

NÉPHROPATHIES VASCULAIRES

UE 8. Circulation - Métabolismes

N° 260. Néphropathie vasculaire.

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une néphroangiosclérose, une sténose de l'artère rénale, une microangiopathie thrombotique, une maladie des embolies de cristaux de cholestérol

I. INTRODUCTION

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 et figure 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.

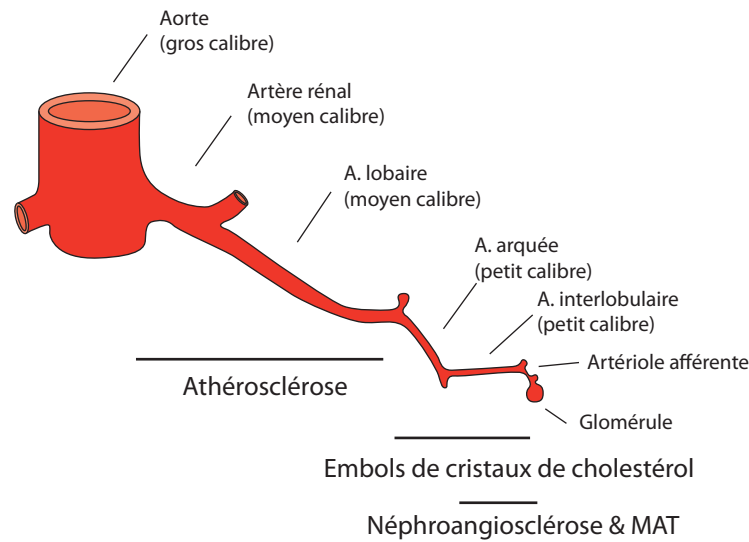


Figure 1. Arbre vasculaire

II. LES NÉPHROPATHIES VASCULAIRES AIGÜES OU RAPIDEMENT PROGRESSIVES

A. Syndrome de microangiopathie thrombotique (SHU, PTT...)

■ Le syndrome de MAT répond à une définition biologique associant :

- **une anémie hémolytique** (haptoglobine effondrée, LDH élevée), de type mécanique (schizocytes sur le frottis sanguin) ;
- **une thrombopénie** de consommation.

Il correspond sur le plan histologique à la lésion de microangiopathie thrombotique : une occlusion des lumières artériolaires et/ou capillaires par des thrombi fibrineux, avec un remaniement des parois artériolaires et/ou capillaires, un endothélium des capillaires glomérulaires altéré, parfois décollé, une impression d'obstruction des lumières capillaires, des doubles contours et une mésangiolyse.

1. Présentation clinique

- Deux grandes formes cliniques de MAT sont décrites :
 - le **purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT)** ou syndrome de Moschowitz : **l'atteinte cérébrale** est au premier plan (confusion, obnubilation, déficit, coma), la thrombopénie profonde, tandis que l'atteinte rénale est absente ou modérée. Cette forme touche préférentiellement les adultes ;
 - le **syndrome hémolytique et urémique (SHU)** : **l'atteinte rénale** est au premier plan avec une insuffisance rénale aiguë, une HTA, avec souvent hématurie et protéinurie parfois abondante. Cette forme touche préférentiellement les enfants.

2. Les causes du syndrome de microangiopathie thrombotique

Elles sont très variées et sont résumées dans le tableau 2.

Tableau 2: **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
- 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

3. La forme typique: le SHU post-diarrhée de l'enfant

- Le SHU est causé, dans la **forme typique** de l'enfant, par **des toxines « Shiga-like »**, produites par des entérobactéries, qui détruisent l'endothélium. La lésion endothéliale conduit à une agrégation plaquettaire diffuse, puis à l'occlusion de la lumière vasculaire par des thrombi fibrineux.

Cette forme représente 90 % des SHU de l'enfant.

