

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2011

N° 51

THESE

pour le diplôme d'état de docteur en médecine

DES de PEDIATRIE

par

Julie HUMBERT

née le 10/12/1981 à Rouen.

Présentée et soutenue publiquement le 22 juin 2011

**Hypertension rénovasculaire pédiatrique,
à propos de huit cas du CHU de Nantes.**

Président du jury: Madame le Professeur Véronique GOURNAY

Directeur de thèse : Madame le Docteur Emma ALLAIN-LAUNAY

Membres du jury :

Monsieur le Professeur Patrice GUERIN,

Monsieur le Professeur Fadi FAKHOURI

Table des matières

Introduction	5
Anatomie de l'aorte abdominale et de la vascularisation artérielle rénale.	6
L'aorte abdominale et ses branches :	6
La vascularisation rénale :	8
Histologie d'une artère :	9
L'hypertension artérielle pédiatrique.....	10
Définition.....	10
Epidémiologie et étiologies.	11
Le bilan initial.....	12
Les traitements.....	13
L'hypertension artérielle rénovasculaire	15
Physiopathologie	15
Le système rénine-angiotensine.....	15
Physiopathologie de l'HTA rénovasculaire.....	18
Le syndrome hyponatrémie-hypertension.	19
Epidémiologie et étiologies.	20
La dysplasie fibromusculaire.....	20
La neurofibromatose de type I.....	23
Les autres causes d'hypertension artérielle rénovasculaire.	25
Une autre présentation : le syndrome « mid-aortic ».	26
Les méthodes diagnostiques.	28

L'échographie doppler.....	28
L'angioscanner	28
L'angioRM	28
La scintigraphie	29
Artériographie.....	29
Traitements.....	29
Traitement médical	29
L'angioplastie percutanée endoluminale	30
La chirurgie.....	31
Observations	32
1 ^{er} cas : A.	32
2 ^{ème} cas : Mav.	33
3 ^{ème} cas : Ca.....	36
4 ^{ème} cas : R.	37
5 ^{ème} cas : Co.	41
6 ^{ème} cas : N.....	43
7 ^{ème} cas : Mae.....	46
8 ^{ème} cas : L.	49
Discussion.....	54
Epidémiologie, étiologies.	54
Les modes de présentations.	54
Les lésions vasculaires.....	56
Le syndrome «mid-aortic».....	57

Les atteintes vasculaires associées.	57
Techniques diagnostiques.....	58
Proposition d'une conduite à tenir thérapeutique.	61
1 ^{ère} étape thérapeutique : Le traitement médical.....	61
2 ^{ème} étape : l'angioplastie simple ou la chirurgie si elle est facilement réalisable.	62
3 ^{ème} étape : En cas d'échec de l'angioplastie :.....	64
4 ^{ème} étape thérapeutique : si la tension artérielle n'est toujours pas contrôlée:	66
La place du stent actif ?	67
Normes tensionnelles pédiatriques.	69
Abréviations.	73
Bibliographie	74

Introduction

L'hypertension artérielle (HTA) concerne 1 à 3% des enfants [1] et se présente la plupart du temps de manière asymptomatique. Les étiologies secondaires sont très fréquentes en pédiatrie d'autant plus si l'hypertension est importante et si l'enfant est jeune [2,3]. Dans 5 à 10% des cas secondaires, l'HTA est d'origine rénovasculaire [4,5] et peut donc être potentiellement curable.

Les étiologies de l'HTA rénovasculaire pédiatrique en France sont la dysplasie fibromusculaire en premier lieu suivie de la neurofibromatose de type I [4,6,7]. L'HTA est le plus souvent de découverte fortuite, car les enfants sont généralement asymptomatiques et d'autre part le dépistage est peu fréquemment réalisé. Différents types de lésions artérielles rénales sont identifiés et elles peuvent être associées à d'autres lésions artérielles (aorte abdominale, artère mésentérique, artères cérébrovasculaires, etc.).

Certains signes clinico-biologiques permettent d'orienter le diagnostic vers une HTA rénovasculaire et plusieurs techniques d'imagerie sont actuellement disponibles pour faire le diagnostic (échographie doppler, scintigraphie, angiographie par scanner et par résonnance magnétique, artériographie). La hiérarchisation de ces techniques est régulièrement remise en question avec les progrès technologiques. En pédiatrie, il faut à la fois des outils performants y compris pour des vaisseaux de très petites tailles, peu invasifs et avec des effets indésirables acceptables.

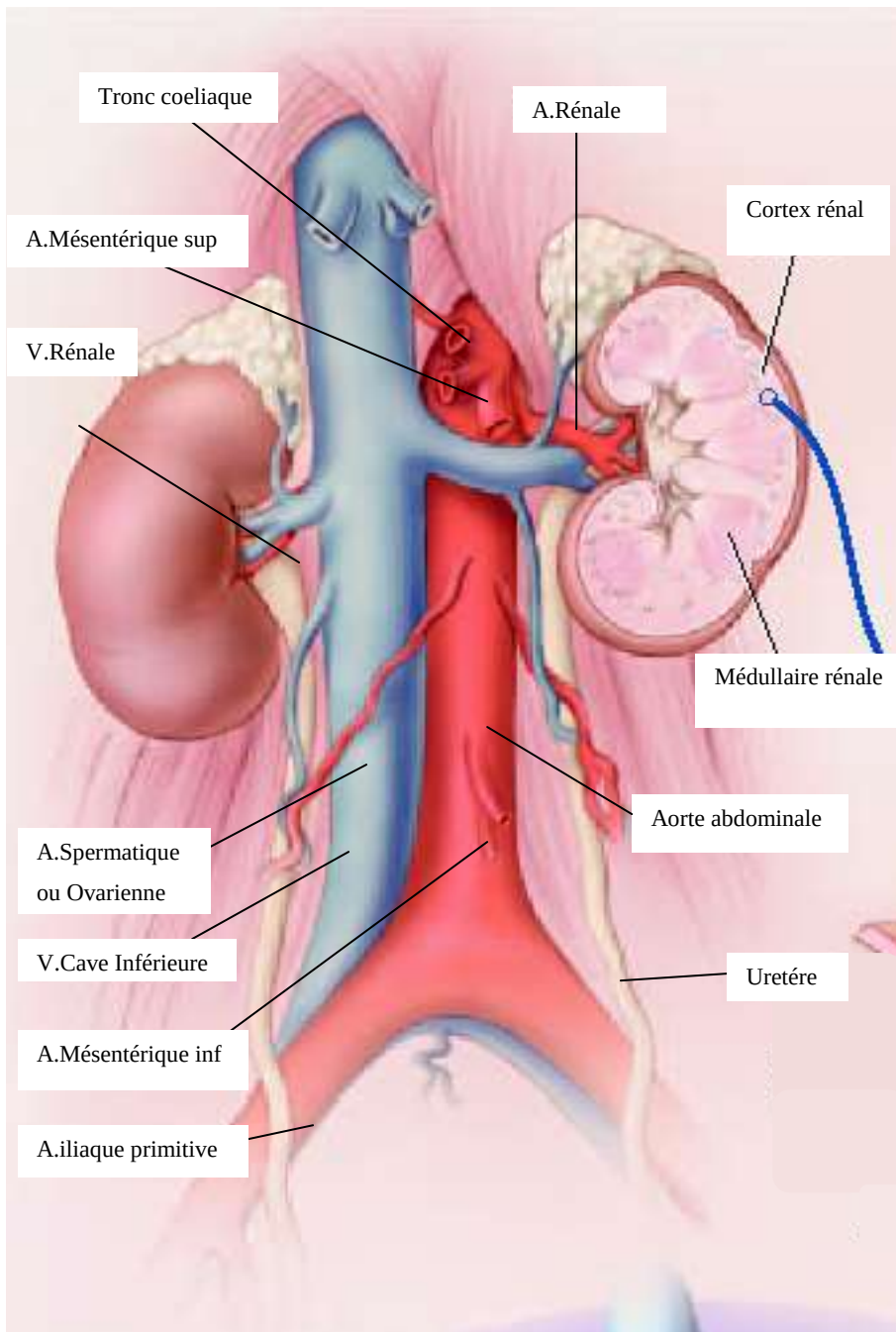
Les traitements curatifs possibles sont l'angioplastie endoluminale percutanée (simple, à l'aide d'un ballon actif, avec la mise en place d'un stent) ou la chirurgie (néphrectomie, revascularisation, autotransplantation). Le traitement de choix est discuté en fonction de la sévérité de l'HTA, du type de lésion, de l'âge de l'enfant et de son potentiel de croissance.

Après un rappel sur l'anatomie et l'HTA rénovasculaire pédiatrique, nous rapportons 8 cas d'enfants ayant présentés une HTA rénovasculaire au CHU de Nantes ; ces observations illustrent les différents aspects de la prise en charge de cette pathologie et permettent de discuter la difficulté thérapeutique pour certains d'entre eux.

Anatomie de l'aorte abdominale et de la vascularisation artérielle rénale.

L'aorte abdominale et ses branches [8] :

L'aorte abdominale descend verticalement avec un axe dévié vers la gauche, elle se termine au niveau de la quatrième vertèbre lombaire. Elle donne des branches pariétales (les artères diaphragmatiques inférieures et les artères lombaires) et des branches viscérales (le tronc coeliaque,



l'artère mésentérique supérieure, les artères capsulaires moyennes, les artères rénales, les artères spermaticques chez l'homme, les artères ovariennes chez la femme et l'artère mésentérique inférieure).

Le tronc coeliaque apporte le sang artériel par ses branches au foie, à l'estomac, au grand épiploon, à la rate et à une partie du pancréas. Il naît de la face antérieure de l'aorte, à gauche de la ligne médiane en regard du bord inférieur de la douzième vertèbre dorsale.

L'artère mésentérique supérieure irrigue une partie du pancréas, de l'intestin grêle et la moitié droite du colon. Elle naît de la face antérieure de l'aorte, à 1 cm environ au-dessous du tronc coeliaque, à la hauteur du bord supérieur de la

Figure 1 : L'aorte abdominale et la vascularisation rénale [9]. A. Artère, V. Veine

première vertèbre lombaire.

Les artères capsulaires moyennes droite et gauche se détachent des faces latérales de l'aorte, à peu près au même niveau que l'artère mésentérique supérieure et irriguent les capsules surrénaliennes.

Les artères rénales droite et gauche sont généralement uniques. Elles naissent des faces latérales de l'aorte au-dessous de l'artère mésentérique supérieure, au niveau de la première lombaire. L'artère rénale gauche est recouverte en avant par la veine rénale. L'artère rénale droite répond, de dedans en dehors, d'abord à la veine cave inférieure, puis à la veine rénale droite. Les artères rénales font parties du pédicule rénal. Dans ce pédicule, l'artère rénale et sa branche terminale antérieure sont en avant du bassin ; elles passent en arrière de la veine rénale et de ses principales branches.

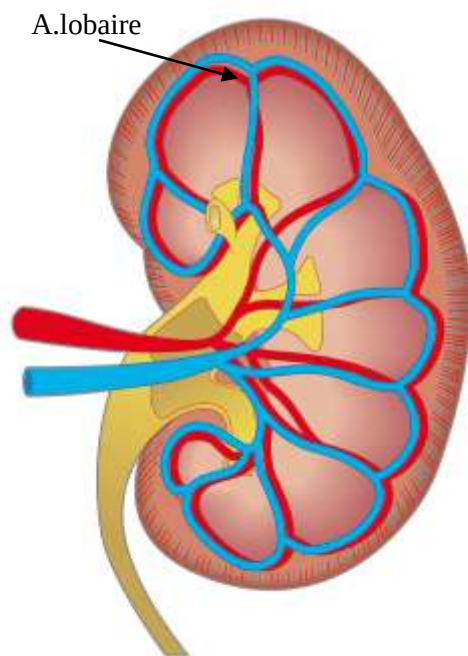
Les artères spermatiques sont destinées aux testicules. Les artères ovariennes se rendent aux ovaires et aux trompes. Elles naissent ordinairement de la face antérieure de l'aorte, à un niveau variable, dans l'intervalle compris entre les artères rénales et la mésentérique inférieure.

L'artère mésentérique inférieure irrigue la partie gauche du colon et le rectum. Elle naît de la face antérieure de l'aorte, un peu à gauche de la ligne médiane, à 4 ou 5 cm environ au-dessus de la bifurcation de l'aorte, en regard de la troisième ou de la quatrième vertèbre lombaire.

L'aorte se divise en regard de la quatrième vertèbre lombaire en deux artères iliaques primitives (droite et gauche). Elles se dirigent obliquement en bas et en dehors et se divisent après un trajet d'environ 6 cm, en artères iliaques internes et externes.

La vascularisation rénale [8,11] :

Le mode de division des artères rénales est très variable. La multiplicité des artères rénales est fréquente (10 à 23%) et il n'est pas rare de voir une artère aborder le rein par l'une de ses extrémités [10]. Ces artères polaires viennent d'ordinaire de l'artère rénale ou de l'aorte. Dans la majorité des cas, chaque artère rénale se divise au voisinage du hile en deux branches terminales principales, l'une antérieure, l'autre postérieure. La branche antérieure ou prépyélique reste en avant du bassinnet. La branche postérieure ou rétropyélique contourne le bord supérieur du bassinnet, puis descend en arrière de lui jusque vers la partie moyenne du hile. Les deux branches se subdivisent plusieurs fois et forment dans le sinus rénal deux arborisations. Ce sont les artères lobaires ou artères arquées qui sont terminales (il n'y a pas d'anastomose entre elles). Elles pénètrent dans le parenchyme rénal autour de



chaque papille et cheminent à la surface des pyramides jusqu'à leurs bases. Chaque artère lobaire se divise au niveau de la base de la pyramide en de nombreuses artérioles interlobulaires. Chaque artère interlobulaire gagne par un trajet incurvé en demi-arcade un espace interlobulaire compris entre plusieurs pyramides et donne les artères glomérulaires afférentes. Les artères glomérulaires afférentes se divisent en de nombreux capillaires pour former le glomérule. Ces capillaires fusionnent et donnent l'artère glomérulaire efférente qui ensuite se divise en capillaires péri-tubulaires qui se jetteront dans le réseau veineux [11].

Figure 2 : La vascularisation anatomique rénale. Tirée du site <http://www.urofrance.org/>

Histologie d'une artère :

La paroi artérielle comprend 3 tuniques. L'intima, au contact de la lumière, est constituée par un endothélium (épithélium pavimenteux simple) associé le plus souvent à une membrane basale puis à une couche sous-endothéliale. La média est faite de cellules musculaires lisses et de matériel élastique, elle est limitée par la limitante élastique externe et la limitante élastique interne. L'adventice est composée de tissu conjonctif dense [11].

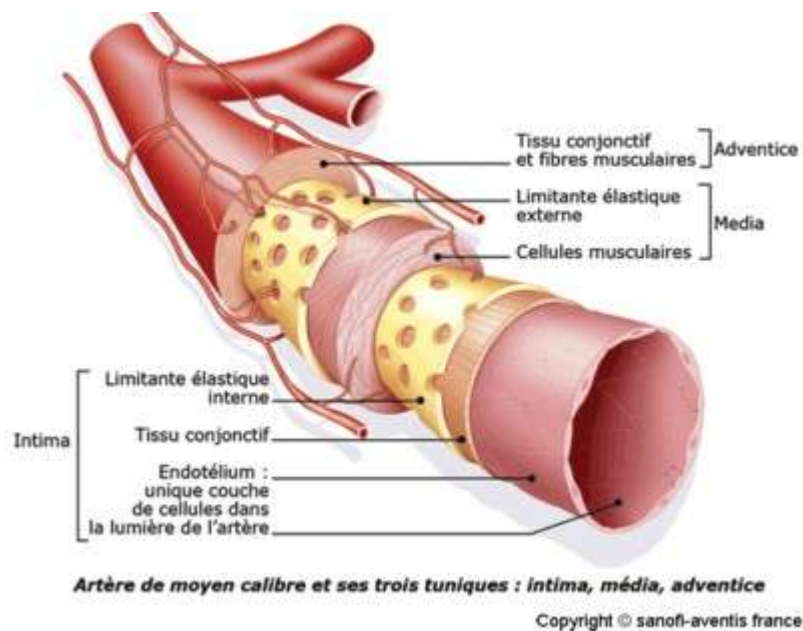


Figure 3 : La paroi artérielle.

L'hypertension artérielle pédiatrique

Définition.

Aux Etats-unis, l'hypertension artérielle pédiatrique est définie par au moins 3 valeurs mesurées de la tension artérielle systolique et/ou diastolique supérieure au 95^{ème} percentile en fonction du sexe, de l'âge et de la taille (tableau 3 et 4) [1,2].

- Pré-HTA: 90^{ème} < TA < 95^{ème} percentile, après 12 ans : 120/80 mm Hg < TA < 95^{ème} percentile.
- Stade I : 95^{ème} percentile < TA < 99^{ème} percentile +5 mm Hg.
- Stade II: TA > 99^{ème} percentile +5 mm Hg.

En France, depuis 1980, l'hypertension artérielle pédiatrique est définie par au moins 3 valeurs mesurées de la tension artérielle systolique et/ou diastolique supérieure au 97,5^{ème} percentile en fonction du sexe et de la taille (figure 15) [12, 13].

- HTA limite ou modérée : 97,5^{ème} percentile < TA < 97,5^{ème} percentile +10 mm Hg.
- HTA confirmée : 97,5^{ème} percentile +10 mm Hg < TA < 97,5^{ème} percentile +30mm Hg.
- HTA menaçante : TA 97,5^{ème} percentile +30 mm Hg.

Ces normes sont valables à partir de 2 ans. Pour les enfants de moins de deux ans, l'HTA confirmée est définie par des valeurs de 115/75 mm Hg. Pour les nourrissons, il existe des normes en fonction de la taille (tableau 5) [14].

La comparaison des deux définitions montre que la classification française a tendance à sous estimer ou la classification américaine à surestimer l'incidence de l'HTA. Néanmoins, quelle que soit la définition utilisée il est important d'avoir plusieurs mesures tensionnelles et d'en suivre l'évolution.

Les recommandations internationales mettent l'accent sur la prise systématique de la tension artérielle chez tous les enfants à partir de 3 ans quel que soit le motif de la consultation et pour les moins de 3 ans en fonction du contexte clinique [2, 12]. Cette mesure peut être difficile du fait de la non compliance de l'enfant et il faut être particulièrement attentif à l'utilisation d'un brassard de taille adaptée (il doit recouvrir les 2/3 de la longueur du bras soit environ 40 % de sa circonférence). Les valeurs obtenues doivent être ensuite interprétées comme définit ci-dessus. Un holter tensionnel

ambulatoire de 24h peut être utile au diagnostic dans les cas d'HTA limite ou liées à un effet « blouse-blanche ». Cette technique n'est possible qu'à partir de l'âge de 6 ans [2].

Epidémiologie et étiologies.

L'HTA concerne 1 à 3 % des enfants. Alors que chez l'adulte l'HTA dite essentielle représente une très forte proportion (90-95%), on retrouve fréquemment une cause chez l'enfant, parmi lesquelles :

Les causes rénales et rénovasculaires sont les plus fréquentes (67-80%) [12] :

- les glomérulopathies aiguës ou chroniques (30-40%), représentées par les néphroses cortico-résistantes, les glomérulonéphrites prolifératives sévères primitives ou secondaires (néphropathie à immunoglobulines A, lupus érythémateux disséminé, vascularites, glomérulopathies membranoprolifératives, post infectieuse, etc.).
- les séquelles de syndrome hémolytique et urémique (6-14%).
- les reins cicatriciels (15-30%) suite à des pyélonéphrites sur une uropathie malformative ou non.
- les atteintes rénovasculaires (5-10%).
- les polykystoses rénales et autres néphropathies héréditaires ou congénitales (5-10%).
- les HTA monogéniques (Gordon, hyperaldostérionisme supressible par la dexaméthasone, syndrome de Liddle etc.).
- la transplantation rénale et l'insuffisance rénale chronique.

Les causes endocriniennes représentent 1 à 8% des étiologies d'HTA pédiatrique et sont essentiellement des phéochromocytomes.

Les causes vasculaires sont principalement les coarctations et hypoplasie de l'aorte (principalement chez les moins de 1 an).

Les autres causes ont une origine neurologique (encéphalite, HTIC, dysautonomie, syndrome de Guillain barré...), métabolique (hypercalcémie, porphyrie...) ou médicamenteuse (corticothérapie, ciclosporine, hypervitaminose D, vasoconstricteurs, amphétamines...).

L'HTA essentielle ou primitive est à évoquer chez des enfants ou adolescents présentant une préhypertension ou une HTA stade 1, elle est souvent associée à un surpoids et des antécédents

familiaux d'HTA ou de maladie cardiovasculaire, mais elle reste un diagnostic d'élimination. Sa prévalence augmente parallèlement à l'Indice de Masse Corporel (IMC) des enfants et des adolescents. Sa fréquence varie beaucoup selon les séries et les pays [1,2,12].

Le bilan initial.

Le bilan initial des cas d'HTA confirmée repose sur la recherche :

- à l'interrogatoire : des antécédents personnels et familiaux, de facteurs de risque cardio-vasculaire, de perturbation du sommeil (association HTA, surpoids et apnées du sommeil), la prise de toxique ou de médicament, la recherche d'épisodes d'hématuries récidivantes, de fièvre inexplicable (PNA), d'œdèmes, de la triade de Ménard (céphalées, sueurs, tachycardie).
- des symptômes d'HTA : syndrome polyuropolydipsique récent, douleurs abdominales, céphalées, troubles visuels.
- et sur un examen clinique complet : mensurations et IMC, recherche d'un souffle cardiaque ou sur les trajets vasculaires, palpation des pouls fémoraux, recherche d'une dysmorphie, examen cutané, un syndrome de Cushing...

Les examens complémentaires de « débrouillage » et d'évaluation du retentissement des patients ayant une HTA confirmée sont [2,12] :

- une exploration de la fonction rénale (maladie rénale chronique ou PNA), un ionogramme sanguin et urinaire complet (avec urée, créatinine, protides, calcium) et un examen cytot bactériologique des urines (ECBU).
- une numération formule sanguine (NFS) : anémie dans le cadre d'une insuffisance rénale chronique ou hémococoncentration dans les cas de phéochromocytome.
- une échographie doppler rénale : asymétrie de taille, anomalie congénitale, uropathie malformative, anomalie de différenciation, cicatrice rénale, sténose d'une artère rénale.
- cholestérol, triglycéride et glycémie à jeun : hypertriglyceridemie, hypercholestérolémie.
- une échocardiographie : hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) confirmant une HTA chronique et recherche d'une cardiopathie congénitale.
- un fond d'œil : rétinopathie hypertensive voir hémorragie rétinienne.

Les autres examens sont guidés en fonction de l'âge, du stade de l'HTA, des signes cliniques ou d'éléments à l'interrogatoire.

