

Item260-Néphropathie vasculaire.

Objectifs CNCI		
- Diagnostiquer une néphroangiosclérose, une sténose de l'artère rénale, une microangiopathie thrombotique, une maladie des emboles de cristaux de cholestérol.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- Polycopié national: item 134	- Néphroangiosclérose par défaut - Tt néphroprotecteur par IEC - Test d'imputation aux IEC - Fibrodysplasie de la média /athérome - PAN = VHB / neuropathie / nodules - SHU = E. Coli O157 : H7 - Anémie + thrombopénie + IRA - Infactus = hypodensité non réhaussée	- Bilan HTA (au moins OMS) - Prise en charge des FdR CV - Objectif: PA < 130/80 mmHg - OAP flash = revascularisation - PAN contre-indique la PBR - SHU: pas d'ABT mais DDASS - Emboles de cholestérol devant IRA post-artériographie

A. NÉPHROPATHIES VASCULAIRES CHRONIQUES

Remarque

2 types de néphropathies vasculaires chroniques +++

- Atteinte des gros vaisseaux = néphropathie ischémique
 - par sténose a. rénale sur plaque d'athérome → hypotrophie rénale asymétrique
- Atteinte des petits vaisseaux = néphroangiosclérose
 - par adaptation à l'hyperpression de l'HTA → hypotrophie rénale symétrique

Néphroangiosclérose

Généralités

- Néphroangiosclérose chronique = néphroangiosclérose « bénigne »
- NPC avec HTA maligne (ou néphroangiosclérose maligne): cf [Hypertension artérielle de l'adulte](#).
- !! NV de loin la plus fréquente mais diagnostic d'élimination (**A savoir !**)

Diagnostic

- Examen clinique
 - !! Pas de signe spécifique: « faisceau d'arguments diagnostiques »..
 - HTA ancienne mal équilibrée +/- compliquée (rétinopathie, HVG..)
 - IRC lentement progressive avec microalbuminurie ou protéinurie modérée
 - Reins de taille diminuée **sans sténose** des artères rénales (≠ HTA réno-vasculaire)
- Examens complémentaires
 - Echo-doppler des artères rénales: pour éliminer une sténose de l'a. rénale
 - PBR: n'a aucun intérêt +++ / diagnostic présomptif seulement
 - (montrerait une endartérite fibreuse avec épaissement des a. de tout calibre)
- En pratique
 - Diagnostic d'élimination devant IRC lentement progressive + HTA

Evolution

- Complication chronique de l'HTA (typiquement après ≥ 10ans)
- Evolution lentement progressive vers l'IRT:

Traitement

- Tt de la néphroangiosclérose = Tt de l'HTA +++
 - Objectif: **PA < 130/80mmHg**
 - IEC systématique +/- thiazidiques / MHD (restriction sodée)
- NPO la prise en charge des FdR CV (**A savoir !**)

- statines / aspirine / arrêt du tabac / équilibre du diabète, etc.

Sténose de l'artère rénale (néphropathie ischémique / HTA réno-vasculaire)

Généralités

- **Etiologies**
 - **Sténose athéromateuse (90% des cas)**
 - Typiquement homme > 45ans avec de multiples FdR CV (D2 +++)
 - Sténoses des artères rénales proximales et risque de thrombose élevé
 - **Fibrodysplasie de la média (10% des cas)**
 - Typiquement femme jeune entre 25 et 40ans sans FdR CV
 - Sténose des artères rénales distales et risque de thrombose faible
- **Physiopathologie** (commune aux deux étiologies)
 - Sténose de l'artère rénale: ↓ DFG = « pseudo-hypotension artérielle »
 - → activation du SRAA = hyperaldostérionisme secondaire = HTA réno-vasculaire