- Le SHU est la **première cause d'insuffisance rénale aiguë** chez l'enfant âgé de 1 à 3 ans. **Déclaration obligatoire du SHU post-diarrhéique avant l'âge de 15 ans.**
- Il survient souvent l'été, parfois par petites épidémies (viande peu cuite, fromages non pasteurisés, eau contaminée).
- L'agent infectieux le plus souvent responsable est *E. Coli*, en particulier la souche O157: H7.
- Le début est brutal avec diarrhée parfois sanglante, fièvre, insuffisance rénale aiguë souvent anurique.
- La biopsie rénale est le plus souvent **inutile** chez l'enfant.
- L'examen des selles (écouvillonnage rectal) trouve rarement la bactérie en cause, mais l'analyse par PCR permet de mettre en évidence le gène codant pour la toxine pendant les quelques jours qui suivent la diarrhée.
- L'évolution est **spontanément** favorable en une à deux semaines. Le traitement est habituellement limité au traitement symptomatique (contrôle de l'HTA, dialyse...).
- Il n'y a pas de récurrence et le pronostic rénal est favorable.

4. Les SHU atypiques

- Plus fréquemment rencontrés chez l'adulte.
- Contrairement au SHU typique, ils ne surviennent pas après un épisode diarrhéique

Ils sont le plus souvent associés à une anomalie de la régulation de la voie alterne du complément (liée à une mutation des gènes codant pour les protéines du complément ou à la présence d'anticorps dirigés contre ces protéines).

Le risque de récurrence est élevé y compris après transplantation, le pronostic rénal est mauvais.

- Si nécessaire au diagnostic, une **biopsie rénale** est habituellement réalisée (après correction de la thrombopénie et de l'HTA).
- Le traitement repose sur les échanges plasmatiques, la biothérapie (anticorps anti-fraction C5 du complément).

B. HTA maligne (néphroangiosclérose maligne)

L'HTA maligne est définie par une PA « très élevée » avec lésions ischémiques d'organes cibles. La néphroangiosclérose maligne est la conséquence rénale de l'HTA maligne.

1. Physiopathologie de l'HTA maligne

L'HTA génère une **natriurèse importante dite « de pression »** responsable à la phase initiale d'une hypovolémie paradoxale (en l'absence de néphropathie sous-jacente accompagnée d'insuffisance rénale). Cette hypovolémie induit une activation du système rénine angiotensine (SRA). L'HTA induit des lésions vasculaires rénales responsables en parallèle d'une activation du SRA. L'activation du SRA aggrave à son tour l'HTA. La rénine plasmatique et l'aldostérone sont habituellement très élevées (hyperaldostéronisme secondaire). Cf. figure 2.

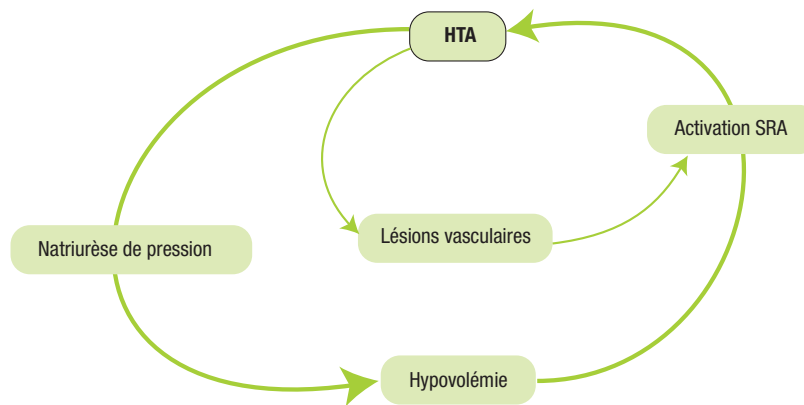


Figure 2. Physiopathologie de l'HTA maligne

2. Présentation

- La définition de l'HTA maligne est clinique (ESH/ESC 2013):
 - il faut :
 - la PA diastolique est généralement supérieure ou égale à 130 mmHg,
 - associée à des signes de retentissement d'origine ischémique parmi les suivants :
 - **rétinopathie hypertensive** aux stades III ou IV (classification Keith et Wagener) ou stades II ou III de Kirkendall,
 - **encéphalopathie hypertensive**,
 - **insuffisance rénale rapidement progressive**,
 - **insuffisance ventriculaire gauche**.
- Autres signes dans les semaines qui précèdent le diagnostic :
 - signes généraux : asthénie, amaigrissement ;
 - déshydratation extracellulaire ;
 - syndrome polyuro-polydipsique fréquent.
- Signes biologiques
 - insuffisance rénale avec protéinurie (parfois de type néphrotique) en cas de néphroangiosclérose maligne ;
 - parfois anémie hémolytique, schizocytes (syndrome de MAT) ;
 - hypokaliémie (hyperaldostéronisme secondaire).