- Pour tous les stades 2 et les moins de 10 ans en stade 1 :
 - Taux de rénine plasmatique +/- aldostérone plasmatique: hyperaldostéronisme secondaire ou primaire, HTA monogénique.
 - angioscanner, angioRM, artériographie, scintigraphie : HTA rénovasculaire.
 - Taux plasmatique et urinaire de cortisol : hypercorticisme.
 - Taux urinaires de catécholamines : phéochromocytome.
 - Taux de C3 pour la glomérulonéphrite post infectieuse.
- recherche de toxique ou de médicaments si interrogatoire en faveur.
- Polysomnographie : histoire de ronflements ou de sommeil perturbé à la recherche d'apnée du sommeil.
- Holter tensionnel : recherche d'une HTA « blouse blanche ».

L'HTA rénovasculaire est suspectée quand la tension artérielle est très élevée, que l'HTA est symptomatique, quelle résiste à au moins deux traitements antihypertenseurs, lors du diagnostic d'un syndrome associé, qu'il existe des signes de vascularite, un traumatisme vasculaire connu, une transplantation rénale, un souffle vasculaire lombaire ou d'un autre territoire, une augmentation du taux de rénine plasmatique ou une hypokaliémie modérée [4].

Les traitements.

Il faut commencer par les mesures hygiéno-diététiques pour les HTA non symptomatiques et primitives. Les conseils habituels portent sur la correction de la surcharge pondérale, la modération des apports sodés, la pratique d'une activité physique régulière et l'abstention du tabagisme. Une diététicienne peut aider à la mise en place de ces mesures [2,12].

Le traitement curatif de l'étiologie, lorsqu'il est possible, est bien sûr à privilégier.

Le traitement médical est à commencer dans les cas d'HTA symptomatiques, secondaires ou quand il n'y a pas une réponse suffisante aux mesures hygiéno-diététiques. Les mêmes classes thérapeutiques que les adultes sont utilisées en pédiatrie. Les inhibiteurs calciques sont le traitement initial de choix et présentent l'avantage de ne pas fausser les résultats des examens complémentaires

(taux de rénine, ionogramme urinaire). Ensuite un alpha bloquant périphérique (prazosine) peut être ajouté, puis un bêta bloquant s'il n'y a pas de défaillance cardiaque. Un IEC et un ARA II seront introduits avec précaution. Les diurétiques sont utilisés en cas de surcharge vasculaire. Les vasodilatateurs d'action directe (minoxidil) et les anti-hypertenseurs centraux (catapressan) ne sont utilisés qu'en cas d'HTA rebelle [2,12]. Les effets secondaires de chaque traitement et l'évolution de la tension artérielle doivent être surveillés régulièrement. Un tensiomètre à domicile est utile pour la surveillance et est à largement préférer à la prise de tension en pharmacie.

Les principaux problèmes en pédiatrie sont l'absence d'autorisation de mise sur le marché, le peu de forme galénique et de dosage adapté. Des gélules peuvent être fabriquées en pharmacie suite à un déconditionnement nécessitant une prescription particulière. Les prises doivent souvent être réparties sur le nyctémère. L'éducation à la prise du traitement des parents et des enfants est importante par rapport à la régularité des prises et aux posologies.

L'objectif tensionnel est une tension inférieure au 95ème percentile, voir inférieure au 90ème percentile pour les enfants atteints d'une maladie rénale chronique, d'un diabète ou en cas de retentissement viscéral [2].

L'hypertension artérielle rénovasculaire

Physiopathologie

Le système rénine-angiotensine.

La rénine

La rénine est sécrétée par les cellules granuleuses de l'appareil juxta-glomérulaire. Cette sécrétion répond à trois stimuli. Le premier est la diminution de la pression artérielle dans l'artériole afférente perçue par les barorécepteurs. Le deuxième est la diminution de la concentration en ion chlore (Cl^-) dans les cellules de la macula densa. Le troisième est une stimulation sympathique directe.

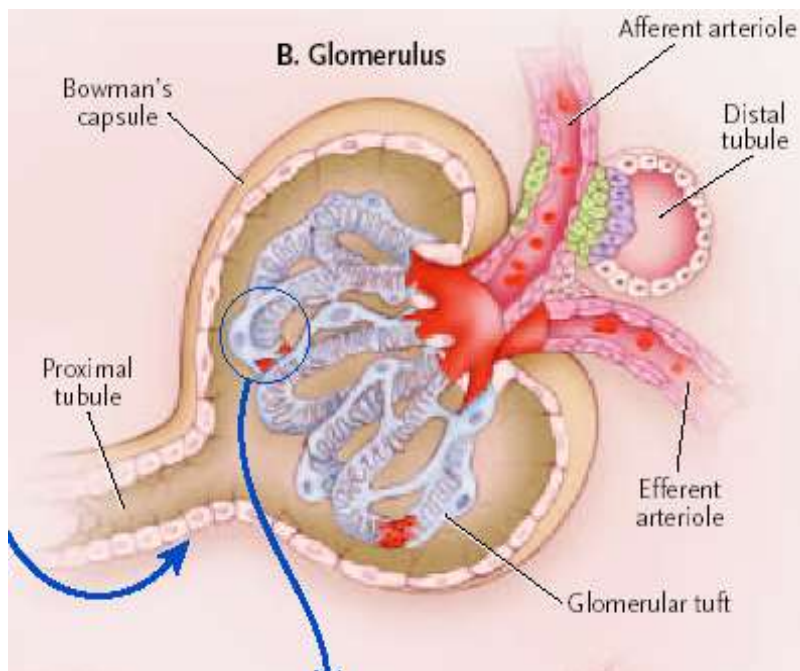


Figure 4 : Le glomérule [9].

La rénine est une enzyme qui permet de transformer l'angiotensinogène (produit au niveau du foie) en angiotensine I (AGT I). Un rétrocontrôle négatif sur la sécrétion de rénine est fait par l'angiotensine II (AGT II) et l'aldostérone (directement et par l'intermédiaire de l'augmentation de sodium (Na^+) qui induit une augmentation plasmatique de Cl^-), ainsi que par la restauration d'une pression de perfusion rénale suffisante [11,15,16].

L'angiotensine II

L'AGT I est transformée par l'enzyme de conversion de l'angiotensine en angiotensine II (AGT II).

L'AGT II entraîne [11,15,16] :

- une vasoconstriction par l'intermédiaire des ses récepteurs AT_1 (rAT_1) au niveau des cellules musculaires lisses de toutes les artérioles.

- une rétention sodée avec une réabsorption au niveau du tube contourné proximal et au niveau de l'intestin.
- une sécrétion d'aldostérone.
- une régulation cardiovasculaire au niveau cérébral avec une activation du système nerveux sympathique [17].
- une régulation de la perfusion rénale et du débit de filtration glomérulaire, par son action vasoconstrictrice sur l'artériole afférente et/ou efférente du glomérule.
- des effets vasculaires : hypertrophie (rAT1), remodelage (rAT1 via la production de NO), relargage d'endothéline, sécrétion de prostaglandine, stress oxydatif.
- des effets myocardiques : hypertrophie et remodelage du ventricule gauche, croissance des myocytes.

Le récepteur AT2

Le récepteur AT2 (rAT2) de l'AGT II (prédominant chez le fœtus de moins de 20 semaines d'aménorrhée, ensuite faiblement représenté par rapport au rAT1) est présent au niveau des vaisseaux, des glomérules et de la capsule rénale. Il a un effet antagoniste par rapport au rAT1 et est hypotenseur. Il induit une vasodilatation, stimule la production de NO et de bradykinine et augmente la natriurèse [17].

La régulation cérébrale et sympathique.

L'AGT II stimule l'axe hypothalamo-hypophysaire. Cela induit une excrétion augmentée d'arginine vasopressine (AVP) donc une augmentation d'antidiurétique hormone (ADH). L'ADH favorise la réabsorption de l'eau au niveau du tube collecteur. De plus, cette stimulation hypothalamo-hypophysaire déclenche les mécanismes de la soif et de l'appétence pour le sel [11].

L'AGT II est impliqué dans le contrôle central sympathique (au niveau cérébral et du tronc cérébral) de la tension artérielle via son récepteur AT1. Le système sympathique a une importance particulière dans le maintien d'une HTA chronique. En effet, Katholi et al, en 1982, a démontré chez le modèle de rat 2 Reins-1Clip que la dénervation du rein clippé diminuait significativement la tension artérielle systolique [18].

L'aldostérone

L'aldostérone est produite par la zone glomérulée des corticosurrénales, c'est un minéralocorticoïde. Sa sécrétion est stimulée par une diminution du volume sanguin et de la pression

Physiopathologie de l'HTA rénovasculaire.

L'HTA rénovasculaire se définit comme une augmentation de la tension artérielle induite par une diminution de la perfusion rénale [16]. L'HTA rénovasculaire est la conséquence d'une lésion artérielle ou d'une lésion gênant le flux artériel d'un ou des deux reins, ou d'au moins un segment intrarénal. Cette altération du flux artériel va induire une ischémie rénale d'où une réponse adaptative avec une augmentation de la tension artérielle.

Le premier modèle expérimental est celui de Goldblatt 2 reins-1 clip avec un rein non atteint [19]. Le rein qui a la sténose est hypoperfusé et secrète beaucoup de rénine. L'augmentation de la pression dans le rein controlatéral induit une inhibition de la sécrétion de rénine et une augmentation de la natriurèse, ce qui a pour but de prévenir l'augmentation tensionnelle systémique. L'HTA est dans ce modèle angiotensine II (AGT II) dépendante et associée à un taux élevé de rénine plasmatique [16]. Une étude a démontrée que l'administration d'un IEC prévient la survenue de l'HTA chez les rats 2 reins-1 clip, tant qu'il est administré [20].

Le deuxième modèle de Goldblatt est 1 rein-1clip, correspondant aux sténoses bilatérales ou sténose sur rein unique [19]. Ici, il y a une élévation de la rénine initialement induisant une hypertension avec une rétention d'eau et de sel car il n'y a pas d'excrétion du sodium possible. L'augmentation de la tension peut diminuer l'hypersécrétion de rénine. L'HTA n'est pas dépendante de l'AGT II tant qu'il n'y a pas de déplétion sodée [16].

Il faut une obstruction vasculaire d'au moins 70 à 80% pour entraîner des changements mesurables de pression ou de flux sanguin. On parle de sténose « critique » lorsqu'elle entraîne une augmentation de la tension artérielle systémique afin de restaurer une pression artérielle rénale suffisante. Le plus fréquemment, l'obstruction de la lumière artérielle se fait progressivement (différent du modèle « clip »), les modifications hémodynamiques se font lentement et l'HTA peut apparaître secondairement. L'obstruction évolue jusqu'à induire une HTA menaçante [16].

Les reins peuvent maintenir une autorégulation suffisante jusqu'à une réduction de 75% du calibre artériel. Le débit sanguin rénale représente 20% du débit cardiaque du fait de sa fonction d'épuration et moins de 10% de l'oxygène délivré est suffisant pour répondre aux besoins métaboliques du rein. D'autre part, la vascularisation peut être assurée par des collatérales et la répartition intra-rénale modifiée. L'hypoperfusion rénale en dessous du niveau d'autorégulation induit au fur et à mesure des lésions de fibroses irréversibles. Il n'y a pas de véritable ischémie complète du rein mais plutôt des régions rénales mal oxygénées. L'AGT II, l'endothéline et le stress oxydatif engendrés déclenchent des cytokines inflammatoires et des mécanismes fibrosants [16]. La médulla externe est particulièrement sensible aux variations brutales de perfusion avec un risque de nécrose

tubulaire aiguë. Une hypoperfusion chronique induit un mécanisme de protection de la medulla au dépend de la corticale. Ces mécanismes ne sont pas encore compris. L'hypoperfusion rénale s'accompagne d'une diminution des besoins en oxygène (diminution des demandes liées à la baisse de la filtration et de la réabsorption tubulaire). A terme, il apparaît une atrophie des tubules rénaux en partie dû à des phénomènes de nécrose et d'apoptose. L'atrophie tubulaire est potentiellement réversible avec la restauration d'une perfusion rénale normale, avec comme une forme « hibernante » du rein. A terme, l'histologie retrouve une diminution du volume glomérulaire, la perte des structures tubulaires adjacentes et des régions d'inflammation locales [16].

Le syndrome hyponatrémie-hypertension.

Le syndrome hyponatrémie-hypertension (SHH) est rare chez l'enfant, il se caractérise par une hypertension sévère avec une perte de sel et d'eau, un syndrome polyuro-polydipsique et une déshydratation extracellulaire. Il existe fréquemment une hyponatrémie, une hypokaliémie et une alcalose métabolique. Une hypercalciurie (lié à une involution du tube contourné distal) et une protéinurie glomérulaire peuvent exister aussi (lié à une altération de la perméabilité). La levée de l'obstacle ou la normalisation tensionnelle permet une normalisation de la natriurèse et de la protéinurie, en revanche l'hypercalcémie persiste plus longtemps (reflet de la réabsorption tubulaire qui doit se remettre en place) [21,22]. Ce syndrome est lié à une hypersécrétion de rénine suite à une ischémie rénale (généralement par une sténose artérielle) [23].

Epidémiologie et étiologies.

L'HTA rénovasculaire représente 5 à 10% des étiologies secondaires de l'HTA pédiatrique. La dysplasie fibromusculaire et la neurofibromatose de type I sont les deux pathologies les plus fréquemment retrouvées en pédiatrie dans les pays occidentaux [4].

La dysplasie fibromusculaire.

La dysplasie fibromusculaire (DFM) est un groupe de maladies idiopathiques, segmentaires, non inflammatoires et non athéroscléreuses de la paroi artérielle, entraînant des sténoses des artères de petit et moyen calibre. Elle comporte une prolifération des cellules musculaires lisses et du tissu fibreux [7].

La DFM peut toucher tout l'arbre artériel. Les plus fréquentes localisations sont les artères rénales, 60 à 75% des cas avec 35% d'atteintes bilatérales. Elle touche plus souvent les artères rénales droites probablement à cause de leur plus grande longueur. Les artères carotides et les artères vertébrales sont atteintes dans 25 à 30% des cas avec un anévrisme intracrânien associé dans 7-50% des cas, viennent ensuite les artères intracrâniennes, les artères iliaques, les artères sous-clavières. 28% des DFM ont une forme multifocale [7,24].

L'origine de la dysplasie fibromusculaire reste pour le moment inconnue. Il existe des facteurs génétiques car elle est plus fréquente chez les apparentés au premier degré des malades atteints de dysplasie fibromusculaire des artères rénales [25,26]. Le système rénine-angiotensine ne semble pas jouer un rôle dans le développement des lésions rénales de la DFM [5]. Chez l'adulte, le tabagisme et l'hypertension artérielle sont associés à un risque accru de DFM, en revanche il n'y a pas de lien mis en évidence par rapport à l'exposition oestrogénique. Elle est plus fréquente chez les porteurs de l'allèle ACE-I [7].

La DFM intimale est la forme la plus fréquente chez l'enfant et atteint également les 2 sexes. Elle consiste en un épaississement intimal circonférentiel qui entraîne généralement une sténose focale tronculaire. Il s'agit d'une prolifération lâche et faiblement cellulaire du tissu conjonctif sous-endothélial avec une limitante élastique interne toujours conservée mais parfois fragmentée, une média et une adventice normales [24].

La DFM médiale avec anévrysmes pariétaux est la plus fréquente chez les adultes (60 à 70 % des cas). Elle touche surtout les femmes de 30 à 50 ans. Les sténoses sont multifocales et peuvent s'étendre aux branches de division. L'examen histologique trouve une raréfaction des cellules musculaires lisses qui sont remplacées par une fibrose peu cellulaire dans de larges territoires de la média et avec des zones d'interruption de la limitante élastique externe. L'adventice, l'intima et la

limitante élastique interne sont habituellement normales. On observe dans environ 10 % des cas des anévrysmes intrapariétaux avec une rupture de la limitante élastique externe. L'aspect angiographique en résultant est une atteinte multifocale avec une succession de dilatation et de sténoses en collier de perles [24].

La DFM périmédiale ou sous-adventitielle a la même prédominance féminine que la DFM médiale. Elle représente 10 à 20 % des cas de DFM chez l'adulte. Sa caractéristique est un excès de tissu élastique dans la zone externe de la média. L'aspect angiographique en résultant est une atteinte le plus souvent unifocale avec une sténose tubulaire. Il y a des formes de transition entre dysplasies fibromusculaires médiales et périmédiales, qui peuvent coexister, même au sein d'une lésion, la forme périmédiale pouvant évoluer vers la forme médiale [24].

Il existe une bonne corrélation anatomoradiologique, la dysplasie fibromusculaire intimale donnant généralement une image de sténose unifocale alors que les sténoses multifocales sont toujours associées à une dysplasie fibromusculaire médiale [27]. Le consensus de la haute autorité de santé (HAS) sur la DFM chez les adultes propose de distinguer deux types radiologiques, le type multifocal avec un aspect en collier de perle, spécifique de la DFM médiale, les autres types étant groupés en atteintes unifocales, sans spécificité histologique [28].

L'évolution de la maladie artérielle rénale, définie par l'apparition de nouvelles lésions, la majoration d'une sténose ou l'élargissement d'un anévrysme semble possible jusqu'à un tiers des cas [7].

Le diagnostic différentiel dépend entre autres de la localisation, de l'âge, de la présence d'un syndrome inflammatoire et de signes associés. Il s'agit des autres causes de sténose artérielle. Chez l'enfant, il faut rechercher des signes en faveur d'une neurofibromatose 1 ou d'autres syndromes associés [4,7,24]. Toutes les sténoses artérielles sont considérées comme étant une DFM en l'absence d'argument pour une autre maladie [28].

Les autres localisations artérielles doivent être recherchées systématiquement, en particulier cérébrovasculaires. Elles sont le plus souvent asymptomatiques, elles deviennent symptomatiques lorsque les sténoses artérielles sont serrées et sont responsables d'hypoperfusion, d'embolies, de thromboses, de dissection artérielle ou la rupture d'un anévrysme associé [24]. Les lésions cérébrovasculaires peuvent être révélées par un malaise, des céphalées, une épilepsie, un accident vasculaire cérébral ou un souffle cervical [24,29,30]. Chez l'adulte, il existe une nette prédominance féminine et une majorité de formes histologiques médiales diffuses avec anévrysmes intrapariétaux donnant l'aspect angiographique en collier de perles. L'association de lésion de dysplasie fibromusculaire à des anévrysmes intracrâniens est observée dans 20 à 50 % des cas selon les séries.

Cependant, elle peut être fortuite étant donné la fréquence des anévrismes intracrâniens dans la population générale, estimée à 0,5-1,5 % dans des séries autopsiques. Il est important de noter que l'évolution des lésions de dysplasie fibromusculaire médiale cérébrovasculaire est le plus souvent bénigne [24].

Le dépistage des atteintes artérielles cérébrovasculaires peut être fait par l'échographie-doppler en première intention au niveau cervicobrachiale (lésions typiques de sténoses ou d'anévrismes). Cependant, les lésions de dysplasie fibromusculaire touchant principalement les portions moyenne et distale des axes carotidiens et vertébraux, cet examen a une sensibilité inférieure à l'angiographie pour la détection des lésions intracérébrales. L'angiographie peut être réalisée par tomодensitométrie ou par résonance magnétique. Étant donné la faible fréquence de la pathologie dans la population générale, la sensibilité de ces 2 examens dans la détection des lésions intracérébrales de dysplasie fibromusculaire reste mal connue. Cependant, l'imagerie vasculaire par résonance magnétique est un examen utile pour éliminer l'existence d'un anévrisme intracérébral chez le patient porteur de lésions de DFM [24].

Outre les atteintes cérébrovasculaires, des lésions des artères à visée digestive (cœliaques, mésentériques inférieures et supérieures, hépatiques, spléniques), des membres supérieures ou inférieurs (notamment iliaque externe) ou des artères coronaires ont été décrites [24,27]. Dans ces localisations, l'aspect en collier de perles est moins fréquent que les lésions tubulaires. Ces atteintes sont la plupart du temps asymptomatiques du fait du développement d'une circulation collatérale et sont de découverte angiographique. Cependant, l'hypoperfusion tissulaire peut être responsable de manifestations ischémiques à type de claudication digestive ou des membres inférieurs.

La neurofibromatose de type I

La neurofibromatose de type 1 (NF1) est une maladie neurocutanée héréditaire multisystémique, prédisposant au développement de tumeurs bénignes et malignes. Sa prévalence est estimée à 1/4000-1/5000. L'expression clinique est très variable, y compris au sein d'une même famille et est le reflet d'une dysplasie neuroectodermale et mésodermale [31].

Deux critères parmi les suivants sont nécessaires pour le diagnostic:

- six taches café au lait ou plus (95% des cas, habituellement avant l'âge de trois ans),
- des neurofibromes, c'est-à-dire des tumeurs de la gaine des nerfs périphériques se manifestant sous forme de lésions cutanées, sous-cutanées ou plexiformes (rarement avant la puberté, visibles à l'examen clinique dans 30% des cas),
- des lentigines des plis cutanés,
- au moins deux nodules iriens de Lisch,
- un gliome des voies optiques,
- une lésion squelettique spécifique (amincissement de la corticale des os longs, dysplasie des ailes du sphénoïde),
- un parent du premier degré atteint.

La transmission est autosomique dominante Des formes mosaïques de la NF1 se manifestent comme une maladie généralisée peu sévère ou localisée. Le gène NF1 (localisé en 17q11.2) code pour la neurofibromine, un suppresseur de tumeur. L'absence de neurofibrine induit un signal positif sur la mitose et augmente donc la prolifération ou la différenciation cellulaire. Le diagnostic repose sur l'examen clinique et peut être confirmé par l'analyse génétique. Pour les enfants, une surveillance annuelle de la peau, du rachis, de la vue, de la pression sanguine et des résultats scolaires est nécessaire [31].

La NF1 peut être associée avec des lésions de tout l'arbre vasculaire, en particulier des artères rénales, de l'aorte, de l'artère mésentérique et des artères cérébrales (25% des enfants atteints de NF1 ayant eu une angioRM ont des lésions cérébrovasculaires) [32,33].

L'hypertension artérielle est retrouvée chez 6% des patients atteints de NF1. La cause peut être essentielle ou liées à une sténose de l'artère rénale, un phéochromocytome (risque plus élevé que pour la population générale) ou une coarctation de l'aorte. La fréquence rapportée des sténoses de l'artère

rénale est de 7%–58%, elle est associée à une sténose aortique dans 25% des cas [1]. Elle représente la deuxième cause de sténose de l'artère rénale dans les pays occidentaux.

Les lésions sont le plus souvent ostiales ou siègent à moins de 1 cm de l'origine de l'artère rénale, parfois bilatérales, associées à une atteinte de l'aorte ou de ses branches [34]. Il peut exister un syndrome «mid-aortic». Les lésions histologiques sont essentiellement intimes, avec un épaississement collagénique contenant des infiltrats de cellules fusiformes en amas. La limitante élastique interne est parfois rompue et la média détruite, favorisant les dilatations anévrysmales. Il existe souvent une fibrose adventitielle. Histologiquement, il s'agit d'une dysplasie mésodermale [35]. Ce sont de lésions acquises qui évoluent dans le temps.

Le rôle de la neurofibrine reste encore à préciser dans la dysfonction endothéliale, la migration et la prolifération des cellules musculaires lisses. Ceci pourrait être une nouvelle approche de traitement [36,37].

Les techniques diagnostiques ne diffèrent pas par rapport aux autres étiologies d'HTA rénovasculaire.

