

Les Néphropathies vasculaires

Introduction

- Les néphropathies vasculaires regroupent des maladies hétérogènes caractérisées par une atteinte des vaisseaux rénaux .
- Le syndrome de néphropathie vasculaire comprend :
 - ✓ Insuffisance rénale aiguë ou chronique .
 - ✓ HTA.
 - ✓ Sédiment urinaire pauvre avec protéinurie et/ou hématurie peu abondante.

NÉPHROPATHIES VASCULAIRES



Aiguës ou rapidement progressives

Néphroangiosclérose maligne
Syndrome de microangiopathie thrombotique
Maldie des Emboles de cristaux de cholestérol
Occlusion aiguë d'une ou des artères rénales
Périartérite noueuse macroscopique
Crise aiguë sclérodermique

Chroniques

Sténose de l'artère rénale
Néphroangiosclérose bénigne
syndrome des AC anti-phospholipides

Néphropathies vasculaires aiguës ou rapidement progressives

❑ Néphroangiosclérose maligne

- La néphroangiosclérose maligne est la conséquence rénale de l'HTA maligne.
- L'HTA maligne est définie par deux critères :
 - PAD > 130 mmHg
 - Retentissement viscéral :
 - ✓ Rétinopathie hypertensive stades 3 ou 4 (classification Keith et Wagener) ou stades 2 ou 3 de Kirkendall
 - ✓ Encéphalopathie hypertensive.
 - ✓ Insuffisance rénale rapidement progressive.
 - ✓ Insuffisance ventriculaire gauche.

Signes clinique :

- ✓ Asthénie, amaigrissement , syndrome polyuro-polydipsique.
- ✓ Déshydratation extracellulaire à la phase initiale.
- ✓ La volémie peut être élevée en cas d'oligurie et/ou d'insuffisance cardiaque.

Signes biologiques

- ✓ Insuffisance rénale aiguë ou rapidement progressive avec une protéinurie.
- ✓ Parfois une anémie hémolytique.
- ✓ Hypokaliémie.

Les causes :

- ✓ HTA essentielle
- ✓ HTA secondaire

Traitement

C'est une urgence médicale.

- Contrôle de l'HTA → baisse progressive de la PA
- Contrôle de la volémie :
 - en cas d'hypovolémie : administration de NaCl 9 g/L IV.
 - en cas d'insuffisance ventriculaire gauche ou un œdème pulmonaire: diurétiques de l'anse.
- Epuration extrarénale si nécessaire
- Prise en charge des autres atteinte organiques
- Traitement étiologique.

