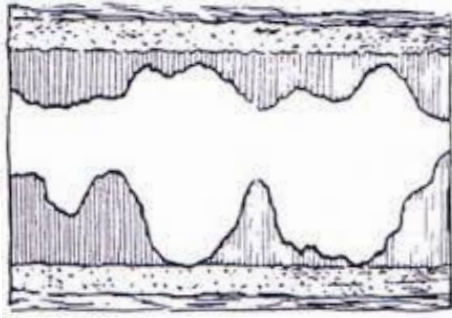
Wat is FMD wel?

Een afwijking in de spierlaag (ook wel in het endotheel) 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.

(De spierlaag trekt samen = vernauwing en daarna volgt een verwijding. Is een bekend natuurkundig verschijnsel. Dat is mediale FMD, het typische "kralensnoer" aspect.)



Dwarsdoorsnede van "normale"
bloedvaten



Overlangse doorsnede door een bloedvat met FMD
 Nb. De bloedstroom gaat van links naar rechts

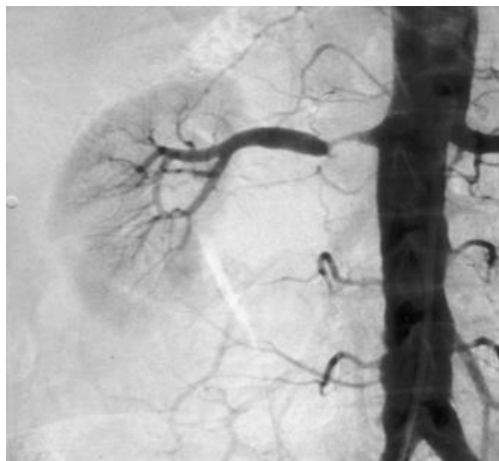
Wat ziet de radioloog?



Nier met normale vaten



Nier met FMD


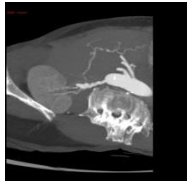
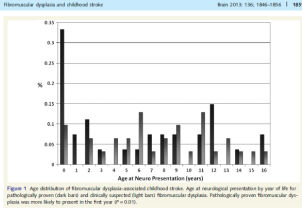


Atherosclerose



Fibromusculaire dysplasie

De meningen over FMD

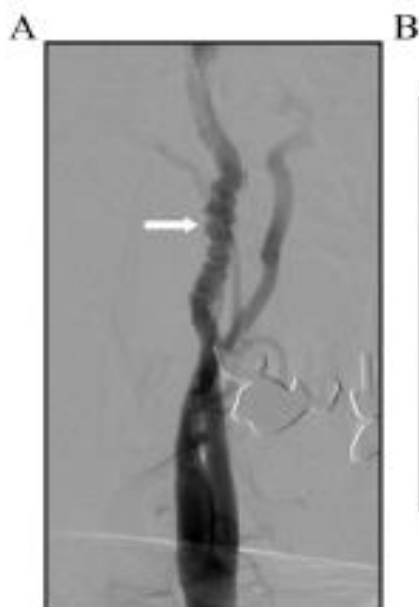
Aanname	Feit								
FMD is zeldzaam	<p>In het Maastricht MC+ is onderzoek gedaan naar:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 356 Patiënten bij wie een afwijking aan de niervaten vermoed werd • Bloeddruk groter dan 140/95 mmHg • Leeftijd: 18-75 jaar <p>Conclusie: 72 (20%) had een vernauwing:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ 45 atherosclerose ➤ 26 FMD (36% van alle patiënten met een vernauwing, oftewel 7% van de hele groep) <p>Diverse studies over het voorkomen van FMD van gezonde nierdonoren (<i>zie bijlage 1</i>): Totaal aantal potentiële donoren 3913 Totaal aantal met FMD 191, oftewel 4,9 %</p> <p>Ter vergelijking, voorkomen in Nederland van: Kanker: 3% (in 2011), is 480.000 HIV: 0.15%, is 23.000 FMD: 5% (geschat), is 800.000 Nederlanders</p> <p>Conclusie: FMD is <i>niet</i> zeldzaam</p>								
FMD is een ziekte van jonge vrouwen	<div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="text-align: center;">  <p>FMD bij een man van 65 jaar</p> </div> <div style="text-align: center;">  <p>FMD bij een vrouw van 85 jaar</p> </div> </div> <div style="text-align: center; margin-top: 20px;">  <p>FMD komt ook bij jonge kinderen voor! (<i>zie bijlage 2</i>)</p> </div> <p>Conclusie: FMD komt voor bij vrouwen en bij mannen en in alle leeftijdsgroepen</p>								
FMD komt alleen in de nier voor	<p>FMD: niet alleen in de nier</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th>Aantal aangedane organen</th> <th>%</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>2 of meer</td> <td>35%</td> </tr> <tr> <td>3 of meer</td> <td>22%</td> </tr> <tr> <td>4 of meer</td> <td>9%</td> </tr> </tbody> </table>	Aantal aangedane organen	%	2 of meer	35%	3 of meer	22%	4 of meer	9%
Aantal aangedane organen	%								
2 of meer	35%								
3 of meer	22%								
4 of meer	9%								

