



SGUM
SSUM

Schweizerische Gesellschaft für Ultraschall in der Medizin
Société Suisse d'Ultrasons en Médecine
Società Svizzera di Ultrasonologia in Medicina

Fibromuskuläre Dysplasie

Dr. med. Julian Kleine Wortmann, Angiologie Kantonsspital Aarau

Consensus Document

VASCULAR
MEDICINE

First International Consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia

Vascular Medicine
2019, Vol. 24(2) 164–189

© The Author(s) 2019

Article reuse guidelines:

sagepub.com/journals-permissions

DOI: 10.1177/1358863X18821816

journals.sagepub.com/home/vmj



Definition Fibromuskuläre Dysplasie (FMD)

" ... An idiopathic, segmental, non-atherosclerotic and non-inflammatory disease of the musculature of arterial walls, leading to stenosis of small and medium-sized arteries. Lesions of FMD can be either symptomatic or clinically silent and can be either hemodynamically significant or not...."

Gornik HL et al., JACC 2019;73(16):1971–1986

Definition Fibromuskuläre Dysplasie

" ... An **idiopathic**, **segmental**, **non-atherosclerotic** and **non-inflammatory** disease of the **musculature** of arterial walls, leading to **stenosis** of **small** and **medium-sized** arteries. Lesions of FMD can be either **symptomatic** or **clinically silent** and can be either **hemodynamically significant** or **not**...."

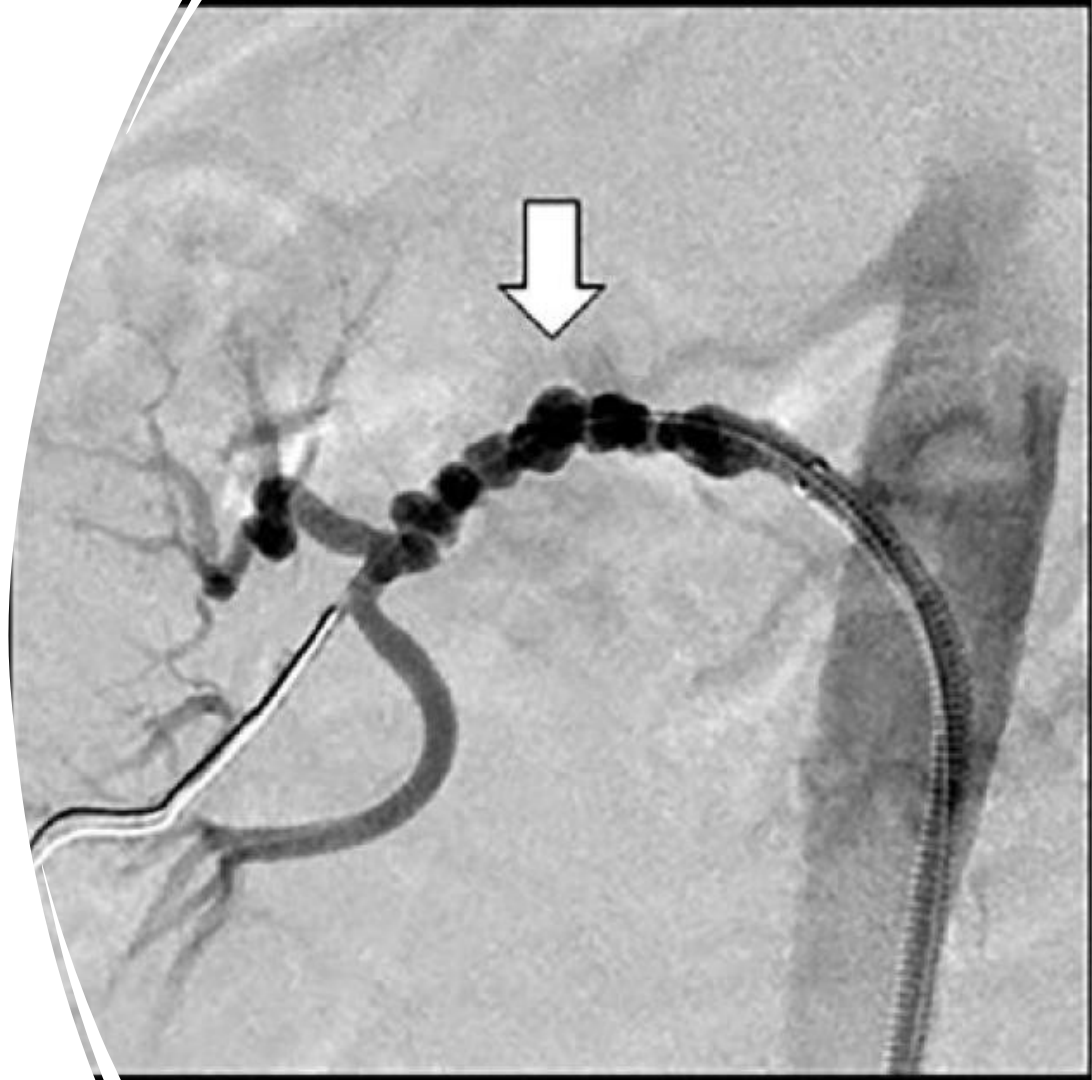
Klassifikation der FMD

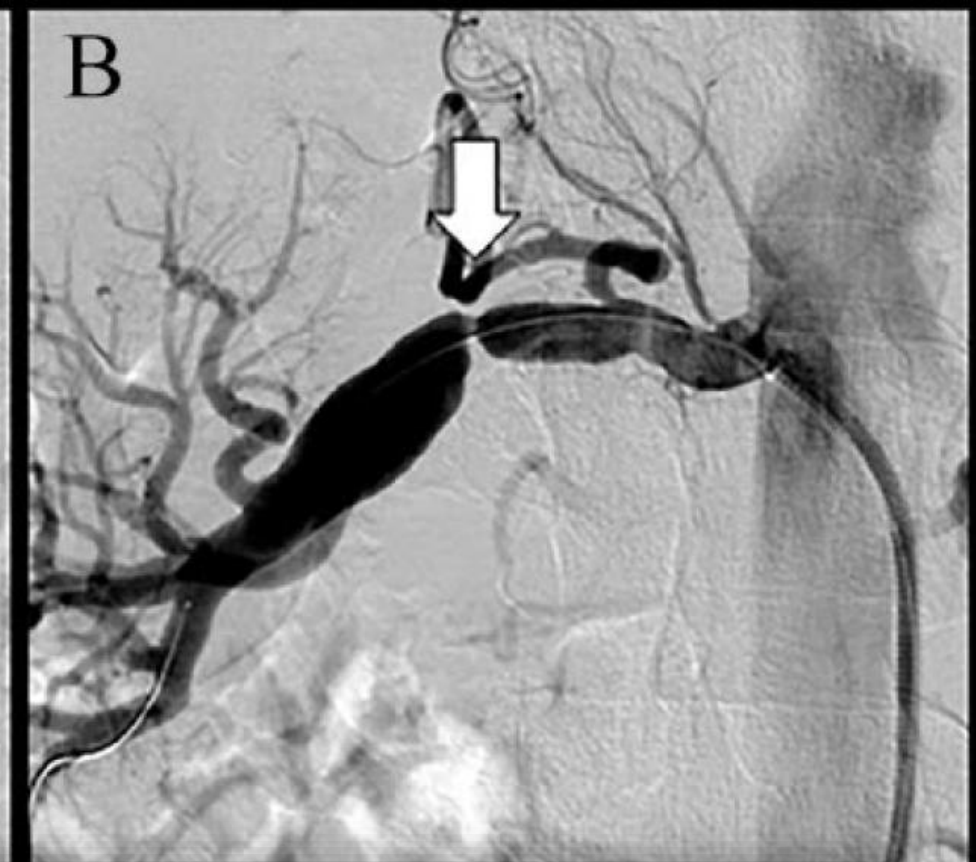
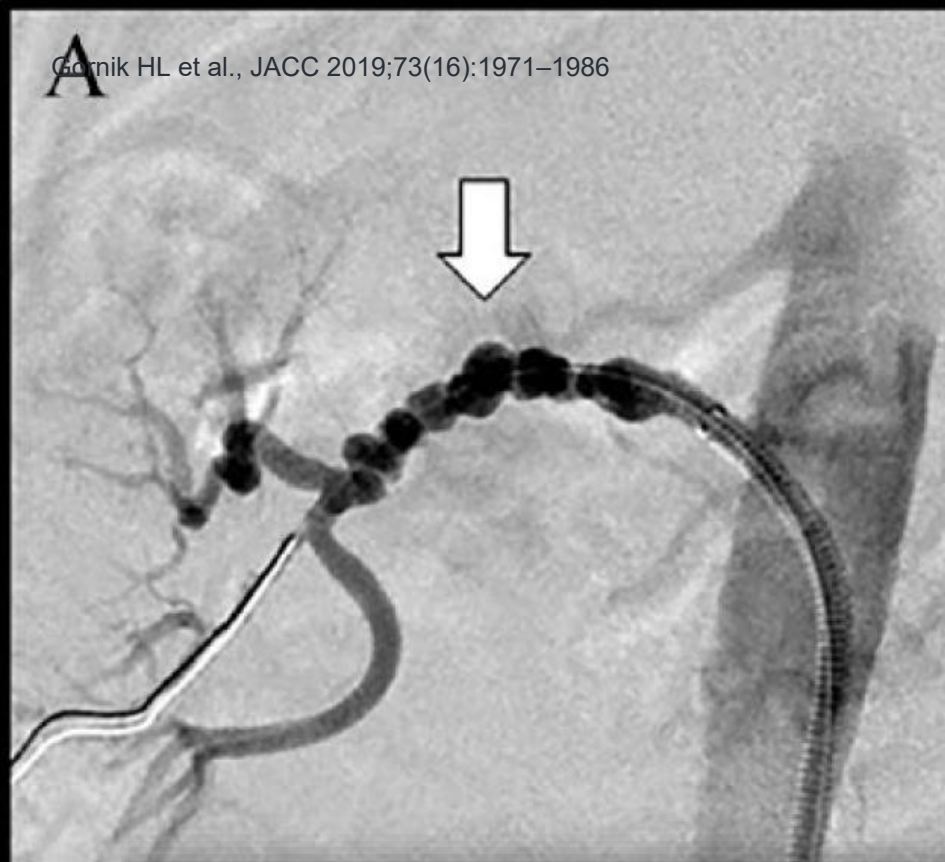
- Fokale FMD: die an einer Stelle der Arterie auftritt



