



## Item 263

# Néphropathies vasculaires

## N° 263. Néphropathies vasculaires

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
<b>A</b>	Définition	Connaître les différents types de néphropathies vasculaires	
<b>A</b>	Définition	Connaître le syndrome de microangiopathie thrombotique	
<b>B</b>	Étiologies	Connaître les causes de microangiopathie thrombotique	
<b>B</b>	Définition	Connaître la définition du SHU	
<b>B</b>	Diagnostic positif	Diagnostiquer le SHU typique	Connaître les signes de SHU typique notamment chez l'enfant (après diarrhées sanglantes, fatigue, anémie...)
<b>A</b>	Diagnostic positif	Savoir évoquer le diagnostic de sténose de l'artère rénale	
<b>B</b>	Diagnostic positif	Connaître les deux principales causes de sténose de l'artère rénale	Athéromateuse et fibrodysplasique
<b>B</b>	Diagnostic positif	Connaître la démarche diagnostique d'une sténose de l'artère rénale	Écho-doppler : informations hémodynamiques (présence et pourcentage de sténose) et morphologiques (taille des reins) AngioTDM/angioloRM : nombre d'artères rénales, localisation des sténoses, étude morphologique des reins et de l'aorte (état de la paroi) et des axes iliaques
<b>A</b>	Définition	Connaître l'infarctus rénal, la sténose de l'artère rénale, la néphroangiosclérose bénigne, la maladie des embolies de cristaux de cholestérol	
<b>B</b>	Diagnostic positif	Diagnostiquer l'infarctus rénal, la néphroangiosclérose bénigne, la maladie des embolies de cristaux de cholestérol	

A

## I. Connaître les différents types de néphropathies vasculaires (A)

Les néphropathies vasculaires regroupent des maladies hétérogènes caractérisées par une atteinte des vaisseaux rénaux. Certaines maladies impliquent les gros vaisseaux (obstruction des artères rénales), d'autres les petits vaisseaux (néphroangiosclérose, syndrome hémolytique et urémique, et maladies des embols de cristaux de cholestérol). **L'HTA est souvent au premier plan.** Elle peut être la cause ou la conséquence de la maladie rénale. Les néphropathies vasculaires peuvent être classées selon leur vitesse d'évolution et la localisation de l'atteinte artérielle rénale (tableau 1 et figure 1).

Tableau 1. Classement des néphropathies vasculaires

1. Les néphropathies vasculaires aiguës ou rapidement progressives
– Syndrome de microangiopathie thrombotique (SHU, PTT...).
– HTA et néphroangiosclérose maligne (vaisseaux intrarénaux de tous calibres).
– Embols de cristaux de cholestérol (artérioles intrarénales de petit calibre).
– Occlusion aiguë d'une ou des artères rénales, responsable d'infarctus rénal.
– 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.

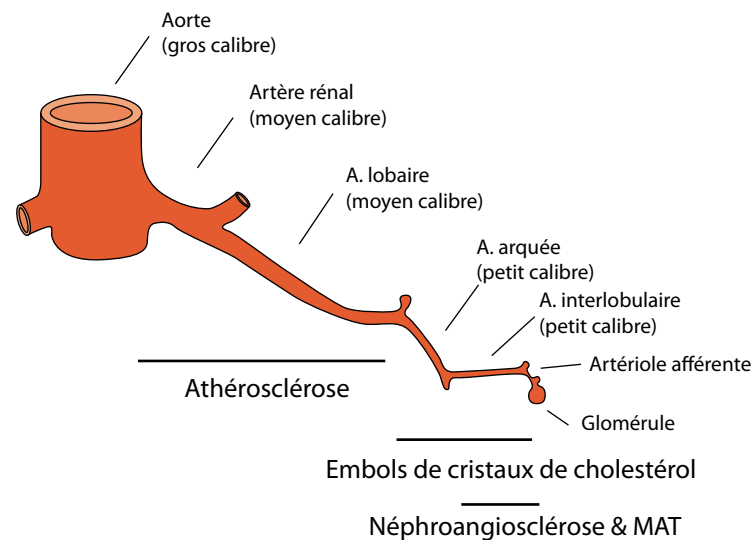


Figure 1. Arbre vasculaire

## II. Les néphropathies vasculaires aiguës ou rapidement progressives

A

### A. Connaître le syndrome de microangiopathie thrombotique (A)

#### ■ Le syndrome de MAT répond à une définition biologique associant :

- **une anémie hémolytique** (haptoglobine effondrée, LDH élevée), de type mécanique (schizocytes sur le frottis sanguin) ;
- **une thrombopénie** de consommation.