Il est généralement admis que les lésions vasculaires de NF1 répondent souvent peu à l'angioplastie endoluminale percutanée (probablement du fait de la fermeté du tissu fibrosé impliqué). Elle peut permettre au moins une réponse temporaire voir que l'HTA soit sensible aux traitements antihypertenseurs. D'autre part, c'est une alternative raisonnable à la chirurgie et elle peut être répétée si besoin. La chirurgie est à réserver pour les cas les plus complexes. [32,36]

Les autres causes d'hypertension artérielle rénovasculaire.

La maladie de Takayasu est la plus fréquente des étiologies dans les autres pays. Elle peut être associée à la tuberculose ou à une autre maladie auto-immune et est plus fréquente chez les femmes. Elle est associée à un syndrome inflammatoire dans deux tiers des cas et l'angiographie par résonance magnétique (angioRM) montre un épaissement de la paroi vasculaire en cas de maladie de Takayasu ou de vascularite à cellules géantes [24]. Le diagnostic différentiel entre vascularite et DFM est difficile à faire en l'absence de syndrome inflammatoire et en cas d'atteinte multifocale [24,7]. A priori, cela ne change pas la démarche vis-à-vis de l'angioplastie [38]. D'autres vascularites peuvent donner des sténoses de l'artère rénale, tel que la périartérite noueuse, la maladie de Kawasaki...

D'autres causes syndromiques existent et sont moins fréquemment en cause mais elles sont à rechercher en particulier en pédiatrie : la sclérose tubéreuse de Bourneville, le syndrome de Williams et Beuren, le pseudoxanthome élastique, le syndrome de Marfan, le syndrome d'Alagille...

Il peut exister une compression extrinsèque donnant le même tableau d'HTA, par un neuroblastome, une tumeur de Wilm's... Il existe aussi d'autres causes : sténose post-radique, sténose sur une plaie suite à un cathéter artériel ombilical, une dilacération d'une artère lors d'un traumatisme ou la sténose d'une artère rénale transplantée. [4,7,24]

Une autre présentation : le syndrome « mid-aortic ».

Ce syndrome est caractérisé par un rétrécissement de l'aorte abdominale, impliquant fréquemment les artères rénales et d'autres branches viscérales abdominales. Il a été décrit initialement en 1963 par Sen et al. et se présente dans 94% des cas avec une HTA [39,40]. Il représente 20-48% des cas d'HTA rénovasculaire chez l'enfant [4].

Il n'y a pas d'étiologie connue. Dans la revue de la littérature de Sethna, 61% étaient idiopathiques, 7% associés à un syndrome (NF1, syndrome de Williams et Beuren...), 26% acquis lors d'une vascularite (maladie de Takayasu) et 5% lié à l'athérosclérose (1% autres causes) [41].

La physiopathologie reste incertaine dans les cas idiopathiques. Certains ont émis l'hypothèse d'un problème de fusion des deux aortes dorsales lors de l'embryogénèse, d'autre l'ont associé à une infection materno-fœtale rubéolique ou encore à des anomalies de la migration des reins (avec comme argument la fréquence élevée d'artères rénales multiples) [40,41].

L'atteinte histologique retrouvée la plus fréquemment dans les formes idiopathiques est une fibroplasie intimale avec une déformation variable de la limitante élastique interne, sans stigmate d'inflammation. Ces lésions sont similaires à celles retrouvées dans des sténoses isolées d'artère rénale et dans certaine forme de DFM [42].

La localisation de la sténose aortique dans les formes idiopathique est entre les artères rénales dans 19-52% des cas, au-dessus des artères rénales dans 11-40% des cas, en-dessous dans 19-25% des cas et diffuse dans 12% des cas [40]. La sténose aortique peut être classée selon son diamètre comparé à l'aorte native: légère si moins de 20% de sténose, modérée entre 20 et 50 % et sévère au delà de 50%. [35].

Il existe quasiment toujours une autre atteinte vasculaire, en particulier une sténose de l'artère rénale (86-91%) qui est bilatérale chez 50 à 67% des cas. 35 à 67% ont une atteinte du tronc cœliaque ou de l'artère mésentérique supérieure. L'étude de Tummolo montre qu'il faut rechercher systématiquement des lésions cérébrovasculaires car elles étaient retrouvées dans 45% des cas, ceci n'était pas fait dans les études précédentes. [40,41]

L'HTA est quasiment toujours présente au diagnostic (94% à 100% des cas) et souvent importante (supérieure au 99ème percentile). La découverte peut être fortuite (25 % des cas pour Tummolo), sinon elle est faite par la présentation de symptômes liés à l'HTA ou du suivi d'un syndrome associé [41].

La chirurgie reste le traitement curatif de référence quand elle est techniquement réalisable. Elle nécessite fréquemment la mise en place d'une prothèse vasculaire pour réaliser un pontage aorto-aortique et il existe différentes possibilités pour revasculariser les artères viscérales (en particulier rénales). Chaque technique chirurgicale est décidée au cas par cas. Par ailleurs, une angioplastie peut être faite en attendant la chirurgie (le temps de la croissance) ou à visée curative (rarement suffisante). Les modalités de traitement seront détaillées dans la discussion suite à la description de nos cas cliniques.

Les méthodes diagnostiques.

Lorsqu'une sténose d'une artère rénale est suspectée, différents examens non invasifs peuvent être réalisés pour rechercher une lésion artérielle rénale : échographie Doppler, angiographie par tomodensitométrie (angioscanner) ou résonance magnétique (angioRM), scintigraphie sensibilisée au captopril.

L'échographie doppler.

L'échographie Doppler est une technique non invasive, simple et peu onéreuse. L'observation directe d'une sténose d'une artère rénale est difficile, il existe des mesures indirectes au Doppler pour aider le diagnostic. Le pic de vélocité systolique (PVS) peut être augmenté ($>1,80$ à 2 m/s) ou diminué après une sténose [1,43,44] et le temps d'accélération (du début de la montée systolique jusqu'au pic systolique) peut être augmenté (>70 ms). Quand le temps d'accélération est augmenté et le PVS est bas, la forme du doppler est aplatie, ce phénomène est appelé tardus et parvus [44]. L'index de résistance après une sténose (défini par $[\text{PVS} - \text{minimum de vélocité diastolique}] / \text{PVS}$) peut être diminué. Elle permet également d'étudier la morphologie rénale, notamment la taille des reins qui est un bon critère d'imputabilité et de suivi évolutif, ainsi que la taille de l'aorte. Mais elle est opérateur dépendant et peut être faussement négative, en particulier lors d'une lésion sur une branche secondaire ou accessoire [43,6]. Dans cette indication, on rapporte une sensibilité de 73–85% et une spécificité de 71–92% [45]. Par ailleurs, l'échographie Doppler est utilisée pour la recherche d'autres lésions, en particulier des troncs supra-aortiques et pour le suivi des lésions vasculaires.

L'angioscanner

La tomodensitométrie hélicoïdale avec injection de produit de contraste permet de reconstruire l'aorte et l'arbre artériel rénal mais sa résolution pour les petits vaisseaux reste limitée. Cette technique est adaptée pour les atteintes de gros vaisseaux tels que les syndromes «mid-aortic». L'angioscanner ne permet pas d'exclure une lésion sur une petite artère pouvant être responsable de l'HTA. Il a comme inconvénient l'injection de produit de contraste iodé, notamment en cas d'insuffisance rénale et l'exposition aux rayons X. La sensibilité est de 64-94 % et sa spécificité est de 62-97% pour cette indication dans les différentes études adultes et pédiatriques [44]

L'angioRM

L'angioRM avec l'utilisation de produit de contraste de type gadolinium est bien validée chez les adultes pour le diagnostic des lésions aortiques et des artères rénales principales (certaines études rapportent une sensibilité de 92-98% et une spécificité de 70-96%) [1]. Les enfants peuvent nécessiter

une anesthésie pour réaliser cet examen. D'autre part, l'utilisation de gadolinium expose à une fibrose néphrogénique systémique lorsque le taux de filtration glomérulaire est abaissé [46].

La scintigraphie

La scintigraphie au MAG 3 sensibilisée par une injection de captopril est un examen non invasif et peu irradiant. Il permet de détecter une asymétrie de fonction rénale droite-gauche mais surtout de mettre en évidence l'apparition de cette asymétrie ou sa majoration après la prise de captopril aux dépens du rein hypoperfusé [47]. Elle est recommandée pour le diagnostic chez l'adulte avec une fonction rénale normale, elle permet de détecter une sténose unilatérale avec une bonne sensibilité (52-93%) et spécificité (63-92%) [45]. Chez l'enfant, les résultats sont moins encourageants, de plus les formes sont plus souvent bilatérales et segmentaires. Tullus rapporte une sensibilité de 47% et une spécificité de 73% [44].

D'autre part, la scintigraphie au 99m-technétium-dimercaptosuccinic (DMSA) permet de surveiller la fonction de chaque rein. Elle est une aide à la surveillance du retentissement ou lors d'un traitement.

Artériographie

L'artériographie permet d'obtenir des images de la lumière artérielle des artères rénales et de leurs branches avec une bonne résolution à la fois spatiale et temporelle. Elle permet aussi de faire une angioplastie dans le même temps. D'autres techniques diagnostiques peuvent être réalisées dans le même temps comme le dosage étagé veineux de rénine ou l'échographie intravasculaire. Par contre, l'artériographie est très irradiante par rapport à l'angioscanner, il peut y avoir des complications artérielles ou du point de ponction et n'élimine pas une compression artérielle. Elle est généralement faite sous anesthésie générale surtout pour les enfants de moins de 12 ans [44,48].

Une autre technique permettant le diagnostic est possible, il s'agit du dosage veineux de rénine étagé. Cette technique est invasive avec fréquemment la nécessité d'une anesthésie générale. Elle peut être couplée à l'artériographie, elle permet de déterminer la zone d'ischémie.

Traitements

Traitement médical

La première phase du traitement est l'utilisation de médicaments antihypertenseurs afin de rétablir progressivement une tension artérielle normale. Il faut utiliser de préférence les inhibiteurs calciques et les bêtabloquants sous réserve d'une bonne fonction cardiaque. Les IEC et ARA II peuvent altérer la fonction rénale, leurs utilisations doivent donc être limitées et il faut alors surveiller

la fonction rénale biologique et scintigraphique (surtout dans les formes unilatérales) [4,45]. En effet, ils vont induire une « néphrectomie chimique » en provoquant une dilatation de l'artériole efférente et diminuer la pression de filtration glomérulaire [4]. Si l'équilibre tensionnel est réalisé avec 1 ou 2 médicament(s), cela permet de surseoir à l'angioplastie ou la chirurgie. Le traitement médical peut parfois être la seule alternative dans les formes ne pouvant subir une angioplastie ni une chirurgie.

L'angioplastie percutanée endoluminale

Cette technique nécessite un abord fémoral, le matériel utilisé pour les artères coronaires adultes est utilisé pour traité les sténoses des artères rénales chez l'enfant en particulier pour les sténoses segmentaires. Le diamètre du ballon d'angioplastie doit être équivalent ou un peu plus petit que le diamètre de l'artère avant la sténose. Le diamètre post-sténotique est difficile à interpréter du fait de fréquente dilatation post-sténotique. Quand l'inflation du ballon standard ne suffit pas pour traiter la lésion, un ballon coupant ou à haute pression peut être utilisé [4]. La revascularisation d'une artère complètement occluse est possible [4]. Il n'y a pas de protocole consensuel concernant l'anticoagulation et l'antiagrégation plaquettaire. De l'aspirine est souvent commencée avant la procédure et est poursuivie pendant 3 à 6 mois, de l'héparine est donnée avant le geste et pendant 24h pour diminuer le risque de thrombose [4,49]. Ces modalités seront discutées ultérieurement dans la 3^{ème} partie de ce travail.

L'angioplastie est indiquée si : la lésion est traitable, le patient a une HTA résistante aux traitements, le patient a une mauvaise observance ou des intolérances médicamenteuses, il existe des signes évocateurs de néphropathie ischémique (une diminution de la taille des reins, diminution du néphrogramme ou une altération de la fonction rénale) [7]. Les principaux objectifs sont la guérison ou au moins l'amélioration de l'HTA et/ou de préserver la fonction rénale [24]. L'angioplastie est traditionnellement indiquée sur les sténoses non ostiales des artères rénales principales, mais elle semble aussi être efficace sur les branches artérielles [6].

L'angioplastie percutanée endoluminale est le principal traitement pour les lésions cérébrovasculaires.

Les resténoses doivent être suspectées en cas de récurrence de l'HTA, de réduction de la taille des reins, une élévation de la créatininémie. Une artériographie de contrôle peut être proposée avec une nouvelle dilatation.

Le taux de complications varie avec l'expérience de l'opérateur, les extrêmes étant de 0 et 17% avec 7 à 10% rapporté pour les moins de 1 an et moins de 15 kg [48]. Les complications aiguës de l'angioplastie rénale sont la néphropathie liée à l'injection du produit de contraste, le spasme

artériel, la dissection et la perforation pouvant aller jusqu'au choc hémorragique, celui ci pouvant être « prévenu » par des mesures de précaution comme la pose d'un stent « couvert » ou la réinflation du ballon [35].

La mise en place d'un stent reste peu fréquente en pédiatrie et controversée. L'utilisation du ballon coupant peut être faite lors de sténose résistante au ballon standard ou lors de resténose, elle donne de bons résultats chez les patients NF1, les syndromes de Williams et dans les syndromes «mid-aortic» [50].

La chirurgie

Les indications de la chirurgie sont les HTA non contrôlées médicalement et suite à un échec de l'angioplastie. Deux techniques existent : la néphrectomie et la revascularisation. Toute chirurgie est précédée d'une bonne évaluation des lésions vasculaires de l'arbre artériel et des collatérales éventuelles.

La revascularisation et l'autotransplantation

Différentes techniques chirurgicales sont possibles : interposition d'un greffon artériel ou prothétique, auto transplantation et/ou chirurgie ex vivo pour la réparation des artères segmentaires [51,52]. Ces interventions ne sont proposées qu'en cas de lésions complexes, inaccessibles à l'angioplastie ou en seconde intention en cas d'échec de l'angioplastie.

Une autotransplantation peut être proposée avec une reconstruction artérielle et une réimplantation sur l'artère iliaque interne.

La néphrectomie

C'était la première technique utilisée. La néphrectomie est utilisée en cas de rein unilatéral hypersecrétant de la rénine avec peu ou pas de fonction [4]. La néphrectomie partielle est possible dans les cas où une artère polaire est en cause.

L'ablation à l'alcool est une alternative à la néphrectomie. Elle est préférée à l'embolisation par « coil » car elle permet une destruction complète du tissu. Elle peut être réalisée de façon segmentaire à la place d'une néphrectomie segmentaire, mais elle est très douloureuse avec la nécessité d'une anesthésie puissante les jours suivants le geste c'est pourquoi elle est peu employée [4,48].

Observations

L'objectif de ce travail est de rapporter une série de 8 enfants ayant présenté une HTA rénovasculaire suivis au Centre Hospitalo-Universitaire (CHU) de Nantes depuis 2001, afin de discuter les différentes présentations radio cliniques et prise en charges thérapeutiques (résumées dans le tableau 1).

1^{er} cas : A.

A. est âgé de 14 ans en 2010, lorsque le diagnostic d'HTA (stade 2, >99^{ème} percentile +5 mm Hg) a été fait fortuitement à l'occasion d'une appendicectomie.

Il est le 1^{er} d'une fratrie de 2 et il a comme principal antécédent un retard psychomoteur modéré avec un traitement par tianeptine (stablon[®]) et rispéridone (risperdal[®]). Dans ses antécédents familiaux, on retrouve un AVC ischémique chez sa mère en 2009 avec une hypertension artérielle modérée d'étiologie inconnue et non traitée auparavant.

Il est asymptomatique et l'examen clinique est par ailleurs normal lors de la consultation. L'échographie Doppler retrouve une sténose de l'artère rénale gauche (40%) avec des parois artérielles sièges d'une infiltration athéromateuse et de calcifications. L'angioscanner retrouve une sténose tronculaire au 1/3 moyen de l'artère rénale gauche peu serrée. La fonction rénale et l'ionogramme sont normaux. La rénine et l'aldostérone sont augmentées (respectivement 45,1 pg/ml (N=3-30) et 316 ng/l (N=25-250)). L'échographie cardiaque est normale, le fond d'œil n'est pas fait. Un traitement par nicardipine jusqu'à 2mg/kg/jour et 0.5mg/kg/jour d'énalapril est mis en place. L'énalapril a pu être débuté car la sténose est modérée.

Le contrôle tensionnel sous bithérapie permet de surseoir à l'angioplastie, d'autant que la sténose est modérée.

2^{ème} cas : Mav.

Mav. est un enfant sans antécédent personnel ni familial particulier. Il est âgé de 3 ans 8 mois en 2003, lors du diagnostic d'une hypertension artérielle à 150/100 mm Hg (stade 2, >99^{ème} percentile +5 mm Hg) à l'occasion d'une consultation avant une adénoïdectomie.

Mav. est asymptomatique et son examen clinique est par ailleurs normal. Le premier bilan étiologique retrouve un ionogramme sanguin, une fonction rénale, une NFS, un dosage de cortisol à 8h normaux. Le dosage de l'aldostérone est élevé à 539 pcg/ml (N 8-172 pcg/ml) et pour la rénine à 40,1ng/l (N entre 3 et 28,2). L'échographie rénale est dite normale, l'échographie cardiaque retrouve une hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) débutante. L'angioscanner retrouve une asymétrie des deux reins aux dépens du rein droit et une probable sténose de l'ostium de l'artère rénale droite. Une scintigraphie au DMSA retrouve une asymétrie de fixation aux dépens du rein droit. Un traitement par nicardipine jusqu'à 0,6 mg/kg/jour a été mis en place.

Un mois plus tard, la scintigraphie au MAG 3 sensibilisée au captopril retrouve une hypofixation du rein droit. Le traitement par nicardipine est majoré à 4,6 mg/kg/j pour contrôler l'hypertension. L'angioRM confirme une sténose ostiale de l'artère rénale droite avec une probable dilatation post-sténotique et une possible atrophie du rein droit. Cette atrophie a été confirmée par une nouvelle scintigraphie au DMSA (taux de fixation de 8,4% contre 17,6% lors du premier examen). Devant la rapidité d'évolution et le retentissement rénal, Mav. a donc rapidement bénéficié d'une artériographie. Elle a mis en évidence une sténose très importante de l'artère rénale droite (92%) et une sténose sévère de l'artère rénale polaire inférieure gauche (>70%). Une angioplastie est réalisée dans le même temps au niveau de l'artère rénale droite, avec une sténose résiduelle de 37%. L'échographie Doppler des troncs supra aortiques, le bilan lipidique et inflammatoire sont normaux. Une décroissance progressive de la nicardipine et un traitement de fond par captopril (4.6 mg/kg/j) avait été proposé.

Un an après le diagnostic, la tension n'est plus contrôlée par le traitement et l'examen clinique retrouve un souffle de l'aorte abdominale. L'échographie cardiaque retrouve une discrète HVG. L'échographie doppler rénale retrouve un petit rein droit, une sténose ostiale de l'artère rénale droite sévère d'environ 90% et un aspect inchangé de la sténose proximale polaire inférieure gauche estimée à 60%. Une nouvelle artériographie est décidée, elle retrouve une resténose serrée proximale de l'artère rénale droite, avec une petite dilatation post sténotique. Cette sténose est dilatée à l'aide d'un ballonnet coupant avec un résultat immédiat satisfaisant. A gauche, l'artère rénale paraît infiltrée avec une sténose tronculaire très modérée et sa branche inférieure a une sténose serrée à son origine, la perméabilité est satisfaisante en aval. La branche polaire inférieure gauche est dilatée mais

l'évaluation du résultat est impossible du fait d'un spasme. L'échographie-doppler réalisée ensuite retrouve la persistance d'une sténose ostiale rénale droite et n'a pas pu évaluer l'artère rénale gauche. Une hypertension artérielle modérée persiste nécessitant la prise de 4 mg/kg/jour de captopril.

Par la suite, Mav. a une tension équilibrée sous captopril et il est perdu de vue pendant 1 an et demi.

Il reconsulte à l'âge de 6 ans 10 mois. La tension est bien équilibrée sous captopril 3,2 mg/kg/jour. L'échographie Doppler retrouve une sténose para-ostiale bilatérale de 60% à gauche et de 70-75% à droite. L'ionogramme sanguin et la fonction rénale sont normaux. L'échographie cardiaque retrouve une discrète HVG. La scintigraphie au DMSA retrouve une asymétrie de fixation moins marquée (60% à gauche, 40% à droite rapporté à la fonction totale). Malgré l'HVG modérée, le captopril a été diminué de moitié un mois plus tard sans déséquilibre tensionnel.

A 8 ans et 10 mois, un nouvel angioscanner retrouve une sténose au niveau de l'ostium de l'artère rénale droite (<50%), suivie d'une assez volumineuse dilatation post-sténotique (majoration depuis la deuxième angiographie). A gauche, elle retrouve une sténose proximale de l'artère rénale avec une infiltration diffuse de son tronc, la sténose de la branche polaire inférieure n'apparaît pas (réussite de la deuxième angioplastie, spasme temporaire lors de la première angioplastie). Devant ces résultats, il a été conseillé d'attendre la fin de la croissance pour une nouvelle dilatation à droite avec la pose d'un stent.

A 11 ans et 4 mois, la tension est équilibrée sous énalapril 0.5mg/kg/jour. Il est asymptomatique et l'examen retrouve seulement un souffle de la fosse lombaire gauche. La micro albuminurie, l'ionogramme et la fonction rénale sont normaux. L'échographie-doppler retrouve à droite une accentuation de la sténose ostiale (>50%) et une sténose de 40-50% à gauche, et le rein droit n'a pas grandit. L'échographie cardiaque ne retrouve pas d'HVG et l'examen ophtalmologique est normal. L'angioRM n'a pas été contributive. Une nouvelle angioplastie est alors discutée et reportée car la scintigraphie au DMSA n'a pas évoluée et la tension est relativement bien contrôlée sous énalapril.

Un holter tensionnel est réalisé 6 mois plus tard. Mav. est souvent hypertendu avec des valeurs maximales systoliques à 177mmHg et de diastolique entre 130-140 à plusieurs reprises, en lien avec des problèmes d'observance (énalapril 0,5mg/kg/jour le matin).

A 12 ans et 3 mois, la tension artérielle est contrôlée et il est asymptomatique sous énalapril 0,4mg/kg/j. L'ionogramme et la fonction rénale sont normaux. La scintigraphie au DMSA est stable. L'échographie-doppler retrouve une sténose ostiale des deux artères rénales évaluées à 50% sans

sténose visualisée des artères polaires. L'échographie-doppler des troncs supra aortiques est normale. Une nouvelle angioplastie sera réalisée lorsque Mav. aura fini sa croissance.

3^{ème} cas : Ca.

Ca. est âgé de 4 ans 7 mois en 2006, à la découverte d'une hypertension artérielle (140/110 mm Hg, stade 2, >99^{ème} percentile +5 mm Hg) lors d'une consultation de suivi de sa neurofibromatose de type I. Il n'a pas d'autre antécédent personnel ni familiaux.