❑ **Microangiopathie thrombotique(MAT)**

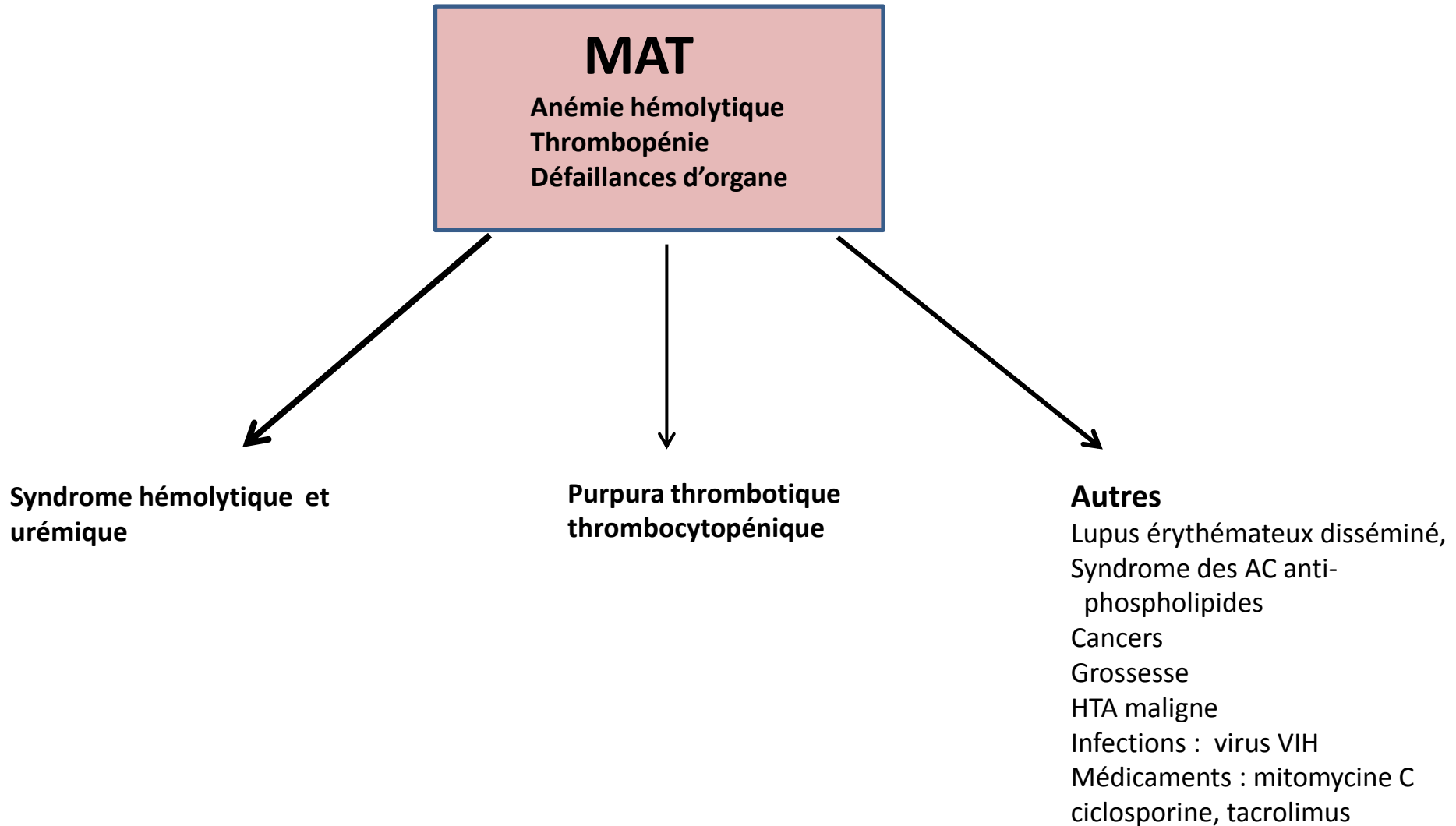
Les MAT sont caractérisées par la présence de microthrombi obstruant la lumière des capillaires et des artérioles de la microcirculation ,les thromboses peuvent toucher tous les organes mais surtout le rein et le cerveau.

Symptomatologie

Le syndrome de MAT associe:

- ✓ Une anémie hémolytique régénérative avec
 - Taux de réticulocytes supérieur à 120 000/mm³.
 - Présence de schizocytes .
 - Test de Coombs négatif.
 - Haptoglobine sérique effondrée.
 - LDH plasmatiques augmenté .
- ✓ Une thrombopénie périphérique de consommation .
- ✓ Défaillances d'organe : atteinte rénale ,neurologique,degestive,.....

Causes du syndrome de microangiopathie thrombotique



1- Syndrome hémolytique et urémique (SHU)

- L'atteinte rénale est prédominante ++++
 - ✓ une insuffisance rénale aiguë.
 - ✓ une HTA.
 - ✓ Hématurie.
 - ✓ protéinurie .
- Autres atteintes viscérales, inconstamment présents :
 - ✓ Atteinte neurologiques : confusion, déficits moteurs, convulsions.
 - ✓ Atteinte myocardique.
 - ✓ Pancréatite.
- Deux formes cliniques de SHU sont décrites.
 - 1- Le syndrome hémolytique et urémique typique post-diarrhée .
 - 2- Le syndrome hémolytique et urémique atypique.

a- Le syndrome hémolytique et urémique typique post-diarrhée

- IL affecte surtout l'enfant.

- **Causes**

Le SHU post diarrhée est dus à une infection par entérobactéries productrices de Shigatoxine: *Escherichia coli* 0157:H7.

L'origine de l'infection est alimentaire chez la plupart des patients : Viande mal cuite, produits laitiers non pasteurisés, eau contaminée.

- **Tableau clinique**

Diarrhée parfois sanglante, fièvre, douleurs abdominales.