Diagnostic

- **Examen clinique**
 - !! Dans tous les cas: HTA importante
 - **Si athérosclérose (le plus souvent +++)**
 - **Terrain:** FdR CV (tabac et D2 ++) / atcd de maladie athéromateuse
 - **HTA:** ancienne et sévère / résistante au Tt anti-hypertenseur
 - **Autres localisations athéromateuses:** souffles vasculaires / rétinopathie
 - **Fonction rénale**
 - IRC fréquente: protéinurie et hématurie « de faible débit »
 - Rechercher épisode d'IRA à l'introduction d'IEC/ARAII (évocateur ++)
 - « **OAP flash** » = OAP sans MG: secondaires à une surcharge hydrosodée
 - **Si fibrodysplasie de la media**
 - **Terrain** très évocateur: femme jeune sans FdR CV
 - **HTA:** récente / à début brutal / précoce (avant puberté)
 - **Fonction rénale:** IR rare
- **Examens complémentaires**
 - **Pour diagnostic positif**
 - **Echo-doppler des artères rénales +++**
 - Examen de 1ère intention: retrouve la sténose de l'a. rénale
 - Taille des **reins diminuée / asymétrie** / recherche thromboses
 - **Autres examens d'imagerie**
 - **Angio-IRM des a. rénales ++ :** examen de référence désormais
 - **Artériographie:** à visée thérapeutique si revascularisation (!! à l'iode)
 - **Test d'imputation aux IEC**
 - cf IEC → vasoD de l'a. efférente (inhibition ATII): ↓ DFG
 - D'où aggravation de l'IR lors de la mise sous IEC: typique !
 - **Pour évaluation du retentissement**
 - **Bilan biologique**
 - → mise en évidence de l'hyperaldostérionisme secondaire:
 - Iono sang = hypokaliémie ++ / alcalose métabolique
 - Dosages hormonaux: [aldostérone] ↑ et [rénine] ↑
 - **Bilan de l'HTA +++ (A savoir !)** (cf [Hypertension artérielle de l'adulte.](#))
 - Bilan minimal: [ECG-iono-créatinine-glycémie-EAL-BU]
 - Autres localisations: test d'ischémie myocardique, échoD TSA..

Traitement

- **Tt symptomatique d'une IRA sur IEC**
 - Arrêt immédiat des IEC/ARA2 et des diurétiques
 - Expansion hydrosodée par NaCl isotonique prudente ++
- **Prise en charge des FdR CV (A savoir !)**
 - MHD: arrêt du tabac / exercice physique / restriction sodée
 - **Statines** systématiques / équilibre d'un diabète, etc.
 - Anti-agrégant: **aspirine** PO 75-300mg/j systématique chez le polyvasculaire
- **Revascularisation rénale**
 - **Indications**
 - **En urgence:** atcd d'OAP flash ou d'HTA maligne
 - **Idéalement:** fibrodysplasie ou sténose serrée sur rein peu atrophique

- Modalités
 - Angioplastie transluminale percutanée avec stent +++
 - Lors d'une artériographie rénale (!! aux embols de cholestérol)
 - Résultats variables: 1/3 améliorés / 1/3 stabilisés / 1/3 dégradés..
 - Traitement chirurgical: pontage aorto-rénal
 - En 2nde intention / si échec de l'angioplastie
- Traitement médicamenteux de l'HTA
 - Si impossibilité ou échec de la revascularisation
 - IEC en association avec autre anti-hypertenseur (!! IEC CI si sténose bilatérale)
- Surveillance
 - Clinique: Cs régulières au long cours 1x/an - prise PA / athérosclérose
 - Paraclinique: bilan rénal / bilan d'HTA / échoD a. rénale si souffle

B. NÉPHROPATHIES VASCULAIRES AIGÜES

Occlusions vasculaires aiguës

Thrombose de l'artère rénale (infarctus rénal)