**Il correspond sur le plan histologique à la lésion de microangiopathie thrombotique :** une occlusion des lumières artériolaires et/ou capillaires par des thrombi-fibrineux, avec un remaniement des parois artériolaires et/ou capillaires, un endothélium des capillaires glomérulaires altéré, parfois décollé, une impression d'obstruction des lumières capillaires, des doubles contours et une mésangiolyse.

#### 1. Présentation clinique

- Deux grandes formes cliniques de MAT sont décrites :
  - le **purpura thrombotique thrombocytopenique (PTT)** ou syndrome de Moschowitz : **l'atteinte cérébrale** est au premier plan (confusion, obnubilation, déficit, coma), la thrombopénie profonde, tandis que l'atteinte rénale est absente ou modérée. Cette forme touche préférentiellement les adultes ;
  - le **syndrome hémolytique et urémique (SHU)** : **l'atteinte rénale** est au premier plan avec une insuffisance rénale aiguë, une HTA, avec souvent hématurie et protéinurie parfois abondante. Cette forme touche préférentiellement les enfants.

B

### 2. Connaître les causes de microangiopathie thrombotique (B)

Elles sont très variées et sont résumées dans le tableau 2.

Tableau 2. **Causes du syndrome de MAT**

– SHU typique (post-diarrhéique) entérobactéries productrices de « <i>Shiga-like toxins</i> » (SLT) : <i>E. Coli</i> 0157 : H7, Salmonelles, Shigelles...
– SHU atypique : mutation des gènes codant pour les protéines de la voie alterne 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, anti-VEGF, inhibiteurs du protéasome.
– HTA maligne.
– Prééclampsie et éclampsie.
– Maladie dysimmunitaire : sclérodermie, lupus érythémateux disséminé, syndrome des anti-phospholipides.
– Cancers.
– Purpura thrombotique thrombocytopenique : auto-anticorps anti-ADAMTS13 (protéase du facteur von Willebrand) ou déficit génétique en ADAMTS13.

## B

## 3. Connaître la définition du SHU (B)

- Le SHU est causé, dans la **forme typique** de l'enfant, par **des toxines « Shiga-like »**, produites par des entérobactéries, qui détruisent l'endothélium. La lésion endothéliale conduit à une agrégation plaquettaire diffuse, puis à l'occlusion de la lumière vasculaire par des thrombi-fibrineux, responsable d'un tableau clinico-biologique de MAT. Cette forme représente 90 % des SHU de l'enfant.

## 4. Diagnostiquer le SHU typique

- Le SHU est la **première cause d'insuffisance rénale aiguë chez l'enfant âgé de 1 à 3 ans. Déclaration obligatoire du SHU post-diarrhéique avant l'âge de 15 ans.**
- Il survient souvent l'été, parfois par petites épidémies (viande peu cuite, fromages non pasteurisés, eau contaminée).
- L'agent infectieux le plus souvent responsable est *E. Coli*, en particulier la souche O157: H7.
- Le début est brutal avec diarrhée parfois sanglante, fièvre, asthénie marquée, insuffisance rénale aiguë souvent anurique.
- La biopsie rénale est le plus souvent **inutile** chez l'enfant.
- L'examen des selles (écouvillonnage rectal) trouve rarement la bactérie en cause, mais l'analyse par PCR permet de mettre en évidence le gène codant pour la toxine pendant les quelques jours qui suivent la diarrhée.
- L'évolution est **spontanément** favorable en une à deux semaines. Le traitement est habituellement limité au traitement symptomatique (contrôle de l'HTA, dialyse...).
- Il n'y a pas de récurrence et le pronostic rénal est favorable avec néanmoins 30 % de maladie rénale chronique résiduelle.