- **Évolution**

L'évolution est habituellement favorable avec un traitement symptomatique, mais il existe des formes sévères

Il n'y a pas de récurrence.

b - Le syndrome hémolytique et urémique atypique

- Il peut survenir à tout âge mais plus fréquemment rencontrés chez l'adulte.
- **Causes**

Il est liée à une anomalie de la régulation de la voie alterne du complément en rapport avec

- Des mutations génétiques des protéines régulatrices du système du compliment :
Facteur H, Facteur I , protéine MCP le facteur B ,la protéine C3.
- La présence des auto-anticorps dirigés contre ces protéines .

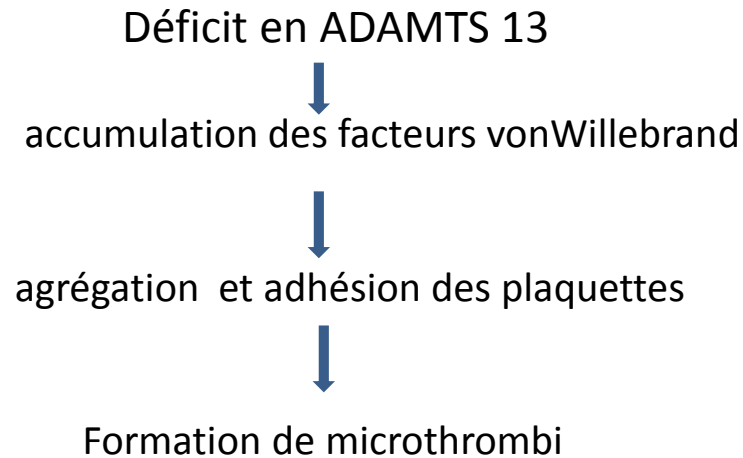
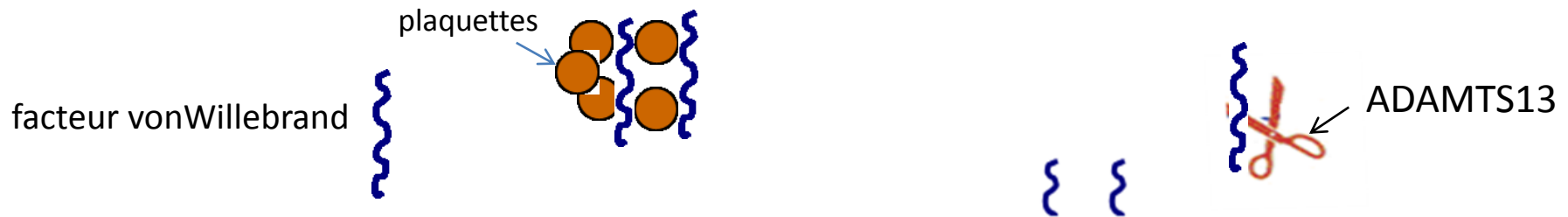
- **Pronostic**

Le risque de récurrence est élevé le pronostic rénal est mauvais

2- Le purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT)

- IL est due à un déficit héréditaire ou acquis en ADAMTS13.
- ADAMTS13 est une protéase qui clive les multimères du facteur Von Willebrand.

Le facteur vonWillebrand: est une glycoprotéine responsable de l'agrégation et de l'adhésion des plaquettes.



Symptomatologie

- L'atteinte neurologique est prédominante ++++
 - Céphalées, confusion .
 - Des troubles de la conscience voire un coma peuvent être observés.
 - Des déficits moteurs ou sensitifs à type d'hémi-parésie ou d'aphasie sont possibles.
 - Crises convulsives voire un état de mal épileptique peut survenir.
- L'atteinte rénale est souvent modérée.
 - une protéinurie minime ou une hématurie.
 - parfois une insuffisance rénale (IR) modérée est retrouvée , rarement une IR sévère
- Autres
 - Atteinte digestive avec douleurs abdominales, vomissements, pancréatite ischémique.
 - Atteinte cardiaque avec douleurs thoraciques et anomalies à l' ECG .
 - Atteinte pulmonaire avec hémorragie intra-alvéolaire et défaillance respiratoire (rare) .
 - Ecchymose, purpura.

NB. Les Microangiopathies Thrombotiques (MAT) doivent être évoqués devant :
une anémie hémolytique mécanique + thrombopénie périphérique de consommation + Défaillance d'organes.

Quels examens demander devant une MAT ?

