



B. RANCHIN¹, L. VIREMOUNEIX², X. BARRAL³, P. COCHAT¹

¹ Hospices Civils de Lyon, Centre de Référence Maladies Rénales Rares, LYON.

² Service de Radiologie, Hôpital Femme Mère Enfant, BRON.

³ Service de Chirurgie Vasculaire, Hôpital Nord, SAINT-ETIENNE.

Pathologies rénovasculaires de l'enfant

Les causes rénovasculaires sont à l'origine de 5 à 10 % des cas d'hypertension artérielle (HTA) de l'enfant. Les sténoses artérielles sont fréquemment bilatérales et/ou associées à d'autres anomalies vasculaires (aorte, artères cérébrales ou digestives) qui doivent être recherchées.

L'HTA est volontiers sévère, souvent révélée par une complication. Les techniques d'imagerie diagnostiques sont les mêmes que chez l'adulte.

La prise en charge relève d'une équipe pluridisciplinaire associant néphrologues pédiatres, radiologues interventionnels et chirurgiens vasculaires.

Le traitement médical et/ou l'angioplastie endovasculaire permettent de traiter plus de deux tiers des enfants, la chirurgie doit être autant que possible retardée après la fin de la croissance.

Les maladies rénovasculaires sont des causes rares d'hypertension artérielle (HTA) chez l'enfant, mais elles sont responsables d'HTA sévères et sont en général accessibles à un traitement curatif. Les lésions de l'artère rénale ou de ses branches sont souvent révélatrices, mais elles s'intègrent le plus souvent dans une pathologie artérielle diffuse.

■ EPIDEMIOLOGIE

Les maladies rénovasculaires sont responsables de 5 à 10 % des cas d'HTA observés chez l'enfant [1]. Leurs causes sont différentes de celles observées chez l'adulte où l'athérome est le plus souvent responsable. Chez l'enfant prédominent la dysplasie fibromusculaire, les pathologies syndromiques, les vascularites et les compressions extrinsèques. Les cas familiaux sont fréquents (11 à 60 % des cas) [2].

1. – La dysplasie fibromusculaire

Son étiologie est actuellement inconnue. Les sténoses sont tronculaires ou distales et peuvent atteindre des branches de l'artère. L'aspect typique est celui de sténoses multiples en collier de perles, mais les sténoses peuvent être uniques de type focal ou tubulaire selon leur longueur [3] (*fig. 1*). L'étude histologique est rarement réalisée, le diagnostic est retenu sur l'aspect radiologique en



Fig. 1 : Sténose artérielle rénale par dysplasie fibromusculaire. **A)** avec aspect typique en collier de perles, **B)** forme focale disséquante.