Klassifikation der FMD

- Multifokale FMD: die sich als eine längere Strecke von Stenosen und Dilatationen ("perlschnurartig") meist im mittleren oder distalen Anteil der Arterie darstellt





Klassifikation der FMD

Lokalisation

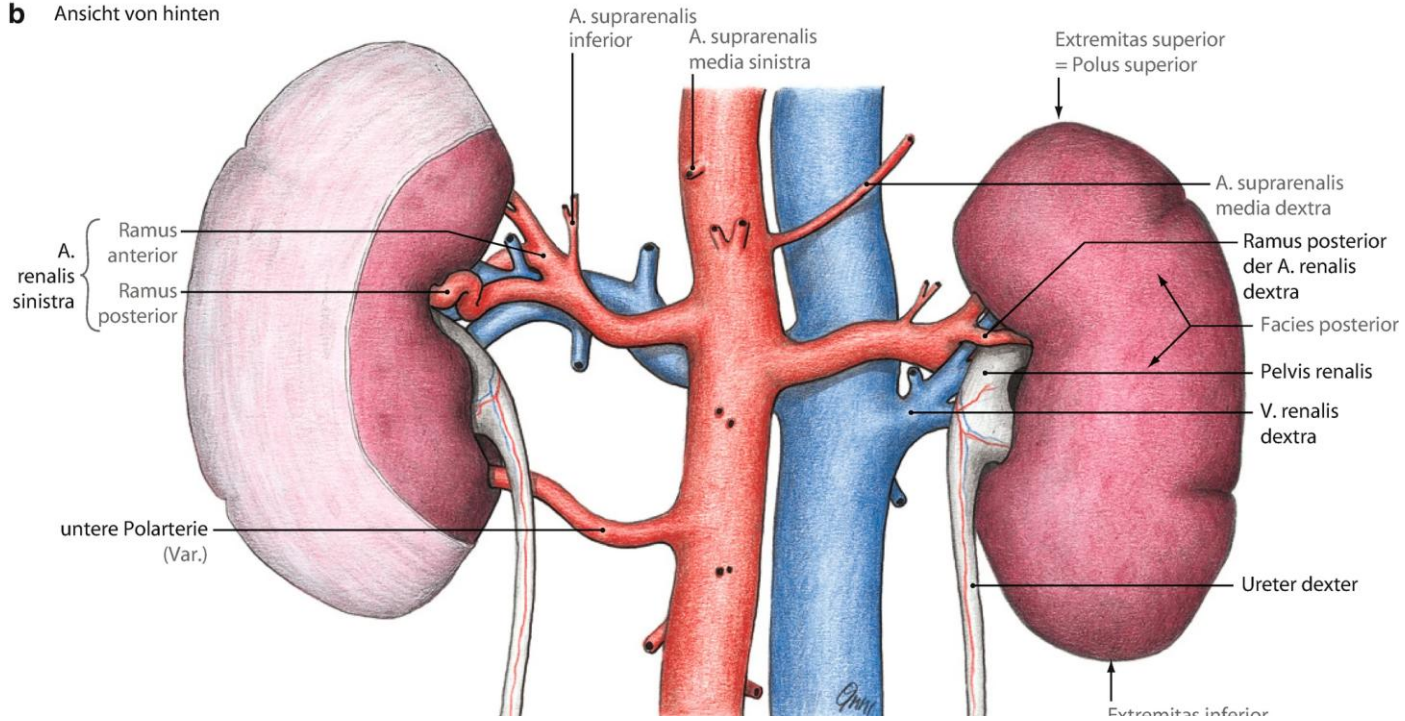
- Präferenz für das mittlere und distale Drittel der A. renalis
- Ostium und proximaler Abschnitt meist ausgespart → Differenz zur Atherosklerose
- Häufig bilateral multifokale oder systemische Manifestation möglich
- Morphologische Begleitphänomene:
 - Torquierte, geschlängelte oder elongierte Verläufe der Arterien
 - Aneurysmatische Erweiterungen in perlschnurartigen Segmenten
- Weitere Gefäßgebiete: Karotis-, Vertebral-, Mesenterial-, Koronararterien, etc.

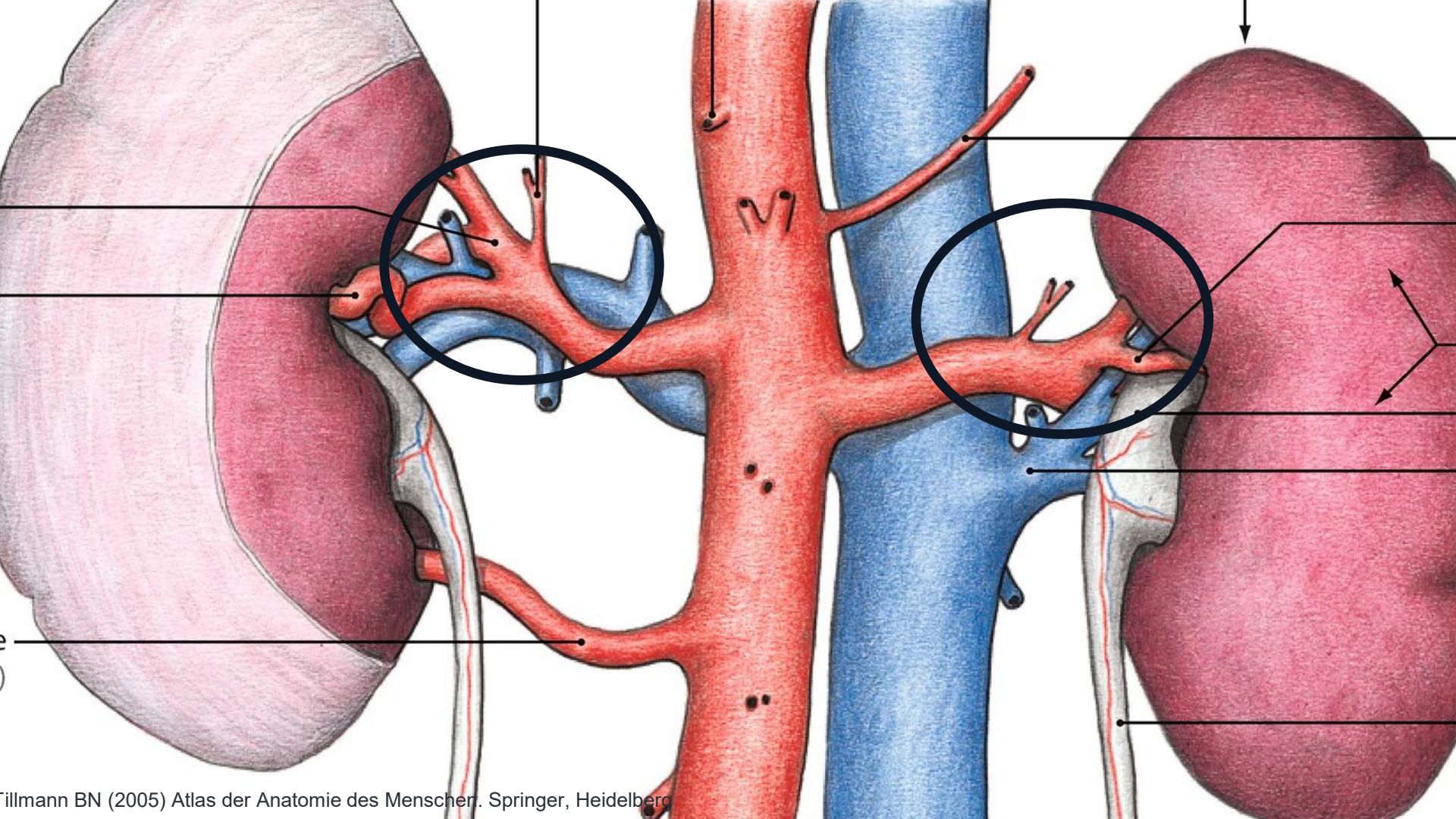
Merke: FMD ist eine systemische Arteriopathie, nicht eine isolierte Nierenarterienerkrankung

Table 5. Vascular manifestations and type of FMD of adult patients enrolled in the United States and European/International registries.