## 5. Les SHU atypiques

- Plus fréquemment rencontrés chez l'adulte.
- Contrairement au SHU typique, ils ne surviennent pas après un épisode diarrhéique. Ils sont le plus souvent associés à une anomalie de la régulation de la voie alterne du complément (liée aux variants pathogènes codant pour les protéines du complément ou à la présence d'anticorps dirigés contre ces protéines) qui conduit à une hyperactivation de la voie alterne du complément.  
Le risque de récurrence est élevé y compris après transplantation, le pronostic rénal est mauvais.
- Si nécessaire au diagnostic, une **biopsie rénale** est habituellement réalisée (après correction de la thrombopénie et de l'HTA).
- Le traitement repose sur les échanges plasmatiques, la biothérapie (anticorps anti-fraction C5 du complément, eculizumab ou ravulizumab).

A

## B. HTA maligne (néphroangiosclérose maligne)

► Voir item 224 : Rang A : reconnaître une urgence hypertensive et une HTA maligne

L'HTA maligne est définie par une PA « très élevée » avec **lésions ischémiques aiguës d'organes cibles induites par une nécrose fibrinoïde artériolaire**. La néphroangiosclérose maligne est la conséquence rénale de l'HTA maligne.

B

### 1. Physiopathologie de l'HTA maligne

L'HTA génère une **natriurèse importante dite « de pression »** responsable à la phase initiale d'une hypovolémie paradoxale (en l'absence de néphropathie sous-jacente accompagnée d'insuffisance rénale). Cette hypovolémie induit une activation du système rénine angiotensine (SRA). L'HTA induit des lésions vasculaires rénales responsables en parallèle d'une activation du SRA. L'activation du SRA aggrave à son tour l'HTA. La rénine plasmatique et l'aldostérone sont habituellement très élevées (hyperaldostéronisme secondaire). Cf. figure 2.

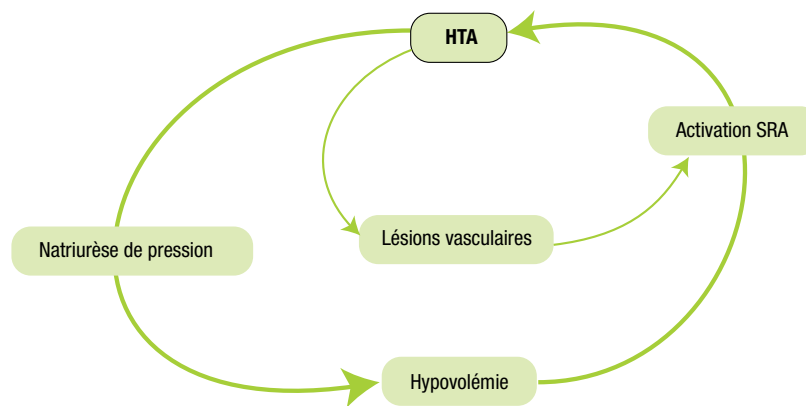


Figure 2. Physiopathologie de l'HTA maligne

A

### 2. Présentation de l'HTA maligne

#### ■ La définition de l'HTA maligne est clinique (ESH 2023) :

► il faut :

- **une HTA sévère (grade 3,  $\geq 180/110$  mmHg),**
- associée à des signes de retentissement d'origine ischémique parmi les suivants :
  - **rétinopathie hypertensive** avec au fond d'œil : hémorragies rétiniennes ou nodules cotonneux voire oedème papillaire [stades III ou IV (classification de Keith et Wagener) ou stades II ou III (classification de Kirkendall)],
  - **encéphalopathie hypertensive,**
  - **insuffisance rénale rapidement progressive,**
  - **insuffisance ventriculaire gauche.**

#### ■ Autres signes dans les semaines qui précèdent le diagnostic :

- signes généraux : asthénie, amaigrissement, céphalées, troubles visuels ;
- déshydratation extracellulaire ;
- syndrome polyuro-polydipsique fréquent.

