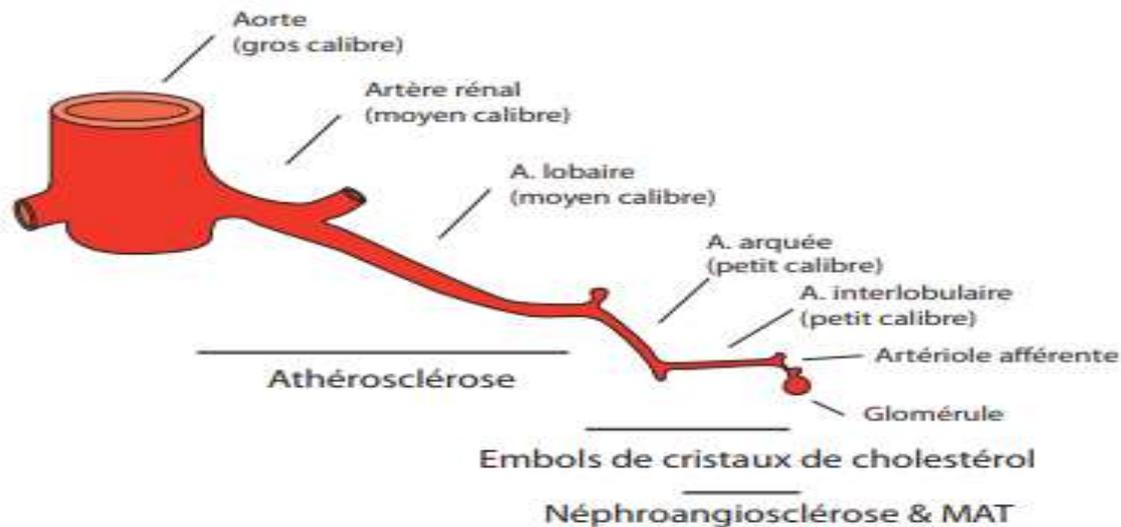


# Néphropathies vasculaires

# Définition

- Néphropathies vasculaires = ensemble des maladies hétérogènes caractérisées par une atteinte des vaisseaux rénaux.
- Certaines maladies impliquent les gros vaisseaux (obstruction des artères rénales)
- D'autres impliquent les petits vaisseaux (néphroangiosclérose, syndrome hémolytique et urémique, et maladies des emboles de cristaux de cholestérol).



# Classification

## **1. Les néphropathies vasculaires aiguës ou rapidement progressives**

- Syndrome de microangiopathie thrombotique (SHU, PTT...)
- HTA et Néphroangiosclérose malignes (vaisseaux intrarénaux de tous calibres).
- Emboles de cristaux de cholestérol (artérioles intrarénales de petit calibre).
- Occlusion aiguë d'une ou des artères rénales.
- 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.

# Microangiopathie thrombotique (MAT): PTT et SHU

- MAT= une anémie hémolytique ( $\downarrow$ haptoglobine, LDH  $\uparrow$ ), de type mécanique (schizocytes sur le frottis sanguin) + thrombopénie de consommation.
- Histologie : occlusion des lumières artériolaires et/ou capillaires par des thrombi fibrineux, avec un remaniement des parois artériolaires et/ou capillaires, endothélium des capillaires glomérulaires altéré, parfois décollé, une impression d'obstruction des lumières capillaires, des doubles contours et une mésangiolyse.

# Clinique des MAT

- PTT ou syndrome de Moschowitz

++ sujets adultes

atteinte cérébrale au 1<sup>er</sup> plan: obnubilation, déficit, coma),  
thrombopénie profonde,

atteinte rénale absente ou modérée.

- SHU :