	US Registry for FMD <i>n</i> = 1885	European/International Registry <i>n</i> = 609
% of patients with imaging of each vascular bed in whom lesions were found		
Renal	1076/1628 (66.1)	509/554 (91.9)
Cerebrovascular	1352/1681 (80.4)	217/370 (58.6)
– Extracranial carotid	1279/1658 (77.1)	176/370 (47.6)
– Intracranial carotid	197/1173 (16.8)	–
– Vertebral	495/1342 (36.9)	65/370 (17.6)
– Other	–	21/370 (5.7)
Mesenteric	169/1118 (15.1)	92/441 (20.9)
Lower extremity	181/402 (45.0)	47/188 (25.0)
Upper extremity	37/159 (23.3)	11/370 (3.0)
Aorta ^d	34/938 (3.6)	10/211 (4.7)
Coronary arteries ^e	94/195 (48.2)	4/17 (23.5)

b Ansicht von hinten









Verdachtsmomente auf FMD

- Auftreten einer arteriellen Hypertonie im Alter unter 35 Jahren
- Therapieresistente arterielle Hypertonie
- Abdominelles Strömungsgeräusch und arterielle Hypertonie
- Zervikales Strömungsgeräusch im Alter unter 60 Jahren
- Pulssynchroner Tinnitus
- Schwere wiederkehrende migräneartige Kopfschmerzen
- TIA oder Schlaganfall im Alter unter 60 Jahren
- Spontane Dissektion einer Arterie (Carotis, Vertebralis, Nierenarterie, Koronarien)
- Aneurysma einer viszeralen oder intrakraniellen Arterie
- Aortenaneurysma im Alter unter 60 Jahren
- Niereninfarkt

Narula et al. 2018

Verdachtsmomente auf FMD


- **Auftreten einer arteriellen Hypertonie im Alter unter 35 Jahren**
- **Therapieresistente arterielle Hypertonie**
- **Abdominelles Strömungsgeräusch und arterielle Hypertonie**
- Zervikales Strömungsgeräusch im Alter unter 60 Jahren
- Pulssynchroner Tinnitus
- Schwere wiederkehrende migräneartige Kopfschmerzen
- TIA oder Schlaganfall im Alter unter 60 Jahren
- **Spontane Dissektion einer Arterie (Carotis, Vertebralis, Nierenarterie, Koronarien)**
- **Aneurysma einer viszeralen oder intrakraniellen Arterie**
- **Aortenaneurysma im Alter unter 60 Jahren**
- **Niereninfarkt**

Verdacht auf FMD und nun?

Die CT-Angiographie ist die initiale diagnostische Methode der Wahl bei Verdacht auf eine FMD der Nierenarterien.

Verdacht auf FMD und nun?

Die CT-Angiographie ist die initiale diagnostische Methode der Wahl bei Verdacht auf eine FMD der Nierenarterien.




Die Duplexsonographie als erste Untersuchungsmethode der FMD wird nur in spezialisierten Zentren mit ausgesprochener Expertise empfohlen (Gornik et al. 2019)

Verdacht auf FMD und nun?

Die CT-Angiographie ist die initiale diagnostische Methode der Wahl bei Verdacht auf eine FMD der Nierenarterien.



Die Duplexsonographie als erste Untersuchungsmethode der FMD wird nur in spezialisierten Zentren mit ausgesprochener Expertise empfohlen (Gornik et al. 2019)



Bei klinischer Indikation sollte eine diagnostische DSA ggf. mit Druckmessung mit Option zur perkutanen transluminalen Angioplastie (PTA) durchgeführt werden