- = occlusion aiguë d'une artère rénale / infarctus peut être segmentaire ou total
- Etiologies
 - Etiologies emboliques
 - Cardiopathie emboligène: AC/FA +++ / flutter
 - Embols septiques (endocardite) / graisseux / tumoraux
 - Etiologies thrombotiques
 - Rupture de plaque d'athérome +++
 - Thrombose in situ sur fibrodysplasie de la média
 - Traumatisme rénal / vascularite / dissection / drépanocytose...
- Diagnostic
 - Examen clinique: triade
 - Douleur lombaire brutale / unilatérale +/- abdominale
 - Hématurie macroscopique isolée à la BU (30% des cas)
 - HTA élevée +++
 - Signes associés: nausées-vomissements / fièvre / retentissement de l'HTA..
 - Examens complémentaires
 - Echo-doppler artériel rénal et voies urinaires +++
 - Visualisation de l'interruption de flux en doppler
 - Infarctus au doppler couleur parenchymateux
 - TDM abdomino-pelvienne +/- injection
 - !! Injection seulement si pas d'IRA → sinon contre-indiqué ++
 - Lésion hypodense triangulaire bien limitée à base corticale
 - Ne se réhaussant pas après injection = zone ischémisée
 - Pour évaluation du retentissement
 - Créatinine: IRA avec doublement rapide
 - LDH ↑↑ (valeur pronostique ++ : NPO)
 - Pour diagnostic étiologique (!! NPO)
 - ECG (AC/FA) / ETT + hémocultures (endocardite) (A savoir !)
 - Bilan de thrombophilie (et recherche SAPL / avant HNF)
 - A discuter: artériographie ssi revascularisation (< 3H)
 - A visée diagnostique et thérapeutique (thrombolyse / dilatation)
 - !! Balance bénéfice risque: artério inutile si infarctus ancien
 - cf pas de récupération attendue et risque à cause de l'iode
- Traitement
 - Hospitalisation: en urgence / en néphro-REA / ARRÊT des IEC-ARA2-AINS
 - Traitement symptomatique: antalgiques: morphine ++ / contrôle de la PA (Loxen®) / RHE
 - Traitement anticoagulant: HNF systématique (A savoir !) / seul si infarctus rénal vu tardivement
 - Revascularisation: artério pour thrombolyse in situ ou dilatation / ssi infarctus < 3H
 - Surveillance: [EVA / diurèse / PA] / [TCA = 2-3 / plaquettes / créatinine]
- Remarques
 - Aspirine inutile en aigu: risque hémorragique / peu de fonction rénale récupérable
 - Mais au décours: NPO la P°II: [aspirine / statine / IEC / contrôle FdR CV] (A savoir !)

Thrombose veineuse rénale

- = occlusion aiguë d'une veine rénale
- **Etiologies**
 - Syndrome **néphrotique** (sur GEM +++) / SAPL...
 - Thrombophilie et triade de Virchow (// MTEV)
- **Diagnostic**
 - **Examen clinique**
 - Si chronique (le plus souvent): asymptomatique (cf réseau de suppléance)
 - Si aiguë: même signes que dans infarctus rénal: douleur / hématurie macro ++
 - **Examens complémentaires**
 - Protéinurie + ↑ LDH / !! IRA rarement observée
 - TDM abdominale avec injection: objective la thrombose
- **Traitement**
 - Traitement anti-coagulant +++ : **HNF** en IVSE puis relais par **AVK**
 - Fibrinolyse seulement si IRA progressive malgré anti-coagulation

Syndrome des embols de cholestérol

Physiopathologie

- Contexte d'athérosclérose érosive diffuse: plaques athéromateuses
- Facteur déclenchant = manipulation de l'aorte ou d'une branche
- Rupture de plaque = embolie des cristaux de cholestérol: vers MInf et reins ++