Le reste de l'examen clinique est normal mis à part les lésions cutanées liées à la neurofibromatose. La fonction rénale, l'ionogramme sanguin et le dosage des catécholamines sanguins sont normaux. L'échographie cardiaque est normale et il n'a pas eu de fond d'œil. L'angioscanner retrouve une sténose serrée de l'artère rénale droite et une sténose modérée de l'artère polaire inférieure gauche. La scintigraphie au DMSA retrouve une fixation symétrique. Un traitement par énalapril jusqu'à 0,125 mg/kg/jour est mis en place.

Un an plus tard, une artériographie retrouve des sténoses hyper serrées associées à des anévrysmes volumineux d'une petite artère rénale polaire inférieure droite et une sténose modérée associée à un anévrysme hilaire assez volumineux de l'artère rénale principale droite. Il n'y a pas de sténose ni de dilatation du côté gauche. Une angioplastie de la sténose de l'artère principale droite est faite, par contre il n'y a pas de solution vasculaire au traitement des anévrysmes (les lésions les plus inquiétantes). Une chirurgie ex situ rénale pouvait être envisagée.

A 6 ans et 3 mois, Ca. a donc une chirurgie avec une réparation ex vivo du rein droit et une auto transplantation droite. En post opératoire, l'ionogramme, la fonction rénale et l'échographie-doppler sont normaux. La scintigraphie au MAG 3 retrouve un mauvais résultat de la chirurgie avec une hypofixation du rein droit par rapport au contrôle préopératoire (25% contre 44%) et l'apparition d'une encoche corticale moyenne externe qui semble liée à la thrombose d'une artère segmentaire (non réimplantable lors de la chirurgie). L'équilibre tensionnel est assuré avec de l'énalapril 0,375mg/kg/jour puis 0,125mg/kg/jour.

4 mois plus tard, la tension s'est de nouveau déséquilibrée. La fonction rénale, l'ionogramme, la NFS sont normaux et l'échographie-doppler ne retrouve pas d'argument pour une sténose. L'énalapril est donc augmenté à 0,45mg/kg/jour.

6 mois après la chirurgie, la tension est normale. La scintigraphie au DMSA retrouve un rein droit hypofixant et représentant 7% de la fonction rénale totale. L'échographie-doppler retrouve une asymétrie de taille en défaveur du rein droit et un index de résistance cortical bas (à droite 0.5). L'énalapril avait été diminué à 0,3 mg/kg/jour.

1 mois après, une échographie rénale et une angioRM ont permis de mettre en évidence une sténose longue et fibreuse de l'artère rénale droite transplantée (figure 6). Une deuxième angioplastie

de l'artère rénale droite est réalisée rapidement avec bon résultat au doppler. La tension est équilibrée avec énalapril 0,1mg/kg/jour.

8 mois après la deuxième angioplastie, une récurrence de sténose est suspectée devant une HTA et une accélération des vitesses au niveau distal de l'artère rénale droite (vitesse 400cm/s) à l'échographie Doppler. L'angioscanner confirme la sténose (figure 7). Une artériographie sélective du rein droit retrouve une lésion tronculaire très serrée et plusieurs sténoses intra rénales menaçantes avec une vascularisation périphérique médiocre. Cette forme évolutive à la fois intra et extra rénale contre-indique une solution chirurgicale. Une nouvelle angioplastie sur la lésion tronculaire est réalisée. Le pronostic fonctionnel du rein droit est mauvais avec une possible évolution vers une sclérose atrophique.

A 9 ans, il a une tension artérielle contrôlée par 2,5mg/jour d'amlodipine. La fonction rénale et l'ionogramme sanguin sont normaux. Un contrôle de l'échographie et une scintigraphie au DMSA sont prévus.



Figure 6 : Ca. angioRM : autotransplantation du rein droit, resténose de l'artère rénale droite.

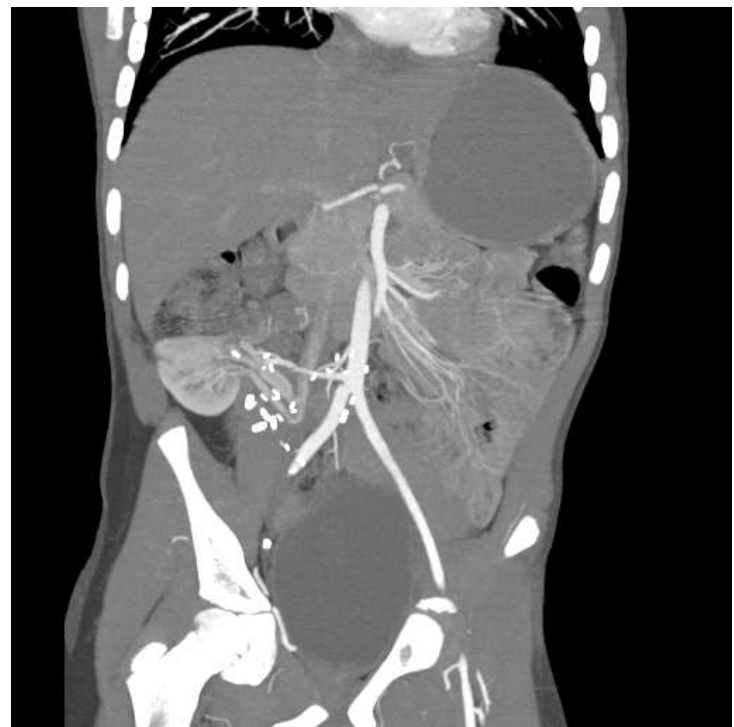


Figure 7 : Ca. angioscanner : autotransplantation du rein droit, resténose de l'artère rénale droite.

4^{ème} cas : R.

R. est la deuxième d'une fratrie de deux d'un couple non consanguin. Dans ces antécédents familiaux, on retrouve de nombreuses pyélonéphrites aiguës liées à un reflux vésico-urétéral chez sa mère et grand-mère maternelle. Il existe aussi un cas suspect de neurofibromatose chez une tante maternelle.

Une hypertension artérielle sévère (180/130 mm Hg, stade 2 > 99^{ème} percentile +5 mm Hg) est diagnostiquée lors d'un examen systématique à l'âge de 2 ans et 5 mois. R. est asymptomatique, l'examen clinique retrouve un souffle dorsal et un souffle abdominal diffus, les pouls fémoraux et pédieux sont faibles. L'échographie cardiaque est normale et est complétée par une échographie abdominale qui retrouve une sténose serrée de l'aorte abdominale à l'étage rénal d'environ 2 cm de hauteur. Un angioscanner confirme la sténose serrée à plus de 75% de l'aorte abdominale englobant les 2 artères rénales, le tronc cœliaque et l'artère mésentérique supérieure, il n'y a pas d'autre sténose ni d'anévrisme. R. présente donc un syndrome « mid-aortic » (figure 8).

Il n'y a pas argument pour une neurofibromatose, un syndrome de Williams-Beuren ou une maladie inflammatoire. La fonction rénale et la kaliémie sont normales. Il n'y a pas de retentissement viscéral ni d'autre localisation en particulier cérébrovasculaire (fond d'œil, échographie cardiaque, échographie Doppler des troncs supra-aortiques, angioRM cérébrale normaux). Un traitement par de la nicardipine IV 0.5 gamma/kg/min est débuté puis relayé par de la nifédipine LP 4 mg/kg/jour, de la prazosine 0,8 mg/kg/jour et de l'acebutolol 20 mg/kg/jour.

Le traitement est ensuite majoré à 5mg/kg/jour de nifédipine et 1 mg/kg/jour de prazosine. Une angioplastie est discutée (jeune âge de l'enfant) et mis en attente selon l'évolution ; celle ci se fait vers une ascension thérapeutique puisque 3 mois après, le traitement est de nouveau majoré avec l'ajout de 3mg/kg/jour d'hydrochlorothiazide puis 0,35 mg/kg/jour de minoxidil.

5 mois après le diagnostic, la tension n'est toujours pas équilibrée malgré la penta-thérapie. (minoxidil 0,37mg/kg/jour, nifédipine lp 6mg/kg/j, prazosine 1mg/kg/j, acebutolol 20mg/kg/j, hydrochlorothiazide 2,8mg/kg/jour). L'examen clinique retrouve un hirsutisme iatrogène lié au minoxidil et des pouls fémoraux faibles. Devant cette HTA sévère récalcitrante au traitement médicamenteux (néanmoins sans retentissement cardiaque) une angioplastie est décidée. L'artériographie retrouve une artère rénale droite naissant au dessus de la sténose de l'aorte abdominale et une artère rénale gauche naissant dans la zone sténosée. La sténose de l'artère rénale droite est longue de 15mm, la sténose de l'artère rénale gauche est plus complexe avec une bifurcation précoce. Il existe de nombreuses collatérales court-circuitant la sténose aortique. La sténose de l'artère rénale droite est dilatée avec un bon résultat immédiat (sténose résiduelle de 40% au doppler) et aucun

geste n'est réalisé sur l'artère rénale gauche (figure 9). En post opératoire, la trithérapie puis pentathérapie est malheureusement rapidement reprise dans les 2 mois en raison d'une HTA sévère persistante confirmée au doppler (sténose de l'aorte abdominale de 60%, une sténose de l'artère rénale droite de 70% (avec des vitesses à 580 cm/s), une sténose de l'artère mésentérique supérieure de 60-70%). Il n'y a pas de sténose au niveau des troncs supra-aortiques et l'échographie cardiaque retrouve une légère HVG.

Il est donc décidé de faire un geste chirurgical 2 mois après l'angioplastie. R. a un pontage aorto-aortique abdominal avec la pose d'un tube prothétique (en polytétrafluoroéthylène ou Téflon®) permettant la croissance, associé à une plastie des artères rénales et une auto-transplantation rénale bilatérale. Les suites postopératoires sont simples avec un bon contrôle tensionnel sous nifédipine à 0,8 mg/kg/j et régime hyposodé. La fonction rénale est normale ainsi que l'ionogramme. Le doppler rénal retrouve une répartition harmonieuse de la vascularisation rénale bilatérale sans anomalie significative (index de résistance intra-rénale à 0.75 et vitesse à 39cm/s).

2 semaines après la chirurgie, le traitement par nifédipine doit être majoré à 1,5 mg/kg/jour. Il n'y a pas d'anomalie biologique (fonction rénale, ionogramme sanguin, NFS, protéinurie). L'échographie Doppler retrouve un pontage perméable, pas de sténose de l'artère rénale gauche, mais une sténose de l'artère rénale droite à 60% (vitesse à 347 cm/s) et de multiples images de séquelles d'infarctus rénaux corticaux.

L'échographie Doppler faite 6 semaines après la chirurgie retrouve une sténose à moins de 50% au niveau de l'anastomose artérielle rénale gauche et à 70% au niveau de l'anastomose à droite en position assise, disparaissant en décubitus dorsal et en position debout. R. présente alors une HTA à la fois positionnelle mais aussi en lien avec une sténose réelle sur les sutures artérielles (retrouvées sur un angioscanner, figure 10). Une nouvelle angioplastie de l'anastomose rénale droite est faite 2 mois plus tard et le même geste à gauche est prévu prochainement. La tension artérielle reste équilibrée sous monothérapie (nifédipine). R. est surveillée de façon régulière à la fois sur le plan clinique, biologique et échographique.



Figure 6 : Angioscanner de R., reconstruction MIP : sténose de l'aorte abdominale, des deux artères rénales et de l'artère mésentérique supérieure.



Figure 8 : R. angiographie initiale.



Figure 7 : R. angioscanner avec reconstruction 3D, prothèse aorto-aortique, autotransplantation des deux reins avec anastomose sur les vaisseaux iliaques.

5^{ème} cas : Co.

Co. est la troisième d'une fratrie de trois, elle n'a pas d'antécédent personnel. On retrouve comme antécédents familiaux une hypertension à l'âge de 40 ans chez son grand-père paternel et une maladie de Crohn chez son père. Le diagnostic d'hypertension artérielle sévère a été fait chez Co. En 2003, à l'âge de 13 mois lors de la prise en charge d'une invagination intestinale aiguë.

L'examen clinique retrouve une TA à 240/120 mm Hg et elle n'est pas symptomatique (stade 2 > 99^{ème} percentile +5 mm Hg). Le premier bilan étiologique retrouve une hypokaliémie (3 mmol/l) avec une fonction rénale normale (anticorps anti-nucléaire, le dosage C3 C4, la CRP, les neuromédiateurs et métabolites urinaires sont normaux, discrète protéinurie 0,5g/l). L'échographie rénale retrouve une asymétrie de taille des reins aux dépens du rein gauche. La scintigraphie au MAG 3 sensibilisée au captopril est en faveur de sténoses bilatérales (plus marquée à gauche). Le scanner abdominal retrouve un aspect compatible avec une dysplasie de l'artère rénale droite et une artère rénale gauche semblant normale. L'échographie cardiaque retrouve une HVG et le fond d'œil est normal. Le scanner cérébral avec injection est normal.

Co. a été traité initialement par de la nicardipine IV, puis relayé par de l'énalapril 1,25mg/kg/jour, du furosémide 0,625mg/kg/jour, du minoxidil 0,625mg/kg/jour et un régime sans sel. Le minoxidil a été remplacé par de la nifédipine 0,625mg/kg/jour suite au contrôle tensionnel et devant un hirsutisme important.

A 17 mois, Co. est asymptomatique sous trithérapie. L'examen clinique retrouve un souffle carotidien gauche isolé. L'angioscanner des troncs supra-aortiques est normal. L'échographie-doppler rénal retrouve des arguments pour une sténose à droite et un petit rein gauche (-2 DS) avec un aspect de sténose très serrée de l'artère rénale gauche (pratiquement pas de flux dans le parenchyme rénal). Elle bénéficie d'une angioplastie qui traite la sténose très serrée de l'artère rénale principale gauche après le départ d'une petite artère polaire supérieure et permet une normalisation des tensions artérielles sans traitement. L'artériographie ne retrouve pas de lésion à droite. Une scintigraphie au DMSA, réalisée un mois après, retrouve une hypofixation rénale gauche en particulier au pôle inférieur (fonction relative de 23% à gauche et de 67% à droite).

7 ans après l'angioplastie, la tension artérielle est normale sans traitement. Les échographies rénales retrouvent toujours une asymétrie en défaveur du rein gauche. Un souffle carotidien est surveillé avec des échographies des troncs supra-aortiques normales.

6^{ème} cas : N.

N. présente une HTA sévère (124/68 mm Hg, > 99^{ème} percentile+ 5 mm Hg) en 2009, à l'âge de 14 mois lors d'une consultation systématique dans le cadre de la prise en charge de sa neurofibromatose de type 1. Il a comme autre antécédent une naissance à 33 SA et dans ses antécédents familiaux il y a plusieurs cas d'hypothyroïdie du côté maternel.

L'hypertension est accompagnée de flush. Il n'y a pas de retentissement viscéral (échographie cardiaque et fond d'œil normaux). L'ionogramme sanguin, la fonction rénale et le dosage des catécholamines plasmatiques sont normaux. L'échographie Doppler rénale est dite normale. Un scanner abdominal retrouve un aspect de rétrécissement (45%) de l'aorte abdominale allant des artères rénales jusqu'à la bifurcation iliaque, des doutes sur une sténose des ostia des artères rénales et pas d'argument pour un phéochromocytome (figure 11 et 12). N. est mis sous nifédipine 3mg/kg/jour puis ajout de l'énalapril 0,125mg/kg/jour.

2 mois plus tard, un angioscanner retrouve une sténose aortique en regard des artères rénales jusqu'à la bifurcation iliaque d'environ 50%, des sténoses bilatérales des artères rénales (plus importante du côté droit) et un aspect de sténose de l'origine de l'artère mésentérique supérieure. Il s'agit donc d'un syndrome «mid-aortique». Devant l'atteinte bilatérale, le traitement par l'énalapril est arrêté et remplacé par de l'acebutolol 11mg/kg/jour. Ce traitement est ensuite majoré devant une asthénie et un syndrome polyuro-polydipsie jusqu'à 14mg/kg/jour.

A 24 mois, il est hospitalisé pour une hypertension sévère avec asthénie et céphalée. L'ionogramme sanguin, la fonction rénale, la NFS et l'aldostérone sont normaux (rénine non disponible). L'échographie Doppler rénal retrouve uniquement une sténose de l'artère rénale droite, en dehors de la sténose aortique. Le traitement est modifié (0,00625mg/kg/jour de clonidine, nifédipine 3 mg/kg/jour et acebutolol 13mg/kg/jour) et permet une normalisation des tensions artérielles.

A 28 mois, N. est de nouveau hypertendu avec des douleurs abdominales paroxystiques per et postprandiales, sans diarrhée associée. L'examen clinique retrouve un souffle lombaire gauche et sous ombilical. L'angioRM abdominal réalisée n'est pas interprétable, par contre elle est normale au niveau cérébral. La trithérapie est majorée (nifédipine 6,4mg/kg/jour, labétolol 21mg/kg/jour, clonidine 0,005mg/kg/jour) et une angioplastie endoluminale des artères rénales et mésentérique supérieure est décidée.

Elle est réalisée à l'âge de 29 mois, alors que N. est sous pentathérapie anti-hypertensive inefficace (nifédipine 4mg/kg/j, clonidine 0,01mg/kg/jour, labétolol 20mg/kg/jour, hydrochlorothiazide 3,4mg/kg/jour, minoxidil 0,34mg/kg/j). L'artériographie retrouve une sténose

serrée à l'origine des 2 artères rénales, une sténose très serrée de l'artère mésentérique supérieure. Une angioplastie a été faite avec un très bon résultat immédiat sauf pour l'artère mésentérique supérieure où une sténose résiduelle modérée persiste. A 30 mois, les tensions de N. sont normalisées et les douleurs abdominales ont cédées, avec un traitement par de la nifédipine 4,3mg/kg/jour.

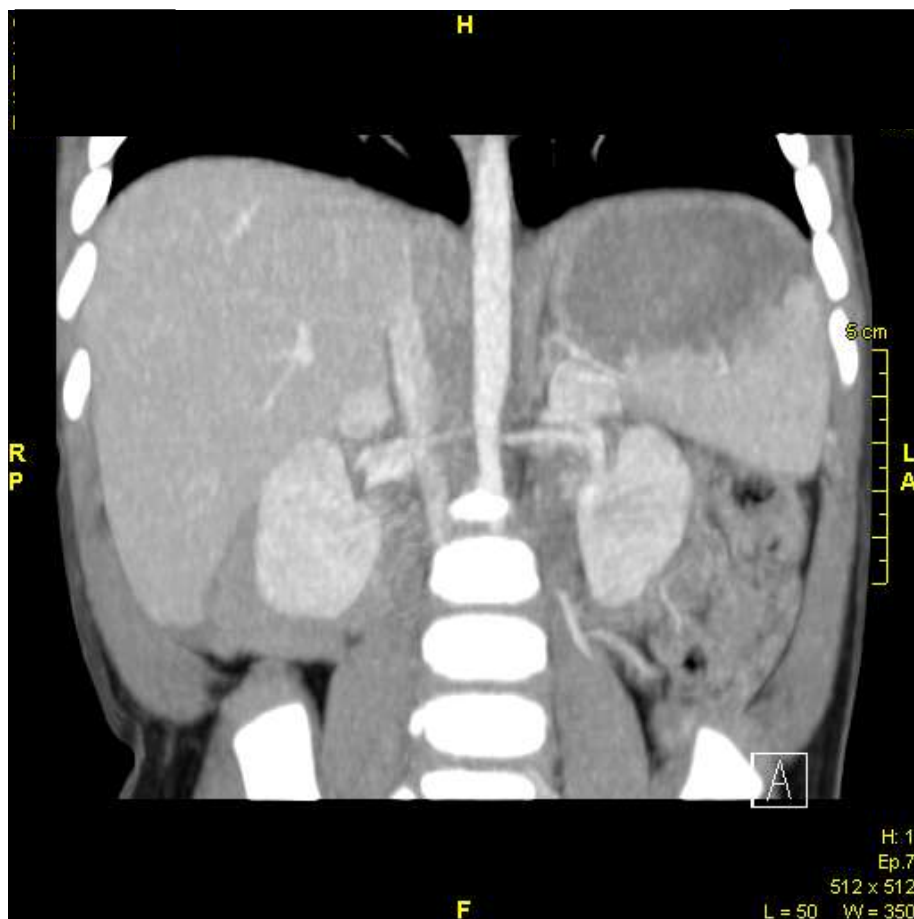


Figure 9 : Angioscanner de N., coupe frontale : sténose aortique abdominale.

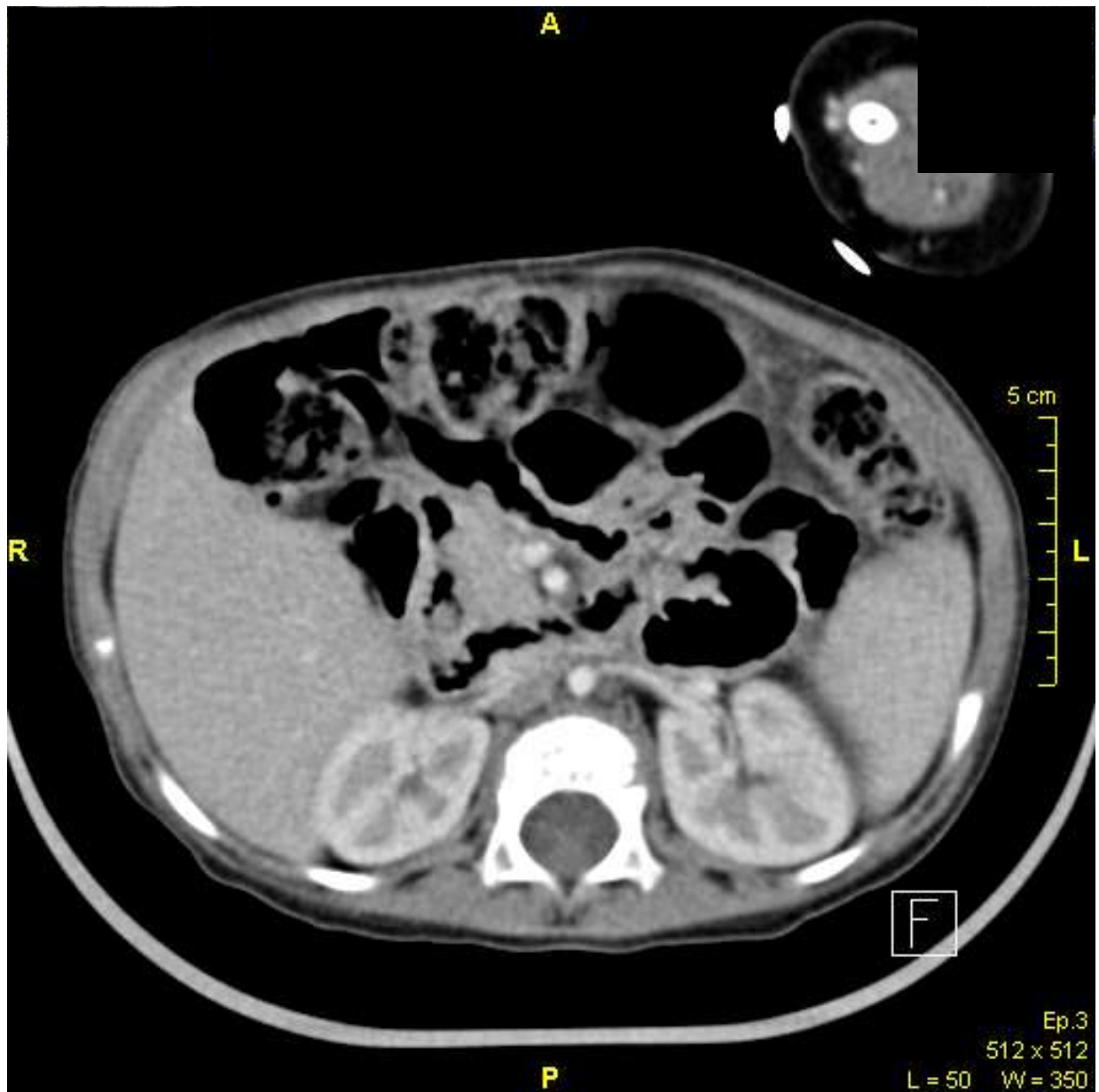


Figure 10 : Angioscanner de N., coupe axiale : sténose de l'artère rénale gauche.