#### ■ Signes biologiques :

- insuffisance rénale avec protéinurie (parfois de type néphrotique) en cas de néphro-angiosclérose maligne ;
- parfois anémie hémolytique mécanique, schizocytes (syndrome de MAT) ;
- hypokaliémie (hyperaldostéronisme secondaire).

A

### 3. Diagnostic étiologique

- Toutes les causes d'HTA peuvent se compliquer d'HTA maligne.
- HTA **essentielle** : 2/3 des cas : HTA négligée, arrêt de traitement, prise d'œstroprogestatifs.
- HTA **secondaires** : 1/3 des cas :
  - sténose de l'artère rénale (à rechercher systématiquement ++);
  - glomérulonéphrite chronique (en particulier néphropathie à IgA);
  - sclérodermie ;
  - microangiopathie thrombotique (SHU ++).

B

B

### 4. Traitement et pronostic (B)

#### ■ Traitement

Le traitement de l'HTA maligne est **une urgence médicale** et nécessite l'hospitalisation dans une unité de soins intensifs. Ce traitement repose sur :

- **le contrôle tensionnel** : objectifs tensionnels : **baisse de la PA de 25 % les premières heures** sans chercher à normaliser la PA. Titration par voie IV des anti-hypertenseurs. Les traitements les plus utilisés sont :
  - à la phase initiale : Labetolol (Trandate®) ou Urapidil (Eupressyl®) et/ou Nicardipine IV (Loxen®veino-toxicité, utilisation d'une voie centrale si possible),
  - et dès la normalisation de la volémie : inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) ou Sartans ;
- **le contrôle de la volémie** : l'évaluation de la volémie est indispensable :
  - en cas d'hypovolémie (perte de poids) : elle doit être corrigée rapidement par administration de NaCl 9 g/L IV. Les diurétiques sont contre-indiqués,
  - en cas d'insuffisance ventriculaire gauche : diurétiques de l'anse et dérivés nitrés.

## C. La maladie des embolies de cristaux de cholestérol

A

### 1. Définition (A)

B

- La maladie des embolies de cristaux de cholestérol correspond à la rupture de plaques athéromateuses avec migration de cristaux de cholestérol dans différents organes, notamment les reins et les membres inférieurs, responsable d'endartérite oblitérante.
- Cette pathologie a une incidence **sous-estimée**.

B

### 2. Diagnostic de la maladie des embolies de cristaux de cholestérol (B)

Il repose sur l'association d'un terrain athéromateux, d'un facteur déclenchant et du tableau clinique (tableau 3).

A

Tableau 3. **Mode de présentation des emboles de cristaux de cholestérol**

<b>Facteurs déclenchants</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <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> </li> </ul>
<b>Signes cliniques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• L'IRA est souvent décalée de quelques jours ou semaines du facteur déclenchant (temps de latence).</li> <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>

B

- Si le diagnostic doit être confirmé (diagnostic différentiel ou enjeu thérapeutique), un des 3 examens suivants peut mettre en évidence les cristaux :
  - fond d'œil qui visualise les emboles ;
  - biopsie cutanée d'un livedo (risque de non-cicatrisation +++);
  - biopsie rénale : elle montre l'occlusion des artéioles de petit calibre par des emboles de cristaux de cholestérol, avec au voisinage, une réaction inflammatoire importante.

### 3. Traitement

- Il est essentiellement **symptomatique** : arrêt des anticoagulants, 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 ; elle semble augmenter la survie.

## D. Infarctus rénal

A

### 1. Connaître l'infarctus rénal (A)

- L'infarctus rénal est défini par un défaut de perfusion rénale secondaire à une occlusion aiguë d'une artère ou d'une branche artérielle rénale.