Diagnostic

- **Examen clinique**
 - **Anamnèse (3)**
 - Terrain: patient **polyvasculaire** / lésions athéromateuses aortiques
 - Contexte de manipulation aortique +++ / mise sous **AVK-aspirine** récente
 - Ex: chirurgie de l'Ao ou artériographie (**KT par voie fémorale** +++)
 - !! Intervalle libre entre le geste (artériographie) et l'apparition de l'IRA
 - **Signes cardinaux classiques**
 - **atteinte rénale**
 - IRA rapidement progressive ischémique (par obstruction artériolaire)
 - Signes associés: **HTA** sévère fréquente et protéinurie faible
 - **atteinte cutanée**
 - **Tâches pourpres** (purpura nécrotique): orteils +++ (« blue toe syndrome »)
 - +/- gangrène distale avec pouls distaux conservés (cf atteinte périphérique)
 - +/- livédo réticulaire (taches blanches extensives) des membres inférieurs
 - **Autres atteintes thrombo-emboliques**
 - **Digestive**: douleur abdominale = ischémie mésentérique (30% des cas)
 - **Musculaire**: myalgies = ischémie musculaire
 - **Neurologique**: déficit sensitivo-moteur / visuel / AIT, etc.
 - → **En pratique diagnostic quasi-certain si tétrade**:
 - artériographie + patient athéromateux + orteils pourpres + IRA
- **Examens complémentaires**
 - **Bilan rénal: créatinine / protéinurie 24h / ECBU +++**
 - **IRA organique** avec hématurie isolée (**NVA**, cf **insuffisance rénale aiguë - Anurie.**)
 - **Hématurie** micro / protéinurie parfois (« note glomérulaire »)
 - **Examen peu invasif à discuter**
 - **Fond d'oeil ++**: visualise les embols de cholestérol / peu Se mais Sp
 - **Confirmation = biopsie**
 - **Biopsie cutanée**: sur livédo (pas les zones de nécroses !)
 - Retrouve des « fantômes » de cristaux de cholestérol dans artérioles
 - !! Biopsie rénale **ssi** FO et biopsie cutanée sont négatifs (cf risques)
 - **Signes biologiques associés**
 - NFS = hyperéosinophilie
 - VS-CRP = syndrome inflammatoire
 - Complément sérique abaissé (50%)
 - Enzymes pancréatiques ou musculaires élevées (50%)
- **Diagnostic différentiel**
 - IRA par **NTA** sur toxicité de l'iode: mais survenue plus rapide / pas d'hématurie

Evolution

- **Complications**
 - Pronostic vital = décès: mortalité > 40% à 6 mois

- Pronostic rénal = sombre: IRC puis IRT le plus souvent
- Autres atteintes: digestive / neurologique / cutanée (ulcération)

Traitement

- **Mise en condition**
 - Hospitalisation en urgence +/- REA
 - **Arrêt AVK et aspirine (A savoir !)** (cf absence de cicatrisation = embols +++)
- **Traitement symptomatique seulement**
 - Contrôle de l'HTA / **antalgiques** / dialyse si IRT
 - Corticothérapie souvent proposée
 - !! NPO **SAT-VAT** car ulcère cutané ++
- **Au décours = prévention des récurrences**
 - CI à tout KT fémoral passant par l'aorte
 - CI aux anticoagulants

Syndrome hémolytique et urémique (SHU)

Remarques sur les microangiopathies thrombotiques

- **Microangiopathie thrombotique (MAT)**
 - !! la MAT est un syndrome histologique et pas une maladie
 - MAT = occlusion diffuse des artérioles par des thrombi fibrineux
 - **Mécanisme**
 - 1. Aggression endothéliale diffuse
 - 2. Agrégation plaquettaire diffuse (= thrombopénie de consommation)
 - 3. Fragmentation intraV des hématies: schizocytes (= anémie hémolytique)
 - 4. Occlusion des artérioles et capillaires par thrombi fibrineux
- **Il y a plusieurs formes cliniques de MAT**
 - **Syndrome hémolytique et urémique (SHU)**
 - atteinte **rénale** +++: IRA + HTA / protéinurie / hématurie
 - touche surtout les enfants
 - **Purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT)**
 - atteinte **cérébrale** +++: confusion / obnubilation / coma
 - touche surtout les adultes
 - **!! Remarque: sont aussi des formes de MAT**
 - **CIVD** / pré-éclampsie / HELLP syndrome / HTA maligne
 - TIAH / syndrome catastrophique des APL, etc.

