

Néphropathies vasculaires IC-263

- Connaître les différents types de néphropathies vasculaires
- Connaître la définition du syndrome de microangiopathie thrombotique
- Connaître les causes de microangiopathie thrombotique
- Connaître la définition du syndrome hémolytique et urémique (SHU)
- Connaître les modalités du diagnostic du SHU typique
- Savoir évoquer le diagnostic de sténose de l'artère rénale
- Connaître les deux principales causes de sténose de l'artère rénale
- Connaître la démarche diagnostique d'une sténose de l'artère rénale
- Connaître l'infarctus rénal, la sténose de l'artère rénale, la néphroangiosclérose bénigne, la maladie des embolies de cristaux de cholestérol
- Connaître les modalités du diagnostic de l'infarctus rénal, de la néphroangiosclérose bénigne, de la maladie des embolies de cristaux de cholestérol

Connaître les différents types de néphropathies vasculaires OIC-263-01-A

Les néphropathies vasculaires regroupent des maladies hétérogènes caractérisées par une atteinte des vaisseaux rénaux. Certaines maladies impliquent les gros vaisseaux (obstruction des artères rénales), d'autres les petits vaisseaux (néphroangiosclérose, syndrome hémolytique et urémique, et maladies des embolies de cristaux de cholestérol). L'HTA est souvent au premier plan. Elle peut être la cause ou la conséquence de la maladie rénale. Les néphropathies vasculaires peuvent être classées selon leur vitesse d'évolution et la localisation de l'atteinte artérielle rénale (tableau 1).

Tableau 1: Classement des néphropathies vasculaires

1. Les néphropathies vasculaires aiguës ou rapidement progressives
- Syndrome de microangiopathie thrombotique (SHU, PTT...)
- HTA et Néphroangiosclérose malignes (vaisseaux intrarénaux de tous calibres).
- Embolies de cristaux de cholestérol (artérioles intrarénales de petit calibre).
- Occlusion aiguë d'une ou des artères rénales, responsable d'infarctus rénal.
- Périartérite noueuse macroscopique (artérioles de moyen calibre).
- Crise aiguë sclérodermique (vaisseaux intrarénaux de tous calibres).
2. Les néphropathies vasculaires évoluant sur un mode chronique
- La sténose de l'artère rénale.
- La néphroangiosclérose bénigne (vaisseaux intrarénaux de tous calibres).
- Le syndrome des anti-phospholipides.

Connaître la définition du syndrome de microangiopathie thrombotique OIC-263-02-A

Le syndrome de MAT répond à une définition biologique associant :

- une anémie hémolytique (haptoglobine effondrée, LDH élevée), de type mécanique (présence de schizocytes) ;
- une thrombopénie de consommation ;
- A laquelle est associée une ou plusieurs dysfonctions d'organe.

Il correspond sur le plan histologique à la lésion de microangiopathie thrombotique.

Connaître les causes de microangiopathie thrombotique OIC-263-03-B

Causes du syndrome de MAT

SHU typique (post-diarrhéique) entérobactéries productrices de « Shiga-like toxins » (SLT) : E.Coli O157 : H7, Salmonelles, Shigelles...
SHU atypique : mutation des gènes codant pour les protéines du complément (C3 du complément, facteur H, facteur I, CD46), ou anticorps anti-facteur H, mutation du gène de la thrombomoduline
Infections : septicémie, virus VIH, grippe H1N1
Médicaments : mitomycine C, gemcitabine, ciclosporine, tacrolimus, anti-VEGF
HTA maligne
Éclampsie
Maladie dysimmunitaire : sclérodermie, lupus érythémateux disséminé, syndrome des anti-phospholipides
Cancers
Purpura thrombotique thrombocytopénique : auto-anticorps anti-ADAMTS13 (protéase du facteur von Willebrand) ou déficit génétique en ADAMTS13

Connaître la définition du syndrome hémolytique et urémique (SHU) OIC-263-04-B

Le syndrome hémolytique et urémique (SHU) correspond à un tableau d’insuffisance rénale aiguë associé à un syndrome de MAT.