KSA Angio US 8
24/10/24 16:44:21

ADM

MI 0.7

TIs 0.4

C1-6
Abdomen

FR 30

LOGIQ



CHI	X
Frq	1.5
Gn	50
S+/A	3/2
Map	A/3
D	11.0
Zm	0
DR	69
AO%	100

5

10

L

LOGIQ



0
5
10
L

LOGIQ



0
2
4
6
L

LOGIQ



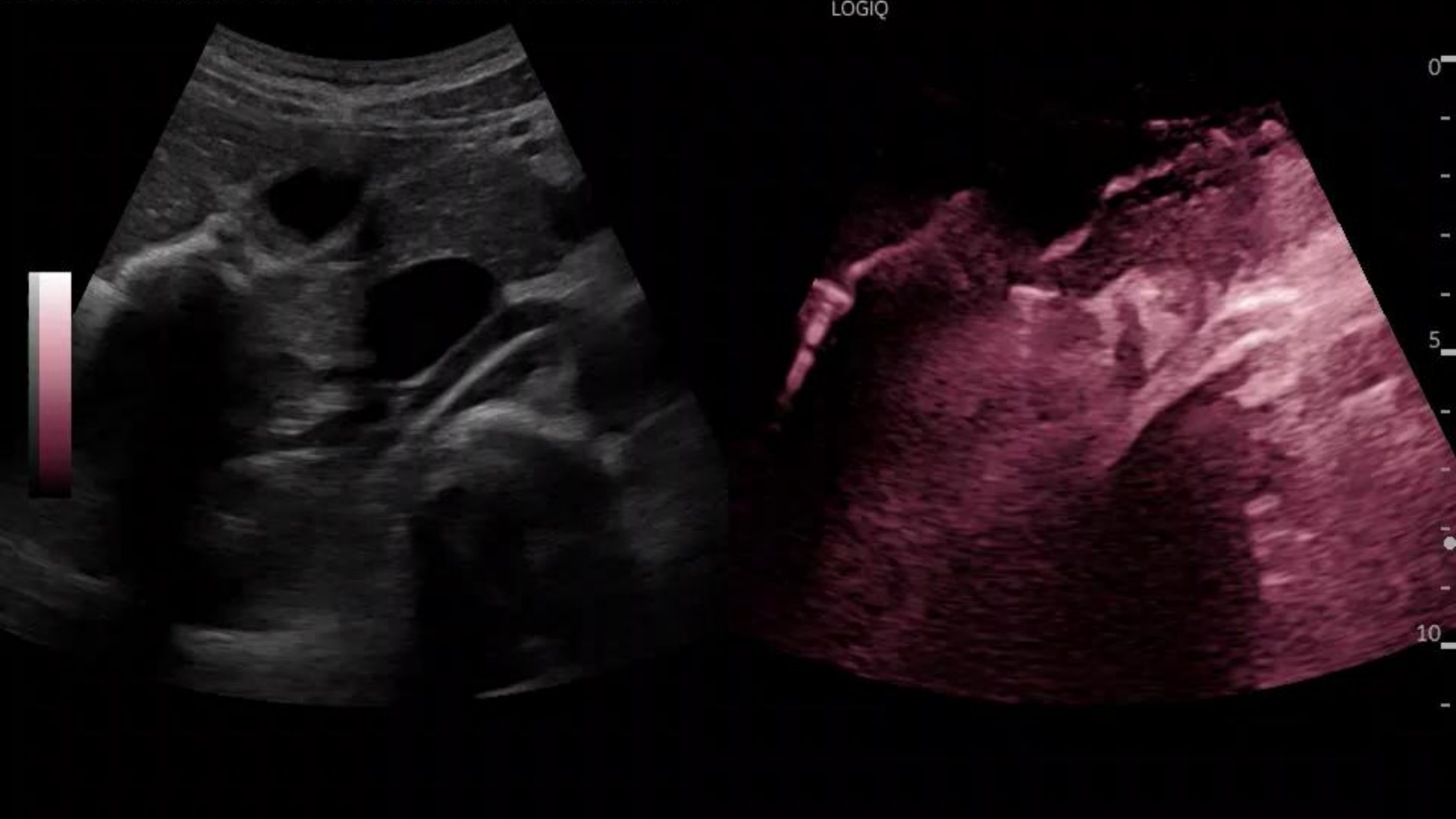
0

5

10

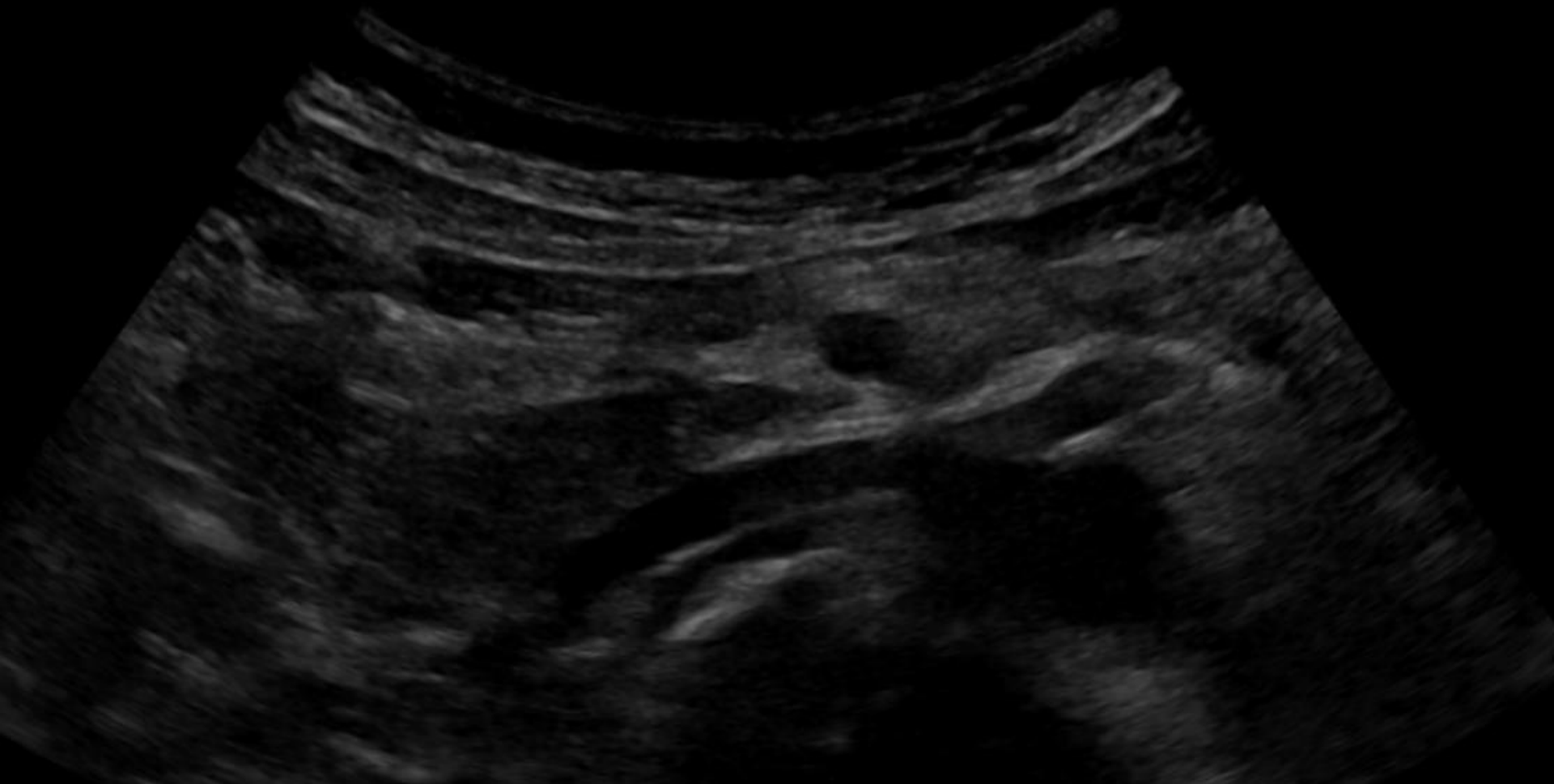
L

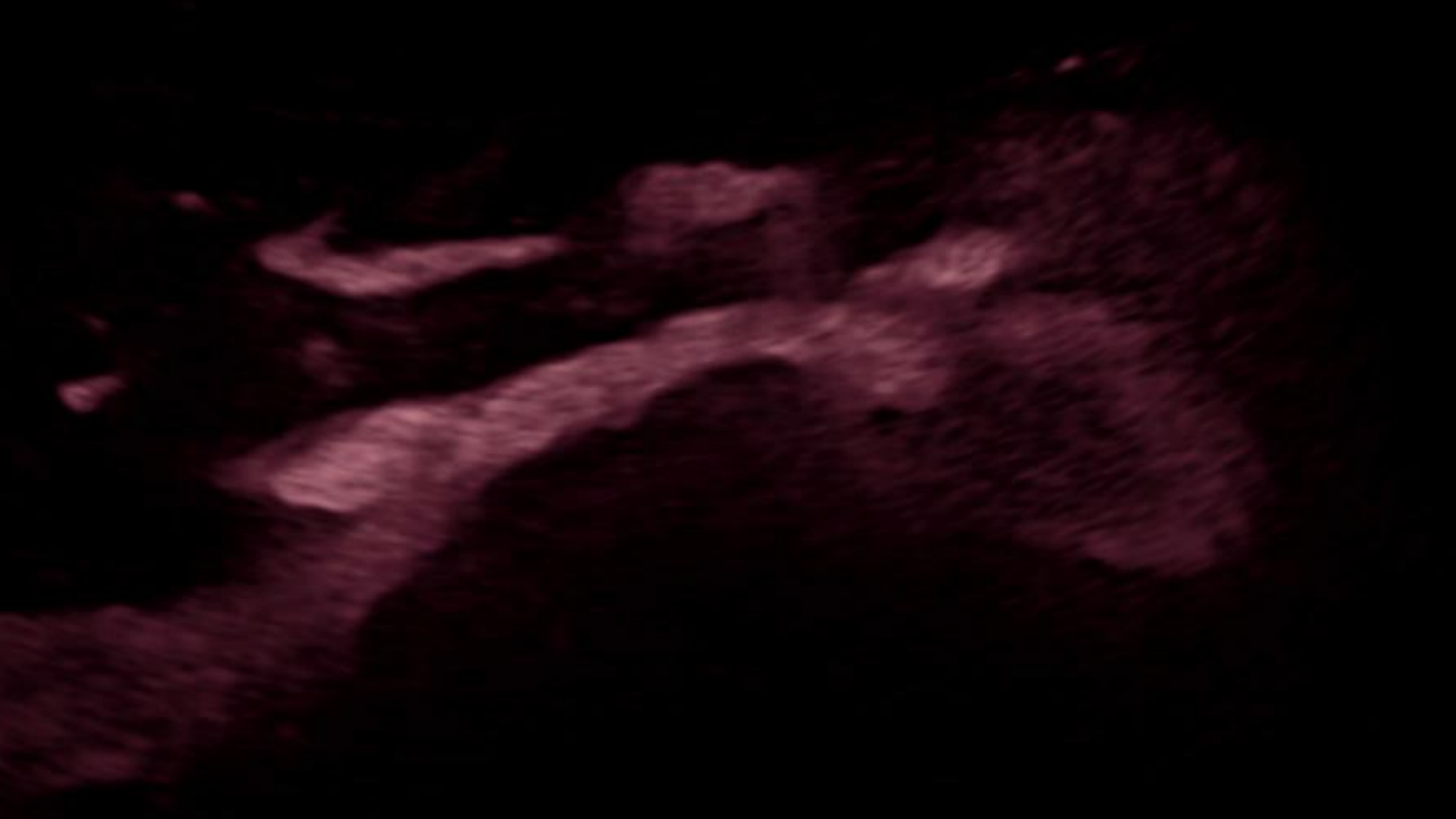
LOGIQ

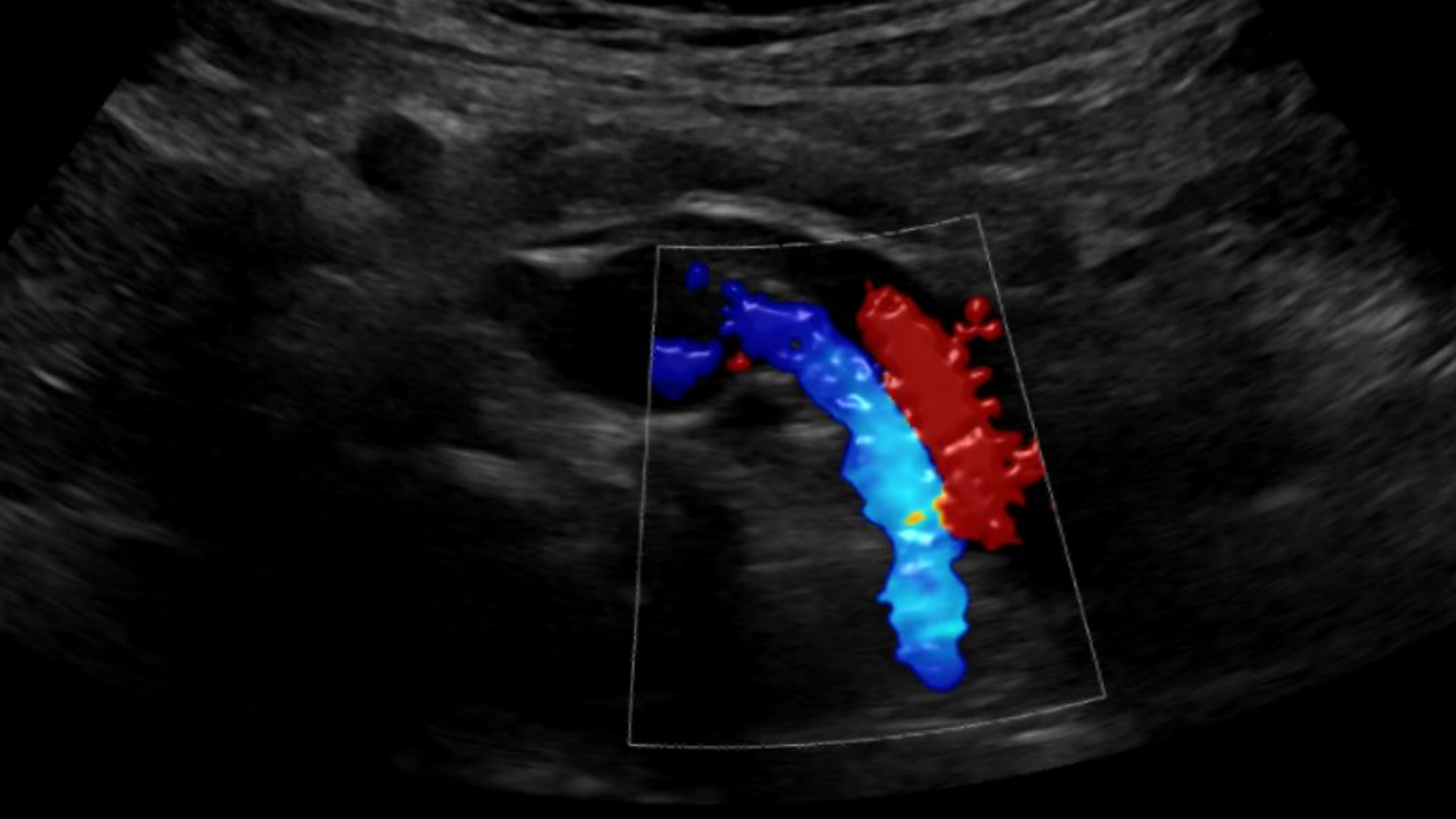


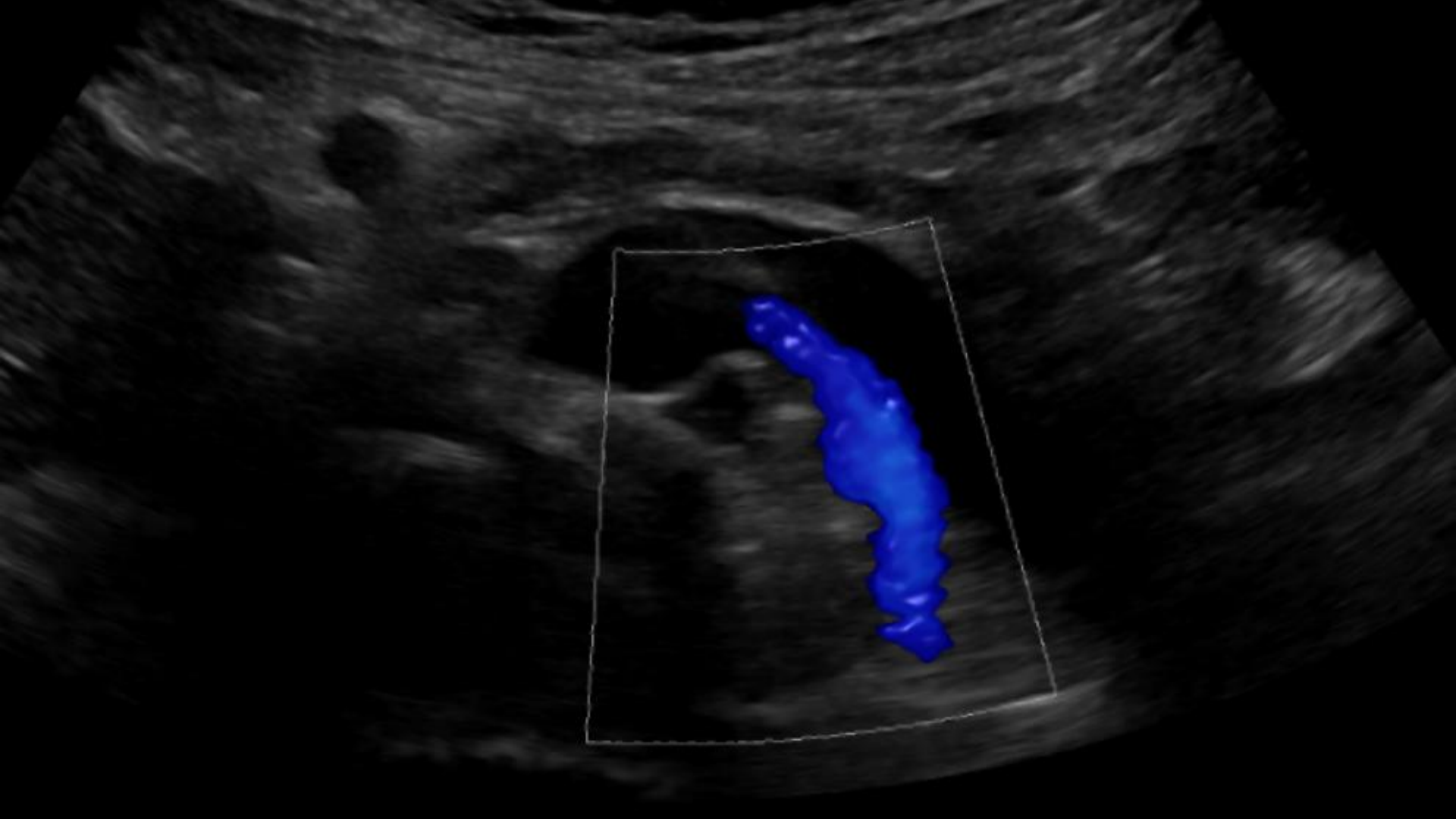
Fallbeispiel