■ Signes histologiques de néphroangiosclérose maligne

- la PBR est contre-indiquée tant que l'HTA n'est pas contrôlée. La PBR est réalisée à distance à la recherche d'une néphropathie sous-jacente;
- la NAS maligne est caractérisée par des lésions des petites artères, des artérioles et des glomérules:
 - obstruction totale ou partielle de la lumière des vaisseaux par une prolifération myo-intimale (aspect en « bulbe d'oignon »),
 - lésions de nécrose fibrinoïde au niveau des artérioles,
 - glomérules ischémiques,
 - lésions de microangiopathie thrombotique;
- les lésions de la maladie rénale sous-jacente peuvent être observées.

3. Diagnostic étiologique

- Toutes les causes d'HTA peuvent se compliquer d'HTA maligne
- HTA **essentielle**: 2/3 des cas: HTA négligée, arrêt de traitement, prise d'œstroprogestatifs.
- HTA **secondaires**: 1/3 des cas:
 - sténose de l'artère rénale (à rechercher systématiquement ++);
 - glomérulonéphrite chronique (en particulier néphropathie à IgA);
 - sclérodermie.

4. Traitement et pronostic

■ Traitement

Le traitement de l'HTA maligne est **une urgence médicale** et nécessite l'hospitalisation dans une unité de soins intensifs. Ce traitement repose sur:

- **Le contrôle tensionnel.**
Objectifs tensionnels: **baisse de la PA de 25 % les premières heures** sans chercher à normaliser la PA. Titration par voie IV des anti-hypertenseurs.
Les traitements les plus utilisés sont:
 - à la phase initiale: Urapidil (Eupressyl®) et/ou Nicardipine IV (Loxen® veino-toxicité, utilisation d'une voie centrale si possible),
 - et après normalisation de la volémie: inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC);
- **le contrôle de la volémie**: l'évaluation de la volémie est indispensable:
 - en cas d'hypovolémie (perte de poids): elle doit être corrigée rapidement par administration de NaCl 9 g/L IV. Les diurétiques sont contre-indiqués,
 - en cas d'insuffisance ventriculaire gauche: diurétiques de l'anse et dérivés nitrés.

■ Évolution

- détérioration fréquente de la fonction rénale (aggravation de l'hypoperfusion et perte du réflexe myogénique) lors de la correction initiale de l'HTA avec parfois nécessité de dialyse;
- ultérieurement, possibilité de restauration de la fonction rénale antérieure;
- nécessité d'un traitement anti-hypertenseur au long cours par bloqueur du système rénine-angiotensine (IEC ou antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II).

C. La maladie des emboles de cristaux de cholestérol

1. Physiopathologie

- 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.
- Cette pathologie a une incidence **sous-estimée**.

2. Présentation clinique et Diagnostic

Il repose sur l'association d'un terrain athéromateux, d'un facteur déclenchant et du tableau clinique (tableau 3).

Tableau 3 : **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 | <p>Souvent décalés de quelques jours ou semaines du facteur déclenchant (temps de latence)</p> <ul style="list-style-type: none"> • 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). |

- Si le diagnostic doit être confirmé (diagnostic différentiel ou enjeu thérapeutique), un des 3 examens suivants peut mettre en évidence les cristaux :
 - fond d'œil qui visualise les emboles ;
 - biopsie cutanée d'un livedo (risque de non-cicatrisation +++) ;
 - biopsie rénale : elle montre l'occlusion des artérioles de petit calibre par des emboles de cristaux de cholestérol, avec au voisinage, une réaction inflammatoire importante.

3. Diagnostic différentiel

- Vasculites des artères de petit calibre : vasculites associées aux ANCA, cryoglobulinémie...
- Néphropathies secondaires aux produits de contraste iodés qui survient plus tôt, dans les 48 heures après une artériographie.
- Néphropathie interstitielle aiguë immuno-allergique après introduction d'un traitement par AVK.