Dans le cas du SHU typique, ce tableau de SHU s'inscrit dans un contexte de diarrhée souvent sanglante à entérobactérie sécrétrice d'une Shigatoxine (E. Coli, Shigella), typiquement chez l'enfant, sous forme de petite épidémie.

Connaître les modalités du diagnostic du SHU typique OIC-263-05-B

Association d'une insuffisance rénale aiguë, d'une anémie hémolytique et d'une thrombopénie suite à une contamination alimentaire responsable de diarrhée sanglante. Le diagnostic est confirmé par l'isolement de la souche de STEC (*Escherichia coli* produisant des shigatoxines) ou détection par PCR de gènes codant pour les shigatoxines, dans les selles.

Le SHU atypique survient plus volontiers chez l'adulte, sans diarrhée, est liée le plus souvent à une anomalie de la voie alterne du complément acquise ou génétique, souvent récidivante notamment après transplantation rénale et dont le pronostic est plus sévère. Le traitement repose les échanges plasmatiques, et/ou l'inhibition du complément.

Savoir évoquer le diagnostic de sténose de l'artère rénale OIC-263-06-A

Il existe 2 types de sténose des artères rénales : athéromateuse et par fibrodysplasie.

Tableau : Les 2 types de sténose de l'artère rénale

	Sténoses athéromateuses	Fibrodysplasie de la media
Incidence	90 % des cas	10 % des cas
Terrain	homme > 45 ans, athéromateux	femme entre 25 et 40 ans
Facteurs de risque cardio-vasculaires	multiples (HTA, obésité, diabète de type 2, tabac...)	absents
Localisation de la sténose	lésions proximales (près de l'ostium) et souvent bilatérales avec dilatation post-sténotique	lésions distales avec aspect en « collier de perles » et souvent bilatérales
Risque de thrombose	élevé	faible

Connaître les deux principales causes de sténose de l'artère rénale OIC-263-07-B

Sténose athéromateuse de l'artère rénale :

- Sujet âgé ayant plusieurs facteurs de risques cardiovasculaires, dont une HTA préexistante. Celle-ci évolue vers :
 - une HTA résistante à une trithérapie incluant un diurétique ;
 - responsable d'OAP flash ;
 - d'une dégradation de la fonction rénale sous IEC ou ARA2 ;
 - d'insuffisance rénale chronique en cas de sténose bilatérale (néphropathie ischémique).

Fibrodysplasie de l'artère rénale :

- HTA de découverte récente et parfois sévère et symptomatique ;
- associée parfois à une hypokaliémie et une alcalose métabolique (hyperaldostéronisme secondaire).

Connaître la démarche diagnostique d'une sténose de l'artère rénale OIC-263-08-B

Examens utiles au diagnostic

Examen	Intérêt	Limites
Échographie rénale	Asymétrie de la taille des reins	
Doppler des artères rénales	Facilement disponible. Bonne sensibilité. Analyse des flux (degré de sténose).	Sujets obèses. Expérience du radiologue.

	Mesure des index de résistance (valeur prédictive de réponse au traitement).	
Tomodensitométrie spiralée	Visualisation directe des artères rénales (tronc + branches de division). Mise en évidence des calcifications. Bonne définition	Fortes quantité de produits de contraste iodés (toxicité rénale). Irradiation.
Angio-IRM	Visualisation directe des artères rénales. Absence de toxicité rénale (gadolinium).	Accès plus restreint. Surestimation des lésions.
Artériographie rénale	Examen de référence. Intérêt diagnostic et thérapeutique.	Injection d'iode (toxicité rénale). Emboles de cristaux de cholestérol.

Connaître l'infarctus rénal, la sténose de l'artère rénale, la néphroangiosclérose bénigne, la maladie des emboles de cristaux de cholestérol OIC-263-09-A

Infarctus rénal :

- Une occlusion aiguë d'une artère rénale ou de ses branches peut survenir :
 - sur une anomalie de la paroi vasculaire : dissection de l'artère rénale
 - par embolie artérielle (fibrillation auriculaire, valvulopathie)
 - liée à une thrombophilie.