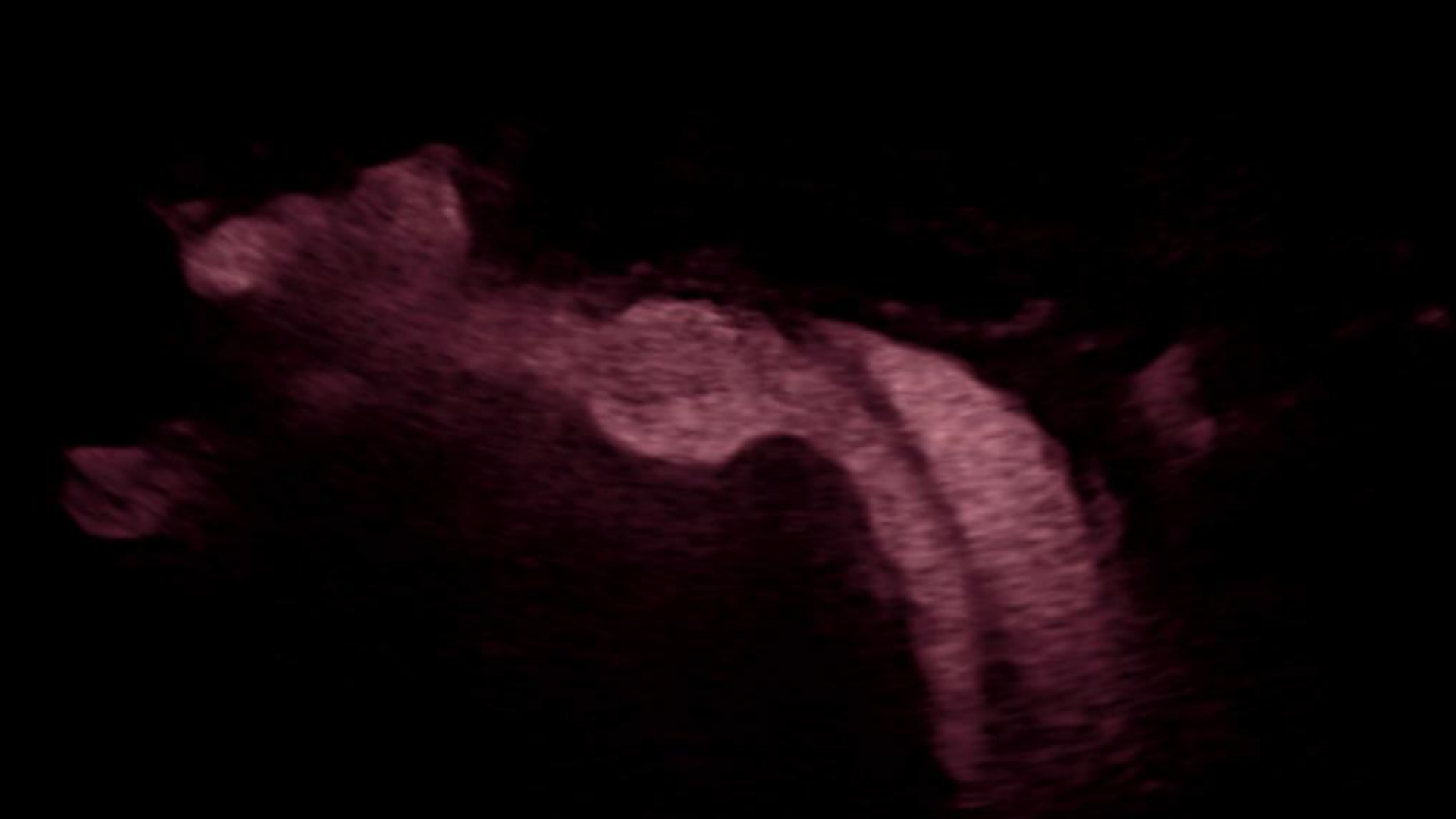
LOGIQ

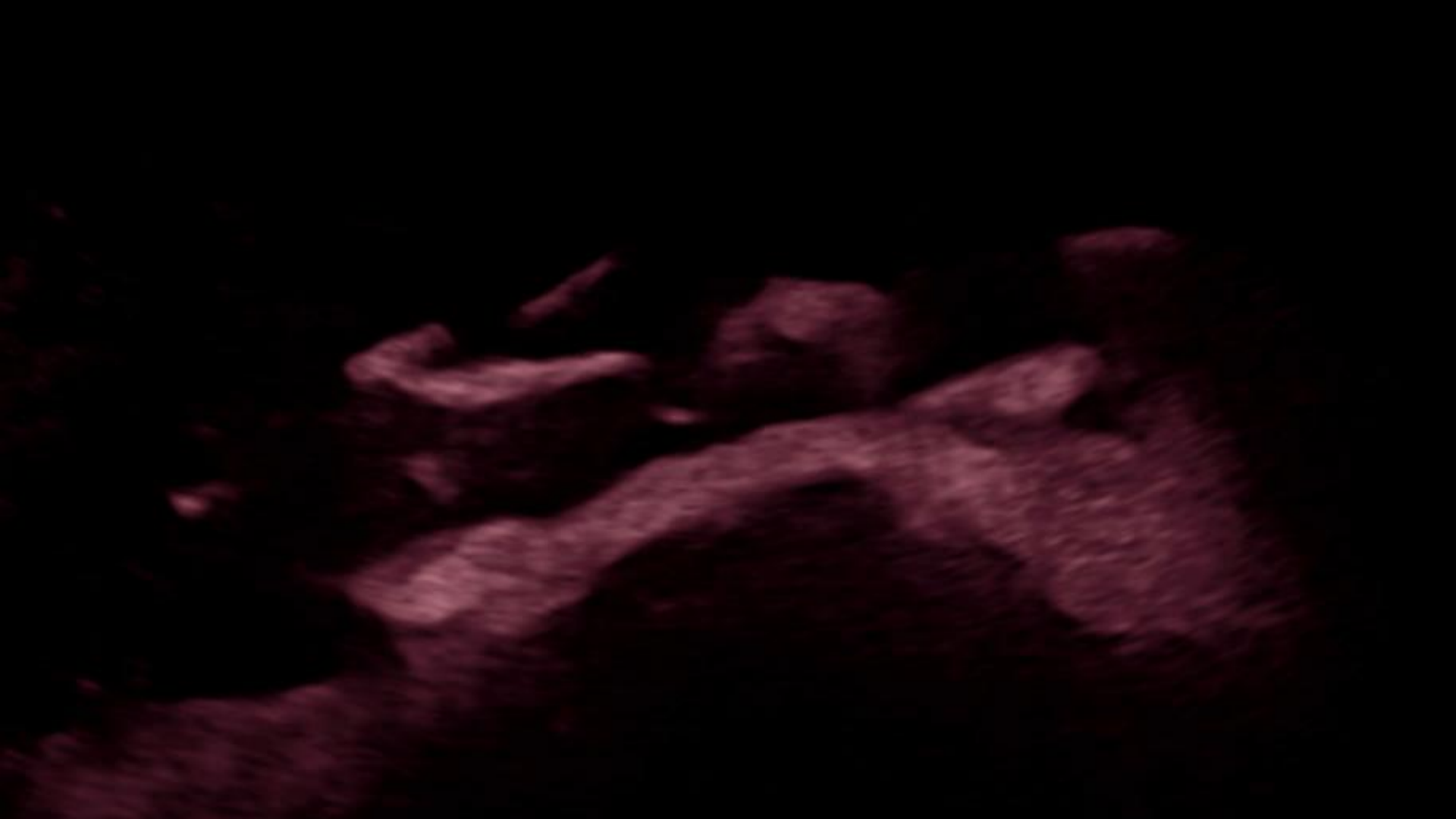












Hämodynamische Relevanz – transstenotischer Druckgradient (nach Gornik et al., JACC 2019)

Definition:

Druckunterschied zwischen prä- und poststenotischem Segment (invasive Messung während Angiographie)

Konsensus

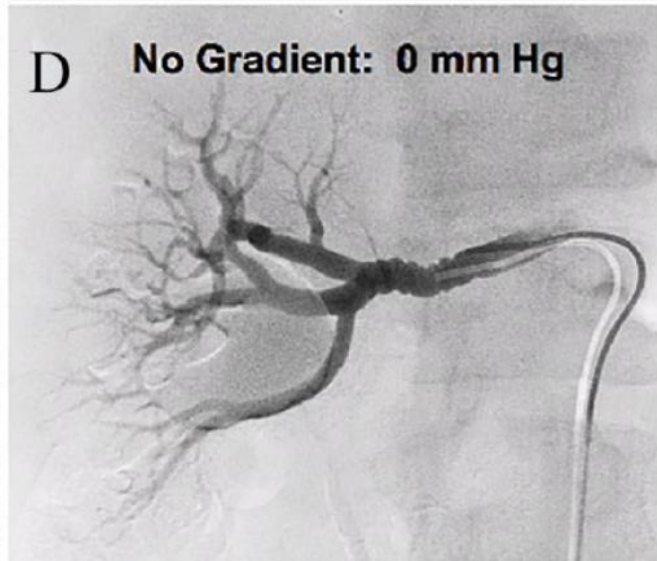
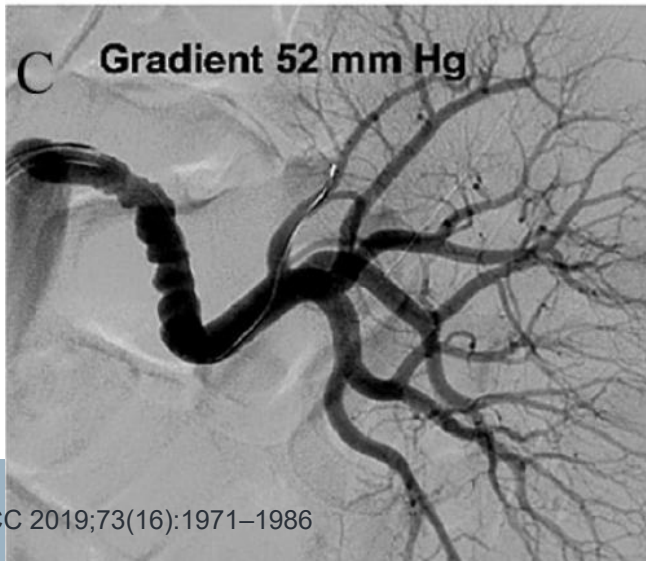
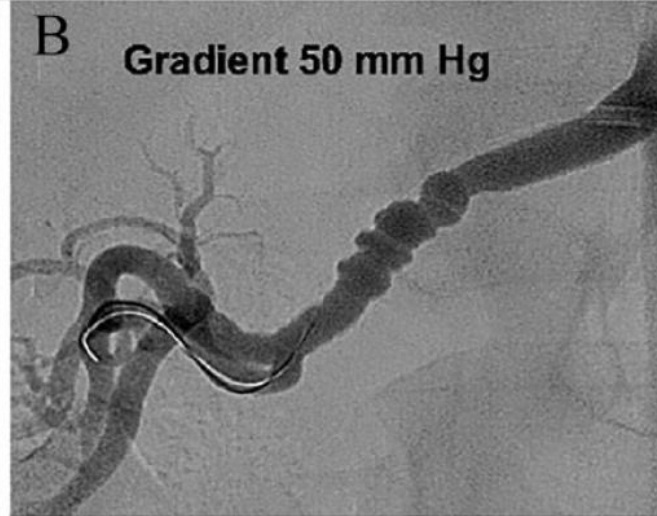
