

## Item259-Néphropathie interstitielle.

Objectifs CNCI		
- Connaître le syndrome de néphropathie interstitielle chronique. - Connaître les principales causes de néphropathies interstitielles chroniques.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- Aucune	- Urétéro-hydronephrose - Protéinurie < 1g/24h / $\beta$ 2-microglobuline - Hypernatrurie / hypokaliurie - Acidose métabolique à TA normal - Cystographie rétrograde si reflux - UIV si syndrome de jonction PU - NTIA = leucocyturie / hyperPNE	- Iatrogènes (AINS / lithium) - Pas d'HTA / IRC lente - IU chez l'enfant = reflux VU - Hydronephrose unilat = jonction - Evoquer NTI aiguë iatrogène immuno-allergique devant IRA anurique

### A. NEPHROPATHIES INTERSTITIELLES CHRONIQUES

#### Généralités

##### Définition

- Il faut parler de néphropathies **tubulo-interstitielles** plutôt que interstitielles
- → toute atteinte de l'interstitium retentit forcément sur les tubules ++
- **Rappel de physiologie: au niveau tubulaire**
  - **Réabsorption:** Na / H<sub>2</sub>O (par ADH) / HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> / protéines de bas PM
  - **Excrétion:** K<sup>+</sup> / H<sup>+</sup>
- **Donc si NTI chronique, on aura:**
  - pas d'HTA / acidose métabolique / protéinurie < 1g/24h
  - hypokaliurie-hypernatrurie

##### Etiologies

- **Sur obstacle (hydronephrose)**
  - Reflux vésico-urétéral
  - Syndrome de la jonction pyélo-urétérale
  - Lithiase urinaire chronique
- **Sans obstacle**
  - **Infectieuses:** pyélonéphrite chronique
  - **Métaboliques:** néphrocalcinose (sur HPT.I)
  - **Iatrogènes:** AINS / lithium / post-radique / saturnisme
  - **Héréditaires:** PKRAD / syndrome de Fanconi (cystinose)

##### Points communs à toutes les NTI +++

- **Pas d'HTA** (≠ de la plupart des NG ou NV)
- **IRC:** toujours très lentement progressive +++
- **Protéinurie**
  - cf. défaut de réabsorption tubulaire des protéines de bas PM filtrées
  - → protéinurie faible: en général < **1g/24h /  $\beta$ 2-microglobuline** ++
  - Albuminurie: faible ou absente (cf le glomérule est ok: ≠ NG !)
- **Hypernatrurie et hypokaliurie**
  - cf. défaut de réabsorption de Na<sup>+</sup> au niveau tubulaire (« perte de sel »)
  - et défaut de sécrétion de K<sup>+</sup>
- **Acidose métabolique à TA normal**
  - cf défaut de réabsorption tubulaire des HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> / sécrétion des H<sup>+</sup>
  - TAp = N puisque perte de HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> / TAU > 0 car perte rénale (cf **Troubles de l'équilibre acido-basique et désordres hydro-électrolytiques.**)

Orientation étiologique selon l'aspect à l'échographie rénale

- **Reins dysharmonieux**
  - Néphropathie du reflux vésico-urétéral
  - Lithiase urinaire
  - Pyélonéphrites chroniques
  - Néphropathie des analgésiques: AINS ++
- **Reins harmonieux**
  - Drépanocytose
  - Plomb (saturnisme) / médicament (lithium) / post-radique
  - Infiltration immuno-hémato: sarcoïdose, hémopathie maligne, etc.

## Néphropathie du reflux vésico-urétéral

- Représente 2.5% des IRT de l'adulte mais 15% des IRT de l'enfant < 16ans
- Physiopathologie**
- Reflux vésico-urétéral secondaire à une malformation urinaire congénitale
  - Uretère pariétal non comprimé par réplétion vésicale d'où reflux bilatéral de l'urine
  - Disparition du reflux lors de la croissance en général (allongement uretère sous-vésical)
- Diagnostic**
- **Examen clinique**
    - Terrain: enfant +++ / Atcd familiaux de NTI de reflux
    - Douleurs lombaires per-mictionnelles ascendantes
    - **PNA à répétition** (cf stase de l'urine en amont: favorise les infections) **A savoir !**
  - **Examens complémentaires**
    - **Signes non spécifiques de NTI**
      - protéinurie < 1g/L + hypokaliurèse-hypernatrurèse + acidose métabolique
    - **Echo-doppler rénal et des voies urinaires +++**
      - Reins irréguliers: contours bosselés
      - Zones d'atrophie parenchymateuse (= parenchyme lésé)
      - Zones d'hypertrophie compensatrice (= parenchyme sain)
    - **Urographie IV**
      - Abrasion du fond des calices: perte de convexité (aspect en « boule de gui »)
      - Alternance zones atrophiées / zones hypertrophiées
    - **Cystographie rétrograde +++**
      - **Examen de référence pour confirmation et quantification du reflux en grade:**
        - Grade 1 = reflux dans l'uretère seul
        - Grade 2 = reflux jusqu'aux cavités pyélocalicielles
        - Grade 3/4/5 = dilatation de l'ensemble des VU et calices anormaux
- Traitement**
- ABP séquentielle pour stérilisation des urines: cf éviter les PNA à répétition
  - Chirurgie anti-reflux (« opération de Cohen ») **ssi** persistance après croissance

