

# INFARCTUS RÉNAL CHEZ UN ADOLESCENT PORTEUR D'UN TRAIT DRÉPANOCYTAIRE

GUFFENS A (1), LOMBET J (2), PIROTTE I (1)

**RÉSUMÉ :** Nous rapportons le cas d'un adolescent de 15 ans, porteur du trait drépanocytaire (hémoglobine AS), ayant présenté un infarctus rénal. Le patient présentait, par ailleurs, une ectopie rénale. Il est tentant de relier ces deux particularités et l'accident ischémique. Le rein est une cible de cette hémoglobinopathie, dans sa forme homozygote et peut-être même hétérozygote. Toutefois, l'analyse de la littérature ne retient pas les accidents vasculaires rénaux comme complication du trait drépanocytaire. De même, les anomalies de position du rein n'apparaissent pas comme facteur favorisant. Il faut cependant être attentif, chez les sujets hétérozygotes adultes, à un déclin de la filtration glomérulaire plus rapide que la normale. La recherche d'autres facteurs de risque (hypertension, diabète, dyslipémie) est souhaitable. La mise en place d'un suivi spécifique requiert des travaux complémentaires.

**MOTS-CLÉS :** *Infarctus rénal - Drépanocytose hétérozygote - Insuffisance rénale*

## RENAL INFARCTION IN AN ADOLESCENT CARRIER OF THE SICKLE CELL TRAIT

**SUMMARY :** We report the case of a 15-year-old teenager, carrier of the sickle cell trait (haemoglobin AS), who presented a renal infarction. Besides, the patient also presented a renal ectopia. It is tempting to link these two particularities and the ischemic attack. The kidney is a target of this hemoglobinopathy, in its homozygous and possibly even heterozygous form. However, the analysis of the literature does not retain renal vascular accidents as a complication of sickle cell trait. Kidney position abnormalities also do not appear to be a contributing factor. It is, however, necessary to be attentive in adult heterozygous subjects to a faster than normal decline in glomerular filtration. The search for other risk factors (hypertension, diabetes, dyslipaemia) is desirable. The implementation of specific monitoring requires additional work.

**KEYWORDS :** *Renal infarction - Sickle cell trait - Renal insufficiency*

## INTRODUCTION

L'infarctus rénal aigu est une pathologie rare qui doit être évoquée devant un syndrome douloureux abdominal sévère inexpliqué. Nous rapportons le cas d'un adolescent, porteur du trait drépanocytaire (hémoglobine AS), ayant présenté un infarctus rénal.

## OBSERVATION CLINIQUE

Un adolescent de 15 ans, porteur du trait drépanocytaire (hémoglobine AS), sans autre antécédent médical notable, se présente au service des urgences pour une intense douleur en fosse iliaque droite évoluant depuis 48 heures. Cette douleur est apparue brutalement, sans notion de traumatisme abdominal, et est depuis lors permanente, sans position antalgique. Elle s'accompagne d'une inappétence et d'une diminution de l'hydratation. À l'admission, le patient est apyrétique et sa pression artérielle est légèrement augmentée à 125/50 mmHg (P90). Son

examen physique est normal en dehors d'une défense en fosse iliaque droite à la palpation abdominale.

Biologiquement, on note un syndrome inflammatoire avec une CRP à 54 mg/L et une vitesse de sédimentation à 38 mm/h. La fonction rénale est altérée avec une créatinémie à 1,09 mg/dl et une filtration glomérulaire estimée à 66 ml/min/1,73m<sup>2</sup> selon la formule de Schwartz, sans trouble électrolytique associé. L'enzymologie hépatique ainsi que le bilan de coagulation sont normaux. Le taux de la déshydrogénase lactique (LDH) est légèrement augmenté à 327 UI/l. L'analyse d'urine est normale, hormis la présence de corps cétoniques.

L'échographie abdominale montre la présence d'un rein pelvien droit avec une plage hyperéchogène postérieure de 2 cm et une amputation vasculaire compatible avec un infarctus rénal. Par ailleurs, le rein gauche apparaît de forme inhabituelle, plutôt arrondie avec, bilatéralement, une dédifférenciation des parenchymes rénaux. Le bilan est complété par un scanner abdomino-pelvien injecté confirmant une large plage d'infarctus rénal de topographie postérieure au niveau du rein pelvien droit s'étendant sur 3,5 cm de grand axe (**Figures 1a** et **1b**).

Le patient est hospitalisé durant 72 heures durant lesquelles une hydratation intraveineuse et une antalgie adaptée sont administrées. Un traitement antiagrégant plaquettaire par

(1) Service de Pédiatrie, CHC MontLégia, Liège, Belgique.

(2) Service de Pédiatrie, CHR de la Citadelle, Liège, Belgique.

**Figures 1a et 1b.** Images du scanner abdomino-pelvien confirmant un infarctus dans le rein (flèches)



cardioaspirine est débuté. Il est progressivement soulagé et sa fonction rénale se normalise.