	<p>Niervaten ↔ 65% ↔ Hersenvaten</p> <p>Spontane coronaire arterie dissectie (SCAD)</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Hangt heel vaak samen met FMD ✓ Wordt vaker bij vrouwen gezien ✓ Niervaten doen vaak mee (86%) ✓ Ook vaak hersenvaten aangedaan (46%) <p>In Nijmegen wordt hier onderzoek naar gedaan</p> <p>Conclusie: FMD komt voor in alle middelgrote slagaderen</p>
<p>Een stent is nodig voor 'genezing'</p>	<p>Moet er een stent in het vat? Nee, want:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ 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 ➤ Lange termijn effecten van stent bij FMD zijn onbekend <p>Bij het plaatsen van een stent vindt er altijd beschadiging van het vat plaats. Alleen een stent plaatsen als het <u>echt</u> niet anders kan.</p> <p>Conclusie: FMD? Stent NEE!</p>
<p>Door oprekken (Dotteren) van niervaten met FMD verdwijnt de hoge bloeddruk</p>	<p>Helpt het om te dotteren? Soms wel, maar:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Bij 'slechts' de helft van de patiënten daalt de bloeddruk ➤ Het blijft vaak nodig om medicijnen in te nemen, hoewel meestal wel iets minder (de schade aan de bloedvaten blijft soms bestaan) ➤ Het effect is groter bij jongere mensen (onder de 35 jaar) ➤ Het effect is groter als de bloeddruk nog maar korte tijd verhoogd is <p>Is het wel eens nodig om te opereren? Alleen in uitzonderlijke gevallen, bijvoorbeeld :</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Als bij herhaling (2 x) het dotteren geen effect heeft ➤ Als er heel bijzondere afwijkingen aan de vaten zijn die tot bloedingen kunnen leiden (is zeldzaam) <p><u>Advies:</u> gebruik anti stolling tot 1 jaar na dotteren of stenten. Dit is een "educated guess".</p>



Roken heeft een rechtstreeks negatief effect op FMD

FMD: niet altijd het “kralensnoer”



Kralensnoeraspect

Multifocal

- a. Halsslagader
- b. Nierslagader



Een enkele
vernauwing

Unifocal

- a. Halsslagader
- b. Nierslagader

NB. Moeilijk te
onderscheiden van
atherosclerose

Het plaatsen van een stent bij unifocale FMD zou kunnen; de lange termijn effecten zijn niet bekend.

Een halsslagader met een kralensnoer is moeilijk te behandelen. Gelukkig worden de hersenen door twee vaatsystemen van bloed voorzien.

Is FMD genetisch bepaald?