## Syndrome de la jonction pyélo-urétérale

- = « Hydronéphrose essentielle »: stase unilatérale de l'urine (≠ reflux vésico-urétéral)
- Etiologies**
- **Causes intrinsèques +++**
    - **Sténose organique** = valves ou replis valvulaires urétéraux
    - **Sténoses fonctionnelles ++** = anomalie histologique de l'uretère sous-pyélique
      - → Ne transmet pas le péristaltisme = stase de l'urine en amont
  - **Causes extrinsèques**
    - Compression de l'uretère par un élément extrinsèque: bride ++ / plicature, etc.
- Diagnostic**
- **Examen clinique**
    - **Terrain**
      - Sujet jeune +++ / Atcd de douleurs lombaires chroniques (intensité variable)
    - **Signes fonctionnels**
      - Douleurs lombaires chroniques unilatérales et apyrétiques
      - Majoration des **douleurs en cas d'hyperdiurèse**: signe évocateur +++
    - **Signes physiques**
      - Sensation de contact lombaire à la palpation / Episodes d'hématurie
  - **Examens complémentaires**

- Signes non spécifiques de NTI
  - protéinurie < 1g/L + hyperK-hypoNa + acidose métabolique à TA normal
- BU / ECBU
  - Recherche UI asymptomatique (cf stase urinaire) +/- hématurie
- Echographie rénale
  - Dilatation des CPC **unilatérale** = hydronéphrose
  - +/- rechercher atrophie rénale si IRC
- Urographie intra-veineuse (UIV): pose le diagnostic +++ :
  - Dilatation des CPC / fond convexe
  - Retard de sécrétion des urines / mauvaise opacification de l'uretère

#### Complications

- !! La pathologie peut rester stable pendant des années
- Lithiase urinaire: secondaire à la stase
- Insuffisance rénale chronique très lentement progressive (NTI)
- Infections urinaires hautes: en amont de l'obstacle (fonctionnel)
- Rupture de la poche dilatée (si trauma surtout)

#### Traitement

- Il est chirurgical = pyéloplastie +++
  - !! A distance de toute IU (ECBU systématique avant)
  - Résection de la zone pyélo-urétérale anormale (apéristaltique) / anapath.
  - puis anastomose pyélo-urétérale termino-terminale
- Surveillance
  - Drainage des urines pendant 10-15j au décours
  - Contrôle radio (UIV) des voies urinaires avant retrait de la sonde

## Autres néphropathies tubulo-interstitielles chroniques

### Néphropathie des analgésiques

- = 2% des IRT en France
- Par prise chronique de phénacétine (plus commercialisé en France) ou d'AINS
- Terrain: F de 50-60ans / avec conso **d'AINS** / paracétamol / phénacétine +++
- Echographie + TDM abdominale = reins bosselés et atrophiques
- Traitement: arrêt des analgésiques = arrêt de l'évolution de l'insuffisance rénale
- !! Surveillance des tumeurs urothéliales A VIE

### Néphropathie au Lithium

- 2 pathologies néphrologiques dues au lithium
  - Néphropathie tubulo-interstitielle chronique
  - Diabète insipide néphrogénique: (inhibition des canaux sodiques)

### Néphropathie tubulo-interstitielles héréditaires

- Syndrome de Fanconi = maladie tubulaire proximale
  - Cliniquevariable:
    - Signes non spécifiques de NTI (acidose métabolique, protéinurie faible, etc)
    - autre: polyurie / DEC / ostéomalacie (cf IRC = déficit de Vit D)
  - Etiologie
    - **Cystinose** est la 1ère cause de syndrome de Fanconi chez l'enfant
    - = M auto recessive avec accumulation de cystine dans les lysosomes
    - Autres: M de Wilson

## B. NEPHROPATHIES INTERSTITIELLES AIGUËS

### Généralités

- !! les NIA ne sont pas une cause rare d'IRA (organique) = 10%

### Etiologies

- Immuno-allergique (A savoir !)
  - AINS / pénicilline - C3G / rifampicine / FQ / sulfamides
  - Allopurinol / IPP / diurétiques / phénytoïne / cimétidine
- Autres causes de NIA
  - Sarcoidose ++ / hémopathie (lymphome ++)
  - Infectieuse: BK ++ / sepsis / légionnellose / mycoplasme, etc.

### Diagnostic

- Clinique = **IRA à diurèse conservée** / cf [Insuffisance rénale aiguë - Anurie](#).
- **Examen clinique**
  - IRA à urines claires / à diurèse conservée +++
  - Rechercher une prise médicamenteuse (**A savoir !**)
  - Rechercher d'autres signes allergiques (rash / arthralgie..)
- **Examens complémentaires**
  - Sédiment urinaire: leucocyturie / hématurie modérée / pas de protéinurie
  - Ionogramme urinaire: acidose tubulaire rénale à TA = N / ↑ natriurèse
  - Formule cellulaire urinaire = recherche **éosinophilurie** ++
  - EPP: recherche hypergammaglobulinémie polyclonale
  - **Diagnostic de certitude = PBR +++**
    - **MO**: glomérules normaux / infiltration interstitielle avec PNE / oedème
    - **IF**: souvent négative / parfois dépôts d'IgG le long des tubules

#### Traitement

- Si médicamenteux: ARRÊT immédiat du médicament
- Si sarcoïdose: corticothérapie: cf [Sarcoïdose](#).
- Si médicamenteux: arrêt immédiat / éviction A VIE +++ (+ corticoïdes en pratique)