++ enfants

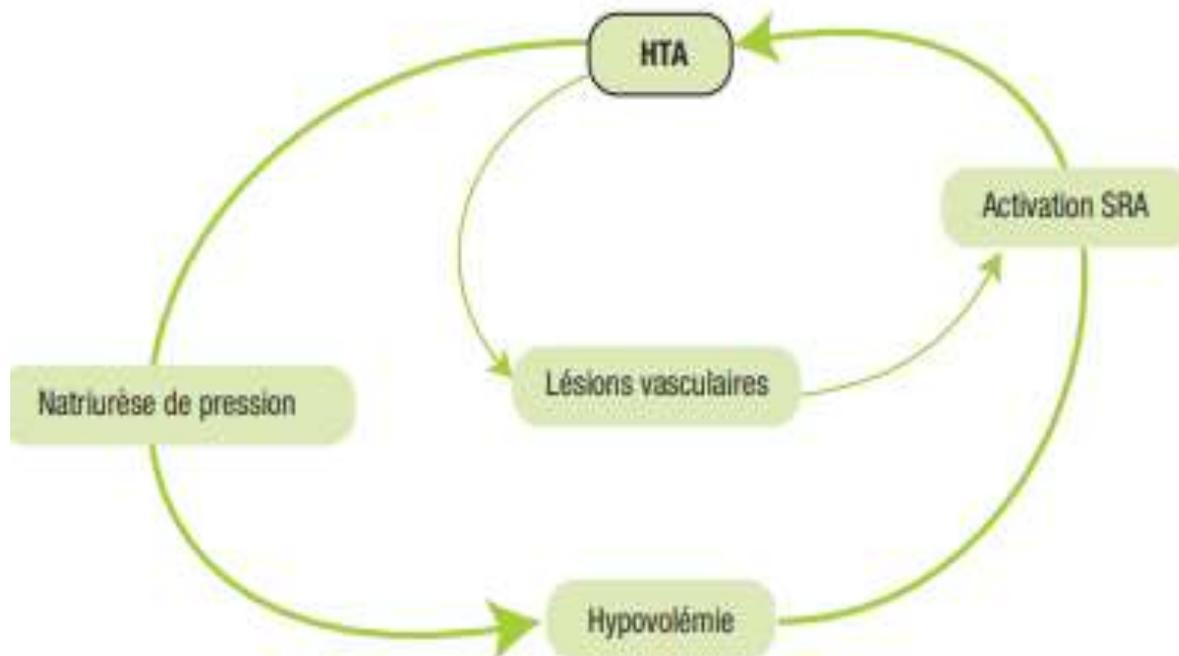
atteinte rénale au 1<sup>er</sup> plan avec une ARA, une HTA, avec souvent  
hématurie et protéinurie parfois abondante.

# Causes des 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
- Eclampsie
- Maladie dysimmunitaire : sclérodémie, lupus érythémateux disséminé, syndrome des anti-phospholipides
- Cancers
- Purpura thrombotique thrombocytopénique : auto-anticorps anti-ADAMTS13 (protéase du facteur von Willebrand) ou défi cit génétique en ADAMTS13

# HTA maligne

- 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.



# Clinique NAS maligne

HTA maligne = PA diastolique  $\geq 130$  mmHg + signes de retentissement d'origine ischémique (rétinopathie hypertensive aux stades III ou IV de Keith et Wagener ou stades II ou III de Kirkendall, encéphalopathie hypertensive, insuffisance rénale rapidement progressive, insuffisance ventriculaire gauche).

Autres signes possibles dans les semaines qui précèdent le diagnostic : signes généraux (asthénie, amaigrissement), déshydratation extracellulaire, syndrome polyuro-polydipsique .

Biologie: insuffisance rénale avec protéinurie (parfois de type néphrotique), parfois anémie hémolytique, schizocytes (syndrome de MAT), hypokaliémie par hyperaldostéronisme secondaire.

# Histologie NAS maligne

- En principe la PBR est contre-indiquée

la NAS maligne est caractérisée:

- 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.

# Maladie des cristaux des embolies de cholestérol

- La maladie des embolies 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
- Pathologie souvent sous-diagnostiquée
- Diagnostic repose sur l'association d'un terrain athéromateux, d'un facteur déclenchant et du tableau clinique

# Mode de présentation des emboles de cholestérol

<b>Facteurs déclenchants</b>	<b>Sur un terrain athéromateux ++ :</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Chirurgie aortique.</li><li>• Artériographie (réalisée quelques jours à plusieurs semaines avant l'apparition des premiers signes).</li><li>• Traitement anticoagulant ou thrombolytique.</li></ul>
<b>Signes cliniques</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Insuffisance rénale aiguë.</li><li>• <b>Orteils pourpres</b>, livedo, gangrène distale.</li><li>• Asthénie, myalgies.</li><li>• Signes d'ischémie mésentérique.</li><li>• Signes neurologiques : AVC, AIT, syndrome confusionnel.</li><li>• Troubles de la vision.</li></ul>
<b>Signes biologiques</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Syndrome inflammatoire.</li><li>• Éosinophilie, hypocomplémentémie (ces 2 derniers signes sont inconstants).</li></ul>

# Confirmation diagnostique

- Fond d'œil visualise les emboles
- Biopsie cutanée montre un livedo
- Biopsie rénale montre l'occlusion des artérioles de petit calibre par des emboles de cristaux de cholestérol, avec au voisinage, une réaction inflammatoire importante.