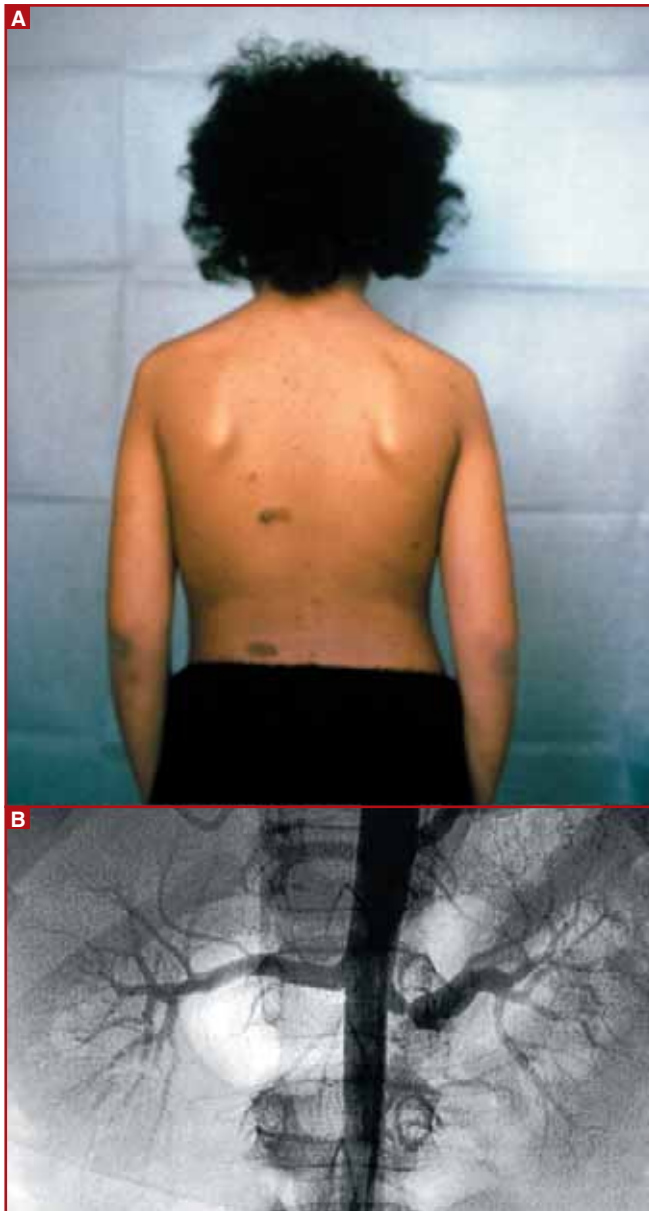


Fig. 2 : Maladie de Recklinghausen. Les taches café au lait peuvent être longtemps isolées chez l'enfant avant que n'apparaissent les neurofibromes et les autres lésions qui permettent de confirmer le diagnostic. Les sténoses de l'artère rénale sont le plus souvent proximales et des sténoses de l'aorte abdominale sont fréquemment associées. Les résultats de l'angioplastie semblent identiques à ceux obtenus dans les dysplasies fibromusculaires.

absence de facteur de risque d'athérome et de cause syndromique. Des anomalies vasculaires cérébrales peuvent être associées et doivent être systématiquement recherchées.

2. – Les causes syndromiques

La neurofibromatose de type 1 (**fig. 2**) [4], le syndrome de Williams et Beuren (**fig. 3**) [5], la sclérose tubéreuse de Bourne-



Fig. 3 : Enfants présentant un syndrome de Williams et Beuren. La dysmorphie du syndrome de Williams et Beuren associe des joues rebondies, des paupières pleines, une ensellure nasale déprimée, un épicanthus, une extrémité du nez en bulbe, un long filtrum, une lèvre inférieure proéminente, éversée avec une bouche ouverte. Le retard mental est léger à moyen. L'HTA est fréquente, elle peut être due, rarement, à une sténose de l'artère rénale.

ville et le syndrome de Marfan peuvent être associés à des lésions vasculaires rénales responsables d'HTA dans l'enfance [1].

3. – Vascularites

La maladie de Takayasu, la périartérite noueuse, le syndrome de Kawasaki sont responsables de sténoses artérielles et notamment de sténose de l'artère rénale chez l'enfant.

La maladie de Takayatsu est fréquemment en cause chez l'adolescent en Asie et au Moyen-Orient. Les sténoses rénales sont associées à des sténoses de l'aorte et de ses branches, le diagnostic est porté chez l'enfant sur la topographie des lésions vasculaires et l'association à un syndrome inflammatoire.

4. – Compressions extrinsèques

Certaines tumeurs (neuroblastomes, néphroblastomes) peuvent être responsables de compression de l'artère rénale.

5. – Autres

Des séquelles de radiothérapie, de cathétérisme ombilical, de traumatisme peuvent causer une HTA rénovasculaire. Par

- L'HTA rénovasculaire de l'enfant est souvent sévère et révélée par une complication.
- Une cause rénovasculaire doit être recherchée en cas d'HTA associée à un ou des élément(s) évocateur(s).
- La prise en charge implique néphrologues pédiatres, radiologues et chirurgiens vasculaires spécialisés. Elle repose sur des traitements médicamenteux, l'angioplastie endovasculaire, rarement la chirurgie, et permet de normaliser la pression artérielle chez la plupart des enfants.