Généralités sur le SHU

- **Physiopathologie de la forme typique du SHU de l'enfant:**
 - Infection digestive par E. Coli toxigène: **O157:H7**
 - Production d'une « **shiga-toxine** » (= vérotoxine) attaquant les artères rénales
 - → agrégation plaquettaire diffuse puis hémolyse = occlusion aiguë
- **Epidémiologie du SHU**
 - ~ 100 enfants/an en France / 1ère cause d'IRA chez l'enfant < 3ans
 - 90% des SHU de l'enfant sont de la forme typique (= « post-diarrhéique »)
 - 10% atypiques = étiologie héréditaire le plus souvent
- **Etiologies**
 - **SHU typiques (post-diarrhéique)**
 - E. Coli O157:H7 +++
 - Infection à shigella / salmonelles
 - **SHU atypiques (sans diarrhée)**
 - SHU sur lupus / sclérodermie / iatrogène..
 - Formes héréditaires / SHU idiopathique

Diagnostic (SHU typique)

- **Examen clinique**
 - **Terrain**
 - Enfant de **1 à 3ans** / période estivale / contexte épidémique
 - **Triade du SHU +++**
 - **Anémie** hémolytique mécanique intra-vasculaire aiguë (cf [Anémie chez l'adulte et l'enfant](#))
 - **Thrombopénie** de consommation: purpura plaquettaire
 - **IRA anurique** d'apparition brutale: oligo-**anurique**
 - **Signes associés**
 - Syndrome dysentérique (diarrhée glairo-sanglante) précédant le SHU
 - Signes généraux: fièvre

- Examens complémentaires
 - Bilan rénal
 - IRA: [créatinine] > 135µM / profil organique / vasculaire
 - NFS-P et frottis sanguin
 - thrombopénie : P < 150 000/mm³
 - anémie hémolytique (normocytaire régénérative / bilirubine libre ↑)
 - Frottis = présence de **schizocytes** (cf anémie hémolytique mécanique)
 - PCR dans les selles +++
 - confirmation du diagnostic: retrouve E. Coli O157:H7
 - !! que 50% de positifs et seulement dans 1ers jours de la diarrhée
 - Sérologie
 - Recherche d'Ac anti-LPS de E. Coli shiga-toxine:
 - Positive dans 75% des cas et prolongée (≠ PCR)
 - Remarque: coprocultures sont négatives et PBR inutile

Evolution

- Histoire naturelle
 - Evolution **spontanément favorable** le plus souvent en 1-2S / absence de rechute
 - Pronostic rénal: séquelles rénales fréquentes (30%): protéinurie / HTA / IRC
 - Pronostic vital: décès dans 1% des cas par atteinte digestive / SNC +++
- Complications
 - **Rénales**: anurie persistante / protéinurie séquellaire / HTA / IRC
 - **Extra-rénales**: neurologiques ++ (AVC / convulsion / coma) / digestives (colite)
 - Remarque: **mécanismes possibles devant convulsions sur SHU**
 - thrombotique (micro-infarctus cérébraux)
 - hémorragique (thrombopénie + poussée d'HTA)
 - oedème cérébral (hyponatrémie sur IRA oligoanurique)

Traitement

- Mise en condition
 - Hospitalisation: systématique / en pédiatrie / !! NPO consentement parental
 - !! ralentisseurs du transit et **ABT sont CI** (favorise la libération de toxine: **A savoir !**)
- Traitement symptomatique
 - Le plus souvent suffisant si SHU forme typique +++
 - Ré-équilibre hydro-électrolytique et contrôle de la PA
 - Epuration extra-rénale (dialyse) si anurie persistante > 24h
- Traitement spécifique
 - Seulement en cas de forme résistante ou atypique (adulte)
 - Perfusion de plasma frais +/- échanges plasmatiques
- Mesures associées
 - Déclaration obligatoire à la **DDASS** et enquête épidémiologique (**A savoir !**)
 - Recherche des sujets **contacts** / consentement parental +++
- Prévention ++
 - Prévention individuelle et collective contre infection à E Coli O157:H7
 - → Lavage des mains et fruits/légumes / produits laitiers pasteurisés
- Surveillance
 - **Clinique**: Cs annuelle pendant ≥ 5ans (voire à vie si anurie > 5j)
 - **Paraclinique**: protéinurie des 24h / créatininémie / PA