- In ongeveer 10% van de gevallen is de aandoening familiair, dus waarschijnlijk genetisch bepaald
- 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

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

- Als er FMD in de nieren is aangetoond, heeft het alleen 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 (om hoge bloeddruk te behandelen)

Naar aanleiding van vragen uit het publiek:

- Vaten zijn kwetsbaarder bij FMD. Er kan een dissectie ontstaan in het vat. Een scheur in de binnenwand, maar ook door de buitenwand heen. Een dissectie geeft pijnklachten, heftige duizeligheid, nek/schouderpijn, Horner's syndroom.
- Een aneurysma komt ook voor in de halsslagader.
- FMD kan voorkomen in meerdere vaatbedden tegelijk. De ervaring leert dat het er op een bepaald moment is en dat er weinig progressie is.
- De levensverwachting van mensen met FMD ligt aan de hoge bloeddruk.
- Er is te weinig kennis in de beroepsgroep.
- FMD kan ten grondslag liggen aan zwangerschapsvergiftiging.
- Je kan wel zwanger worden, maar wel met extra controle.
- Je kan nierdonor zijn; FMD in de bloedvaten wordt niet getransplanteerd.

Europese patiëntenregistratie voor FMD

Kan via Maastricht MC; iedere FMD patiënt kan meedoen (buisje bloed en vragenformulier inleveren)
Informatie hierover komt op de website van FMDgroep Nederland.

Er wordt samenwerking gezocht met andere ziekenhuizen. Bijvoorbeeld ook met het SCAD onderzoek in Nijmegen.

Bijlage 1 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%)

Bijlage 2 FMD komt ook bij jonge kinderen voor!

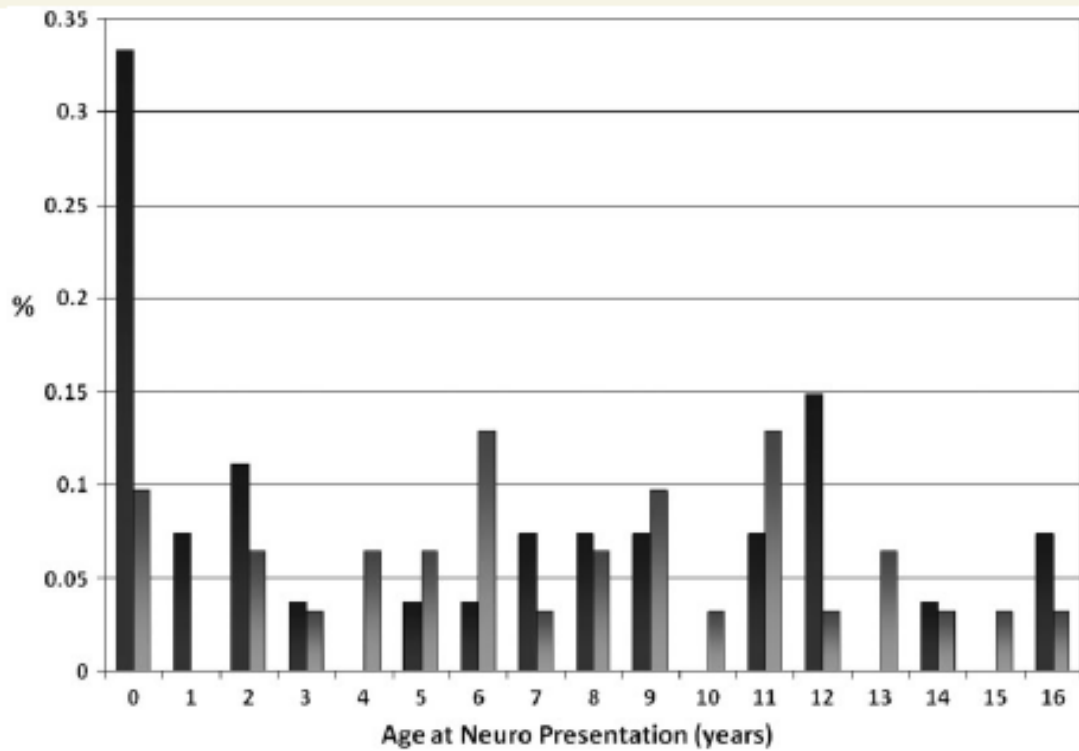


Figure 1 Age distribution of fibromuscular dysplasia-associated childhood stroke. Age at neurological presentation by year of life for pathologically proven (dark bars) and clinically suspected (light bars) fibromuscular dysplasia. Pathologically proven fibromuscular dysplasia was more likely to present in the first year ($P = 0.01$).