B

### 2. Diagnostic de l'infarctus rénal (B)

- 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 ;
  - en l'absence d'anomalie pariétale : il s'agit alors d'une embolie artérielle (fibrillation auriculaire, valve mécanique, végétation mitrale, thrombophilie), ou d'une thrombose in situ (thrombophilie).
- Le tableau est brutal pouvant associer :
  - douleurs lombaires mimant la colique néphrétique ou douleur abdominale ;
  - hématurie macroscopique ;
  - poussée hypertensive ;
  - anurie si l'occlusion est bilatérale ou sur rein unique ;
  - fièvre.

- Biologie:
  - élévation des LDH;
  - élévation de la créatinine;
  - syndrome inflammatoire.
- Le diagnostic est parfois fait à l'échodoppler. Il est confirmé par une tomодensitométrie spiralee, ou une angio-IRM ou une artériographie.
- C'est une **urgence** car la **revascularisation** (par angioplastie intraluminale ou chirurgicale) n'est réalisable qu'au cours des premières heures qui suivent l'occlusion. Les alternatives thérapeutiques sont les fibrinolytiques et les anticoagulants.

### E. La périartérite noueuse (PAN)

La PAN est une angéite nécrosante qui touche les artères de moyen calibre.

### F. La sclérodermie

- Affection rare touchant essentiellement les femmes entre 30 et 50 ans, la sclérodermie est une maladie systémique qui altère principalement la peau et les artères de petits calibres. Les principaux signes sont:
  - cutanés: sclérodactylie, syndrome de Raynaud, troubles pigmentaires, ulcères digitaux;
  - œsophagiens: reflux, dysphagie;
  - pulmonaires: fibrose interstitielle diffuse, l'HTAP;
  - cardiaques: péricardite chronique, myocardite.
- Les signes rénaux sont présents dans 20 à 60 % des cas. Il peut s'agir:
  - d'une **atteinte rénale chronique** lentement progressive: HTA (devant être traitée par IEC), protéinurie modérée, insuffisance rénale d'évolution lente. La biopsie rénale montre des lésions d'endartérite avec fibrose péri-artérielle souvent importante;
  - ou d'une **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. Il existe de réelles crises rénales sclérodermique à pression artérielle normale.

## III. Les néphropathies vasculaires évoluant sur le mode chronique

### A. La sténose de l'artère rénale

A

#### 1. Définition de la sténose de l'artère rénale (A)

Rétrécissement du diamètre de l'artère rénale susceptible d'entraîner des modifications hémodynamiques et de la perfusion rénale.

- Il faut distinguer:
  - la sténose athéromateuse de l'artère (SAAR) rénale qui est fréquente et touche le sujet âgé et/ou athéromateux. Elle survient le plus souvent chez des sujets hypertendus. Elle n'est pas la cause de l'HTA. Elle peut parfois l'aggraver et participer à l'insuffisance rénale;
  - la sténose par fibrodysplasie de l'artère rénale (SFAR) qui est rare et touche la femme jeune. La SFAR est la cause de l'HTA.

Tableau 4. Les 2 types de sténose de l'artère rénale

	Sténoses athéromateuses	Fibrodysplasie de la media
<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 cardiovasculaires</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.

B

## 2. Démarche diagnostique (B)

### a. Clinique

#### ■ SAAR

- Le plus souvent asymptomatique, parfois suspectée devant une asymétrie de la taille des reins.
- Plus rarement :
  - HTA résistante à une trithérapie incluant un diurétique ;
  - OAP flash ;
  - dégradation de la fonction rénale lors de l'introduction d'un 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 (hyperaldostérionisme secondaire).

B

### b. Examens complémentaires utiles au diagnostic de sténose de l'artère rénale (B)

Les choix des examens énumérés dans le tableau 5 dépendent des habitudes et des possibilités locales.

