

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 / β 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 / H₂O (par ADH) / HCO₃⁻ / protéines de bas PM
 - **Excrétion:** K⁺ / H⁺
- **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 / β 2-microglobuline** ++
 - Albuminurie: faible ou absente (cf le glomérule est ok: ≠ NG !)
- **Hypernatrurie et hypokaliurie**
 - cf. défaut de réabsorption de Na⁺ au niveau tubulaire (« perte de sel »)
 - et défaut de sécrétion de K⁺
- **Acidose métabolique à TA normal**
 - cf défaut de réabsorption tubulaire des HCO₃⁻ / sécrétion des H⁺
 - TAp = N puisque perte de HCO₃⁻ / 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)