Durant l'hospitalisation, un bilan étiologique est réalisé permettant d'éliminer une cardiopathie emboligène, une thrombophilie constitutionnelle ou acquise, une vascularite, une sténose ou thrombose de l'artère rénale, ainsi que la consommation récréative de drogues vasoactives. En conséquence, l'unique facteur de risque retenu chez ce patient comme prédisposant à l'infarctus rénal spontané est le trait drépanocytaire.

## DISCUSSION

La symptomatologie clinique de l'infarctus rénal est extrêmement variée. Les symptômes les plus fréquents sont la douleur, parfois comparable à celle d'une colique néphrétique, la fièvre, des nausées et des vomissements. Une hypertension artérielle est parfois notée. Sur le plan biologique, il peut exister une hématurie (micro-, voire macroscopique), une albuminurie, une hyperleucocytose et une élévation du taux de LDH.

La drépanocytose est une maladie autosomique récessive due à une mutation du gène codant pour une des deux protéines qui forment l'hémoglobine, la  $\beta$ -globine. Il en résulte

une hémoglobine anormale (HbS) possédant des caractéristiques physico-chimiques différentes de la forme normale (HbA). La solubilité de l'hémoglobine S (HbS) est diminuée en cas d'hypoxémie. L'HbS se polymérise et déforme le globule rouge prenant un aspect de faucille, provoquant ainsi une hyperviscosité et un risque d'oblitération vasculaire. La drépanocytose, dont il existe plusieurs formes, touche surtout les sujets de race noire (1, 2). Lorsqu'une seule mutation existe sur une des chaînes  $\beta$ , on parle de trait drépanocytaire (trait AS ou trait AC suivant la mutation). Ces sujets ne sont ni anémiques, ni malades. L'implication du trait drépanocytaire comme facteur de risque dans certaines pathologies est sujet à débat.

Le rein est une cible de la drépanocytose, par atteinte vasculaire capillaire puis nécrose parenchymateuse.

Dans la forme homozygote de la drépanocytose, les fonctions tubulaires sont touchées dès l'âge de 5 ans, sous forme notamment de polyurie par troubles de concentration des urines, acidose distale incomplète, atteinte tubulaire proximale, hyperkaliémie lors des crises vaso-occlusives. Une hématurie micro- ou macroscopique par infarctus médullaire est également fréquente. Une nécrose papillaire ou médullaire, souvent asymptomatique, serait présente dans 15-35 % des cas.

Une insuffisance rénale aiguë est possible au cours des crises vaso-occlusives sévères et une insuffisance rénale chronique, précédée ou non d'une protéinurie, apparaît avec le temps chez environ 25 % des patients (1, 2). Le déclin de la fonction rénale avec l'âge est plus rapide chez les patients drépanocytaires, particulièrement chez les sujets HbS (1,7 contre 0,5 ml/min/1,73m<sup>2</sup>/an chez l'adulte «normal»). Les facteurs de risque

d'un déclin plus rapide de la fonction rénale sont le diabète, le sexe masculin et une filtration glomérulaire (eGFR) de base  $> 90$  ml/min/1,73m<sup>2</sup> (3, 4). De rares cancers médullaires d'évolution rapide sont également décrits. Statistiquement, ils sont plus liés à la forme hétérozygote. Le carcinome médullaire rénal peut se développer tant chez les enfants que chez les adultes, plus ou moins 50 % se développant avant 21 ans. Son pronostic est médiocre (13 % de survie à deux ans) (5, 6).

La forme hétérozygote de la drépanocytose, réputée a- ou paucisymptomatique, a été mise en avant comme un facteur de risque de plusieurs complications cliniques dont l'infarctus splénique, une rhabdomyolyse, des accidents vasculaires cérébraux, des thrombo-embolies veineuses, une insuffisance rénale ou des morts subites. Ces événements se produiraient dans des situations physiques extrêmes et sont souvent attribués à des crises vaso-occlusives. Ainsi, bien que la forme hétérozygote soit souvent silencieuse, elle n'est pas toujours bénigne (3, 5).

À l'heure actuelle, plusieurs faits semblent admis concernant le statut hétérozygote.

D'abord, il ne favoriserait pas la survenue d'une hypertension, d'un diabète ou d'une pathologie cardiaque. Cependant, il pourrait être responsable d'un déficit du pouvoir de concentration des urines et favoriser l'énurésie. Ainsi, en cas d'hydratation inadéquate lors d'un exercice intense, une déshydratation peut survenir plus facilement que chez l'individu normal. Il n'y a, malgré tout, pas de contre-indication à une quelconque pratique sportive, mais les conseils de base d'une hydratation régulière doivent être suivis (5, 6).

Un déclin plus rapide de la filtration glomérulaire avec l'âge est suspecté chez les individus hétérozygotes. Les implications pratiques de cette observation ne sont pas encore claires mais il serait logique de rechercher d'autres facteurs de risque : diabète, excès pondéral, hypertension. Par ailleurs, d'autres gènes de prédisposition à l'insuffisance rénale chronique (variant du gène APOL1) sont présents dans certaines ethnies africaines (3, 5-7).