Coproculture ; recherche de vérotoxine dans les selles (PCR) , sérodiagnostic des entérobactéries.

Dosage du complément sérique (C3, C4, CH50) ,du facteur H et facteur I ; MCP ou CD46; facteur B.

Recherche d'anticorps anti-facteur H.

Dosage ADAMTS-13 et recherche d'anticorps anti ADAMTS.

Facteurs anti-nucléaires, anticorps anti-ADN .

Sérologie HIV.

Urée, Créatinine, ionogramme sanguin, protéinurie.

Fond d'oeil, ECG et troponine , IRM cérébrale.

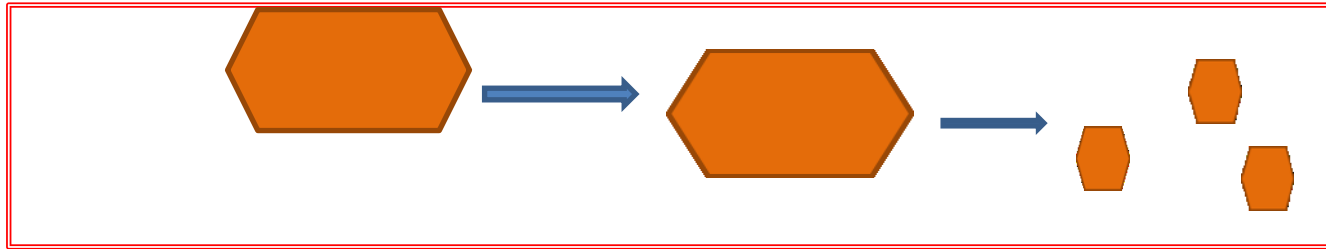
Traitement des MAT

Traitement en urgence +++

| | Traitement symptomatique | Traitement étiologique |
|----------------------------------|--|--|
| SHU typique post-diarrhée | Contrôle de l'HTA (Traitement antiHTA) Correction des troubles hydroélectrolytiques Epuration extrarénal si nécessaire | Abstention thérapeutique : pas d'ATB, ni de ralentisseurs du transit. |
| SHU atypique | | plasma frais Echanges plasmatiques Eculizumab |
| PTT | | plasma frais Echanges plasmatiques corticoïdes RITUXIMAB Endoxan |

❑ Maladie des emboles de cristaux de cholestérol

La maladie des emboles de cristaux de cholestérol correspond à la rupture de plaques athéromateuses avec migration de cristaux de cholestérol dans tous les organes, notamment les reins et les membres inférieurs chez un sujet athéromateux.



Facteurs déclenchant

- Chirurgie aortique.
- Artériographie.
- Traitement anticoagulant ou thrombolytique.

Clinique

Les signes cliniques apparaissent quelques jours ou semaines après un facteur déclenchant.

- ✓ Asthénie, myalgies.
- ✓ HTA.
- ✓ Atteinte cutanée : Orteils pourpres, livedo, gangrène distale.
- ✓ Atteinte neurologiques: AVC, AIT, syndrome confusionnel.
- ✓ atteintes digestives :ischémie mésentérique.
- ✓ Troubles de la vision.

Biologie

- ✓ Insuffisance rénale aiguë.
- ✓ Syndrome inflammatoire.
- ✓ Éosinophilie, complément bas (ces 2 derniers signes sont inconstants).

Diagnostic

un des 3 examens suivants peut mettre en évidence les cristaux de cholestérol :

- ✓ fond d'oeil qui visualise les embolies de cholestérol dans les vaisseaux rétiniens.
- ✓ biopsie cutanée d'un livedo.
- ✓ biopsie rénale : réalisée si le fond d'oeil ou la biopsie cutanée sont négatives.

Traitement

- ✓ Contrôle de l'HTA.
- ✓ Prise en charge des facteurs de risque cardiovasculaire.
- ✓ Epuration extrarénale si nécessité .
- ✓ Arrêt des anticoagulants.
- ✓ Une corticothérapie peut être proposée .

Prévention

contre-indication à l'anticoagulation et aux gestes intravasculaires chez un sujet a risque.

