Progrès en Urologie (2007), 17, 794-795

Les complications rénales de la drépanocytose

Gauthier RAYNAL, Arnaud BRACQ, Xavier TILLOU, Ksenija LIMANI, Jacques PETIT

Service d'Urologie et Transplantation, CHU Hôpital Sud, Amiens, France

RESUME

La drépanocytose dans sa forme homo ou hétérozygote peut être responsable de six complications rénales "classiques" : hématurie macroscopique, infarctus rénal, nécrose papillaire, pyélonéphrite aiguë, syndrome néphrotique et troubles de la concentration des urines. Le carcinome médullaire du rein est considéré comme la septième complication. Il est en effet statistiquement lié à la forme hétérozygote de la drépanocytose. Nous avons fait le point sur les éléments physiopathologiques et diagnostiques de ces différentes complications.

***Mots clés** : drépanocytose, rein, cancer, nécrose papillaire, hématurie.*

Les urologues sont confrontés à la drépanocytose essentiellement dans sa forme homozygote pour sa responsabilité dans le priapisme [1]. Quelle que soit sa forme, elle peut aussi être responsable de complications rénales.

FALCIFORMATION ET COMPLICATIONS RENALES

La transformation d'hématies de morphologie normale en hématies en forme de faux ou "drépanocytes" est appelée falciformation. Elle résulte de la polymérisation intra-érythrocytaire d'une hémoglobine anormale, HbS (comme Sickle, pour "faux" en anglais). La drépanocytose existe sous deux formes : homozygote, fréquemment symptomatique, et hétérozygote ou "trait drépanocytaire", peu symptomatique, et dont le diagnostic repose sur la coexistence des HbS et A1 (normale) à l'électrophorèse de l'hémoglobine.

La falciformation est favorisée par l'acidose, la baisse de la pression capillaire en oxygène et la déshydratation de l'hématie (puisqu'elle augmente la concentration en HbS). Or toutes ces conditions sont réunies dans la médullaire rénale, zone hypertonique utile à la constitution du gradient de concentration cortico-médullaire et donc à la formation de l'urine terminale. Sur un plan rhéologique, la falciformation intra-capillaire augmente la viscosité sanguine de la médullaire et peut même provoquer une thrombose des vasa recta. Ces micro-thromboses se compliquent parfois d'une hématurie par rupture capillaire, d'un infarctus du rein, ou d'une nécrose papillaire, responsables des douleurs (Figure 1). Une pression veineuse rénale plus importante à gauche du fait de la longueur supérieure de la veine rénale et de la présence du carrefour veineux serait à l'origine de la prédominance gauche de l'hématurie (4 cas sur 5).

Le défaut de perfusion peut être à l'origine d'une plus grande sensibilité du parenchyme aux agents infectieux et, en favorisant l'hypoxie et l'acidose métabolique, a un effet d'auto-entretien de la falciformation.

La fibrose interstitielle résultant de ces multiples atteintes peut provoquer le développement d'une insuffisance rénale chronique dans les formes homozygotes dans 4 à 18% des cas [2]. Au total ce sont six complications rénales "classiques" qui sont décrites pour les deux formes de la drépanocytose : hématurie macroscopique, infarctus rénal, nécrose papillaire, pyélonéphrite aiguë, syndrome néphrotique, et polyurie par altération de la fonction de concentration des urines [2-4].

EXPLORATION DIAGNOSTIQUE

La présentation clinique peut comporter une hématurie d'importance variable, des douleurs lombaires simples voire d'authentiques coliques néphrétiques ou un syndrome infectieux en cas de pyélonéphrite. Ces manifestations survenant chez un sujet noir, métis, mais aussi originaire du sous-continent indien, de la péninsule arabique ou du Maghreb.