4. Traitement

- Il est essentiellement **symptomatique** : arrêt des anticoagulants, contre-indication des gestes intravasculaires, contrôle de l'HTA et des facteurs de risque cardiovasculaires, dialyse, prévention des escarres, support nutritionnel...
- Une corticothérapie peut être proposée ; elle semble augmenter la survie.
- Le pronostic est sévère avec **une mortalité supérieure à 40 % à 6 mois**.

D. Infarctus rénal

- Une occlusion aiguë d'une artère rénale peut survenir :
 - sur une anomalie de la paroi vasculaire : dissection de l'artère rénale ou de l'aorte étendue aux artères rénales ;
 - en l'absence d'anomalie pariétale : il s'agit alors d'une embolie artérielle (fibrillation auriculaire, valve mécanique, végétation mitrale, thrombophilie), ou d'une thrombose in situ (thrombophilie).
- 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 de la créatinine ;
 - syndrome inflammatoire.
- Le diagnostic est parfois fait à l'échodoppler. Il est confirmé par une tomographie 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.

E. La périartérite noueuse (PAN)

- La PAN est une angéite nécrosante qui touche les artères de moyen calibre.
- Elle est sans cause identifiée ou liée à une hépatite B.
- La symptomatologie est souvent riche :
 - signes généraux : altération de l'état général, fièvre, syndrome inflammatoire ;
 - neuropathie périphérique : sciatique du poplité externe ;
 - arthralgies, myalgies, douleurs abdominales ;
 - signes cutanés : nodules, livedo ;
 - artérite des membres inférieurs ;
 - accident vasculaire cérébral ;
 - orchite ;
 - atteinte rénale : HTA, insuffisance rénale. La principale cause d'insuffisance rénale est liée à la survenue d'infarctus rénaux.
- Le diagnostic est évoqué sur les éléments cliniques.
- L'examen histologique (muscle, nerf, peau) apporte la certitude diagnostique en montrant un aspect d'angéite nécrosante (nécrose fibrinoïde de la media, réaction inflammatoire, et parfois granulomes périvasculaires). La **biopsie du rein est à éviter** (risque hémorragique) en raison des **anévrismes artériels** sacciformes intra-parenchymateux.
- Le traitement repose sur les stéroïdes ± un immunosuppresseur, des échanges plasmatiques et le traitement antiviral en cas d'hépatite B.

F. La sclérodermie

- Affection rare touchant essentiellement les femmes entre 30 et 50 ans, la sclérodermie est une maladie systémique qui altère principalement la peau et les artères de petits calibres. Les principaux signes sont :
 - cutanés : sclérodactylie, syndrome de Raynaud, troubles pigmentaires, ulcères digitaux ;
 - œsophagiens : reflux, dysphagie ;
 - pulmonaires : fibrose interstitielle diffuse ;
 - cardiaques : péricardite chronique, myocardite.
- Les signes rénaux sont présents dans 20 à 60 % des cas selon les études. Il peut s'agir :
 - d'une **atteinte rénale chronique** lentement progressive : HTA (devant être traitée par IEC), protéinurie modérée, insuffisance rénale d'évolution lente. La biopsie rénale montre des lésions d'endartérite avec fibrose péri-artérielle souvent importante ;
 - ou d'une **atteinte rénale aiguë** (crise aiguë sclérodermique) : HTA maligne avec syndrome de MAT. Le traitement doit être instauré en urgence. Il repose sur les anti-hypertenseurs dont les IEC.

III. LES NÉPHROPATHIES VASCULAIRES ÉVOLUANT SUR LE MODE CHRONIQUE

A. La sténose de l'artère rénale

1. Définition

- Il faut distinguer :
 - La sténose athéromateuse de l'artère (SAAR) rénale qui est fréquente et touche le sujet âgé et/ou athéromateux. Elle survient le plus souvent chez des sujets hypertendus. Elle n'est pas la cause de l'HTA. Elle peut parfois l'aggraver et participer à l'insuffisance rénale.
 - La sténose par fibrodysplasie de l'artère rénale (SFAR) qui est rare et touche la femme jeune. La SFAR est la cause de l'HTA.