Remarque: SHU atypique de l'adulte

- Diagnostic
 - Terrain = enfant > 3ans ou adultes
 - Clinique = survenue progressive avec absence de diarrhée / forme familiale
 - Paraclinique = la PBR est indispensable: lésions glomérulaires et artériolaires ++
- Evolution
 - Evolution = spontanément défavorable / rechutes
 - Mauvais pronostic rénal (IRC)

Péri-artérite noueuse (PAN)

Définition

- PAN = vascularite nécrosante des artères de moyen calibre (« PAN macroscopique »)
- !! Ne touche pas les vaisseaux glomérulaires (petit calibre): la PAN ne donne pas de NG
- NPC PAN avec
 - Erythème noueux: dermo-hypodermite nodulaire (sarcoïdose / SGA / MICI..)

- Polyangéite microscopique: vascularite p-ANCA des petits vaisseaux

Diagnostic

- Examen clinique
 - Terrain: adulte d'âge moyen / co-infection par **VHB** +++ (20%)
 - Signes généraux: fièvre / **AEG** dans 80% des cas
 - Atteintes systémiques
 - Neurologique +++
 - Neuropathie périphérique type **mononeuropathie multiple**
 - souvent inaugurale / d'installation rapide / dans 80% des cas (!)
 - Cutanée
 - Nodules hypodermiques inflammatoires sur les trajets artériels (≠ EN)
 - Autres: **livedo** réticulé ++ / pupura vasculaire (membre inf. et thorax)
 - Rénale
 - IRA organique de type **vasculaire** (a. de moyen calibre et non petit)
 - Mais présence d'une protéinurie associée à l'hématurie possible..
 - Cardio-vasculaire
 - **HTA** ++ / tachycardie quasi-constante et résistante
 - !! risque d'atteintes thrombotiques: AVC / infarctus rénal..
 - Autres
 - Myalgies intenses / amyotrophie
 - Arthralgies +/- arthrite des grosses articulations
- Examens complémentaires
 - En pratique: [biopsie neuroM / artériographie / sérologie VHB / ANCA] (4)
 - Pour le diagnostic positif
 - !! Ne **pas** attendre les résultats pour débiter le Tt: urgence thérapeutique
 - Biopsie neuro-musculaire +++
 - Vascularite caractéristique des a. de moyen calibre avec:
 - panartérite / nécrosante / segmentaire / granulome à PNN
 - Pour évaluation du retentissement
 - Bilan inflammatoire biologique
 - VS et CRP ↑↑ / fibrinogène augmenté
 - thrombocytose / anémie arégénérative
 - Bilan rénal
 - Iono-urée-créatinine / protéinurie des 24h
 - !! **PBR contre-indiquée** car risque hémorragique
 - Artériographie rénale +++
 - Micro-anévrysmes rénaux / alternance sténose-dilatation
 - !! Obligatoire avant PBR: cf risque hémorragique (**A savoir** !)
 - Pour bilan du terrain / diagnostic différentiel
 - Terrain: **sérologie VHB** (**A savoir** !) / VHC / VIH
 - Différentiel: **ANCA négatifs** / AAN / cryoglobulinémie
 - Pour bilan pré-thérapeutique: pré-corticoïdes
 - En urgence: iono(K+) / EAL / glycémie / BU / ECG
 - Au décours: ostéodensitométrie (car ≥ 3M à > 7.5mg)

Evolution

- Histoire naturelle
 - Evolution naturelle chronique et paroxystique
 - !! Evolution fatale en l'absence de traitement et traitement quasi-toujours efficace...
- Facteurs de mauvais pronostic
 - atteinte rénale (IRA / protéinurie)
 - atteinte neurologique centrale (AVC)
 - co-infection par le VHB / cirrhose

Traitement = corticothérapie +++

- PAN seule: MP en **IV** puis prednisonne PO sur 3-4S à 1mg/kg/j puis ↓ jusqu'à **M12**
- Si PAN + VHB: corticoïdes PO à forte dose < 15j + traitement antiviral (lamivudine par ex.)

Néphroangiosclérose maligne

- S'intègre au tableau d'HTA maligne: cf [Hypertension artérielle de l'adulte](#).