Tableau 5. Examens utiles au diagnostic

Examen	Intérêts	Limites
<b>Échographie rénale</b>	• Asymétrie de la taille des reins.	
<b>Doppler des artères rénales</b>	• Facilement disponible. • Bonne sensibilité. • Analyse des flux (degré de sténose). • Mesure des index de résistance (valeur prédictive de réponse au traitement).	• Sujets obèses. • Expérience du radiologue.
<b>Tomodensitométrie spiralée</b>	• Visualisation directe des artères rénales (tronc + branches de division). • Mise en évidence des calcifications.	• Fortes quantité de produits de contraste iodés (toxicité rénale). • Irradiation.
<b>Angio-IRM (figure 3)</b>	• Visualisation directe des artères rénales. • Absence de toxicité rénale (gadolinium).	• Accès plus restreint. • Surestimation des lésions.
<b>Artériographie rénale</b>	• Examen de référence. • Intérêt diagnostique et thérapeutique.	• Injection d'iode (toxicité rénale). • Emboles de cristaux de cholestérol.

- L'artériographie rénale est l'examen de référence :

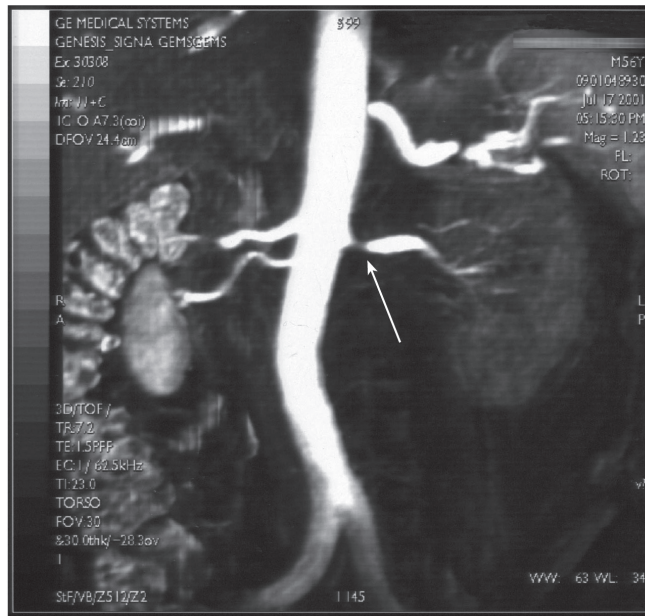


Figure 3. Sténose juxta-ostiale de l'artère rénale gauche (angio-IRM)

#### 4. Traitement des sténoses de l'artère rénale (cf. « Pour en savoir plus »)

##### ■ Objectifs thérapeutiques

- Le but du traitement est :
  - d'améliorer le contrôle tensionnel;
  - de prévenir la dégradation de la fonction rénale;
  - de diminuer la morbi-mortalité cardiovasculaire.

##### ■ Méthodes de revascularisation

- techniques interventionnelles :
  - angioplastie transluminale percutanée :
    - dilatation par ballonnet,
    - endoprothèse (stent);
  - chirurgie : pontage aorto-rénal ou réimplantation artérielle.
- traitement médical :
  - anti-hypertenseurs.

##### ■ Indications et résultats

###### ➤ Sténoses fibrodysplasiques

- Traitement de choix : angioplastie transluminale de l'artère rénale.
- Résultats :
  - guérison ou amélioration de l'HTA dans 70 à 90 % des cas.

###### ➤ Sténoses athéromateuses

- **Traitement médical de la SAAR :**
  - le traitement de l'HTA repose sur **les bloqueurs du SRA**;
  - il est indispensable de **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 cardiovasculaire (arrêt du tabac, statines et aspirine à posologie anti-agrégante plaquettaire).

## B. La néphroangiosclérose dite « bénigne »

A

### 1. Définition et épidémiologie (A)

- Cette néphropathie chronique d'origine vasculaire est la conséquence tardive d'une HTA ancienne et insuffisamment contrôlée. Cette pathologie peut aboutir à une insuffisance rénale terminale.
- Elle correspond sur le plan anatomique à une oblitération progressive des petits vaisseaux par une endartérite fibreuse.
- C'est la seconde cause d'insuffisance rénale terminale. Elle est plus fréquente chez l'homme, les sujets de couleur noire porteur des allèles G1 et/ou G2 de l'apolipoprotéine L1 et les sujets âgés.