## Traitement

- Essentiellement symptomatique
- Arrêt des anticoagulants et 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
- Le pronostic est sévère avec une mortalité supérieure à 40 % à 6 mois.

# Sténose artère rénale

Deux entités:

Sténose athéromateuse artère rénale (SAAR)

Fibrodysplasie de la média

	<b>Sténoses athéromateuses</b>	<b>Fibrodysplasie de la media</b>
<b>Incidence</b>	• 90 % des cas	• 10 % des cas
<b>Terrain</b>	• homme > 45 ans, athéromateux	• femme entre 25 et 40 ans
<b>Facteurs de risque cardio-vasculaires</b>	• multiples (HTA, obésité, diabète de type 2, tabac...)	• absents
<b>Localisation de la sténose</b>	• lésions proximales (près de l'ostium) et souvent bilatérales avec dilatation post-sténotique	• lésions distales avec aspect en « collier de perles » et souvent bilatérales
<b>Risque de thrombose</b>	• élevé	• faible

# Clinique sténose artère rénale

- SAAR: souvent asymptomatique. ☐  
Plus rarement : HTA résistante, OAP, 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).

# Diagnostic sténose artère rénale

Examen	Intérêt	Limites
<b>Échographie rénale</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Asymétrie de la taille des reins</li></ul>	
<b>Doppler des artères rénales</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Facilement disponible.</li><li>• Bonne sensibilité.</li><li>• Analyse des flux (degré de sténose).</li><li>• Mesure des index de résistance (valeur prédictive de réponse au traitement).</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Sujets obèses.</li><li>• Expérience du radiologue.</li></ul>
<b>Tomodensitométrie spiralée</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Visualisation directe des artères rénales (tronc + branches de division).</li><li>• Mise en évidence des calcifications.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Fortes quantité de produits de contraste iodés (toxicité rénale).</li><li>• Irradiation.</li></ul>
<b>Angio-IRM (figure 3)</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Visualisation directe des artères rénales.</li><li>• Absence de toxicité rénale (gadolinium).</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Accès plus restreint.</li><li>• Surestimation des lésions.</li><li>• Contre-indication au gadolinium linéaire si Ccr <math>\leq</math> 30 ml/min pour éviter la fibrose néphrogénique systémique,</li></ul>
<b>Artériographie rénale</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Examen de référence.</li><li>• Intérêt diagnostique et thérapeutique.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Injection d'iode (toxicité rénale).</li><li>• Emboles de cristaux de cholestérol.</li></ul>

GE MEDICAL SYSTEMS  
GENESIS SIGNA GENESIS  
Ex 31000  
2-211  
AMV +C  
IC: O AT 2 (e)  
CFOV 24 +m

199

M557  
051109930  
Jul 27 2001  
MUSKON RM  
11:51:23  
R:  
ROT:

R  
L

38 TOF /  
TR 200  
TE 1.500  
EC 7.0250 Hz  
TI 23.1  
TOP 30  
ROV 30  
N30 (WV - 11.35)

88/98/231/221

1 15

WWW 63 WL 34



# Traitement sténose fibrodysplasique

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. [?]

# Traitement SAAR

Traitement médical de la SAAR :

- le traitement de l'HTA repose sur les bloqueurs du SRA (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

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.

# Néphroangiosclérose bénigne

- Néphropathie chronique d'origine vasculaire
- Conséquence d'une HTA ancienne et non contrôlée. [?]
- Anapath: oblitération progressive des petits vaisseaux par une endartérite fibreuse. [?]

C'est la 2<sup>ème</sup> cause d'insuffisance rénale terminale. Elle est plus fréquente chez l'homme, les sujets de race noire (cfr allèle G1 et/ou G2 de l'apolipoprotéine L1) et les sujets âgés.