7^{ème} cas : Mae.

Mae. est le deuxième enfant d'une fratrie de deux. Il n'a pas d'antécédent personnel et a comme antécédent familial une hypertension artérielle ayant causé le décès prématuré d'un arrière-grand-père.

Il est hospitalisé en 2004, à deux mois de vie pour une stagnation pondérale. L'examen clinique retrouve des signes de déshydratation sévère et une hypertension artérielle menaçante (180/100, >99^{ème} percentile+ 5 mm Hg). Le premier bilan étiologique retrouve une hyponatrémie à 125 mmol/l avec une natriurèse inadaptée (75 mmol/l), la kaliémie, le pH et la fonction rénale sont normaux. L'échographie Doppler rénale est dite normale. Le traitement symptomatique comporte une réhydratation par voie intraveineuse (jusqu'à 300 ml/kg/jour) associée à des apports en sel à 6,5 mmol/kg/jour et un traitement antihypertenseur par nicardipine jusqu'à 1,5 gamma/kg/min. Un relais per os est fait (captopril 3mg/kg/jour, furosémide 1,5 mg/kg/jour et nifédipine 5mg/kg/jour), avec un bon équilibre tensionnel et une normalisation de la natrémie.

Sur le plan du retentissement viscéral, le fond d'œil est normal et l'échographie cardiaque retrouve une discrète HVG. Sur le plan étiologique, l'aldostérone est élevé à 442 ng/ml (N < 300) ainsi que la rénine plasmatique à 2350 pg/ml (N entre 3 et 28,2). Mae. n'a pas d'argument clinique pour une NF1 ni de syndrome inflammatoire. Une deuxième échographie Doppler rénale retrouve une artère rénale gauche sinueuse sur toute la longueur. La scintigraphie au MAG 3 sensibilisée au captopril montre une absence de fixation rénale gauche. Le bilan d'extension est normal (doppler des troncs supra-aortiques et angioscanner allant du polygone de Willis jusqu'à l'aorte abdominale).

1 mois après, l'angioscanner confirme l'aspect filiforme de l'artère rénale gauche sur toute sa longueur avec un rein gauche atrophié et retrouve une sténose de l'aorte abdominale sous-rénale étagée sur 2cm suivie d'une dilatation anévrysmale très irrégulière s'étendant sur 1,8 cm jusqu'à la bifurcation iliaque (figure 13). L'enfant est récusé pour une angioplastie compte tenu de la faible probabilité de réussite et du mauvais pronostic fonctionnel de ce rein gauche.

A 4 mois, une scintigraphie au DMSA retrouve un rein gauche muet. Une néphrectomie gauche est donc envisagée. Entre temps, la tension artérielle s'est normalisée permettant non seulement un arrêt du traitement (possible thrombose de l'artère rénale gauche sous IEC avec une nécrose du rein gauche) et de surseoir à la chirurgie.

Mae. n'a ainsi besoin d'aucun traitement entre l'âge de 6 mois à 5ans et 8 mois. L'anévrysme aortique est surveillé très régulièrement par échographie et une thrombose est diagnostiquée à l'âge de 21 mois. Un angioscanner réalisé à l'âge de 3 ans confirme cet aspect en mettant en évidence un

thrombus de l'anévrisme de l'aorte avec la présence de multiples dérivations, une dilatation des veines mésentériques supérieure et inférieure, de très nombreuses collatérales lombaires et sacrées. Le risque d'une rupture anévrysmale est a priori écarté du fait de la thrombose.

A l'âge de 6 ans, Mae. présente de nouveau une hypertension artérielle modérée associée à un syndrome polyuro-polydipsique. La fonction rénale, la NFS, le pH et la protéinurie sont normaux, ainsi que l'échographie cardiaque. Il existe une hypokaliémie modérée à 3,3 mmol/l. Le doppler est normal à droite. L'angioscanner ne retrouve pas de sténose de l'artère rénale droite, de nombreuses collatérales, une thrombose de l'anévrisme de l'aorte sous rénale et un petit rehaussement du rein gauche qui est atrophié. Un traitement par acebutolol 5mg/kg/j est débuté. L'acebutolol est changé au profit de la nifédipine jusqu'à 3mg/kg/jour devant une mauvaise tolérance (énervement) et un contrôle tensionnel insuffisant.

4 mois plus tard, la tension n'est pas bien contrôlée avec des céphalées fréquentes et la persistance du syndrome polyuro-polydipsique. Le traitement est majoré avec l'ajout de prazosine 0,15mg/kg/jour. Le dosage de la rénine plasmatique est à 5 fois la normale et il existe une hypokaliémie à 3,2 mmol/l. La fonction rénale est normale ainsi que l'échographie cardiaque. . La scintigraphie au MAG 3 retrouve une petite fixation résiduelle au niveau du rein gauche mais avec une fonction globale quasi nulle.

Une néphrectomie gauche est donc réalisée à l'âge de 6 ans et demi, une petite artère polaire supérieure est retrouvée expliquant l'HTA. Elle permet une normalisation des tensions artérielles sans traitement et une disparition des symptômes. La rénine plasmatique, la fonction rénale et l'ionogramme sanguin sont normaux. L'échographie retrouve un rein droit en hypertrophie compensatrice et un doppler normal.

Il s'agit donc d'un cas d'hypertension rénovasculaire s'étant présenté avec un syndrome hyponatrémie-hypertension initial, liée à une sténose d'une artère rénale unilatérale et associé à un anévrisme aortique probablement malformatif. L'hypertension est résolue suite à la néphrectomie unilatérale. L'anévrisme aortique est thrombosé mais sa surveillance doit être poursuivie.



Figure 11 : Angioscanner avec reconstruction MIP de Mae. : Anévrysme aortique avec un important réseau de collatérales et sténose de l'artère rénale gauche.

8^{ème} cas : L.

L. n'a pas d'antécédent personnel ni familial. Il est âgé de 13 ans et 3 mois lorsqu'il présente en 2009 un syndrome polyuro-polydipsique, une altération de l'état général et une stagnation pondérale associée à des vomissements. Une hypertension artérielle menaçante est diagnostiquée (170/140 mmHg, > 99^{ème} percentile+ 5 mmHg).

L'examen clinique retrouve, outre l'HTA, un souffle cervical gauche et surtout une déshydratation majeure. La biologie retrouve une hyponatrémie à 132 mmol/l, une importante hypokaliémie à 1,8 mmol/l, un taux élevé d'aldostérone à 2100 ng/l (N=25-250) et de rénine plasmatique 866 pg/ml (N = 3-30). La fonction rénale est normale. L'échographie doppler rénale retrouve un petit rein gauche associé à une sténose de l'artère rénale. L'angioscanner réalisé en urgence, retrouve une sténose serrée juxta-ostiale de l'artère rénale gauche, étendue sur 9 mm, sans dilatation post sténotique, responsable d'une hypoperfusion rénale gauche (figure 14). Le fond d'œil et l'échographie cardiaque sont normaux. Une échographie Doppler des troncs supra-aortiques retrouve une sténose de l'artère sous-clavière gauche proximale (50-60%), en regard de la naissance de l'artère vertébrale gauche sans dilatation post sténotique (confirmée secondairement par une angioRM). Le bilan inflammatoire, les dosages de complément, ANCA et FAN sont normaux. L. bénéficie rapidement d'une angioplastie avec pose d'un stent passif au niveau de la sténose de l'artère rénale gauche et un bon résultat immédiat (figure15). Le traitement de sortie comprend du prazosine 0,15mg/kg/jour (remplacé par de l'énalapril 2 semaines après, même dose), de la nifédipine 1,8mg/kg/jour (arrêté 1 mois après), plavix et kardegic.

3 mois après la pose du stent, l'hypertension artérielle récidive. L'échographie doppler retrouve une re-sténose intra-stent. La deuxième artériographie confirme la re-sténose intra-stent sévère et extensive. Cette sténose est traitée par une angioplastie au ballon coupant avec un résultat immédiat satisfaisant. Cependant le caractère extensif de la re-sténose incite à une surveillance attentive et a fait porter des réserves sur l'efficacité à long terme du geste réalisé. Le doppler rénal post angioplastie est normal. Le traitement de sortie comprend de la nifédipine à 0,6mg/kg/jour et du kardegic, il est majoré une semaine après avec l'ajout de l'énalapril 0,15mg/kg/jour et l'augmentation de la nifédipine à 1,2mg/kg/j.

1 mois après la deuxième angioplastie, il se présente avec des douleurs abdominales intenses et une HTA menaçante. Le doppler rénal retrouve un thrombus intra-stent. Une désobstruction par thrombo-aspiration et une angioplastie au ballon sont effectuées en urgence. Le traitement de sortie comprend alors de la nifédipine à 0,3mg/kg/jour si besoin.

Par ailleurs, une nouvelle échographie doppler des troncs supra-aortiques retrouve une franche sténose de l'artère sous-clavière gauche estimée à 65-70%. La scintigraphie au DMSA retrouve une nette hypofixation du rein gauche (25% de la fonction rénale totale) stigmata d'un début de souffrance parenchymateuse. Un angioscanner retrouve un aspect de sténose de l'artère rénale gauche située juste après le stent avec un retentissement hémodynamique sur le rein gauche (asymétrie franche de la néphrographie corticale et de l'excrétion du produit de contraste). Une nouvelle artériographie est donc prévue en dehors de tout contexte d'urgence avec projet de stent actif.

La quatrième artériographie est réalisée 1 mois plus tard mais finalement la sténose post stent n'étant pas significative (seulement 40-50%) et sans retentissement intra-parenchymateux, la pose du stent actif prévue n'est pas faite. L'échographie Doppler rénale post artériographie retrouve les mêmes résultats. 1 mois plus tard, le traitement anti-hypertenseur par nifédipine 0,5mg/kg/jour est arrêté.

3 mois après la dernière artériographie, L. présente une asthénie associée à une récurrence de l'hypertension artérielle. L'échographie Doppler retrouve un stent gauche compliqué de re-sténose intra-stent (40-50%), une sténose courte post stent (70%) et un retentissement modeste sur le parenchyme rénal. La nifédipine est donc reprise à 0,7mg/kg/jour.

La surveillance clinique et échographique est restée stable pendant 5 mois sous mono-thérapie. Puis de nouveau, L. présente un déséquilibre de sa tension artérielle avec une asthénie et un syndrome polyuro-polydipsique modéré. L'échographie Doppler rénale est similaire hormis le retentissement sur le parenchyme rénal gauche qui semble s'aggraver. Une échographie-doppler des troncs supra-aortiques faite en même temps, retrouve une franche sténose de l'artère sous-clavière gauche (>70%), avec un très bon réseau de collatérales et non symptomatique. La nifédipine est arrêtée au profit de l'énalapril à 0,125mg/kg/j.

Une cinquième artériographie est donc réalisée 1 an après la première et retrouve une re-sténose intra-stent diffuse supérieure à 60%, se prolongeant au-delà de la bifurcation en pédicule pré et rétro-pyélique. La pose d'un stent actif (taxus®) est faite avec un bon résultat immédiat. La tension artérielle s'est normalisée sans traitement.

6 semaines après, l'examen clinique retrouve un souffle discret para-ombilical gauche et toujours un souffle cervical gauche. L'énalapril est repris jusqu'à 0,10mg/kg/j devant l'augmentation modérée de l'HTA. L'échographie Doppler rénale retrouve un stent ostial et pédiculaire gauche avec un bon résultat. Les TA restent néanmoins actuellement équilibrées.

Au total, L. présente un cas d'hypertension artérielle suite à une sténose unilatérale de l'artère rénale gauche particulièrement sévère car récidivante. Il a aussi une sténose importante de l'artère sous-clavière gauche non symptomatique.

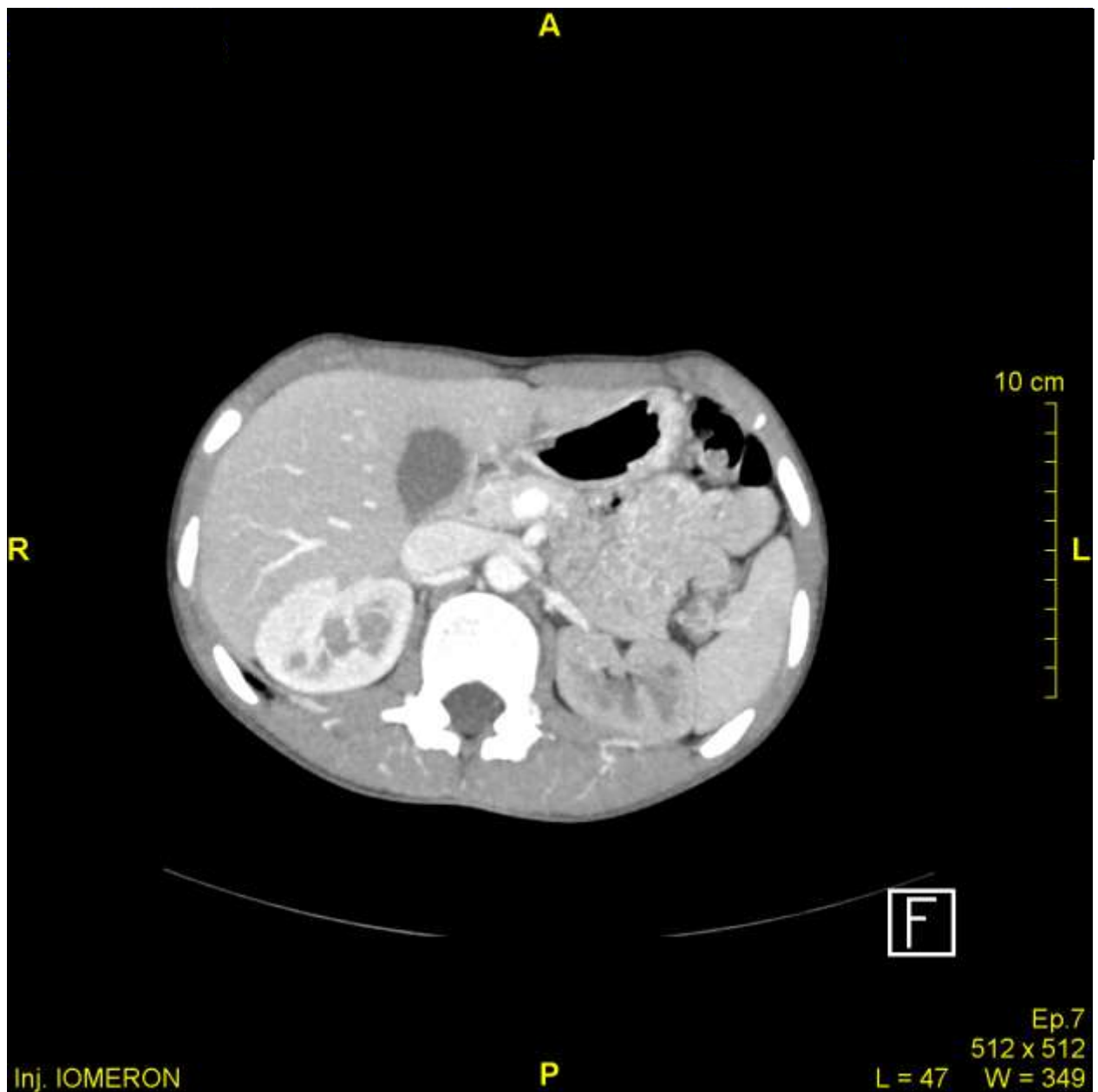


Figure 12 : Angioscanner coupe axiale de L. : sténose ostiale de l'artère rénale gauche.

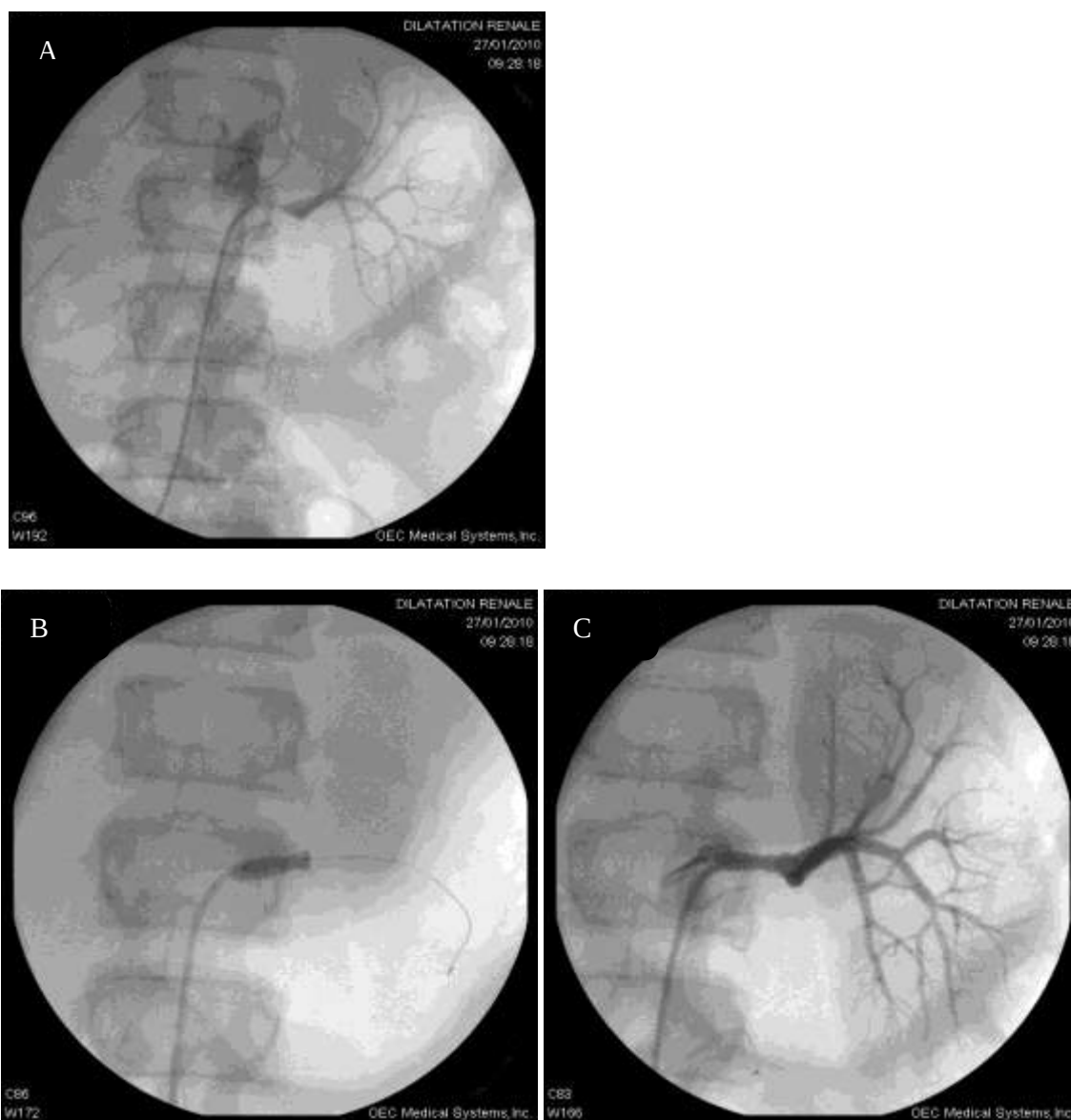


Figure 13 : Images de la première artériographie de L. (A : Sténose de l'artère rénale gauche, B : mise en place du stent, C : résultat).

Tableau 2: Récapitulatif des observations.

	A. (G)	Mav. (G)	Ca. (G)	R. (F)	Co. (F)	N. (G)	Mae. (G)	L. (G)
Age au diagnostic	14 ans	3 ans 8 mois	4 ans 7 mois	2 ans 5 mois	13 mois	14 mois	2 mois	13 ans 3 mois
Mode de découverte	Fortuit	Fortuit	Dépistage	Dépistage	Fortuit	Dépistage	SHH.	SHH.
Eléments déterminants pour le diagnostic	Taux de rénine plasmatique et d'aldostérone élevés, angioscanner	Taux de rénine plasmatique et d'aldostérone élevés, angioscanner	Angioscanner	Souffle dorsal et abdominal, poulx fémoraux faibles, échographie.	Hypokaliémie, échographie.	Pas argument pour un phéochromocytome, angioscanner.	Hyponatrémie, taux de rénine et d'aldostérone élevés, échographie	Hypokaliémie, hyponatrémie, taux de rénine et d'aldostérone élevés, échographie
TA Initiale en mm Hg	170/100	150/100	140/110	180/130	240/120	124/68	180/100	170/140
Retentissement viscéral	FO non fait	HVG, FO non fait	FO non fait.	Aucun	HVG	Aucun.	HVG	Aucun.
Echo-doppler rénal	Diagnostic	Normale	/	Sténose aortique	Asymétrie de taille	Normale	1 ^{ère} normale, 2 ^{ème} diagnostic	Diagnostic
Angioscanner rénal	Diagnostic	Doute sur une sténose de l'artère rénale droite	Diagnostic, sauf lésions intra-rénales	Diagnostic	Possible sténose de l'artère rénale droite.	Diagnostic	Diagnostic	Diagnostic
Scintigraphie MAG 3+captopril	/	Hypofixation à droite	/	/	Diagnostic	/	Hypofixation gauche	/
Scintigraphie DMSA	/	Suivi	Suivi	/	Suivi	/	Suivi	Suivi
AngioRM rénal	/	Sténose de l'artère rénale droite.	Diagnostic	/	/	Non interprétable	/	/
Forme	Sténose de l'artère rénale gauche	Sténose de l'artère, rénale droite para ostiale, dilatation post sténotique, sténose de la polaire inférieure et du tronc de l'artère rénale gauche	Sténose du tronc et de l'artère rénale polaire inférieure droite, avec anévrismes post sténotiques et atteinte intra-rénale droite.	Syndrome mid-aortic : sténose aortique, sténoses bilatérales des artères rénales, sténose du tronc coeliaque et de l'artère mésentérique supérieure.	Sténose de l'artère rénale gauche.	Syndrome mid-aortic : sténose aortique, sténoses bilatérales des artères rénales et de l'artère mésentérique supérieure	Sténose de l'artère rénale gauche et anévrisme de l'aorte abdominale.	Sténose de l'artère rénale gauche juxta-ostiale
Etiologie	DFM ?	DFM ?	NF1	DFM ?	DFM ?	NF1	DFM ?	DFM ?
Exploration cerebrovasculaire	/	Echo doppler TSA normale.	aucune	Echo doppler TSA et AngioRM cérébrale normales	Echo doppler TSA et angioscanner cérébral et TSA normaux (souffle carotidien)	Echo doppler TSA et AngioRM cérébrale normales	Echo doppler TSA et angioscanner cérébral jusqu'à l'aorte abdominale normaux	Echo doppler TSA et AngioRM cérébrale: sténose sous-clavière gauche.
Durée de suivi	4 mois	10 ans	4 ans 6mois	8 mois	7 ans 5 mois	16 mois	7 ans	14 mois
Traitement médical initial	Nicardipine et énalapril	Nicardipine	Énalapril	Pentathérapie : prazosine, nifédipine, minoxidil, hydrochlorothiazide, acébutolol.	Trithérapie : énalapril, furosémide minoxidil/nifédipine	Pentathérapie : nifédipine, clonidine, labétolol, prazosine, minoxidil	Nifédipine prazosine	Nicardipine
Traitement curatif	/	1 ^{ère} angioplastie de l'artère rénale droite; 2 ^{ème} angioplastie de l'artère rénale droite avec un ballon coupant et de l'artère polaire inférieure gauche.	1 angioplastie tronc principal droit, Chirurgie avec réimplantation du rein droit et réparation ex vivo	1 angioplastie	1 angioplastie de l'artère rénale gauche	1 angioplastie des deux artères rénales et de l'artère mésentérique supérieure,	Néphrectomie gauche.	1 ^{ère} angioplastie : stent passif ostial gauche. 2 ^{ème} angioplastie : dilatation au ballon actif sur sténose intra et post stent. 3 ^{ème} angioplastie : thrombo aspiration et dilatation intra-stent. Monothérapie : énalapril.
Evolution	Bithérapie. : énalapril et nicardipine.	Monothérapie : énalapril	Monothérapie : amlodipine, mauvais pronostic rein droit	Monothérapie :nifédipine.	Pas de traitement	Monothérapie :nifédipine.	Pas de traitement, surveillance de l'anévrisme aortique.	

Discussion

Notre cohorte rassemble peu de patients mais nous paraît intéressante car les présentations sont variées et chaque dossier a été la source de discussions difficiles autour de la prise en charge de cette pathologie. Cette diversité chez nos 8 patients reflète ainsi la complexité de l'attitude thérapeutique dans cette entité rare en pédiatrie, avec l'impossibilité d'établir un consensus de traitement. La prise en charge de ces patients reste donc du « cas par cas ». Dans notre discussion, nous décrirons ainsi les différents modes de présentation des enfants de notre cohorte, le choix dans les explorations paracliniques et surtout la prise en charge thérapeutique. Malgré l'intérêt de ce sujet, il apparaît que la description de 8 patients est insuffisante pour proposer une conduite à tenir, et il est fortement probable qu'une étude multicentrique rétrospective pourrait apporter des éléments de réflexion supplémentaires.

Epidémiologie, étiologies.

Dans notre cohorte, nous retrouvons 2 cas d'HTA rénovasculaire liée à une neurofibromatose de type I. Les 6 autres cas sont a priori des dysplasies fibromusculaires, car c'est l'étiologie la plus fréquente et elle est retenue en l'absence d'argument pour un syndrome associé [28,35]. Il n'y a malheureusement pas eu de confirmation histologique dans notre série. Nous n'avons pas retrouvé d'antécédent familial de DFM, pourtant la littérature rapporte l'existence de facteurs génétiques. D'après Boutouyrie, la DFM est plus fréquente chez les apparentés au premier degré des malades atteints [24,25]. Et d'autre part, Rushton retrouvait dans 60% des cas un contexte familial de DFM, avec l'hypothèse d'une transmission autosomique dominante à pénétrance variable [26]. Malgré ces hypothèses, aucun gène n'a été retrouvé dans ces formes familiales [24]. Un dépistage de la famille proche (premier degré) pourrait néanmoins être envisagé à la fois par une prise de tension régulière et une échographie doppler des artères rénales et des troncs supra aortiques. Ce dépistage n'a pas été fait pour nos familles. Pour les patients atteints de NF1, une enquête familiale est faite lors du diagnostic et les personnes atteintes doivent être suivies régulièrement.

Les modes de présentations.

Le mode de présentation de notre cohorte est le plus souvent asymptomatique (6/8) alors que les enfants présentaient tous une HTA stade 2 (> 99ème percentile + 5mm Hg) et des tensions pouvant aller jusqu'à 180/130 (R.) même 240/120 mm Hg (Co.). La découverte a été fortuite pour 3 cas et au cours d'un dépistage systématique les 3 autres cas (2 cas dans le suivi d'une NF1 et pour R. suite à la découverte d'un souffle dorsal et abdominal lors d'un examen systématique). Dans la littérature, de 26 à 70% des cas sont diagnostiqués chez des enfants asymptomatiques [4]. Actuellement, il est recommandé de prendre la tension artérielle chez tous les enfants à partir de 3 ans quelque soit le motif

de la consultation et pour les moins de 3 ans en fonction du contexte clinique [2,4,12]. Ce dépistage est loin d'être effectué systématiquement, il doit être encouragé et renforcé car l'HTA est longtemps asymptomatique malgré un stade avancé. Sa découverte précoce permet d'éviter un retentissement viscéral important.

Les patients atteints de NF1 sont pris en charge par un centre multidisciplinaire : en France, un réseau dit de « centres de compétences » rattachés à un « centre de référence » permet au mieux d'organiser le suivi de ces patients (Nantes est un des centres de compétence pour la prise en charge des NF1 sur le Grand Ouest). La recherche d'une HTA est faite systématiquement du fait de sa fréquence plus importante que dans la population générale (6% versus 1-3% en pédiatrie) [31]. Les 2 causes d'HTA les plus fréquemment associées sont le phéochromocytome et les causes rénovasculaires. Pour nos deux patients atteints de NF1 (Ca et N.), la recherche précise de ses deux causes a été faite dès le bilan initial.

Deux cas symptomatiques ont conduits au diagnostic (Mae. et L.), ils présentaient tous les deux une hyponatrémie avec une HTA menaçante ce qui définit un syndrome hyponatrémie-hypertension. L. présentait une hypokaliémie importante avec une hyponatrémie plus modérée et la natriurèse n'avait pas été faite. Ce syndrome est rare chez les enfants, il est surtout décrit chez l'adulte [22,53,54]. La présentation peut être troublante avec un tableau de déshydratation sévère et d'hyponatrémie prédominant comme pour Mae. et dans une moindre mesure pour L.. Le piège thérapeutique est qu'il faut corriger la tension pour pouvoir corriger les troubles hydro-électrolytiques. Ils présentaient tous les deux des taux élevés de rénine plasmatique et d'aldostérone, puisqu'il s'agit d'un syndrome rénine dépendant. L. avait un taux de rénine moins élevé et une hyponatrémie moins profonde que N., mais on note qu'il n'existe pas de corrélation décrite dans la littérature entre le degré d'hyponatrémie et le taux élevé de rénine [21].

2 autres cas présentaient un taux élevé de rénine plasmatique et d'aldostérone sans avoir de trouble hydroélectrolytique (A. et Mav.). Ces marqueurs orientent vers une étiologie rénovasculaire mais leur normalité n'exclue en rien le diagnostic car le rein non atteint peut contrebalancer l'hypersécrétion ; en cas de sténose bilatérale l'hypertension artérielle peut également entraîner une normalisation de sa sécrétion. Un autre cas présentait une hypokaliémie (Co.) mais cette patiente n'avait pas eu de dosage de rénine ni d'aldostérone. C'est un autre marqueur en faveur d'une origine rénovasculaire, mais qui reste inconstant, tout comme l'association à une alcalose [16].

Les lésions vasculaires.

2 cas présentent une sténose isolée d'une artère rénale et 3 cas présentent des sténoses bilatérales des artères rénales (53-78% des sténoses de l'artère rénale sont bilatérales chez les enfants et 53% des cas ont une sténose du tronc coeliaque ou de l'artère mésentérique supérieur ou inférieure associées) [4].

Les lésions intra rénales.

Nous retrouvons un seul cas de lésion intra-rénale associée à une sténose de l'artère rénale du même côté (Ca.), alors que dans la littérature, Shroff et al. trouvaient 45% des cas avec des lésions intra rénales [5]. En outre, Deal et al rapportaient une association de lésions intra-rénales et de l'artère rénale principale dans 31% des cas et des lésions seulement intra-rénales dans 44% des cas d'HTA rénovasculaire [55]. Cette étude laisse penser que si la suspicion d'une étiologie rénovasculaire est forte, une angiographie peut être envisagée pour le diagnostic, même si l'angioscanner et/ou l'angioRM sont normaux car ces lésions sont difficiles à diagnostiquer [6,55]. Néanmoins, l'artériographie peut être mise en défaut, comme pour Ca. où les lésions intrarénales ont été diagnostiquées lors de la troisième artériographie (n'ont-elles pas été vues auparavant ou sont-elles apparues secondairement ?). On peut se poser la question de l'intérêt de rechercher ces lésions intra-rénales par artériographies répétées : effectivement, non seulement l'artériographie reste un examen très invasif et irradiant mais surtout elle ne permet pas toujours la prise en charge thérapeutique par angioplastie puisque les lésions sont difficilement accessibles par cette technique (et parfois même non traitables par chirurgie hormis par une néphrectomie totale ou partielle).

Les anévrysmes aortiques

Un cas (Mae.) présentait un anévrysme aortique associé à une sténose unilatérale. Cette présentation est rare chez l'enfant avec quelques cas décrits seulement, de découverte néonatale et le plus souvent d'origine congénitale comme pour M. [56]. Ces anévrysmes présentent le risque d'une éventuelle rupture qui peut avoir de lourdes conséquences voir entraîner le décès [57]. Mae. a eu une évolution clinique satisfaisante malgré un anévrysme de taille importante. Son jeune âge avait conduit les cliniciens à une attitude d'observation simple mais rapprochée compte tenu de l'impossibilité de mettre en place une prothèse définitive à cet âge.

Le retentissement viscéral.

Au diagnostic, 3 cas d'hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) ont été retrouvés et aucun cas de rétinopathie hypertensive (pour 3 cas il n'y a pas eu de FO) ni d'insuffisance rénale malgré des HTA stade 2. On note que tous les enfants avaient eu une échographie cardiaque et une fonction

rénale, alors que les fonds d'yeux n'avaient pas été réalisés pour 3 cas qui avaient pourtant des signes d'HTA sévère (voir tableau 2). Ces chiffres concordent néanmoins avec la série de Shroff qui retrouvait 66% d'HVG, 33% de rétinopathie hypertensive et aucun cas d'insuffisance rénale [5]. Les deux cas symptomatiques ne présentaient pas de signe de retentissement viscéral, peut être du fait de l'installation brutale de l'HTA.

Le syndrome «mid-aortic»

Dans notre cohorte, nous retrouvons 2 cas de syndrome «mid-aortic» dont un atteint de NF1. Ils ont été diagnostiqués à 2 ans 5 mois et 14 mois avec tous les deux des sténoses bilatérales des artères rénales (50-67% des cas) et de l'artère mésentérique supérieure (35-67% des cas) [40]. Ils ne présentent pas de lésion cérébrovasculaire. Ces lésions sont à rechercher systématiquement car elles sont plus fréquentes encore dans ce syndrome (45% des cas contre 25% dans les autres présentations) [41]. R. présente une forme sévère avec un traitement difficile alors que N. présente une forme modérée qui a été facilement traitable. N. présentait des symptômes digestifs, ce qui est peu fréquent malgré la fréquence des atteintes de l'artère mésentérique supérieure [40,41]. Ces douleurs abdominales et surtout la constipation opiniâtre associée ont été partiellement résolues suite à l'angioplastie dont le résultat n'était pourtant pas satisfaisant sur la mésentérique supérieure ; on peut se poser la question de l'impact psychologique de la maladie chronique dans l'apparition de tels symptômes.

Les atteintes vasculaires associées.

Les lésions des troncs supra-aortiques et cérébrovasculaires sont présentes dans 25% des cas et comme il a été dit précédemment jusqu'à 45% dans les cas de syndrome «mid-aortic » [5,41]. Dans notre cohorte, seul L. présente une sténose asymptomatique d'une artère sous-clavière mais la recherche n'a pas été faite pour tous les enfants. 5 enfants ont eu une échographie doppler des troncs supra-aortiques dont 3 associées à une angioRM cérébrale et 2 associées à un angioscanner cérébral et des TSA. La recherche des symptômes et des signes cliniques doit être systématique. Le dépistage radiologique systématique est à discuter et il convient d'utiliser des techniques peu invasives et peu irradiantes (échographie doppler et IRM). Pour certains auteurs, il faudrait dépister tout les patients quelque soit leur pathologie et présentation [5]. Une artériographie suivit d'une angioplastie percutanée endoluminale peut être envisagée en cas de lésion symptomatique. Le réel intérêt de la recherche de lésions cérébrales est d'assurer le maximum de précautions lors d'une anesthésie quelquequ'elle soit : en effet, on peut aisément comprendre le risque qu'un bas débit systémique se complique d'un accident vasculaire cérébral sur une sténose préexistante. Il faut donc insister sur la

recherche de ces anomalies avant toute intervention, principalement dans les syndromes « mid aortic », pour les autres il faut le discuter au cas par cas.

Techniques diagnostiques

Le choix de l'imagerie pour le diagnostic est régi par la balance bénéfice/risque : la sensibilité et la spécificité versus le risque lié à la technique invasive, l'irradiation et la néphrotoxicité.

L'échographie Doppler.

3/7 échographies initiales étaient dites normales dans notre cohorte (y compris pour Mae, qui présentait un anévrisme aortique important), cela illustre bien que la normalité de cet examen n'exclue pas le diagnostic. L'échographie doppler est simple, non invasive et peu onéreuse mais elle est opérateur dépendant. Il ne faut pas hésiter à demander une deuxième échographie réalisée par un radiologue spécialisé en pédiatrie ou dans ce type de pathologie, car le diagnostic et la prise en charge peuvent alors être faits rapidement. Dans cette indication, on rapporte une sensibilité de 73–85% et une spécificité de 71–92% dans différentes études adultes et pédiatriques [43,44].

L'angioscanner.

Tous les enfants ont eu un angioscanner au moment du diagnostic, ils étaient tous anormaux mais le diagnostic n'était pas toujours vrai ou complet : les lésions intra-rénales n'avaient pas été détectées pour Ca. (possible progression de la maladie), pour Co., la lésion suspectée n'a pas été confirmée lors de l'artériographie et la lésion en cause (controlatérale) n'a pas été diagnostiquée. Enfin, pour Mav., l'examen n'était pas formel. Ceci révèle bien les problèmes de résolution pour les petits vaisseaux malgré les nouveaux scanners multibarrettes. L'angioscanner dans le diagnostic d'HTA rénovasculaire a une sensibilité 64–94% et une spécificité de 62–97% dans différentes études adultes et pédiatriques [44]. Il reste un examen très irradiant et examinateur dépendant avec de meilleurs résultats dans les centres expérimentés.

L'angioRM.

L'angioRM rénale devrait au fur et à mesure remplacer l'angioscanner. 3 enfants ont eu au moins une angioRM rénale (dont deux non interprétables). Dans notre cohorte, cet examen n'a pas été décisif pour le diagnostic car notre centre manque encore de pratique. Néanmoins, la pratique croissante de cette technique devrait permettre d'améliorer sa sensibilité. Cette technique peut être aussi utilisée dans la recherche de lésions cérébrovasculaires, ce qui a été fait pour 3 cas. Elle a l'avantage de ne pas être irradiante mais elle reste examinateur dépendant et avec des problèmes de résolution spatiale comme l'angioscanner. Elle peut nécessiter une anesthésie générale pour les jeunes enfants (moins de 3 ans) pour éviter les artefacts. Les différentes publications retrouvent des résultats

divergents avec parfois une très bonne sensibilité dans des études uni-centriques alors que les études multicentriques retrouvent des résultats moins performants. La sensibilité varie de 64 à 93% et la spécificité de 72 à 97% dans différentes études adultes et pédiatriques [44]. La différence actuelle peut être due à l'expérience acquise dans chaque centre et à l'avancée des technologies en particulier la quantification du flux sanguin rénal et les images de perfusion, qui vont probablement augmenter l'intérêt et la sensibilité de cet examen [24,44]. En outre, l'injection de gadolinium expose à des fibroses néphrogéniques en cas de clairance diminuée. Lorsque la clairance est en dessous de $30\text{ml/mn}/1,73\text{m}^2$, l'examen est contre indiqué et en dessous de $60\text{ ml/mn}/1,73\text{ m}^2$, on parle de contre indication relative [44,46]. L'indication de cette technique doit donc être décidée au cas par cas avec des radiologues expérimentés.

La scintigraphie.

Chez l'enfant, la scintigraphie au MAG 3 sensibilisée au captopril est peu fiable et n'a donc que peu d'intérêt dans le diagnostic (sensibilité de 47%) [47]. Elle a été réalisée chez 3 enfants, confirmait le diagnostic mais n'était pas décisive ni indispensable.

En revanche, la scintigraphie au DMSA permet de surveiller la fonction de chaque rein surtout suite à la mise en place d'un traitement par IEC ou ARAII et elle est importante avant de décider d'une néphrectomie. Elle a été utilisée dans 5 cas pour le suivi du retentissement fonctionnel. La scintigraphie au DMSA a été indispensable pour la décision de néphrectomie pour Mae. puisqu'elle a permis de montrer que le rein gauche n'avait plus aucune valeur fonctionnelle pour la fonction rénale globale ; la néphrectomie pouvait donc être envisagée sans arrière pensée.

Une méta-analyse évaluant les techniques non invasives montre que l'angioscanner et l'angioRM sont significativement meilleurs pour le diagnostic que l'échographie doppler et la scintigraphie sensibilisée par le captopril, avec une bonne sensibilité et spécificité, mais cela a été démontré chez des patients adultes porteurs de lésions d'athérosclérose [58]. On ne peut pas transposer les résultats des études réalisées sur des patients adulte à la pédiatrie puisque qu'il s'agit de lésions histologiquement différentes apparaissant sur des vaisseaux d'un calibre non comparable. Ceci explique les différences de sensibilité et de spécificité diagnostiques des examens entre les adultes et la population pédiatrique.

L'artériographie.

L'artériographie reste le "gold standard" pour affirmer le diagnostic et faire le bilan lésionnel [6,45]. Elle permet la réalisation d'un geste thérapeutique dans le même temps. Une artériographie

peut être proposée lors d'une forte suspicion d'HTA rénovasculaire à la recherche de lésions intrarénales ou non visibles par les autres techniques réalisées au préalable [44,48]. Vo et Shahdadpuri retrouvaient une sténose d'une artère rénale dans 37% à 43% des cas quand ils sélectionnaient rétrospectivement les enfants ayant une tension artérielle supérieure au 99^{ème} percentile et non contrôlée par une monothérapie [6,59]. A. n'a pas encore eu d'artériographie car l'HTA reste contrôlée sous bithérapie. Mae. n'a pas eu d'artériographie avant la néphrectomie, puisqu'aucun geste endoluminal n'était envisagé compte tenu de la valeur fonctionnelle nulle du rein gauche. Dans les autres cas, elle a permis de faire le bilan lésionnel et de découvrir une atteinte intra-rénale pour Ca., de confirmer la lésion pour Co. et Mav.. Pour 6 patients, elle a permis un geste thérapeutique. L'artériographie est un geste invasif et irradiant, nécessitant une anesthésie générale pour les moins de 12 ans, et l'injection de produit de contraste iodé peut induire une néphropathie. L'utilisation de CO2 à la place du produit de contraste iodé permet de ne pas avoir de risque de néphropathie, mais cette utilisation est encore rare chez les enfants alors qu'elle bien décrite chez les adultes [48].

Proposition d'une conduite à tenir thérapeutique.

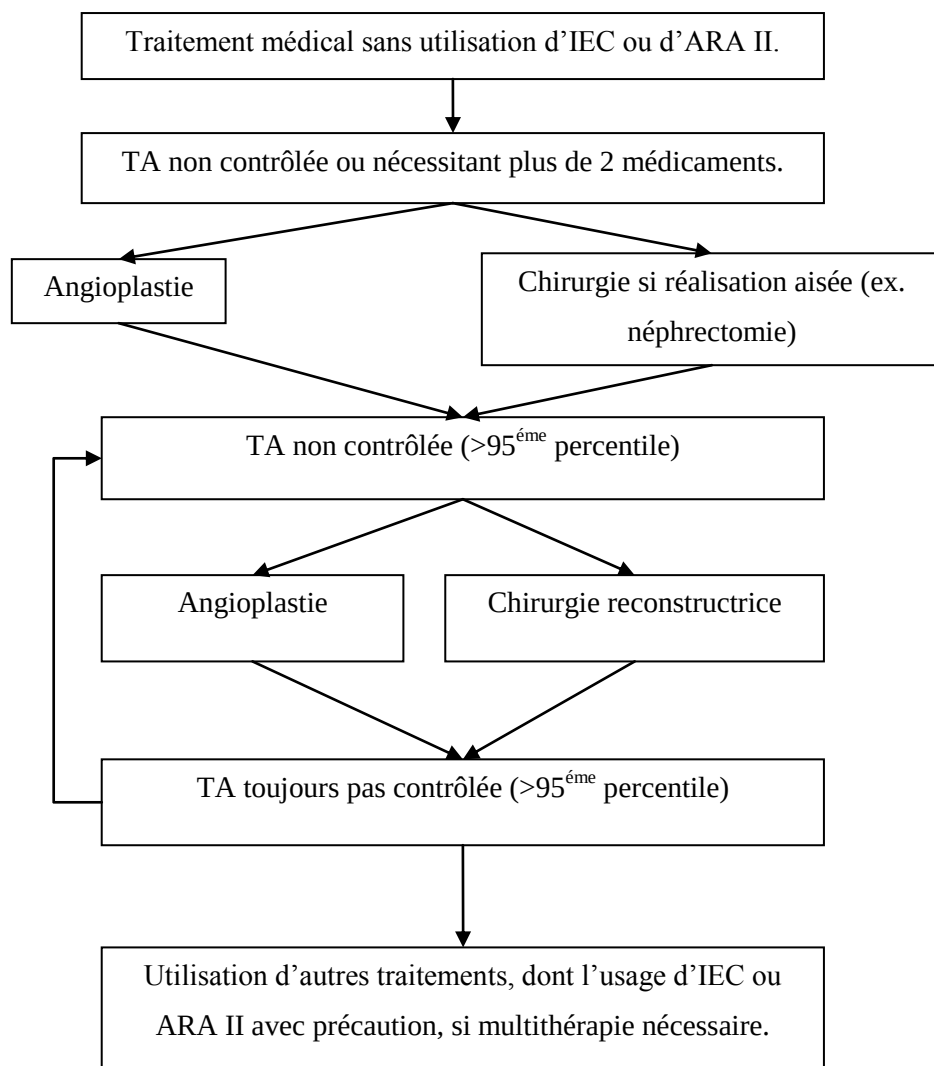


Figure 14 : Proposition d'une conduite à tenir thérapeutique, inspirée de [4].

1^{ère} étape thérapeutique : Le traitement médical

L'objectif premier est de contrôler la tension artérielle rapidement à l'aide de traitements anti hypertenseurs adaptés. Différents traitements par voie veineuse ou per os (nicardipine, labetolol, urapidil...) sont disponibles et efficaces en attendant les résultats des premières investigations, afin de surseoir à l'emploi d'IEC ou ARA II. Dans notre cohorte, 5 cas ont reçu au minimum une bithérapie avant un traitement curatif (dont 1 cas sous trithérapie et 2 cas sous pentathérapie), 1 autre cas (L.) a été traité par angioplastie rapidement alors qu'il était traité par de fortes doses de nicardipine par voie

intra veineuse. Cela illustre bien que l'HTA rénovasculaire est souvent réfractaire aux traitements médicaux et doit être évoquée lorsqu'une bithérapie ou plus est nécessaire au contrôle tensionnel [4].

Le minoxidil a été utilisé chez 3 patients (R., N. et Ca.), dont 2 cas dans une pentathérapie (R. et N.). Son utilisation est faite en dernier recours et toujours en association car son principal effet secondaire est le handicap esthétique lié à l'hyperpilosité majeure, heureusement réversible à l'arrêt du traitement [60].

On s'aperçoit que 5/8 enfants ont reçu un IEC en première intention alors que le diagnostic était suspecté à l'échographie ou confirmé sur le scanner ; cette utilisation doit pourtant être très prudente car le pronostic fonctionnel du rein du côté de la sténose est alors mis en jeu. Une surveillance régulière de la fonction rénale doit être faite à l'aide d'une scintigraphie au DMSA. La mise en place de ce traitement peut paraître logique afin de baisser la sécrétion de rénine dans le cadre d'une HTA rénine dépendante, mais elle induit une forte baisse du débit de filtration glomérulaire. L'utilisation des IEC et ARA II est à réserver aux cas d'échecs de traitement curatif, en ayant toujours comme arrière pensée que le pronostic fonctionnel rénal est mis en jeu [4].

2^{ème} étape : l'angioplastie simple ou la chirurgie si elle est facilement réalisable.

L'angioplastie percutanée endoluminale

L'angioplastie percutanée endoluminale est le premier traitement curatif réalisé quelle que soit la présentation et l'étiologie. Elle est à proposer si la TA n'est pas contrôlée ou si le traitement nécessite plus de 2 médicaments anti-hypertenseurs. Dans notre cohorte, 6 cas ont eu au moins une angioplastie ; 2 enfants n'ont pas eu d'angioplastie (un cas avec une néphrectomie initiale et un cas où l'angioplastie est en attente car la TA est bien contrôlée sous bithérapie). Une angioplastie unique a été réalisée dans 2 cas ; pour Co. la tension artérielle est normalisée sans traitement, alors que pour N. une monothérapie reste nécessaire. On a donc 2 enfants / 6 ayant un bon résultat à distance d'une artériographie. La littérature montre que malgré un taux de réussite technique immédiat généralement important (aux alentours de 90%), le taux de réussite sur la tension artérielle varie de 55 à 94% (tableau 2) [5,35,60,61]. Le taux de réussite est défini comme une tension artérielle normalisée avec un arrêt total ou une diminution du traitement médical. Ces variations dans les proportions de réussite selon les cohortes peuvent s'expliquer par l'hétérogénéité des lésions et des étiologies dans chaque série.

Les meilleurs résultats sont obtenus chez les patients présentant une lésion unique courte (inférieure à 10 mm) touchant le milieu d'une artère rénale principale, liée à la DFM, avec une sténose résiduelle inférieure à 10% [15,35,48]. Par contre, il n'y a pas de lien entre l'amélioration tensionnelle et le degré de sténose initial [35]. Des résultats avec moins de 30% de réussite ont été publiés en présence de lésions intra-rénales, de sténoses ostiales, de sténoses diffuses ou multiples chez les patients atteints d'artérite de Takayasu, dans les cas de NF1 (tissu épais plus difficile à dilater) et les syndromes de Williams [32,34,48]. Shroff et Srinivasan ne retrouvent pas de différence entre les patients atteints de DFM et de NF1 quant à l'issue thérapeutique, mais le nombre de NF1 étant faible dans toutes les études, il peut y avoir des biais (par exemple Srinivasan a surtout des lésions uniques dans ses cas de NF1) [5,35]. La diminution de la pression artérielle est aussi influencée par la présence de lésions extra rénale dans la NF1 ou aortique ou cérébrovasculaire dans la maladie de Takayasu [48].

Ces données sont très différentes de l'adulte où le bénéfice d'une angioplastie a été rapporté à 93-98% avec une perméabilité immédiate plus importante [7]. Cette différence de réponse à long terme entre les adultes et les enfants est peut être due au diamètre inférieur des vaisseaux, à la réponse accrue aux facteurs de croissance de la paroi vasculaire immature et aux étiologies différentes [63].

Tableau 2 : Efficacité de l'angioplastie.

Nom de l'étude	Nombre de patients	Taux de réussite de l'angioplastie	Stent	Médiane de suivie
Casalini et al. 1995	36	94%	/	2 ans
Bayazit et al. 2007	16	73%	2 stents	NR
Shroff et al. 2006	33	55%	15 stents	11,9 ans
Srinivasan et al. 2010	19	56	/	10 mois

La néphrectomie

La néphrectomie unilatérale n'est proposée que pour un rein n'ayant plus ou peu de fonction mais responsable d'une hypersécrétion de rénine [4,24]. Cette intervention a été le premier traitement curatif historique. Elle a de bons résultats et peu de complications sur le long terme si l'atteinte est unilatérale avec un rein controlatéral sain [64]. Ce n'est pour autant pas un geste anodin et il doit être discuté au cas par cas avec les chirurgiens. Il peut être réalisé par voie coelioscopique, avec un abord direct ou par embolisation ou ablation à l'alcool [4]. Un cas (Mae) a nécessité une néphrectomie unilatérale ce qui a permis une guérison complète de l'HTA rénovasculaire. Il présentait une sténose de l'artère rénale unilatérale avec une perte quasiment complète de la fonction du rein suite à une thrombose (qui a pu être favorisée par la prise d'IEC). En per opératoire, il a été retrouvé une petite

artère polaire supérieure responsable de la sécrétion de rénine alors que celle ci n'était pas visible par les techniques d'imagerie standard (angioscanner).

3^{ème} étape : En cas d'échec de l'angioplastie :

Dans cette situation, il se discute de faire une nouvelle angioplastie avec si besoin l'aide d'un ballon coupant ou la mise en place d'un stent ou bien de réaliser une chirurgie.

La resténose post angioplastie.

Le taux de resténose après l'angioplastie varie de 7 à 25% en fonction des séries ; elles apparaissent généralement dans la première année [5,49]. Malgré cela, l'angioplastie garde un rôle important avant la chirurgie pour attendre la fin de la croissance, d'autant plus qu'elle ne porte pas préjudice à la chirurgie ultérieure. [4,5,52]. En effet pour Mav., sa tension était contrôlée sous monothérapie mais il a présenté une resténose 11 mois après la première angioplastie. La deuxième angioplastie a nécessité un ballon coupant et a permis de nouveau un équilibre tensionnel sous monothérapie. Il présente néanmoins une nouvelle resténose qui sera traitée à la fin de la croissance. L. a aussi présenté une resténose à la fois intra et post stent 8 mois après la première angioplastie.

Le ballon coupant.

Le ballon coupant peut être une alternative lors d'une resténose post angioplastie. Il a été utilisé à 2 reprises dans notre cohorte (Mav. et L.). Il n'a pas été utilisé en première intention mais sur des récurrences de sténoses et a été suivi d'une resténose dans les deux cas. Pourtant, on retrouve dans la littérature une augmentation du taux de succès avec cette technique sur quelques cas rapportés [50,65,66,67]. Towbin retrouve une meilleure réussite suite à une dilatation avec un ballon coupant dans des cas de sténoses résistantes de NF1, de syndrome « mid aortic » et de syndrome de Williams. [4,50]. Tanemoto rapporte 2 cas de DFM traités grâce au ballon coupant compliqués cependant d'une dissection intinale sans retentissement dans les deux cas [67]. Cette complication n'est pas rapportée dans les autres cas.

Le stent.

La pose de stent en pédiatrie reste peu fréquente et controversée car il a été rapporté de nombreuses complications et on ne connaît pas l'évolution de ceux ci sur le long terme et par rapport à la croissance [4,48]. Il y a peu de données publiées sur le taux de resténose pédiatrique intra-stent. Shroff et al. retrouvent un taux de resténose intra stent de 37%, ce qui est supérieur à ce qui est retrouvé chez les adultes [5]. Il fait un parallèle avec le taux de sténose des stents coronariens adultes

(même calibre des artères) qui ont un taux de resténose similaire. L'hypothèse expliquant ces différences est que l'hyperplasie intimale retient plus sur les vaisseaux de faibles diamètres et de plus chez les enfants elle peut être majorée par les facteurs de croissance. L. a premièrement eu la pose d'un stent passif ostial sur une sténose serrée qui s'est compliqué deux fois de resténose intra-stent et d'une thrombose. La thrombose intra-stent est prévenue par l'administration d'antiagrégants plaquettaire [45].

Les stents présentent l'avantage de ne pas compromettre une chirurgie ultérieure [41,45]. En outre, certains modèles peuvent être dilatés ultérieurement ou grandir spontanément et sont donc préférables en pédiatrie, afin de s'adapter à la croissance. Les stents chez l'enfant sont mis en place sur des lésions sévères ou récurrentes (resténoses supérieure à 50% même après angioplastie y compris au ballon coupant) ou bien à cause d'une dissection iatrogène du vaisseau [4,5,35,49].

La chirurgie : l'auto transplantation et la revascularisation.

La chirurgie doit dans la mesure du possible être réalisée à la fin de la croissance, car la reconstruction des vaisseaux est plus facile (plus large diamètre), la mise en place d'éventuelle prothèse est définitive et d'autre part il semble que les lésions se stabilisent à ce moment là (sauf pour les lésions d'origine inflammatoire) [40].

Actuellement, les techniques de reconstruction artérielle, d'autotransplantation et de mise en place de prothèse aorto-aortique dans les cas de syndrome « mid-aortic » avec une revascularisation bilatérale sont des techniques relativement fiables et durables lorsqu'elles sont réalisées par une équipe entraînée [52]. Des séries de la littérature retrouvent un taux de réussite sur l'HTA important de 87% à 100%, quelle que soit la technique employée [40,52,54,68]. La tension peut se normaliser jusqu'à 7 mois après le geste, sans qu'il y ait de facteur explicatif [68,69]. 2 cas de notre cohorte ont nécessité une intervention :

- R. présentait un syndrome « mid-aortic », où la chirurgie reste fréquemment le traitement curatif. Une première angioplastie avait été réalisée afin de surseoir à la chirurgie mais n'a pas permis d'amélioration tensionnelle et la pentathérapie avait du être poursuivie. R. a donc eu un pontage aorto-aortique (avec une prothèse en polytetrafluoroéthylène ou Téflon®) et une auto transplantation des deux reins à l'âge de 3ans. Ce geste chirurgical ne peut être réalisé que par une équipe expérimentée en transplantation rénale pédiatrique et en présence d'une équipe de radiologie interventionnelle pédiatrique. Dans les syndromes « mid-aortic », la procédure de choix est le pontage aorto-aortique par une prothèse en polytetrafluoroéthylène (dans plus de 20% des cas l'utilisation de la veine saphène entraîne la formation d'un

anévrisme à long terme), associé à la revascularisation des artères rénales [4,41,42]. Pour R., une autre option thérapeutique aurait pu être discutée : la revascularisation isolée des artères rénales sans reconstruction aortique (qui peut être préférable en particulier pour les jeunes enfants). Une autre technique est possible pour les très jeunes enfants et dans les cas de sténose aortique très localisée, il s'agit de la mise en place d'un patch d'aortoplastie avec la possibilité d'une deuxième chirurgie [4,42].

- Ca. a eu une chirurgie avec une auto transplantation d'un rein car ses lésions anévrysmales n'étaient pas traitable par angioplastie. La chirurgie a entraîné une perte de 20% de la fonction du rein, puis par la suite une resténose et une aggravation de la fonction résiduelle (probablement favorisée par l'utilisation d'IEC et par la gravité des lésions). Cette resténose a nécessité une angioplastie, qui malheureusement n'a pas pu traiter les lésions intrarénales. La tension artérielle est équilibrée sous monothérapie mais le pronostic fonctionnel de ce rein est mauvais avec une évolution vers l'atrophie.

L'autotransplantation rénale souvent associée à une reconstruction artérielle est donc une chirurgie réalisée au cas par cas car elle met en jeu le pronostic fonctionnel rénal, d'autant plus si elle est bilatérale [52]. Dans la série de 13 patients ayant eu une autotransplantation de Corbetta et al., il n'y a pas eu de complication avec une médiane de suivi de 54 mois et une amélioration tensionnelle pour tous dans les 7 mois suivant la chirurgie [69].

Pour Ca., une revascularisation à l'aide d'une prothèse aurait pu être envisagée au départ, par contre elle n'aurait pas pu traiter les lésions intra rénales. Pour la revascularisation, la meilleure prothèse est autologue car elle peut grandir avec l'enfant. L'artère iliaque interne est fréquemment utilisée et s'il n'y a pas d'atteinte du tronc cœliaque, l'artère splénique à gauche ou l'artère gastroduodénale à droite peuvent être utilisées avec une anastomose termino-terminale. Tullus rapporte un taux plus élevé de resténose, 28 %, qu'avec les autres procédures. Pour la plupart des enfants, il n'y a pas de possibilité de prothèse autologue, il faut alors utiliser une prothèse synthétique [4].

4^{ème} étape thérapeutique : si la tension artérielle n'est toujours pas contrôlée:

En fonction de ce qui a déjà été réalisé, il se pose les mêmes questions que précédemment (3^{ème} étape) aux quelles on ajoute la difficulté engendrée par les thérapeutiques déjà réalisées : questions liées aux resténoses post-chirurgicales ou intra-stents et les échecs chirurgicaux.

Les resténoses post chirurgicales.

La chirurgie pour R. s'est compliquée de sténoses des sutures artérielles nécessitant une angioplastie avec une bonne réponse car la tension artérielle est actuellement normalisée sous monothérapie. Ca. a présenté une resténose 6 mois après la chirurgie, traitée par angioplastie avec une récurrence 8 mois après, de nouveau traitée par angioplastie. Ainsi, les sténoses post chirurgicales sont classiques et l'angioplastie est un geste approprié avec un taux de réussite de 67% rapporté dans les cas de NF1 [34,49]. Ces sténoses peuvent parfois nécessiter une reprise chirurgicale [68].

Les resténoses intra-stent ou thrombose.

Les resténoses intra stent peuvent bénéficier d'une nouvelle angioplastie avec si nécessaire l'utilisation du ballon coupant. Les thromboses sont prévenues par la prise d'antiagrégants plaquettaires mais lorsqu'elles apparaissent, une thrombo-aspiration ou l'instillation locale de fibrinolytique lors d'une angioplastie peuvent être nécessaires [5]. L. a présenté deux sténoses intra stents et une thrombose malgré la prise d'un traitement antiagrégant.

Le traitement par IEC ou ARA II

Un traitement par IEC ou ARA II peut être proposé en cas d'échec des interventions avec une tension artérielle insuffisamment contrôlée avec les autres médicaments anti-hypertenseurs (avec bien entendu, toutes les réserves exposées précédemment quand à l'impact sur la fonction rénale de cette classe médicamenteuse).

La reprise chirurgicale ou la néphrectomie.

Une reprise chirurgicale peut être envisagée ou bien une néphrectomie peut être proposée en cas d'échec de la revascularisation. La néphrectomie partielle peut être une alternative en cas d'échec des autres procédures de traitement sur des lésions localisées (en particulier intra rénales) [70,71]. Ces interventions ne sont proposées qu'en dernier recours après un traitement médicamenteux maximal.

La place du stent actif ?

L'hyperplasie intimale responsable de resténose intra stent peut être prévenue en utilisant des stents actifs (ils relarguent très lentement du sirolimus ou une autre drogue dans leur lumière). L. a bénéficié de la pose d'un stent actif au niveau pédiculaire qui ne s'est pas resténoisé ni thrombosé pour le moment. Rétrospectivement, on pourrait se poser la question de l'intérêt d'un stent actif lors du premier geste afin d'éviter les complications survenues (2 resténoses intra stent) mais l'utilisation des stents actifs est encore expérimentale en pédiatrie et ne peut pas être préconisée en première intention [5].

Conclusion

La description de notre cohorte permet de rappeler que l'HTA réno vasculaire est une maladie sévère et rare de l'enfant. Le dépistage de la tension artérielle chez l'enfant est primordial, puisqu'on constate que la majorité de nos cas était asymptomatique malgré des chiffres tensionnels très élevés. Un meilleur dépistage pourrait permettre un diagnostic précoce afin de limiter le retentissement viscéral.

Le premier examen d'imagerie à réaliser en cas de suspicion d'HTA rénovasculaire reste l'échographie doppler. L'angioRM supplantera sûrement l'angioscanner dans les années à venir comme examen de deuxième intention. Toutes ces techniques nécessitent un opérateur entraîné pour améliorer leur sensibilité et éviter la répétition de ces examens. Pour le moment l'artériographie reste le « gold standard » car elle permet le diagnostic de toutes les lésions, y compris celles intra rénales et elle a l'avantage d'être systématiquement couplée à l'angioplastie percutanée endoluminale. Après la mise en route des traitements médicamenteux adaptés à la situation de chaque enfant, l'angioplastie est le traitement curatif de choix en première intention. Elle est moins invasive que la chirurgie mais les cas de resténoses sont relativement fréquents. La chirurgie est parfois indispensable dans les formes lésionnelles complexes ou récidivantes (en particulier pour les cas de syndrome « mid-aortic »).

L'avenir thérapeutique est à l'utilisation du ballon coupant lors de l'angioplastie et la pose de stent passif ou actif. Pour l'instant, l'expérience pédiatrique en particulier pour les stents reste limitée. L'HTA rénovasculaire pédiatrique reste une pathologie lourde dont le traitement doit être discuté au cas par cas.

Normes tensionelles pédiatriques.

Tableau 3 : Normes de la tension artérielle des garçons selon l'âge et la taille [2].

TABLE 3. BP Levels for Boys by Age and Height Percentile

Age, y	BP Percentile	SBP, mm Hg							DBP, mm Hg						
		Percentile of Height							Percentile of Height						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
1	50th	80	81	83	85	87	88	89	34	35	36	37	38	39	39
	90th	94	95	97	99	100	102	103	49	50	51	52	53	53	54
	95th	98	99	101	103	104	106	106	54	54	55	56	57	58	58
	99th	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	50th	84	85	87	88	90	92	92	39	40	41	42	43	44	44
	90th	97	99	100	102	104	105	106	54	55	56	57	58	58	59
	95th	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63
	99th	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71
3	50th	86	87	89	91	93	94	95	44	44	45	46	47	48	48
	90th	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63
	95th	104	105	107	109	110	112	113	63	63	64	65	66	67	67
	99th	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	50th	88	89	91	93	95	96	97	47	48	49	50	51	51	52
	90th	102	103	105	107	109	110	111	62	63	64	65	66	66	67
	95th	106	107	109	111	112	114	115	66	67	68	69	70	71	71
	99th	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79
5	50th	90	91	93	95	96	98	98	50	51	52	53	54	55	55
	90th	104	105	106	108	110	111	112	65	66	67	68	69	69	70
	95th	108	109	110	112	114	115	116	69	70	71	72	73	74	74
	99th	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82
6	50th	91	92	94	96	98	99	100	53	53	54	55	56	57	57
	90th	105	106	108	110	111	113	113	68	68	69	70	71	72	72
	95th	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76
	99th	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	50th	92	94	95	97	99	100	101	55	55	56	57	58	59	59
	90th	106	107	109	111	113	114	115	70	70	71	72	73	74	74
	95th	110	111	113	115	117	118	119	74	74	75	76	77	78	78
	99th	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	50th	94	95	97	99	100	102	102	56	57	58	59	60	60	61
	90th	107	109	110	112	114	115	116	71	72	72	73	74	75	76
	95th	111	112	114	116	118	119	120	75	76	77	78	79	79	80
	99th	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88
9	50th	95	96	98	100	102	103	104	57	58	59	60	61	61	62
	90th	109	110	112	114	115	117	118	72	73	74	75	76	76	77
	95th	113	114	116	118	119	121	121	76	77	78	79	80	81	81
	99th	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
10	50th	97	98	100	102	103	105	106	58	59	60	61	61	62	63
	90th	111	112	114	115	117	119	119	73	73	74	75	76	77	78
	95th	115	116	117	119	121	122	123	77	78	79	80	81	81	82
	99th	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90
11	50th	99	100	102	104	105	107	107	59	59	60	61	62	63	63
	90th	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78
	95th	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82	82
	99th	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90
12	50th	101	102	104	106	108	109	110	59	60	61	62	63	63	64
	90th	115	116	118	120	121	123	123	74	75	75	76	77	78	79
	95th	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	82	83
	99th	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	50th	104	105	106	108	110	111	112	60	60	61	62	63	64	64
	90th	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79	79
	95th	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83	83
	99th	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	50th	106	107	109	111	113	114	115	60	61	62	63	64	65	65
	90th	120	121	123	125	126	128	128	75	76	77	78	79	79	80
	95th	124	125	127	128	130	132	132	80	80	81	82	83	84	84
	99th	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	50th	109	110	112	113	115	117	117	61	62	63	64	65	66	66
	90th	122	124	125	127	129	130	131	76	77	78	79	80	80	81
	95th	126	127	129	131	133	134	135	81	81	82	83	84	85	85
	99th	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93
16	50th	111	112	114	116	118	119	120	63	63	64	65	66	67	67
	90th	125	126	128	130	131	133	134	78	78	79	80	81	82	82
	95th	129	130	132	134	135	137	137	82	83	83	84	85	86	87
	99th	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	50th	114	115	116	118	120	121	122	65	66	66	67	68	69	70
	90th	127	128	130	132	134	135	136	80	80	81	82	83	84	84
	95th	131	132	134	136	138	139	140	84	85	86	87	87	88	89
	99th	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

The 90th percentile is 1.28 SD, the 95th percentile is 1.645 SD, and the 99th percentile is 2.326 SD over the mean.

For research purposes, the SDs in Table B1 allow one to compute BP Z scores and percentiles for boys with height percentiles given in Table 3 (ie, the 5th, 10th, 25th, 50th, 75th, 90th, and 95th percentiles). These height percentiles must be converted to height Z scores given by: 5% = -1.645; 10% = -1.28; 25% = -0.68; 50% = 0; 75% = 0.68; 90% = 1.28; and 95% = 1.645, and then computed according to the methodology in steps 2 through 4 described in Appendix B. For children with height percentiles other than these, follow steps 1 through 4 as described in Appendix B.