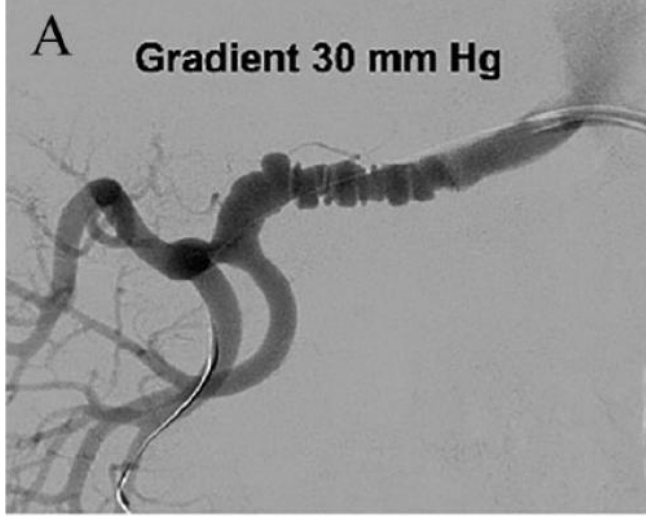
Eine Läsion gilt als **hämodynamisch signifikant**, wenn

- **systolischer Druckgradient ≥ 20 mmHg**

nachgewiesen wird

Relevanz:

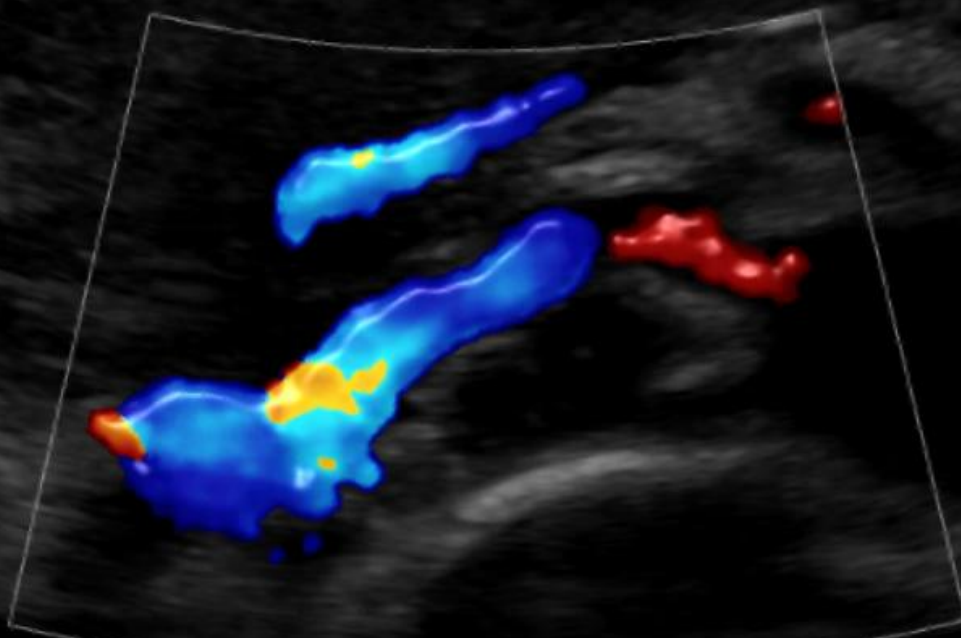
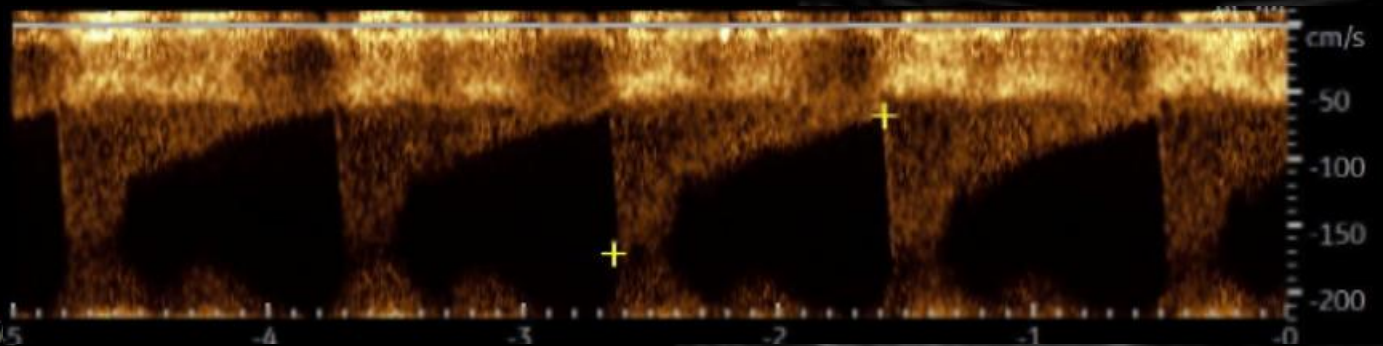
- Indikation zur **interventionellen Therapie (PTA)** nur bei nachgewiesener hämodynamischer Relevanz
- rein morphologische Stenosen ohne Druckabfall **nicht automatisch behandlungsbedürftig**