# Diagnostic NAS bénigne

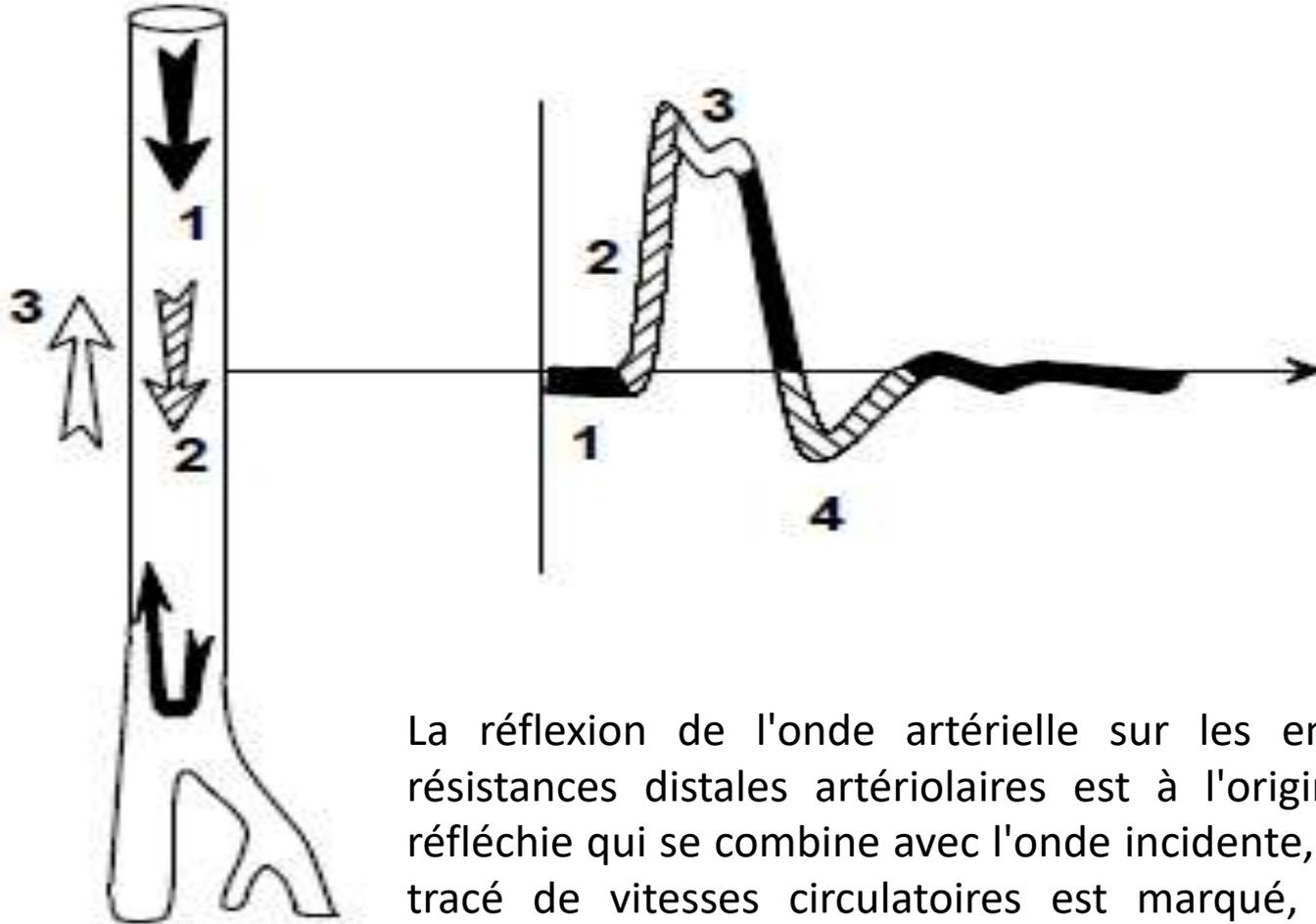
Diagnostic d'exclusion, sans éléments spécifiques et qui repose sur un faisceau d'arguments

- ATCD cardiovasculaires, sujet âgé, sujet de race noire
- HTA de longue date, souvent mal équilibrée et avec un retentissement (hypertrophie ventriculaire gauche, rétinopathie hypertensive)
- Insuffisance rénale chronique lentement progressive
- 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.