Néphropathies vasculaires chronique

1- Sténose de l'artère rénale

- On a 2 types:
 - ↳ La sténose athéromateuse de l'artère rénale.
 - ↳ La sténose par fibrodysplasie de l'artère rénale.
- **Symptomatologie**
 - ✓ HTA sévère récente ou récemment aggravée.
 - ✓ HTA résistante
 - ✓ OAP récidivante ou OAP flash .
 - ✓ Souffle lombaire ou abdominal.
 - ✓ Insuffisance rénale chronique en cas de sténose bilatérale (sténose athéromateuse) .
 - ✓ Aggravation rapide de la fonction rénale sous IEC ou ARA2 en cas de sténose Bilatérale ou sténose sur rein unique.
 - ✓ Hypokaliémie.

Examens utiles au diagnostic

| Examen | Intérêt | Limites |
|------------------------------------|--|---|
| Échographie rénale | <ul style="list-style-type: none"> • Asymétrie de la taille des reins. | |
| Doppler des artères rénales | <ul style="list-style-type: none"> • Facilement disponible. • Bonne sensibilité. • Analyse des flux (degré de sténose). • Mesure des index de résistance (valeur prédictive de réponse au traitement). | <ul style="list-style-type: none"> • Sujets obèses. • Expérience du radiologue. |
| Tomodensitométrie spiralée | <ul style="list-style-type: none"> • Visualisation directe des artères rénales (tronc + branches de division). • Mise en évidence des calcifications. | <ul style="list-style-type: none"> • Fortes quantité de produits de contraste iodés (toxicité rénale). • Irradiation. |
| Angio-IRM (figure 3) | <ul style="list-style-type: none"> • Visualisation directe des artères rénales. • Absence de toxicité rénale (gadolinium). | <ul style="list-style-type: none"> • Accès plus restreint. • Surestimation des lésions. |
| Artériographie rénale | <ul style="list-style-type: none"> • Examen de référence. • Intérêt diagnostic et thérapeutique. | <ul style="list-style-type: none"> • Injection d'iode (toxicité rénale). <p>risque de maladie des embolies de cristaux de cholestérol</p> |

Les 2 types de sténose de l'artère rénale

| | Sténoses athéromateuses | Fibrodysplasie de la media |
|---------------------------------------|---|--|
| Incidence | 90 % des cas | 10 % des cas |
| Terrain | >50 ans | 25 et 40 ans |
| Facteurs de risque cardio-vasculaires | multiples (HTA, obésité, diabète de type 2, tabac | Absents |
| Localisation de la sténose | Proximale | Distale avec aspect en « collier de perles » |
| Risque de thrombose | élevé | faible |

Traitement

- **Traitement médical**

Antihypertenseurs.

Prise en charge des facteurs de risque cardiovasculaire.

- **Revascularisation**

2 Techniques: Angioplastie transluminale percutanée.

Chirurgie : pontage aorto-rénal ou réimplantation artérielle.

- **Indications**

- ↳ **Sténoses fibrodysplasiques**

Traitement de choix : angioplastie transluminale de l'artère rénale.

Resténose rare

En cas d'échec, indication à une revascularisation chirurgicale.

- ↳ **Sténoses athéromateuses**

Revascularisation en cas de : Dégradation rapide de la fonction rénale.

HTA résistante.

œdèmes pulmonaires récidivants .

Sténose sur rein unique, anatomique ou fonctionnel ou Sténose bilatérale

Traitement de choix : angioplastie transluminale percutanée

en cas d'échec ou impossibilité de l'angioplastie, indication à une revascularisation chirurgicale

2- Néphroangiosclérose bénigne

- C'est la conséquence tardive d'une HTA ancienne et mal équilibrée.
- C'est la seconde cause d'insuffisance rénale terminale.

Faits évocateurs

- ✓ Terrain : sujet âgé , antécédents cardiovasculaires, facteurs de risque cardiovasculaires.
- ✓ HTA ancienne, souvent mal équilibrée et avec un retentissement (hypertrophie ventriculaire gauche, rétinopathie hypertensive) .
- ✓ Insuffisance rénale chronique lentement progressive.
- ✓ Absence d'éléments en faveur d'une néphropathie glomérulaire ou interstitielle.
- ✓ Syndrome urinaire pauvre
- ✓ Reins symétriques de taille normale ou légèrement diminuée selon le degré d'insuffisance rénale.

Traitement

- Equilibre de la TA
- Correction des facteurs de risque cardiovasculaires.