Fallbeispiel







RECHTS NIERENARTERIE

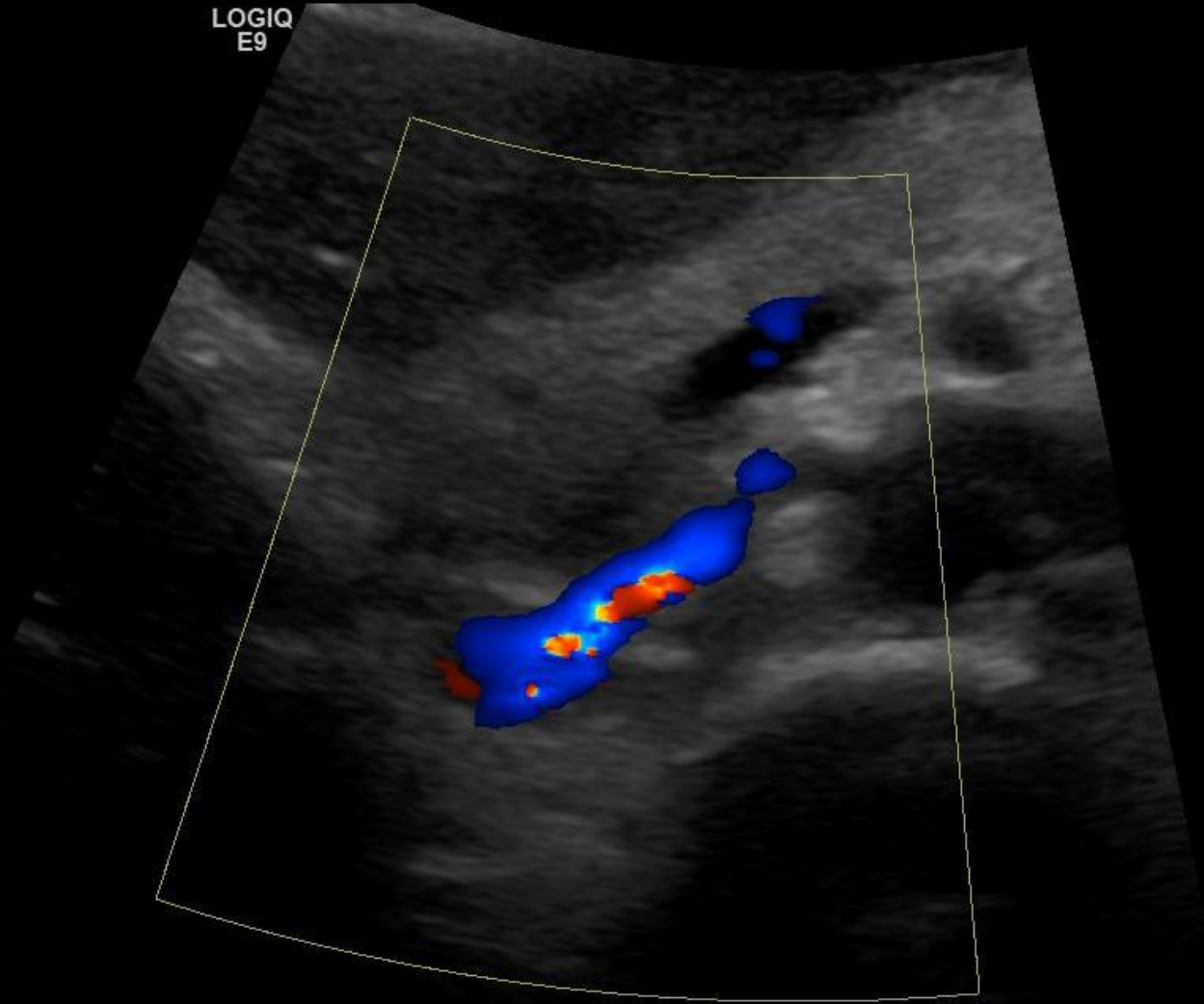


Fallbeispiel III

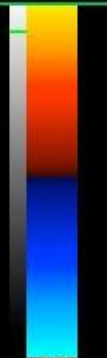
LOGIQ
E9



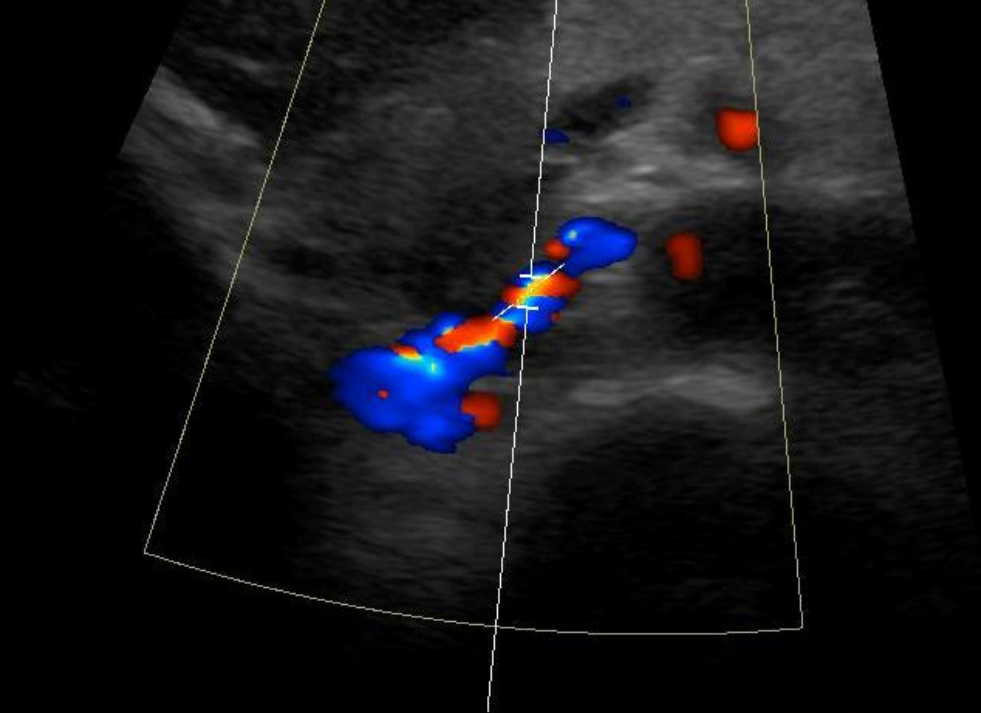
Nierenarterie rechts



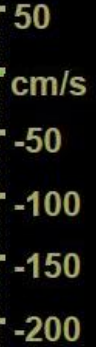
KI 0.88



-50
cm/s



AC 47

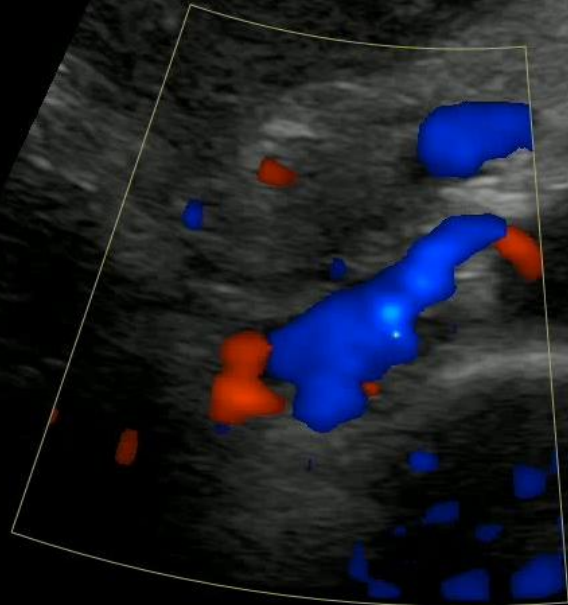


Nierenarterie rechts

E9



Nierenarterie rechts



0

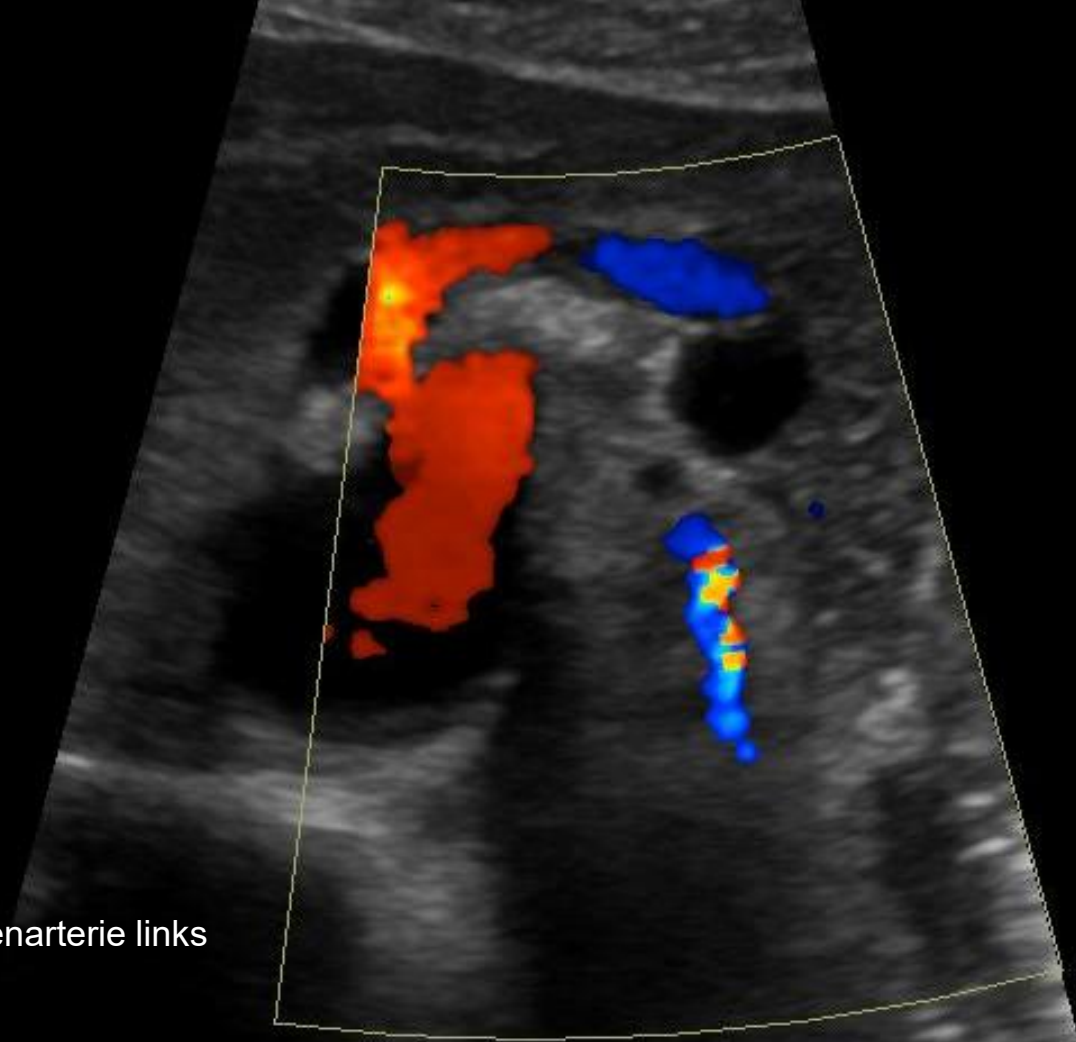
5

10

10



Nierenarterie links



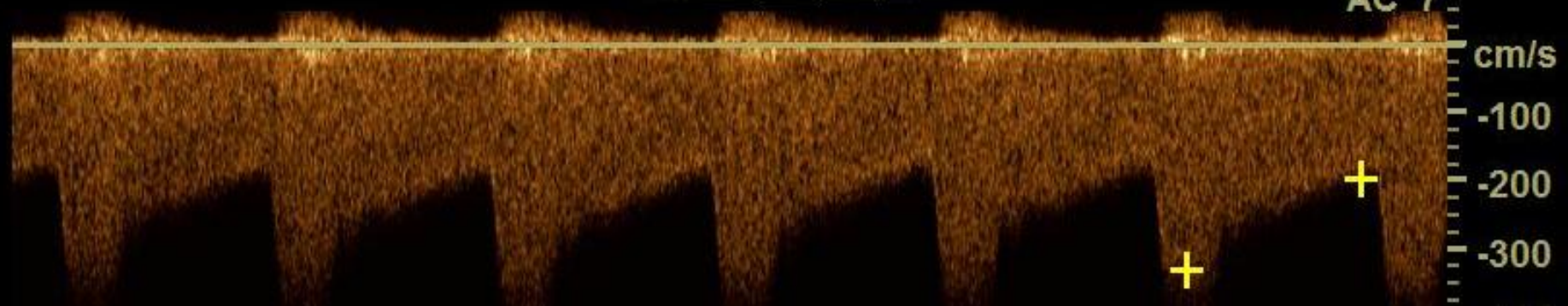
6

RI

0.40

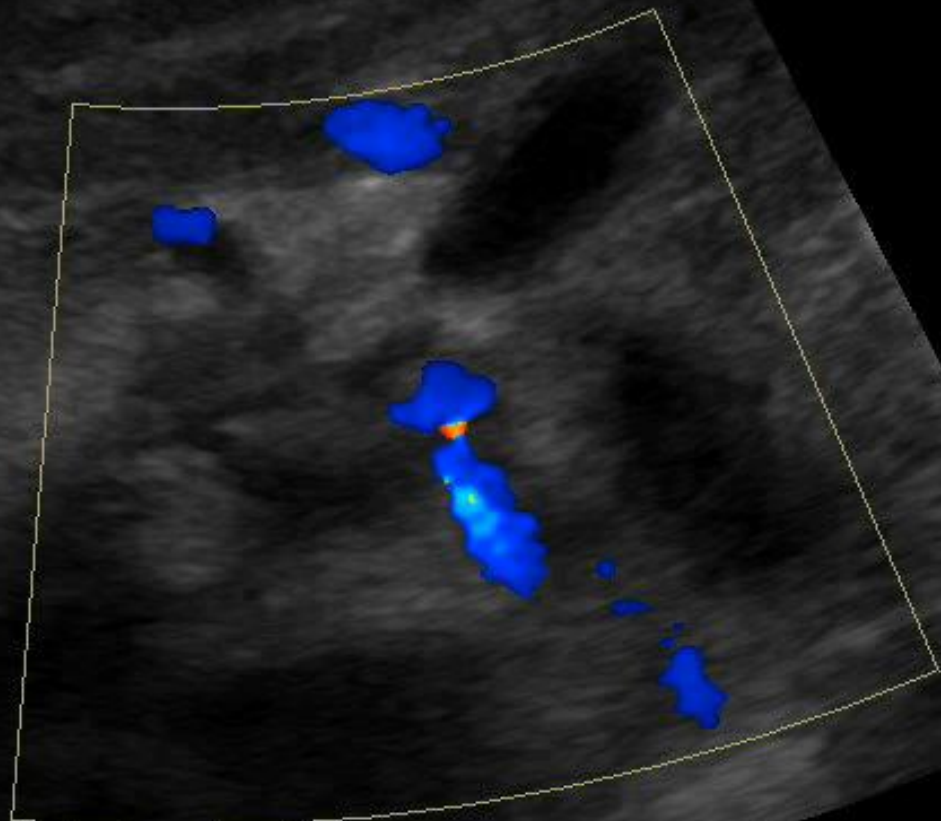


Nierenarterie links





Nierenarterie links



2

4

6

8



Nierenarterie links

Therapieempfehlungen

Primäres Therapieziel: Kontrolle der renovaskulären Hypertonie und Prävention ischämischer Komplikationen

Perkutane transluminale Angioplastie (PTA):

- Behandlungsoption bei **hämodynamisch signifikanter Stenose**

Medikamentöse Behandlung:

- Blutdruckkontrolle gemäss Leitlinien
- **Antithrombozytäre Therapie** (z. B. Aspirin 75–100 mg täglich) wird als „reasonable“ erachtet, sofern keine Kontraindikation besteht

Risikomodifikation:

- Nikotinverzicht, Kontrolle kardiovaskulärer Risikofaktoren
- Screening auf Aneurysmen und Dissektionen anderer Gefässgebiete