Tableau 4 : Normes de la tension artérielle chez la fille selon l'âge et la taille [2].

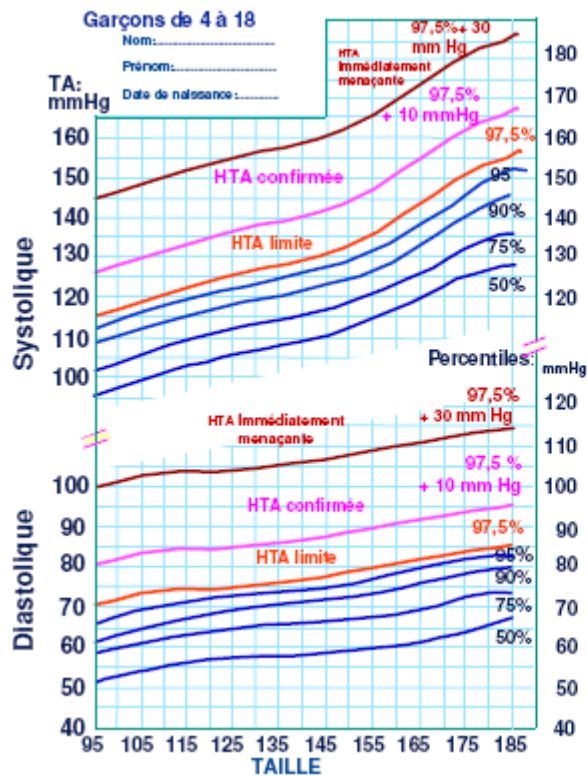
TABLE 4. BP Levels for Girls by Age and Height Percentile

Age, y	BP Percentile	SBP, mm Hg							DBP, mm Hg						
		Percentile of Height							Percentile of Height						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
1	50th	83	84	85	86	88	89	90	38	39	39	40	41	41	42
	90th	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56
	95th	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60
	99th	108	108	109	111	112	113	114	64	64	65	65	66	67	67
2	50th	85	85	87	88	89	91	91	43	44	44	45	46	46	47
	90th	98	99	100	101	103	104	105	57	58	58	59	60	61	61
	95th	102	103	104	105	107	108	109	61	62	62	63	64	65	65
	99th	109	110	111	112	114	115	116	69	69	70	70	71	72	72
3	50th	86	87	88	89	91	92	93	47	48	48	49	50	50	51
	90th	100	100	102	103	104	106	106	61	62	62	63	64	64	65
	95th	104	104	105	107	108	109	110	65	66	66	67	68	68	69
	99th	111	111	113	114	115	116	117	73	73	74	74	75	76	76
4	50th	88	88	90	91	92	94	94	50	50	51	52	52	53	54
	90th	101	102	103	104	106	107	108	64	64	65	66	67	67	68
	95th	105	106	107	108	110	111	112	68	68	69	70	71	71	72
	99th	112	113	114	115	117	118	119	76	76	76	77	78	79	79
5	50th	89	90	91	93	94	95	96	52	53	53	54	55	55	56
	90th	103	103	105	106	107	109	109	66	67	67	68	69	69	70
	95th	107	107	108	110	111	112	113	70	71	71	72	73	73	74
	99th	114	114	116	117	118	120	120	78	78	79	79	80	81	81
6	50th	91	92	93	94	96	97	98	54	54	55	56	56	57	58
	90th	104	105	106	108	109	110	111	68	68	69	70	70	71	72
	95th	108	109	110	111	113	114	115	72	72	73	74	74	75	76
	99th	115	116	117	119	120	121	122	80	80	80	81	82	83	83
7	50th	93	93	95	96	97	99	99	55	56	56	57	58	58	59
	90th	106	107	108	109	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	95th	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77
	99th	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84
8	50th	95	95	96	98	99	100	101	57	57	57	58	59	60	60
	90th	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74
	95th	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78
	99th	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86
9	50th	96	97	98	100	101	102	103	58	58	58	59	60	61	61
	90th	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75
	95th	114	114	115	117	118	119	120	76	76	76	77	78	79	79
	99th	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87
10	50th	98	99	100	102	103	104	105	59	59	59	60	61	62	62
	90th	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76
	95th	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99th	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88
11	50th	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63
	90th	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77
	95th	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81
	99th	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89
12	50th	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64
	90th	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78
	95th	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82
	99th	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90
13	50th	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65
	90th	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79
	95th	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83
	99th	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91
14	50th	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66
	90th	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80
	95th	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84
	99th	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92
15	50th	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67
	90th	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81
	95th	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85
	99th	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93
16	50th	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68
	90th	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86
	99th	132	133	134	135	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93
17	50th	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68
	90th	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86
	99th	133	133	134	136	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93

* The 90th percentile is 1.28 SD, the 95th percentile is 1.645 SD, and the 99th percentile is 2.326 SD over the mean.

For research purposes, the SDs in Table B1 allow one to compute BP Z scores and percentiles for girls with height percentiles given in Table 4 (ie, the 5th, 10th, 25th, 50th, 75th, 90th, and 95th percentiles). These height percentiles must be converted to height Z scores given by: 5% = -1.645; 10% = -1.28; 25% = -0.68; 50% = 0; 75% = 0.68; 90% = 1.28; and 95% = 1.645 and then computed according to the methodology in steps 2 through 4 described in Appendix B. For children with height percentiles other than these, follow steps 1 through 4 as described in Appendix B.

Tension artérielle en fonction de la taille:



Tension artérielle en fonction de la taille:

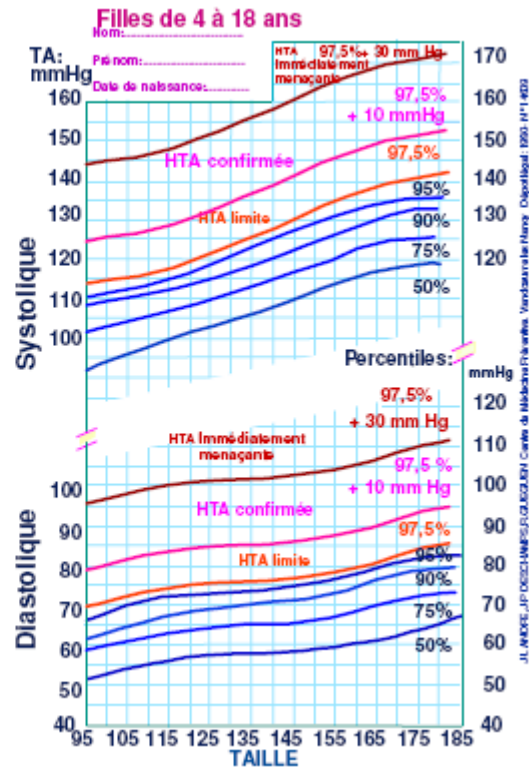


Figure 15 : Définition de l'HTA pédiatrique en fonction du sexe et de la taille, selon JL André [12,13].

Tableau 5 : Normes de la tension artérielle des nourrissons [14].

Taille (cm)	<50	50-55	55-60	60-65	65-70	70-75	>75
PAS (mmHg) :							
-	87	88	96	99	104	109	109
moyenne	11	9	13	10	12	8	10
-écart- type							
PAD (mmHg) :							
-	50	50	58	58	62	67	64
moyenne	12	9	13	11	9	6	9
-écart- type							

Abréviations.

ACTH :Adrénocorticotrophine

ADH : Anti-diurétique hormone

AGT : Angiotensine

ANCA : Anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires

ARA II : Antagoniste des récepteurs de l'angiotensine II

AVC : Accident vasculaire cérébral

AVP : Arginine vasopressive

DFM : Dysplasie fibromusculaire

DMSA : 99m-technétium-dimercaptosuccinic

ECBU : Examen cytbactériologique des urines

FAN : Facteur anti-nucléaire

FO : Fond d'œil

HAS : Haute Autorité de Santé

HTA : Hypertension artérielle

HVG : Hypertrophie ventriculaire gauche

IEC : Inhibiteur de l'enzyme de conversion

IMC : Indice de masse corporel

IRM :Imagerie par résonance magnétique

IV : Intra-veineuse

MAG 3 : 99m-technétium mercaptoacetyltriglycine

NF1 : Neurofibromatose de type 1

NFS : Numération formule sanguine

PNA : Pyélonéphrite aiguë

PVS : Pic de vélocité systolique

SHH : Syndrome Hyponatrémie Hypertension

TA : Tension artérielle

TSA: Troncs supra-aortiques

Bibliographie

1. Falkner B. Hypertension in children and adolescents: epidemiology and natural history. *Pediatr. Nephrol.* 2010;25(7):1219-1224.
2. Anon. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics.* 2004;114(2 Suppl 4th Report):555-576.
3. Sinaiko AR. Hypertension in children. *N. Engl. J. Med.* 1996;335(26):1968-1973.
4. Tullus K, Brennan E, Hamilton G, et al. Renovascular hypertension in children. *Lancet.* 2008;371(9622):1453-1463.
5. Shroff R, Roebuck DJ, Gordon I, et al. Angioplasty for renovascular hypertension in children: 20-year experience. *Pediatrics.* 2006;118(1):268-275.
6. Vo NJ, Hammelman BD, Racadio JM, et al. Anatomic distribution of renal artery stenosis in children: implications for imaging. *Pediatr Radiol.* 2006;36(10):1032-1036.
7. Slovut DP, Olin JW. Fibromuscular dysplasia. *N. Engl. J. Med.* 2004;350(18):1862-1871.
8. Rouviere H. Anatomie humaine, descriptive et topographique. *Masson.* 1967:151-172.
9. Tryggvason K, Patrakka J, Wartiovaara J. Hereditary proteinuria syndromes and mechanisms of proteinuria. *N. Engl. J. Med.* 2006;354(13):1387-1401.
10. Julia P, Chemla E, Glotz D, Stephan Y, Andreassian B, Fabiani J. Problèmes vasculaires de la transplantation rénale. Chirurgie des artères rénales. *Éd. AERCv.* 1993 : 341-6.
11. Silbernagl S, Despopoulos A. Atlas de poche de physiologie. Flammarion, médecine-sciences. 2008;(7)148-187.
12. André JL. Hypertension artérielle chez l'enfant et l'adolescent. *EMC.* 2005; 11-940-I-40
13. André JL, Deschamps JP, Gueguen R. Arterial blood pressure in 17,067 children and adolescents. Variation with age and height (author's transl). *Arch. Fr. Pediatr.* 1980;37(7):477-482.
14. Cheron G, Ployart F, Lenoir F, Fermanian J. Blood pressure from 0 to 18 months. Use of an automatic measurement method. *Arch. Fr. Pediatr.* 1986;43(9):699-704.
15. Elliott WJ. Renovascular hypertension: an update. *J Clin Hypertens (Greenwich).* 2008;10(7):522-533.

16. Brenner B. Brenner and rector's the kidney. Saunders. 2004;46:2065-2108.
17. de Oliveira-Sales EB, Nishi EE, Boim MA, et al. Upregulation of AT1R and iNOS in the rostral ventrolateral medulla (RVLM) is essential for the sympathetic hyperactivity and hypertension in the 2K-1C Wistar rat model. *Am. J. Hypertens.* 2010;23(7):708-715.
18. Katholi RE, Winternitz SR, Oparil S. Decrease in sympathetic nervous system activity and attenuation in response to stress following renal denervation in the one-kidney one-clip Goldblatt hypertensive rat. *Clin Exp Hypertens A.* 1982;4(4-5):707-716.
19. Goldblatt H, Lynch J, Hanzal RF, Summerville WW. Studies on experimental hypertension: the production of persistent elevation of systolic blood pressure by means of renal ischemia. *J. Exp. Med.* 1934;59(3):347-379.
20. Freeman RH, Davis JO, Watkins BE, Stephens GA, DeForrest JM. Effects of continuous converting enzyme blockade on renovascular hypertension in the rat. *Am. J. Physiol.* 1979;236(1):F21-24.
21. Trivelli A, Ghiggeri GM, Canepa A, et al. Hyponatremic-hypertensive syndrome with extensive and reversible renal defects. *Pediatr. Nephrol.* 2005;20(1):102-104.
22. Agarwal M, Lynn KL, Richards AM, Nicholls MG. Hyponatremic-hypertensive syndrome with renal ischemia: an underrecognized disorder. *Hypertension.* 1999;33(4):1020-1024.
23. Atkinson AB, Davies DL, Leckie B, et al. Hyponatraemic hypertensive syndrome with renal-artery occlusion corrected by captopril. *Lancet.* 1979;2(8143):606-609.
24. Plouin P-F, Perdu J, La Batide-Alanore A, et al. Fibromuscular dysplasia. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:28.
25. Boutouyrie P, Gimenez-Roqueplo A-P, Fine E, et al. Evidence for carotid and radial artery wall subclinical lesions in renal fibromuscular dysplasia. *J. Hypertens.* 2003;21(12):2287-2295.
26. Rushton AR. The genetics of fibromuscular dysplasia. *Arch. Intern. Med.* 1980;140(2):233-236.
27. Kincaid OW, Davis GD, Hallermann FJ, Hunt JC. Fibromuscular dysplasia of the renal arteries. Arteriographic features, classification, and observations on natural history of the disease. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1968;104(2):271-282.

28. HAS. Dysplasie fibromusculaire symptomatique chez l'adulte, protocole national de diagnostic et de soins. 2010 novembre. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1032288/ald-hors-liste-dysplasie-fibromusculaire-symptomatique-chez-l-adulte.
29. Foa-Torres G, Ganame J, Juaneda E, et al. Systemic hypertension and transient ischemic attack in a 6-year-old girl with fibromuscular dysplasia treated with percutaneous angioplasty. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2010;33(1):173-176.
30. Ozdil M, Bariş S, Ozyilmaz I, et al. A rare cause of ischemic stroke: fibromuscular dysplasia. *Neurol. Sci*. 2009;30(1):77-79.
31. Jett K, Friedman JM. Clinical and genetic aspects of neurofibromatosis 1. *Genet. Med*. 2010;12(1):1-11.
32. Fossali E, Signorini E, Intermite RC, et al. Renovascular disease and hypertension in children with neurofibromatosis. *Pediatr. Nephrol*. 2000;14(8-9):806-810.
33. Rosser TL, Vezina G, Packer RJ. Cerebrovascular abnormalities in a population of children with neurofibromatosis type 1. *Neurology*. 2005;64(3):553-555.
34. Booth C, Preston R, Clark G, Reidy J. Management of renal vascular disease in neurofibromatosis type 1 and the role of percutaneous transluminal angioplasty. *Nephrol. Dial. Transplant*. 2002;17(7):1235-1240.
35. Srinivasan A, Krishnamurthy G, Fontalvo-Herazo L, et al. Angioplasty for renal artery stenosis in pediatric patients: an 11-year retrospective experience. *J Vasc Interv Radiol*. 2010;21(11):1672-1680.
36. Lasater EA, Li F, Bessler WK, et al. Genetic and cellular evidence of vascular inflammation in neurofibromin-deficient mice and humans. *J. Clin. Invest*. 2010;120(3):859-870.
37. Hamilton SJ, Friedman JM. Insights into the pathogenesis of neurofibromatosis 1 vasculopathy. *Clin. Genet*. 2000;58(5):341-344.
38. D'Souza SJ, Tsai WS, Silver MM, et al. Diagnosis and management of stenotic aorto-arteriopathy in childhood. *J. Pediatr*. 1998;132(6):1016-1022.
39. Sen PK, Kinare SG, Engineer SD, Parulkar GB. The middle aortic syndrome. *Br Heart J*. 1963;25:610-618.

40. Sethna CB, Kaplan BS, Cahill AM, Velazquez OC, Meyers KEC. Idiopathic mid-aortic syndrome in children. *Pediatr. Nephrol.* 2008;23(7):1135-1142.
41. Tummolo A, Marks SD, Stadermann M, et al. Mid-aortic syndrome: long-term outcome of 36 children. *Pediatr. Nephrol.* 2009;24(11):2225-2232.)
42. Lin Y-J, Hwang B, Lee P-C, Yang L-Y, Meng CCL. Mid-aortic syndrome: a case report and review of the literature. *Int. J. Cardiol.* 2008;123(3):348-352.
43. Brun P, Kchouk H, Mouchet B, et al. Value of Doppler ultrasound for the diagnosis of renal artery stenosis in children. *Pediatr. Nephrol.* 1997;11(1):27-30.
44. Tullus K, Roebuck DJ, McLaren CA, Marks SD. Imaging in the evaluation of renovascular disease. *Pediatr. Nephrol.* 2010;25(6):1049-1056.
45. Tullus K. Renal artery stenosis: is angiography still the gold standard in 2011? *Pediatr Nephrol.* 2011.
46. Wang Y, Alkasab TK, Narin O, et al. Incidence of Nephrogenic Systemic Fibrosis after Adoption of Restrictive Gadolinium-based Contrast Agent Guidelines. *Radiology.* 2011.
47. Abdulsamea S, Anderson P, Biassoni L, et al. Pre- and postcaptopril renal scintigraphy as a screening test for renovascular hypertension in children. *Pediatr. Nephrol.* 2010;25(2):317-322.
48. Marshall F. Pediatric arterial interventions. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2010;13(4):238-243.
49. McLaren CA, Roebuck DJ. Interventional radiology for renovascular hypertension in children. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2003;6(4):150-157.
50. Towbin RB, Pelchovitz DJ, Cahill AM, et al. Cutting balloon angioplasty in children with resistant renal artery stenosis. *J Vasc Interv Radiol.* 2007;18(5):663-669.
51. Kimura H, Sato O, Deguchi J-O, Miyata T. Surgical Treatment and Long-term Outcome of Renovascular Hypertension in Children and Adolescents. *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery.* 2010;39(6):731-737.
52. Stadermann MB, Montini G, Hamilton G, et al. Results of surgical treatment for renovascular hypertension in children: 30 year single centre experience. *Nephrol. Dial. Transplant.* 2010;25(3):807-813.

53. Ashida A, Matsumura H, Inoue N, et al. Two cases of hyponatremic-hypertensive syndrome in childhood with renovascular hypertension. *Eur. J. Pediatr.* 2006;165(5):336-339.
54. Neeli S. Renal artery stenosis with hyponatremic hypertensive syndrome in a 7-year-old child. *J Pediatr Urol.* 2008;4(5):407-408.
55. Deal JE, Snell MF, Barratt TM, Dillon MJ. Renovascular disease in childhood. *J. Pediatr.* 1992;121(3):378-384.)
56. Cheung SCW, Khong P-L, Chiu W, Metreweli C. Congenital abdominal aortic aneurysm and renal dysplasia. *Pediatr Radiol.* 2004;34(10):827-830.
57. Millar AJ, Gilbert RD, Brown RA, et al. Abdominal aortic aneurysms in children. *J. Pediatr. Surg.* 1996;31(12):1624-1628.
58. Vasbinder GB, Nelemans PJ, Kessels AG, et al. Diagnostic tests for renal artery stenosis in patients suspected of having renovascular hypertension: a meta-analysis. *Ann. Intern. Med.* 2001;135(6):401-411.
59. Shahdadjuri J, Frank R, Gauthier BG, Siegel DN, Trachtman H. Yield of renal arteriography in the evaluation of pediatric hypertension. *Pediatr. Nephrol.* 2000;14(8-9):816-819.
60. Halling SE, Asling-Monemi K, Herthelius M, et al. Minoxidil therapy in children and young adult patients with renal disease and refractory hypertension: value when multidrug regimens have failed to achieve blood pressure control. *J Hum Hypertens.* 2010;24(8):552-554.
61. Casalini E, Sfondrini MS, Fossali E. Two-year clinical follow-up of children and adolescents after percutaneous transluminal angioplasty for renovascular hypertension. *Invest Radiol.* 1995;30(1):40-43.
62. Bayazit AK, Yalcinkaya F, Cakar N, et al. Reno-vascular hypertension in childhood: a nationwide survey. *Pediatr. Nephrol.* 2007;22(9):1327-1333.
63. Dillon MJ. The diagnosis of renovascular disease. *Pediatr. Nephrol.* 1997;11(3):366-372.
64. Stanley JC, Criado E, Upchurch GR Jr, et al. Pediatric renovascular hypertension: 132 primary and 30 secondary operations in 97 children. *J. Vasc. Surg.* 2006;44(6):1219-1228; discussion 1228-1229.
65. Bonvini RF, Rastan A, Sixt S, et al. Diffuse fibromuscular dysplasia successfully treated with scoring balloon angioplasty in a 3-year-old boy. *Heart Vessels.* 2009;24(6):460-462.

66. Haas NA, Ocker V, Knirsch W, et al. Successful management of a resistant renal artery stenosis in a child using a 4 mm cutting balloon catheter. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2002;56(2):227-231.
67. Tanemoto M, Abe T, Chaki T, et al. Cutting balloon angioplasty of resistant renal artery stenosis caused by fibromuscular dysplasia. *J. Vasc. Surg.* 2005;41(5):898-901.
68. Lacombe M. Surgical Treatment of Renovascular Hypertension in Children. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2011.
69. Juan Pablo C, Durán V, Burek C, et al. Renal autotransplantation for the treatment of renovascular hypertension in the pediatric population. *J Pediatr Urol.* 2011.
70. Ashley MS, Moneta G, Daneshmand S. Open partial nephrectomy for pediatric renovascular hypertension. *ScientificWorldJournal.* 2009;9:287-290.
71. Hegde S, Coulthard MG. Follow-up of early unilateral nephrectomy for hypertension. *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed.* 2007;92(4):F305-306.

Résumé/mots-clés

NOM : HUMBERT

PRENOM : Julie

Titre de Thèse : Hypertension rénovasculaire pédiatrique, à propos de huit cas du CHU de Nantes.

L'hypertension artérielle concerne 1 à 3% des enfants et l'origine rénovasculaire est retrouvée dans 5 à 10% des étiologies secondaires. Les dossiers de 8 enfants atteints d'HTA rénovasculaire suivis au CHU de Nantes depuis 2001 ont été étudiés rétrospectivement : pour 2 enfants la maladie s'intégrait dans un tableau de neurofibromatose de type 1. Seulement 2 enfants étaient symptomatiques avec un syndrome « hyponatrémie-hypertension » lors du diagnostic alors que tous avaient une hypertension artérielle importante. Les lésions étaient bilatérales pour 3 cas avec 2 cas de syndrome « mid-aortic ». 1 cas présentait une lésion d'une artère sous-clavière. L'échographie doppler a orienté le diagnostic dans la moitié des cas et l'angioscanner l'a affirmé avec néanmoins quelques imprécisions. L'angioRM avait peu de rendement dans notre étude, lié au manque d'expérience de notre centre. Les prises en charge ont été variées et complexes : 1 cas a eu une néphrectomie, 2 cas d'autotransplantations rénales et 4 cas traités par angioplastie. Parmi eux, 1 enfant a nécessité jusqu'à 4 angioplasties du fait de resténoses et d'une thrombose intrastent, avec la pose d'un stent passif et d'un stent actif.

En comparant nos données aux dernières séries de la littérature, nous essayons d'établir une démarche diagnostique et thérapeutique.

MOTS-CLES :

Hypertension rénovasculaire

Enfants/Nourrisson

Dysplasie fibromusculaire

Neurofibromatose type I