B

### 2. Diagnostic de la néphroangiosclérose (B)

- Il s'agit souvent d'un diagnostic d'exclusion, sans éléments spécifiques et qui repose sur un faisceau d'arguments :
  - terrain : antécédents cardiovasculaires, multiples facteurs de risque cardiovasculaires, sujet âgé, sujet noir ;
  - HTA ancienne, qui précède l'insuffisance rénale, souvent mal équilibrée et avec un retentissement sur d'autres organes cibles de l'HTA (hypertrophie ventriculaire gauche, rétinopathie hypertensive, AVC, AOMI) ;
  - insuffisance rénale chronique lentement progressive ;
  - syndrome urinaire pauvre :
    - 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.

### 3. Traitement

- Règles hygiéno-diététiques : restriction sodée, exercice physique, aliments riches en potassium et fibres, lutte contre le surpoids, arrêt d'une intoxication tabagique.
- Traitement de l'HTA : association de 2 ou plusieurs anti-hypertenseurs, incluant un IEC.
- 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.

# Fiche flash

## Les néphropathies vasculaires

- Signe commun: HTA.
- Maladies hétérogènes caractérisées par une atteinte des vaisseaux rénaux.
- Mode évolutif: aigu ou chronique.

### A. Les néphropathies vasculaires aiguës ou rapidement progressives

#### 1. Le syndrome de MAT

- **Définition biologique:**
  - **anémie hémolytique** (haptoglobine effondrée, LDH élevée), de type mécanique (schizocytes sur le frottis sanguin);
  - **thrombopénie** de consommation.
- **Définition histologique:** thrombi-fibrineux avec un remaniement des parois artériolaires et/ou capillaires.
- **Causes des MAT:**
  - SHU typique: plus souvent chez l'enfant, diarrhée à entérobactérie, insuffisance rénale au premier plan, bon pronostic;
  - SHU atypique: plus souvent chez l'adulte, anomalie de la voie alterne du complément, mauvais pronostic;
  - infections: septicémie, virus VIH, grippe H1N1;
  - médicaments: mitomycine C, gemcitabine, ciclosporine, tacrolimus;
  - HTA maligne;
  - éclampsie;
  - maladie dysimmunitaire: sclérodermie, lupus érythémateux disséminé, syndrome des anti-phospholipides;
  - cancers;
  - purpura thrombotique thrombocytopénique.
- Le **syndrome hémolytique et urémique** (SHU) associe un tableau de MAT biologique et une insuffisance rénale aiguë. Cette forme touche préférentiellement les enfants.

#### 2. HTA maligne

- Clinique: PA diastolique souvent  $\geq 130$  mmHg + retentissement viscéral ischémique et déshydratation extracellulaire.
- Biologie: hypokaliémie, IR rapidement progressive, protéinurie, syndrome de MAT.
- Étiologie: HTA négligée, sténose de l'artère rénale, glomérulopathies...  
**Urgence médicale:** anti-hypertenseur par voie intraveineuse.

#### 3. La maladie des embolies de cristaux de cholestérol

- Terrain athéromateux.  
**Facteurs déclenchants:** anticoagulant, artériographie, chirurgie aortique.
- Clinique: IR rapidement progressive, orteil pourpre, livedo, signes neurologiques, signes digestifs, myalgies...
- Diagnostic: clinique +++, mise en évidence des cristaux de cholestérol au fond d'œil ou sur une biopsie cutanée ou rénale.
- Arrêt des facteurs déclenchant (anticoagulant...), traitement symptomatique.

#### 4. Infarctus rénal

- Douleurs lombaires ou abdominales, HTA, hématurie. LDH augmentées.
- Étiologie : dissection, cardiopathies emboligènes, thrombophilies.
- Urgence diagnostique (doppler, TDM, artériographie) pour revascularisation.

5. La périartérite noueuse

6. La sclérodermie

### B. Les néphropathies vasculaires évoluant sur le mode chronique

#### 1. La sténose de l'artère rénale

- Définitions :
    - sténose athéromateuse (SAAR, 90 %), homme > 45 ans, facteurs de risque cardiovasculaire multiples, lésions artérielles proximales souvent bilatérales, le plus souvent asymptomatique ;
    - fibrodysplasie des artères rénales (10 %), femme jeune, lésions artérielles distales en « collier de perles », responsable d'HTA rénovasculaire symptomatique.
  - Présentation clinique :
    - SAAR :
      - le plus souvent asymptomatique,
      - rarement :
        - ▶ HTA résistante,
        - ▶ OAP flash,
        - ▶ insuffisance rénale aiguë après initiation d'un 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,
      - **hypokaliémie** et alcalose métabolique.
  - Diagnostic : doppler artères rénales, angioscanner, artériographie rénale (examen de référence et thérapeutique).
  - Traitement des sténoses de l'artère rénale :
    - **sténoses fibrodysplasiques :**
      - traitement de choix : angioplastie transluminale ;
    - **sténoses athéromateuses :**
      - traitement médical de l'HTA (IEC...) et contrôle des facteurs de risque cardiovasculaire (arrêt du tabac, statines) et aspirine à posologie anti-aggrégante plaquettaire. La revascularisation si OAP flash récidivant, sauvetage fonction rénale.
- #### 2. La néphroangiosclérose dite « bénigne »
- Conséquence tardive d'une HTA ancienne, mal contrôlée associée à des comorbidités, peut aboutir à une insuffisance rénale terminale.
  - Insuffisance rénale chronique lentement progressive.
  - Syndrome urinaire pauvre.
  - Reins de taille normale ou diminuée.
  - Traitement de l'HTA par une association d'anti-hypertenseurs dont un bloqueur de l'Ang2 et les facteurs de risque cardiovasculaire.

## NÉPHROPATHIES VASCULAIRES – ITEM 263

- ▶ **Q1.** Parmi les propositions suivantes concernant les néphropathies vasculaires, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) vraie(s) ?
  - A. Elles s'expriment par une HTA
  - B. Elles peuvent être responsables d'une insuffisance rénale chronique
  - C. Elles peuvent être responsables d'une insuffisance rénale aiguë
  - D. Elles s'accompagnent habituellement d'une hématurie
  - E. Elles ne touchent que les artères de petit calibre
  
- ▶ **Q2.** Parmi les propositions suivantes concernant le Syndrome Hémolytique et Urémique (SHU), quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?
  - A. Le SHU typique est associé à une infection digestive par une entérobactérie productrice de « shiga like toxin »
  - B. Il est associé à une anémie hémolytique avec test de Coombs positif
  - C. Il comporte habituellement une atteinte neurologique centrale
  - D. Le SHU atypique est fréquemment associé à des anomalies de régulation de la voie alterne du complément
  - E. Il comporte fréquemment une thrombopénie périphérique
  
- ▶ **Q3.** Concernant L'HTA maligne :
  - A. Elle peut révéler une sclérodémie
  - B. Elle peut s'associer à une hémolyse mécanique et à une thrombopénie
  - C. Lors de l'HTA maligne, on ne retrouve pas d'atteinte neurologique centrale
  - D. Une hypovolémie paradoxale liée à une « natriurèse de pression » peut être observée
  - E. La pression artérielle diastolique est souvent supérieure à 130 mmHg
  
- ▶ **Q4.** En cas de sténose athéromateuse d'une artère rénale, l' (les) indication(s) d'une angioplastie est (sont) :
  - A. Une sténose artérielle rénale évaluée à 50 %
  - B. Une HTA non contrôlée malgré trois antihypertenseurs dont un diurétique
  - C. Un « OAP flash » récidivant
  - D. Une dégradation rapide de la fonction rénale sans autre cause
  - E. Un rein de taille diminuée
  
- ▶ **Q5.** La néphroangiosclérose
  - A. Est habituellement responsable d'un syndrome néphrotique
  - B. Est une conséquence tardive de l'HTA
  - C. Est évoquée devant un tableau d'hypokaliémie associée à une HTA sévère
  - D. Est un diagnostic souvent posé par excès en l'absence d'histologie rénale
  - E. Est une cause possible d'insuffisance rénale chronique