Surveillance / Nachsorge

Klinische Nachsorge:

- mindestens jährlich: Blutdruck, Nierenfunktion, neue Symptome (z. B. Kopfschmerzen, Tinnitus, Dissektion)

Bildgebendes Follow-up:

- Modalität und Intervall individuell
- **Duplexsonographie** empfohlen zur **Verlaufskontrolle nach PTA**
- bei stabiler Erkrankung: Kontrolle alle **12–24 Monate**

Take-Home Messages

- Fibromuskuläre Dysplasie (FMD) ist eine nicht-atherosklerotische, nicht-entzündliche Arteriopathie, die v. a. das mittlere und distale Drittel der Nierenarterien betrifft.
- CTA/MRA ist die initiale Bildgebung der Wahl bei Verdacht auf FMD. → Duplexsonographie bleibt essenziell zur hämodynamischen Beurteilung und Verlaufskontrolle.
- Duplexbefunde bei FMD: multiple segmentale Beschleunigungen, perlschnurartige Turbulenzen, distaler Befall.
- Hämodynamische Relevanz: ≥ 20 mmHg (systolisch).
- Therapie: PTA bei hämodynamisch signifikanter Stenose; Stents nur ausnahmsweise.
- Nachsorge: jährliche klinische Kontrolle; Duplex- oder CTA-Follow-up individuell nach Ausmass und Therapie.
- Systemische Erkrankung: immer Screening anderer Gefässgebiete durchführen.



Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit!