

## 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<br>- Tt néphroprotecteur par IEC<br>- Test d'imputation aux IEC<br>- Fibrodysplasie de la média /athérome<br>- PAN = VHB / neuropathie / nodules<br>- SHU = E. Coli O157 : H7<br>- Anémie + thrombopénie + IRA<br>- Infactus = hypodensité non réhaussée | - Bilan HTA (au moins OMS)<br>- Prise en charge des FdR CV<br>- Objectif: PA < 130/80 mmHg<br>- OAP flash = revascularisation<br>- PAN contre-indique la PBR<br>- SHU: pas d'ABT mais DDASS<br>- 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 = hyperaldostéronisme 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'hyperaldostéronisme 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/mm<sup>3</sup>
    - 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](#).