Tableau 4 : 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 |

2. Présentation clinique

- **SAAR**
 - Le plus souvent asymptomatique.
 - Plus rarement :
 - HTA résistante à une trithérapie incluant un diurétique ;
 - OAP flash ;
 - dégradation de la fonction rénale sous IEC ou ARA2 ;
 - insuffisance rénale chronique en cas de sténose bilatérale (néphropathie ischémique).
- **Fibrodysplasie de l'artère rénale**
 - HTA de découverte récente et parfois sévère et symptomatique.
 - parfois hypokaliémie et alcalose métabolique (hyperaldostéronisme secondaire).

3. Diagnostic

Les choix des examens énumérés dans le tableau 6 dépendent des habitudes et des possibilités locales.

Tableau 5 : 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). • Emboles de cristaux de cholestérol. |

- L'artériographie rénale est l'examen de référence :
 - réalisée seulement en cas de décision de revascularisation (angioplastie, chirurgie) ;
 - confirme le diagnostic (sténose uni ou bilatérale) ;
 - précise le type de sténose (athéromateuse ou fibrodysplasique) ; et le caractère serré de la sténose (> 75%) ;
 - précise la localisation (ostiale, proximale, distale, segmentaire).

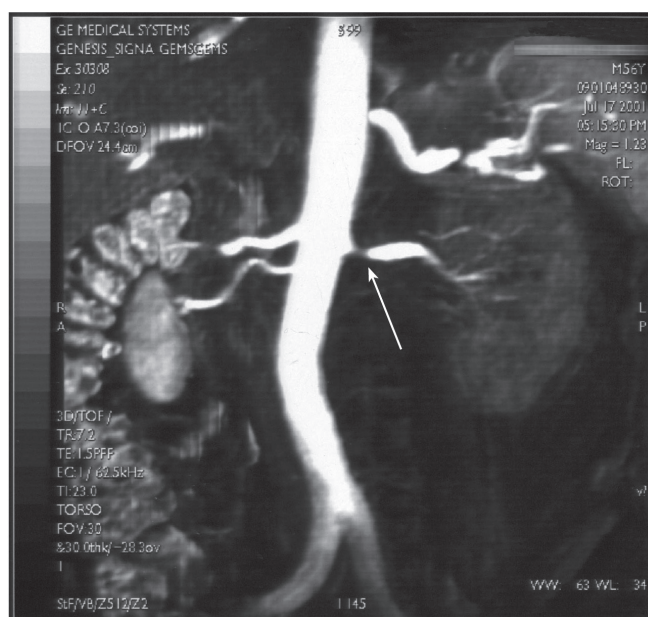


Figure 3. Sténose juxta-ostiale de l'artère rénale gauche (angio-IRM)

4. Traitement des sténoses de l'artère rénale

■ Objectifs thérapeutiques

- Le but du traitement est :
 - d'améliorer le contrôle tensionnel,
 - de prévenir la dégradation de la fonction rénale
 - de diminuer la morbi-mortalité cardiovasculaire.

■ Méthodes de revascularisation

- techniques interventionnelles :
 - angioplastie transluminale percutanée :
 - dilatation par ballonnet,
 - endoprothèse (stent) ;
 - chirurgie : pontage aorto-rénal ou réimplantation artérielle.
- traitement médical :
 - anti-hypertenseurs.

■ Indications et résultats

➤ Sténoses fibrodysplasiques

- Traitement de choix : angioplastie transluminale de l'artère rénale.
- Résultats :
 - guérison ou amélioration de l'HTA dans 70 à 90 % des cas ;
 - resténose rare ;
 - en cas d'échec, indication à une revascularisation chirurgicale.

➤ Sténoses athéromateuses

• Traitement médical de la SAAR :

- le traitement de l'HTA repose sur **les bloqueurs du SRA** ;
- il est indispensable de **surveiller la kaliémie et la créatininémie** dans les jours et les semaines qui suivent leur prescription. Une élévation importante de la créatininémie fera discuter l'indication d'une revascularisation ;
- contrôler les facteurs de risque cardio-vasculaire (arrêt du tabac, statines et aspirine à posologie anti-agrégante plaquettaire).

- **Indication de la revascularisation** retenue en cas de :
 - sauvetage rénal en cas de dégradation rapide de la fonction rénale ;
 - HTA résistante ;
 - œdèmes pulmonaires récidivants ;
 - Intolérance aux bloqueurs du système rénine-angiotensine.
- Les indications chirurgicales sont exceptionnelles. Elles sont réservées aux échecs ou impossibilité technique de l'angioplastie.