# Traitement NAS bénigne

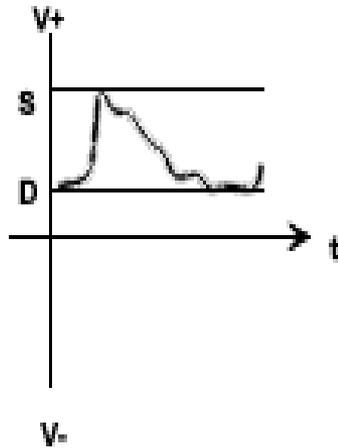
- Traitement de l'HTA : association de 2 ou plusieurs anti-hypertenseurs souvent nécessaire, incluant un IEC si albuminurie
  - Cible : PA < 130/80 mmHg si albuminurie  $\geq$  30 mg/24 h,  
PA < 140/90 mmHg si albuminurie < 30 mg/24 h [?]
- Correction des facteurs de risque cardiovasculaires
- Ralentissement de la progression de l'insuffisance rénale chronique
- Prise en charge des complications de l'insuffisance rénale chronique

# Onde artérielle et modulation du tracé circulatoire



La réflexion de l'onde artérielle sur les embranchements résistances distales artériolaires est à l'origine d'une onde réfléchie qui se combine avec l'onde incidente, de sorte que le tracé de vitesses circulatoires est marqué, sur le versant descendant du pic systolique, par une incisure "dicrote" caractéristique.

# Indices de résistance et de pulsatilité



$$IR = (S-D)/S$$

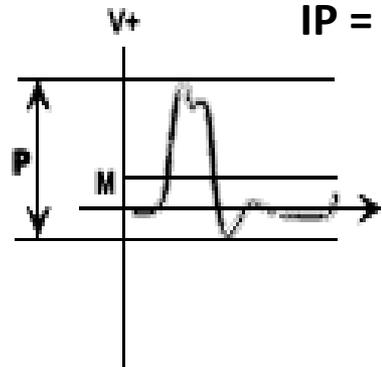
L'indice de résistance, IR = rapport de la vitesse systolique maximale (S) moins la vitesse télé-diastolique (D) sur la vitesse systolique maximale (S)

$$IR = (S-D)/S$$

L'indice de pulsatilité = rapport de l'amplitude totale, pic-à-pic, du tracé, (P), sur la moyenne temporelle de vitesse circulatoire (M), établie sur un nombre entier de cycles cardiaques

$$IP = P/M$$

$$IP = P/M$$



Ces indices augmentent lorsque la résistance circulatoire d'aval augmente, diminuent lorsque la résistance d'aval diminue.

# Index de résistance

Valeurs normales des index de résistances intra-rénales: 0.56 à 0.7

IR augmenté	IR abaissé
Personnes âgées	Personnes jeunes
Inhibiteurs de la calcineurine	Inhibiteurs de système rénine-angiotensine
Néphropathie diabétique ou lupique	Erreur technique (trop grand angle entre sonde et artère examinée)
Hydronephrose, insuffisance rénale aiguë	≥ 4 cafés/jour
Bradycardie (< 50/min)	Tachycardie (> 100/min)
Néphropathie hypertensive et/ou ischémique	Sténose de l'artère rénale principale

# Autres néphropathies vasculaires

## 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
- Embolie artérielle (fibrillation auriculaire, valve mécanique, végétation mitrale, thrombophilie)
- Thrombose in situ (thrombophilie).

Tableau brutal : Douleurs lombaires mimant la colique néphrétique, douleur abdominale, hématurie macroscopique, poussée hypertensive, anurie si l'occlusion est bilatérale ou sur rein unique, fièvre.

Paraclinique: ↑ LDH, créatinine, écho doppler, TDM spiralée, angio-IRM, angiographie

Traitement: **urgence** = revascularisation (angioplastie intraluminale ou chirurgicale) au cours des premières heures qui suivent l'occlusion.

Les alternatives thérapeutiques sont les fibrinolytiques et les anticoagulants.

# Autres néphropathies vasculaires

## Périarérite noueuse

PAN= angéite nécrosante touchant les artères de moyen calibre. Elle est sans cause identifiée ou liée à une hépatite B.

Histologique (muscle, nerf, peau): aspect d'angéite nécrosante (nécrose fibrinoïde de la media, réaction inflammatoire et parfois granulomes périvasculaires). **Biopsie du rein** est à éviter (risque hémorragique) en raison des anévrysmes artériels sacciformes intra-parenchymateux.

Traitement= stéroïdes ± un immunosuppresseur, des échanges plasmatiques et le traitement antiviral en cas d'hépatite B.

## Slérodermie

Affection rare touchant ++ femmes entre 30-50 ans

Maladie systémique qui altère principalement la peau

Atteinte rénale chronique lentement progressive : HTA, protéinurie modérée, insuffisance rénale d'évolution lente. La biopsie rénale montre des lésions d'endartérite avec fibrose péri-artérielle

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.