

Item 260 (ex item 134) – Néphropathie vasculaire

Collège Français des Pathologistes (CoPath)

2013

Table des matières

1. Généralités.....	3
2. Néphroangiosclérose « bénigne ».....	3
3. Microangiopathie thrombotique.....	3
4. Maladie des embolies de cristaux de cholestérol.....	4
5. Périartérite noueuse.....	4

Objectifs ENC

- Diagnostiquer une néphroangiosclérose, une sténose de l'artère rénale, une microangiopathie thrombotique, une maladie des emboles de cristaux de cholestérol.

1. Généralités

Le rein est un organe cible au cours des pathologies vasculaires.

Cliniquement, l'hypertension artérielle est au premier plan. L'insuffisance rénale est souvent sévère tandis que la protéinurie et l'hématurie sont habituellement modérées.

La biopsie rénale est réalisée dans le cadre du bilan d'une insuffisance rénale chronique (en cas de néphroangiosclérose) ou, plus rarement, aiguë (en cas de microangiopathie thrombotique, d'embolies de cristaux de cholestérol...).

Ne sont développées dans ce qui suit que quelques pathologies.

2. Néphroangiosclérose « bénigne »

C'est le retentissement rénal de l'hypertension artérielle, entraînant l'apparition d'une insuffisance rénale chronique après de nombreuses années d'évolution de l'hypertension artérielle (HTA).

C'est une cause majeure d'insuffisance rénale chronique.

La biopsie rénale n'est pas toujours indispensable pour le diagnostic.

Microscopie optique (MO) :

- épaississement fibreux de l'intima des artères (*artériosclérose*) ;
- dépôts hyalins artériolaires (*artériolosclérose*) ;
- fibrose interstitielle ;
- absence de lésion glomérulaire.

Immunofluorescence (IF) : absence de dépôts.

3. Microangiopathie thrombotique

La microangiopathie thrombotique (MAT) se traduit cliniquement par un *syndrome hémolytique et urémique* (SHU).

Il existe de nombreuses causes :

- SHU dit « typique » (postdiarrhémique, surtout chez l'enfant) : infection à entérobactéries productrices de « shiga-like toxins » : E. Coli O157H7 ++ ;
- purpura thrombotique thrombocytopénique ;
- médicaments (ciclosporine, gemcitabine, quinine...);
- SHU compliquant une maladie sous-jacente : HTA maligne, syndrome des antiphospholipides, sclérodémie, cancers ;
- *HELLP syndrome* au cours de la grossesse ;
- origine génétique : anomalie des gènes codant pour les protéines régulatrices de la voie alterne du complément (SHU dit « atypique »).

La lésion initiale est endothéliale, à l'origine d'une agrégation plaquettaire et de la formation de thrombi fibrino-plaquettaires.

MO : les lésions touchent les artérioles et/ou les glomérules :

- turgescence des cellules endothéliales ;
- œdème sous-endothélial ;

- thrombi de fibrine et/ou de plaquettes ;
- hyperplasie concentrique des myocytes artériolaires (aspect en « bulbe d'oignon ») ;
- séquelles glomérulaires et artériolaires fibreuses à un stade chronique.

IF : thrombi de fibrine mis en évidence par l'anticorps antifibrinogène.

Chez l'enfant, la biopsie rénale n'est pas nécessaire au diagnostic lorsque le tableau clinique est typique, c'est-à-dire un syndrome hémolytique et urémique survenant dans les suites d'un épisode digestif lié à une infection à entérobactérie.

4. Maladie des emboles de cristaux de cholestérol

C'est une migration des cristaux de cholestérol par rupture de plaques athéromateuses, le plus souvent déclenchée par un geste chirurgical vasculaire, un cathétérisme artériel ou la prise de médicaments anticoagulants/antiagrégants.

Elle se traduit par une insuffisance rénale d'installation rapide, s'accompagnant habituellement de lésions cutanées (livedo).

Le diagnostic peut être fait par examen du fond d'œil ou biopsie cutanée.

Anatomie pathologique :

MO :

- cristaux de cholestérol artériolaires et/ou artériels ;
- absence de lésion glomérulaire.

IF : absence de dépôts.

5. Périartérite noueuse

(Cf. chapitre 19 « Artérite à cellules géantes », item 191 [119].)

C'est une vascularite nécrosante des artères de moyen et petit calibre qui épargne les artéoles et les capillaires (donc ne touche pas les glomérules).

L'atteinte rénale (HTA, insuffisance rénale) s'associe à d'autres signes cliniques (fièvre, AEG, myalgies, neuropathie périphérique, AVC, livedo cutané, etc.).

La périartérite noueuse (PAN) pouvant entraîner l'apparition d'anévrismes artériels intrarénaux, la biopsie rénale est habituellement contre-indiquée dans cette situation en raison du risque d'accident hémorragique.

Les prélèvements pour examen anatomopathologique seront donc plutôt neuromusculaires ou cutanés.

Points essentiels

- Le rein est un organe cible au cours des pathologies vasculaires.
- Cliniquement, l'hypertension artérielle est au premier plan, et l'insuffisance rénale souvent sévère. La protéinurie et l'hématurie sont habituellement modérées.
- La *néphroangiosclérose « bénigne »* correspond au retentissement rénal de l'hypertension artérielle, entraînant l'apparition d'une insuffisance rénale chronique. La biopsie rénale n'est pas toujours indispensable pour le diagnostic.
- La *microangiopathie thrombotique* se traduit cliniquement par un syndrome hémolytique et urémique. La lésion initiale est endothéliale, provoquant une agrégation plaquettaire et la formation de thrombi fibrino-plaquettaires. Chez l'enfant, la biopsie rénale n'est pas nécessaire au diagnostic lorsque le tableau clinique est typique.

- La *maladie des embolies de cristaux de cholestérol* correspond à la migration des cristaux de cholestérol par rupture de plaques athéromateuses, le plus souvent déclenchée par un geste chirurgical vasculaire, un cathétérisme artériel ou la prise de médicaments anticoagulants/antiagrégants. Le diagnostic peut être fait par examen du fond d'œil ou biopsie cutanée.
- La *périartérite noueuse* est une vascularite nécrosante des artères de moyen et petit calibre qui épargne les artéioles et les capillaires (donc ne touche pas les glomérules). L'atteinte rénale s'associe à d'autres signes cliniques (fièvre, AEG, myalgies, neuropathie périphérique, AVC, livedo cutané, etc.). La PAN pouvant entraîner l'apparition d'anévrismes artériels intrarénaux, la biopsie rénale est habituellement contre-indiquée. Les prélèvements pour examen anatomopathologique seront donc plutôt neuromusculaires ou cutanés.