B. La néphroangiosclérose dite « bénigne »

1. Définition et épidémiologie

- Cette néphropathie chronique d'origine vasculaire est la 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.
- C'est la seconde cause d'insuffisance rénale terminale. Elle est plus fréquente chez l'homme, les sujets noirs (allèle G1 et/ou G2 de l'apolipoprotéine L1) et les sujets âgés.

2. Diagnostic

- 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, sujet noir ;
 - 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.

3. Traitement

- Traitement de l'HTA : association de 2 ou plusieurs anti-hypertenseurs souvent nécessaire, incluant un IEC si albuminurie ≥ 300 mg/24 h (ou 30 mg/g de créatininurie).
- Cible : PA < 130/80 mmHg si albuminurie ≥ 30 mg/24 h ; PA < 140/90 mmHg si albuminurie < 30 mg/24 h.
- Correction des facteurs de risque cardiovasculaires.
- Ralentissement de la progression de l'insuffisance rénale chronique.
- Prise en charge des complications de l'insuffisance rénale chronique.

Fiche flash

Les néphropathies vasculaires

- ❑ Signe commun: HTA.
- ❑ Maladies hétérogènes caractérisées par une atteinte des vaisseaux rénaux.
- ❑ Mode évolutif: aigu ou chronique.

A. Les néphropathies vasculaires aiguës ou rapidement progressives

1. Le syndrome de MAT

- ❑ **Définition biologique:**
 - **anémie hémolytique** (haptoglobine effondrée, LDH élevée), de type mécanique (schizocytes sur le frottis sanguin);
 - **thrombopénie** de consommation.
- ❑ **Définition histologique:** thrombi fibrineux avec un remaniement des parois artériolaires et/ou capillaires.
- ❑ **Causes:**
 - SHU typique: plus souvent chez l'enfant, diarrhée à entérobactérie, insuffisance rénale au premier plan, bon pronostic;
 - SHU atypique: plus souvent chez l'adulte, anomalie de la voie alterne du complément, mauvais pronostic;
 - infections: septicémie, virus VIH, grippe H1N1;
 - médicaments: mitomycine C, gemcitabine, ciclosporine, tacrolimus;
 - HTA maligne;
 - éclampsie;
 - maladie dysimmunitaire: sclérodermie, lupus érythémateux disséminé, syndrome des anti-phospholipides;
 - cancers;
 - purpura thrombotique thrombocytopénique.

2. HTA maligne

- ❑ Clinique: PA diastolique souvent ≥ 130 mmHg + retentissement viscéral ischémique et déshydratation extracellulaire.
- ❑ Biologie: hypokaliémie, IR rapidement progressive, protéinurie, syndrome de MAT.
- ❑ Étiologie: HTA négligée, sténose de l'artère rénale, glomérulopathies...

Urgence médicale: anti-hypertenseur par voie intraveineuse.

3. La maladie des emboles de cristaux de cholestérol

- ❑ Terrain athéromateux.

Facteurs déclenchants: anticoagulant, artériographie, chirurgie aortique.

- ❑ Clinique: IR rapidement progressive, orteil pourpre, livedo, signes neurologiques, signes digestifs, myalgies...;
- ❑ Diagnostic: clinique +++, mise en évidence des cristaux de cholestérol au fond d'œil ou sur une biopsie cutanée ou rénale;
- ❑ Arrêt des facteurs déclenchant (anticoagulant...), traitement symptomatique.

4. Infarctus rénal

- ❑ Douleurs lombaires ou abdominales, HTA, hématurie.
- ❑ Étiologie: dissection, cardiopathies emboligènes, thrombophilies.
- ❑ Urgence diagnostique (doppler, TDM, artériographie) pour revascularisation.