La maladie des emboles de cristaux de cholestérol :

- Maladie liée à l'obstruction d'artérioles et de capillaires par des cristaux de cholestérol après rupture d'une plaque d'athérome souvent révélés par des signes cutanés.

La néphroangiosclérose bénigne :

- Néphropathie chronique vasculaire, conséquence tardive d'une HTA ancienne et insuffisamment contrôlée.
- Cette pathologie peut aboutir à une insuffisance rénale terminale.
- Elle correspond sur le plan anatomique à une oblitération progressive des petits vaisseaux par une endartérite fibreuse.

Connaître les modalités du diagnostic de l'infarctus rénal, de la néphroangiosclérose bénigne, de la maladie des emboles de cristaux de cholestérol OIC-263-10-B

Infarctus rénal :

- Le tableau est brutal pouvant associer :
 - **douleurs lombaires mimant la colique néphrétique** ou douleur abdominale;
 - hématurie macroscopique;
 - poussée hypertensive;
 - anurie si l'occlusion est bilatérale ou sur rein unique;
 - fièvre.
- Biologie :
 - élévation des LDH;
 - élévation variable de la créatinine;
 - syndrome inflammatoire.
- Le diagnostic est confirmé par une tomodensitométrie spiralée, ou une angio-IRM ou une artériographie.
- C'est une urgence car la revascularisation (par angioplastie intraluminale ou chirurgicale) n'est réalisable qu'au cours des premières heures qui suivent l'occlusion. Les alternatives thérapeutiques sont les fibrinolytiques et les anticoagulants.

Néphroangiosclérose dite bénigne :

- Il s'agit souvent d'un diagnostic d'exclusion, sans éléments spécifiques et qui repose sur un faisceau d'arguments :
 - terrain : antécédents cardiovasculaires, facteurs de risque cardiovasculaires, sujet âgé,
 - HTA ancienne, souvent mal équilibrée et avec un retentissement (hypertrophie ventriculaire gauche, rétinopathie hypertensive);
 - insuffisance rénale chronique lentement progressive;
 - syndrome urinaire pauvre :
 - pas d'hématurie, ni de leucocyturie
 - protéinurie absente ou modérée;

- reins de taille normale ou diminuée selon le degré d'insuffisance rénale, de taille symétrique, de contours harmonieux, sans sténose des artères rénales.

Maladies des emboles de cholestérol :

Le diagnostic repose sur l'association d'un terrain athéromateux, d'un facteur déclenchant et du tableau clinique.

Mode de présentation des emboles de cristaux de cholestérol

Facteurs déclenchants	<ul style="list-style-type: none"> • Sur un terrain athéromateux ++ : • Chirurgie aortique. • Artériographie (réalisée quelques jours à plusieurs semaines avant l'apparition des premiers signes). • Traitement anticoagulant ou thrombolytique.
Signes cliniques	<ul style="list-style-type: none"> • Souvent décalés de quelques jours ou semaines du facteur déclenchant (temps de latence) • Insuffisance rénale aiguë. • Orteils pourpres, livedo, gangrène distale. • Asthénie, myalgies. • Signes d'ischémie mésentérique. • Signes neurologiques : AVC, AIT, syndrome confusionnel. • Troubles de la vision.
Signes biologiques	<ul style="list-style-type: none"> • Syndrome inflammatoire. • Éosinophilie, hypocomplémentémie (ces 2 derniers signes sont inconstants).

Le diagnostic doit être confirmé par un des 3 examens suivants peut mettre en évidence les cristaux :

- fond d'œil ;
- biopsie cutanée d'un livedo (risque de non-cicatrisation +++);
- biopsie rénale : elle montre l'occlusion des artéριοles de petit calibre par des emboles de cristaux de cholestérol, avec au voisinage, une réaction inflammatoire importante.

Des informations supplémentaires sont disponibles sur le lien suivant: <http://cuen.fr/manuel2/spip.php?rubrique21>