Le caractère peu symptomatique de la forme hétérozygote peut la faire diagnostiquer au cours de ses manifestations rénales. Des cas de traits drépanocytaires ont ainsi été découverts dans le bilan d'une hématurie macroscopique isolée ou parfois accompagnée de douleurs [5, 6]. Le diagnostic peut être évoqué devant la présence de drépanocytes à la cytologie urinaire [7], mais repose avec certitude sur l'électrophorèse de l'hémoglobine, pour un coût modique (B120 soit 32,4 € en France métropolitaine selon la NABM).

Le bilan lésionnel qui permet au mieux de rechercher toutes les complications rénales intéressant l'urologue est la tomodensitométrie abdomino-pelvienne avec injection de produit de contraste. Elle permet en effet le diagnostic d'infarctus, de masse ou de nécrose papillaire et par exclusion celui d'hématurie macroscopique bénigne isolée.

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

Il n'existe pas de traitement spécifique de ces complications en dehors du traitement symptomatique habituel d'une crise vaso-occlusive de la drépanocytose, par réhydratation et oxygénation [2].

S'agissant de l'hématurie différentes molécules ont été proposées soit à visée hémostatique, soit pour inhiber la falciformation, telles la desmopressine, l'urée ou l'acide ε-aminocaproïque [8, 9]. Une approche chirurgicale par néphrectomie, lavage du rein ex vivo à la solution Euro-Collins° puis auto-transplantation en fosse iliaque droite a même été réalisée face à une hématurie incoercible [10].

Manuscrit reçu : décembre 2006, accepté : février 2007

Adresse pour correspondance : Dr. G Raynal, Service d'Urologie et Transplantation, CHU Hôpital Sud, 80054 Amiens

e-mail : gauthier.raynal@etud.u-picardie.fr

Ref : RAYNAL G., BRACQ A., TILLOU X., LIMANI K., PETIT J. Prog. Urol., 2007, 17, 794-795

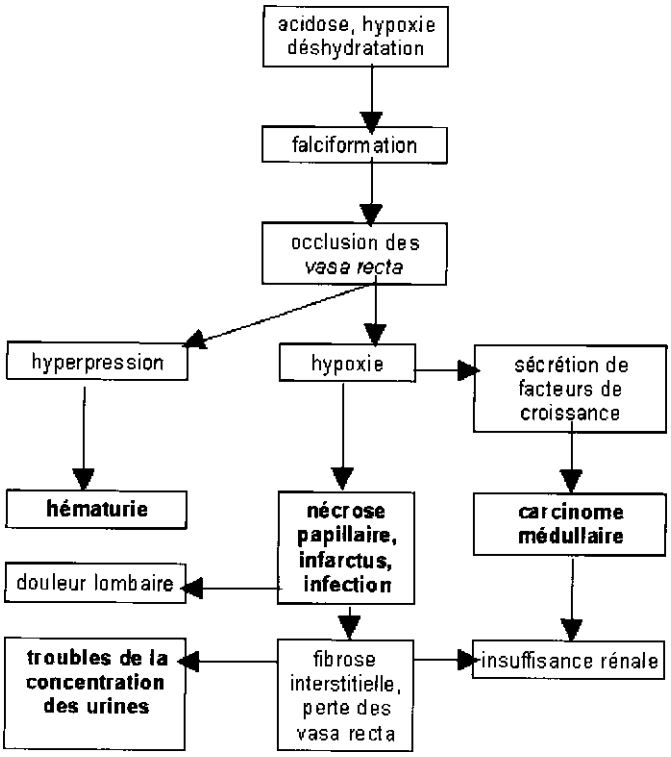


Figure 1. Schéma de l'histoire naturelle des complications rénales de la drépanocytose.

CARCINOME MEDULLAIRE DU REIN

Le carcinome médullaire du rein est décrit comme la septième complication [4, 11, 12]. Il est plus fréquent chez les patients ayant une drépanocytose dans sa forme hétérozygote que dans la population générale [11], sans que l'association à la forme hétérozygote ne soit expliquée. Sur un plan pathogénique, son lien avec l'atteinte médullaire de la drépanocytose pourrait impliquer des facteurs de croissance dont l'expression est stimulée par l'hypoxie consécutive à la vaso-occlusion [12]. Cette tumeur de haut grade a une histologie proche du carcinome de Bellini. Elle est agressive et peut rapidement envahir le calice et le cortex. Le pronostic est médiocre avec une survie après néphrectomie de quinze à dix-huit semaines en moyenne.

