

# LES REINS ET LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

**Dre Sabrina Hoa, MD MSC**  
Rhumatologue, clinicienne chercheuse du CHUM  
**Dre Tamara Grodzicky, MD FRCPC**  
Rhumatologue, clinicienne chercheuse du CHUM



Les reins ont un rôle critique dans l'élimination des déchets chimiques du corps, le maintien du volume des liquides corporels et le contrôle de la pression artérielle. Les changements rénaux rencontrés dans la sclérodermie sont relativement fréquents et, heureusement, le plus souvent avec peu de conséquences (par exemple, petite quantité de protéines dans l'urine, légère diminution de la fonction des reins, légère élévation de la tension artérielle). Ces problèmes sont le plus souvent associés à un bon pronostic et ne progressent pas. Cependant, il existe une entité plus rare, mais plus urgente à identifier : *la crise rénale sclérodermique*.



## QUI EST À RISQUE DE DÉVELOPPER UNE CRISE RÉNALE SCLÉRODERMIQUE ?

La crise rénale survient chez 10 à 20% des patients atteints de la forme diffuse de sclérodermie. Dans la forme limitée de sclérodermie, sa survenue est encore plus rare. Le risque est plus élevé chez les malades avec une atteinte de la peau rapidement progressive et chez ceux avec l'autoanticorps anti-RNA polymérase III. L'utilisation de corticostéroïdes (« cortisone ») à dose élevée (> 20 mg par jour dans les derniers 6 mois) est aussi associée à un risque augmenté de développer une crise rénale. La crise rénale survient le plus fréquemment pendant les cinq premières années d'évolution. La présence de contractures aux articulations, d'une nouvelle anémie et de nouveaux problèmes cardiaques (p. ex. liquide dans l'enveloppe autour du cœur ou défaillance cardiaque) pourraient aussi être à plus haut risque.

## LES REINS ET LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

# QUELLE EST LA CAUSE DE LA CRISE RÉNALE SCLÉRODERMIQUE ?



La crise rénale sclérodermique est causée par un rétrécissement soudain des petits vaisseaux sanguins des reins, causant ainsi une diminution aiguë de la circulation de sang aux reins et menant rapidement à leur perte de fonction. Les conséquences cliniques du rétrécissement soudain des petits vaisseaux des reins sont une élévation très subite de la tension artérielle (hypertension artérielle), de l'insuffisance rénale (les reins arrêtent de fonctionner normalement), de l'anémie et une baisse des plaquettes dans le sang.



## QUELLES SONT LES CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES DE LA CRISE RÉNALE SCLÉRODERMIQUE ?

La crise rénale sclérodermique est associée le plus souvent à un ou plusieurs des signes et symptômes suivants :

- ▶ Élévation subite et nouvelle de la tension artérielle à  $>150/85$  mm Hg, mesurée au moins deux fois dans les dernières 24 heures ; ou élévation persistante de 20 mm Hg de la tension systolique (le premier chiffre, ou chiffre du haut) ou une élévation de 10 mm Hg de la tension diastolique (le deuxième chiffre, ou chiffre du bas).
- ▶ Maux de tête inhabituels.
- ▶ Vision embrouillée.
- ▶ Difficultés à respirer (signe de présence d'eau sur les poumons, nommée œdème pulmonaire).
- ▶ Palpitations, ou sensation de battements cardiaques rapides.
- ▶ Nausées et vomissements.
- ▶ Diminution de la quantité d'urine excrétée.
- ▶ Somnolence ou confusion (ou crise épileptique dans les cas plus graves).

Si le malade sclérodermique identifie un des symptômes mentionnés ci-haut, il devrait prendre sa tension artérielle immédiatement. Si sa tension artérielle est à  $>150/85$  mm Hg, mesurée au moins deux fois dans les dernières 24 heures, il doit se présenter à l'urgence immédiatement pour une évaluation médicale et un traitement spécifique.

## LES REINS ET LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

### COMMENT DIAGNOSTIQUE-T-ON UNE CRISE RÉNALE SCLÉRODERMIQUE ?

La présence d'une hypertension subite et nouvelle, en concomitance avec une insuffisance rénale nouvelle et progressive détectée par une analyse du sang et de l'urine chez un patient avec une sclérodémie, suggère fortement le diagnostic d'une crise rénale sclérodémique. La présence d'anémie, de globules rouges fragmentés et de thrombocytopénie dans l'analyse de sang appuie également le diagnostic. Par contre, les problèmes de reins dans la sclérodémie peuvent être dus à d'autres causes (voir plus bas). Dans les cas où le diagnostic est moins clair, des analyses supplémentaires, dont une biopsie du rein, peuvent être effectuées pour aider à éliminer des causes alternatives d'insuffisance rénale. Une collaboration entre le rhumatologue, le néphrologue, l'hématologue et l'ophtalmologue est très utile pour poser le diagnostic.

### QUELS SONT LES TRAITEMENTS DE LA CRISE RÉNALE SCLÉRODERMIQUE ?

Une des grandes victoires remportée contre la sclérodémie a été la découverte d'un nouveau traitement de la crise rénale sclérodémique. Ce nouveau traitement a permis de diminuer la mortalité associée à la crise rénale de façon très significative. En effet, si la crise rénale sclérodémique n'est pas traitée, elle peut mener à une perte grave de la fonction rénale en une période aussi rapide que 4 à 8 semaines, et même au décès en moins d'un an.