Fig. 4 : Sténose d'une artère de rein transplanté. L'hypertension artérielle est fréquente après transplantation rénale et souvent d'origine multifactorielle. Les sténoses de l'artère rénale sont devenues rares depuis l'utilisation de patch aortique. Le traitement de choix est l'angioplastie endoluminale.

ailleurs, les sténoses artérielles compliquent 1 à 2 % des transplantations rénales pédiatriques (*fig. 4*) [6].

■ PRESENTATION CLINIQUE

Dans 26 à 70 % des cas, les enfants sont asymptomatiques, ce qui souligne l'importance de la mesure systématique de la pression artérielle chez l'enfant. Chez un enfant hypertendu, différents éléments sont évocateurs d'une origine rénovasculaire d'une l'HTA :

- une HTA sévère et/ou non contrôlée par deux médicaments antihypertenseurs,
- une HTA révélée par une complication (trouble neurologique, défaillance cardiaque),
- un syndrome à risque d'HTA rénovasculaire,
- des signes de vascularite,
- des antécédents de lésion vasculaire (thrombose, cathétérisme, irradiation, traumatisme),

- une transplantation rénale,
- des signes cliniques (souffle vasculaire, asymétrie des pouls) ou biologiques (hypokaliémie) évocateurs.

■ INVESTIGATIONS

Les investigations s'intègrent dans le bilan d'une HTA chez l'enfant [7]. Le diagnostic est urgent, car il va conditionner la prise en charge.

>>> L'échographie Doppler rénale est essentielle, elle peut montrer des signes directs ou indirects évocateurs d'une cause rénovasculaire. Elle permet par ailleurs d'éliminer d'autres causes rénales.

>>> Le scanner avec injection et l'Imagerie par Résonance Nucléaire sont intéressants pour mettre en évidence des lésions de l'aorte ou de l'artère rénale principale.

>>> La scintigraphie rénale (DMSA ou MAG3) avec sensibilisation par un inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine peut permettre de localiser la sténose. La sensibilité de la technique chez l'enfant serait de 59-73 % avec une spécificité de 68-88 %.

>>> L'artériographie sélective permet d'affirmer ou d'éliminer une cause rénovasculaire à l'HTA ; elle permet de réaliser dans le même temps l'angioplastie endovasculaire. Une bonne sélection des enfants par les examens non invasifs permet de diagnostiquer une lésion vasculaire chez 40 % des enfants soumis à l'examen. Les sténoses artérielles rénales sont bilatérales dans plus de 50 % des cas. Les lésions vasculaires intrarénales sont fréquentes, isolées ou à la fois localisées sur l'artère rénale principale et sur les artères intrarénales [8].

>>> Les dosages veineux étagés de rénine peuvent permettre de localiser les lésions responsables de l'HTA dans les formes avec atteinte bilatérale et/ou multiples.

■ TRAITEMENT

Dans 2 séries rapportant la prise en charge de plus de 150 enfants au cours des 20 dernières années, un tiers des enfants ont été pris en charge par traitement médicamenteux seul, un tiers par angioplastie endovasculaire et un tiers par traitement chirurgical. La part de l'angioplastie est en augmentation aux dépens de la chirurgie.

1. – Médicamenteux

Les médicaments utilisés en première intention sont les inhibiteurs calciques et les bêtabloquants. Les médicaments bloqueurs du système rénine-angiotensine sont utilisés en seconde ligne, avec précaution. Ils peuvent être responsables d'altération de la fonction du parenchyme en aval de la ou des sténoses et nécessitent un suivi de la fonction rénale. Le régime hyposodé et les diurétiques n'ont pas de place dans la prise en charge et risquent de dégrader la fonction rénale du côté de la sténose.

2. – Angioplastie endovasculaire

Elle est indiquée en cas de mauvais contrôle de la pression artérielle par traitement médicamenteux et/ou en cas de nécessité de plus de deux antihypertenseurs. Elle est réalisée par voie fémorale en utilisant un ballonnet de diamètre égal ou légèrement inférieur au diamètre présténotique. La mise en place de stent post-dilatation est évitée au maximum. Les complications thrombotiques sont prévenues par un bolus d'héparine intra-artériel avant dilatation (100 U/kg) et par un traitement préventif post-dilatation par héparine de bas poids moléculaire puis aspirine. Les résultats sont variables selon les études avec normalisation ou amélioration de la pression artérielle chez 28 à 94 % des enfants. L'équipe londonienne du Great Ormond Street rapporte une efficacité chez 55 % des enfants traités (85 % des enfants dont les lésions sont limitées aux artères rénales principales) [9].

3. – Chirurgie

En cas de lésions aortiques englobant les artères rénales ou en cas d'échec du traitement médical et de l'angioplastie endovasculaire, les enfants peuvent bénéficier d'un traitement chirurgical de revascularisation ou de néphrectomie. L'indication doit être portée après une évaluation radiologique de l'ensemble des branches aortiques. La néphrectomie est réservée aux reins non ou très peu fonctionnels. La technique de revascularisation uti-

lise au maximum les artères propres de l'enfant (artère iliaque interne, fémorale superficielle ou splénique). Lorsque l'utilisation d'un matériel prothétique ne peut être évitée, l'intervention est retardée au plus jusqu'à la fin de la croissance.

■ CONCLUSION

L'hypertension artérielle rénovasculaire de l'enfant a des causes différentes de celles observées chez l'adulte; elle est souvent sévère et compliquée. Elle s'intègre souvent dans une maladie artérielle diffuse, ce qui justifie une exploration de l'ensemble des branches de l'aorte. La prise en charge par des équipes multidisciplinaires spécialisées permet de traiter l'HTA et d'assurer un avenir acceptable aux enfants atteints. ■

Bibliographie

1. TULLUS K, BRENNAN E, HAMILTON G, LORD R, McLAREN CA, MARKS SD, ROEBUCK DJ. Renovascular hypertension in children. *Lancet*, 2008; 371: 1453-63.
2. BAYAZIT AK, YALCINKAYA F, CAKAR N, DUZOVA A, BIRCAN Z, BAKKALOGLU A, CANPOLAT N, KARA N, SIRIN A, EKIM M, ONER A, AKMAN S, MIR S, BASKIN E, POYRAZOGLU HM, NOYAN A, AKIL I, BAKKALOGLU S, SOYLU A. Reno-vascular hypertension in childhood: a nationwide survey. *Pediatr Nephrol*, 2007; 22: 1327-33.
3. PLOUIN PF, PERDU J, LA BATIDE-ALANORE A, BOUTOUYRIE P, GIMENEZ-ROQUEPLO AP, JEUNEMAITRE X. Fibromuscular dysplasia. *Orphanet J Rare Dis*, 2007; 2: 28.
4. FOSSALI E, SIGNORINI E, INTERMITTE RC, CASALINI E, LOVARIA A, MANI NETTI MM, ROSSI LN. Renovascular disease and hypertension in children with neurofibromatosis. *Ped Nephrol*, 2000; 14: 806-10.
5. POBER BR, JOHNSON M, URBAN Z. Mechanisms and treatment of cardiovascular disease in Williams-Beuren syndrome. *J Clin Invest*, 2008; 118: 1606-15.
6. SEEMAN T. Hypertension after renal transplantation. *Pediatr Nephrol*, 2007; Epub ahead of print.
7. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics*, 2004; 114 (2 suppl.): 555-76.
8. DEAL JE, SNELL MF, BARRAT TM, DILLON MJ. Renovascular disease in childhood. *J Pediatr*, 1992; 121: 378-84.
9. SHROFF R, ROEBUCK DJ, GORDON I, DAVIES R, STEPHENS S, MARKS S, CHAN M, BARBOVICI M, McLAREN CA, SHAH V, DILLON MJ, TULLUS K. Angioplasty for renovascular hypertension in children: 20-years experience. *Pediatrics*, 2006; 118: 268-7.