CONCLUSION

La drépanocytose hétérozygote peut être révélée par une symptomatologie rénale, notamment une hématurie chez un sujet noir ou métis. Que la symptomatologie soit révélatrice ou survienne au cours d'une drépanocytose déjà connue, elle doit en faire rechercher les différentes complications intéressant l'urologue et notamment le carcinome médullaire du rein.

REFERENCES

1. ROUPRET M., BELEY S., TRAXER O., KIRSCH-NOIR F., JOUANNET P., JARDIN A., THIOUNN N. : Prise en charge du priapisme chez les patients drépanocytaires. Prog. Urol., 2005 ; 15 : 392-396.
2. SABORIO P., SCHEINMAN J.I. : Sickle cell nephropathy. J. Am. Soc. Nephrol., 1999 ; 10 : 187-192.
3. ZADEII G., LOHR J.W. : Renal papillary necrosis in a patient with sickle cell trait. J. Am. Soc. Nephrol., 1997 ; 8 : 1034-1039.
4. WARREN K.E., GIDVANI-DIAZ V., DUVAL-ARNOULD B. : Renal Medullary Carcinoma in an Adolescent With Sickle Cell Trait Pediatrics. 1999 ; 103 : E22.
5. YECHE S., REBILLARD X., REYNAUD D., DUBOIS A. : Une cause rare d'hématurie : la drépanocytose hétérozygote. Rev. Med. Interne, 1996 ; 17 : 602.
6. DUVIC C., BORDIER L., HERTIG A., RIDEL C., DIDELOT F., HERODY M., NEDELEC G. : Hématurie macroscopique révélant une drépanocytose hétérozygote : à propos de dix observations. Rev. Med. Interne, 2002 ; 23 : 690-695.
7. FOGAZZI G.B., LEONG S.O., CAMERON J.S. : Don't forget sickled cells in the urine when investigating a patient for haematuria. Nephrol. Dial. Transplant., 1996 ; 11 : 723-735.
8. PARISER S., KATZ A. : Treatment of sickle cell trait hematuria with oral urea. J. Urol., 1994 ; 151 : 401-403.
9. BALDREE L.A., AULT B.H., CHESNEY C.M., STAPLETON F.B. : Intravenous desmopressin acetate in children with sickle trait and persistent macroscopic hematuria. Pediatrics. 1990 ; 86 : 238-243.
10. QUNIBI W.Y. : Renal autotransplantation for severe sickle cell haematuria. Lancet, 1988 ; 30 : 236-237.
11. DAVIS C.J. JR., MOSTOFI F.K., SESTERHENN I.A. : Renal medullary carcinoma. The seventh sickle cell nephropathy Am. J. Surg. Pathol., 1995 ; 19 : 1-11.
12. SWARTZ M.A.., KARTH J., SCHNEIDER D.T., RODRIGUEZ R., BECKWITH J.B., PERLMAN E.J. : Renal medullary carcinoma : clinical, pathologic, immunohistochemical, and genetic analysis with pathogenetic implications. Urology, 2002 ; 60 : 1083-1089.

SUMMARY

Renal complications of sickle-cell anaemia

There are six described complications of sickle cell trait or disease : gross hematuria, renal infarction, papillary necrosis, nephrotic syndrome and urine concentration defects.

Because of a high frequency of sickle cell trait patients among patients suffering from medullary kidney carcinoma, it has been called the seventh complication. We briefly review physiopatholgy and diagnosis of these complications.

Key words : sickle cell trait, anemia, sickle cell, blood viscosity, kidney neoplasms, kidney papillary necrosis, hematuria.