L'objectif principal du traitement de la crise rénale est de contrôler l'élévation de la pression artérielle le plus rapidement possible. Le médicament de choix selon plusieurs études est le captopril (Capoten®), un membre de la famille des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IECA). La dose de captopril devrait être augmentée rapidement pour ramener les chiffres de la tension artérielle à la valeur de base du patient en dedans de 72 heures. Les doses requises de captopril peuvent varier d'un malade à l'autre. On débute le traitement avec 6.25 à 12.5 mg, et on augmente de 12.5 à 25 mg aux quatre à huit heures au besoin, jusqu'à 300 à 450 mg par jour.



L'ajout d'autres médicaments pour contrôler la pression est parfois nécessaire, tels que les bloqueurs de canaux calciques (p. ex. l'amlodipine ou Norvasc®). Il est préférable d'éviter les médicaments bêta-bloqueurs qui pourraient théoriquement aggraver le rétrécissement des vaisseaux sanguins. Le médecin traitant doit aussi surveiller régulièrement les prélèvements sanguins pour s'assurer d'une bonne réponse au traitement au niveau de la fonction des reins.

Certains malades, surtout ceux chez qui le diagnostic et le traitement ont été plus tardifs, pourront avoir besoin de dialyse pour une durée variable. Dans ce cas, il faut quand même garder espoir, car on sait que l'amélioration de la fonction rénale peut être lente (jusqu'à 18-24 mois), et que certains patients vont bien récupérer et éventuellement cesser la dialyse malgré ce délai. Dans les cas très graves, certains malades pourraient avoir recours à une greffe de rein, mais avec des résultats moins bons à court et à long terme que les patients greffés qui ne souffrent pas de sclérodémie.

Lorsque la crise rénale sclérodémique est résolue, les médicaments de la classe des IECA à plus longue durée d'action doivent être continués indéfiniment (p. ex. énalapril (Vasotec®) ou ramipril (Altace®)), et ce même si la pression artérielle retourne aux valeurs normales. Il est prudent aussi d'éviter les médicaments qui pourraient être toxiques pour les reins, tels que les anti-inflammatoires non-stéroïdiens (p. ex. Advil®, Naprosyn®, Célébrex®) ainsi que les agents de contraste utilisés lors de certaines radiographies (scan avec injection d'iode, par exemple).

## LES REINS ET LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

### PEUT-ON PRÉVENIR LA CRISE RÉNALE SCLÉRODERMIQUE?

Aucun médicament n'a été démontré comme étant efficace pour protéger les reins et ainsi prévenir la crise rénale sclérodermique. Par contre, le dépistage précoce de la crise rénale peut aider à débiter un traitement le plus rapidement possible et ainsi éviter les complications graves de la crise rénale. Nous suggérons donc de :

- ▶ Vérifier la tension artérielle deux fois par semaine, et quotidiennement chez les malades à très haut risque (avec un appareil à la maison);
- ▶ Mesurer la fonction des reins par des prélèvements sanguins et rechercher la présence de protéines dans l'urine par une analyse d'urine à tous les trois à six mois ; une détérioration de la fonction des reins ou la présence persistante de protéines dans les urines pourrait être un signe d'alerte, pour le médecin traitant, d'une crise rénale sclérodermique débutant ;
- ▶ Utiliser la prednisone judicieusement : la prednisone devrait être administrée à une dose de 20 mg par jour ou moins, si possible, et pour la durée la plus courte possible. Cependant, certaines conditions potentiellement graves associées à la sclérodermie nécessitent des doses plus élevées de prednisone, telles que l'atteinte inflammatoire des poumons (alvéolite) ou l'atteinte inflammatoire des muscles (myosite). La dose et la durée du traitement avec la prednisone relèvent alors du jugement du médecin spécialiste qui amorce et qui suit le traitement (tels que le rhumatologue ou le pneumologue).

### QUELLES SONT LES AUTRES ATTEINTES POSSIBLES DES REINS DANS LA SCLÉRODERMIE?

Outre la crise rénale sclérodermique, les reins peuvent aussi être atteints par :

- ▶ la glomérulonéphrite associée aux autoanticorps de type ANCA ou anti-GBM (inflammation dans le mur des petits vaisseaux des reins; rare);

- ▶ le purpura thrombotique thrombocytopénique (maladie où les plaquettes sont trop grosses et bloquent les vaisseaux dans les reins; rare);
- ▶ la néphropathie à l'oxalate (chez les malades avec une atteinte digestive sévère et de la malabsorption associée à la sclérodermie); ou
- ▶ d'autres causes d'insuffisance rénale non-associées à la sclérodermie, p. ex. dans le contexte d'une hypertension artérielle chronique, d'un diabète, de médicaments toxiques pour les reins, d'une déshydratation, d'une infection ou d'un blocage du système urinaire.

Dépendant de la présentation clinique du patient, le médecin pourrait donc procéder à d'autres prises de sang et d'urine et des tests d'imagerie afin d'éliminer les causes alternatives d'insuffisance rénale. Ceci est important, car le traitement est différent selon le diagnostic.

### EN BREF

La crise rénale est une complication relativement rare mais potentiellement grave de la sclérodermie systémique. Il est important de suivre les recommandations pour la prévention et d'être capable d'en reconnaître les premiers signes et symptômes, surtout chez les patients à haut risque. Lorsqu'une crise rénale sclérodermique est soupçonnée, le malade devrait se diriger à l'urgence sans tarder pour une évaluation médicale et pour débiter le traitement le plus rapidement possible, et ainsi minimiser le risque de conséquences graves à long terme.