5. La périartérite noueuse

6. La sclérodermie

B. Les néphropathies vasculaires évoluant sur le mode chronique

1. La sténose de l'artère rénale

- ❑ Définitions
 - Sténose athéromateuse (SAAR, 90 %), homme > 45 ans, facteurs de risque cardio-vasculaire multiples, lésions artérielles proximales souvent bilatérales, le plus souvent asymptomatique.
 - Fibrodysplasie des artères rénales (10 %), femme jeune, lésions artérielles distales en « collier de perles », responsable d'HTA rénovasculaire.
- ❑ Présentation clinique
 - SAAR:
 - le plus souvent asymptomatique;
 - rarement:
 - HTA résistante,
 - OAP flash,
 - insuffisance rénale sous IEC ou ARA2,
 - insuffisance rénale chronique en cas de sténose bilatérale (néphropathie ischémique);
 - Fibrodysplasie de l'artère rénale:
 - HTA de découverte récente et parfois sévère;
 - **Hypokaliémie** et alcalose métabolique.
- ❑ Diagnostic: doppler artères rénales, angioscanner, angiIRM, artériographie rénale (examen de référence).
- ❑ Traitement des sténoses de l'artère rénale.
 - **Sténoses fibrodysplasiques:**
 - traitement de choix: angioplastie transluminale.
 - **Sténoses athéromateuses:**
 - traitement médical de l'HTA (IEC...) et contrôle des facteurs de risque cardio-vasculaire (arrêt du tabac, statines) et aspirine à posologie anti-aggrégante plaquettaire.
 - revascularisation retenue en cas de:
 - sauvetage rénal avec dégradation rapide de la fonction rénale;
 - œdèmes pulmonaires récidivants;
 - intolérance aux bloqueurs du système rénine-angiotensine.
 - les indications chirurgicales sont exceptionnelles. Elles sont réservées aux échecs ou impossibilité technique de l'angioplastie.

2. La néphroangiosclérose dite « bénigne »

- ❑ Conséquence tardive d'une HTA ancienne, peut aboutir à une insuffisance rénale terminale.
- ❑ Insuffisance rénale chronique lentement progressive.
- ❑ Syndrome urinaire pauvre.
- ❑ Reins de taille normale ou diminuée.
- ❑ Traitement de l'HTA: association de 2 ou plusieurs anti-hypertenseurs souvent nécessaire.

NÉPHROPATHIES VASCULAIRES – ITEM 260

- **Q1.** Parmi les propositions suivantes concernant les néphropathies vasculaires, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) vraie(s) ?
- A. Elles s'expriment par une HTA
 - B. Elles peuvent être responsables d'une insuffisance rénale chronique
 - C. Elles peuvent être responsables d'une insuffisance rénale aiguë
 - D. Elles s'accompagnent habituellement d'une hématurie
 - E. Elles ne touchent que les artères de petit calibre
- **Q2.** Parmi les propositions suivantes concernant le Syndrome Hémolytique et Urémique (SHU), quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?
- A. Le SHU typique est associé à une infection digestive par une entérobactérie productrice de « shiga like toxin »
 - B. Il est associé à une anémie hémolytique avec test de Coombs positif
 - C. Il comporte habituellement une atteinte neurologique centrale
 - D. Le SHU atypique est fréquemment associé à des anomalies de régulation de la voie alterne du complément
 - E. Il comporte fréquemment une thrombopénie périphérique
- **Q3.** Concernant L'HTA maligne :
- A. Elle peut révéler une sclérodermie
 - B. Elle peut s'associer à une hémolyse mécanique et à une thrombopénie
 - C. Elle ne s'accompagne habituellement pas d'atteinte neurologique centrale
 - D. Une hypovolémie paradoxale liée à une « natriurèse de pression » peut être observée
 - E. La pression artérielle diastolique est souvent supérieure à 130 mmHg
- **Q4.** En cas de sténose athéromateuse d'une artère rénale, l'(les) indication(s) d'une angioplastie est(sont) :
- A. Une sténose artérielle rénale évaluée à 50 %
 - B. Une HTA non contrôlée malgré trois antihypertenseurs dont un diurétique
 - C. Un « OAP flash »
 - D. Une dégradation rapide de la fonction rénale sans autre cause
 - E. Un rein de taille diminuée
- **Q5.** La néphroangiosclérose
- A. Est habituellement responsable d'un syndrome néphrotique
 - B. Est une conséquence de l'HTA
 - C. Est évoquée devant un tableau d'hypokaliémie associée à une HTA sévère
 - D. Est un diagnostic souvent posé par excès en l'absence d'histologie rénale
 - E. Est une cause possible d'insuffisance rénale chronique