Enfin, des phénomènes vaso-occlusifs (infarctus splénique, séquestration splénique) semblent plus fréquents chez les hétérozygotes que dans la population générale. L'hyphéma, correspondant à une hémorragie post-traumatique dans la chambre antérieure de l'œil, a une gravité particulière dans cette population (8). Le risque de thromboses veineuses et d'embolies pulmonaires paraît légèrement accru, mais pas

au point de modifier la prise en charge individuelle du patient. Il n'y a pas de preuve actuellement que le statut hétérozygote favorise les accidents ischémiques cérébraux (6).

Plus spécifiquement, la relation entre le statut hétérozygote et le risque d'accident ischémique rénal est mal documenté à ce jour. Plusieurs publications soulignent la fréquence anormalement élevée d'une pathologie rénale chez les patients porteurs d'un trait drépanocytaire (9), mais il s'agit d'une association sans identification d'un mécanisme pathogénique précis et l'explication ne semble pas univoque. L'infarctus rénal, même à répétition, n'est pas retenu. Une série française fait le lien entre trait drépanocytaire et infarctus rénal. Le faible nombre de patients et le mode de recrutement des patients ne permet cependant pas de tirer de conclusions (10).

Concernant l'ectopie rénale mise en évidence fortuitement chez le patient, aucune publication ne présente l'infarctus rénal comme une de ses complications éventuelles. Les complications secondaires à une ectopie rénale sont principalement des douleurs abdominales récidivantes, suivies d'infections récidivantes du tractus urinaire avec, éventuellement, présence d'une lithiase rénale.

## IMPLICATION CLINIQUE

Face à un syndrome douloureux abdominal sévère inexplicé, il faut penser à un infarctus rénal, même si cette pathologie est rare.

Toute personne porteuse hétérozygote de la drépanocytose avec une hématurie inexplicée (avec ou sans douleur abdominale) doit être référée en consultation spécialisée afin d'exclure un carcinome médullaire rénal.

Il est important d'informer et de sensibiliser les familles porteuses de la drépanocytose que le rein peut être une cible de cette hémoglobinopathie, tant dans sa forme homozygote que dans sa forme hétérozygote. L'évolution vers une insuffisance rénale chronique fait partie d'une de ces complications.

Il est conseillé de réaliser un dépistage annuel de la protéinurie et de la pression artérielle chez tous les patients porteurs d'une drépanocytose dès le jeune âge. Il est également recommandé de contrôler la fonction rénale par une biologie sanguine à l'âge de deux ans, cinq ans, puis une fois tous les cinq ans. En cas d'anomalie décelée, le suivi néphrologique sera bien entendu adapté et plus rapproché.

## CONCLUSION

L'infarctus rénal aigu est une pathologie rare qui doit être évoquée devant un syndrome douloureux abdominal sévère inexplicé. Il est tentant de relier les deux particularités présentées par ce patient (trait drépanocytaire et ectopie rénale) et l'accident ischémique.

Le rein est une cible de la drépanocytose, dans sa forme homozygote et hétérozygote.

Toutefois, l'analyse de la littérature ne retient ni le trait drépanocytaire ni les anomalies de position comme facteur favorisant les accidents vasculaires rénaux. Il faut cependant être attentif, chez les sujets hétérozygotes adultes, à un déclin de la filtration glomérulaire plus rapide que la normale et penser à rechercher d'autres facteurs de risque (hypertension, diabète, dyslipémie). Des travaux complémentaires doivent être réalisés afin de pouvoir établir la nécessité et les modalités d'un suivi spécifique.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Cochat P, Bérard E. Atteintes rénales des maladies générales. Dans: Cochat P éditeur. *Néphrologie pédiatrique*. 1ère éd (467 p.). Paris. Doin;2011:248-249.
2. Raynal G, Bracq A, Tillou X, et al. Les complications rénales de la drépanocytose. *Prog Urol* 2007;**17**:794-5.
3. Nath KA, Vercellotti GM. Renal functional decline in sickle cell disease and trait. *J Am Soc Nephrol* 2020;**31**:236-8..
4. Olaniran KO, Allegretti AS, Zhao SH, et al. Kidney function decline among black patients with sickle cell trait and sickle cell disease: An observational cohort study. *J Am Soc Nephrol* 2020;**31**:393-404.
5. Shaw C, Sharpe CC. Could sickle cell trait be a predisposing risk factor for CKD? *Nephrol Dial Transplant* 2010;**25**:2403-5.
6. Pecker LH, Naik RP. The current state of sickle cell trait: Implications for reproductive and genetic counseling. *Blood* 2018;**132**:2331-8.
7. Naik RP, Irvin MR, Judd S, et al. Sickle cell trait and the risk of ESRD in blacks. *J Am Soc Nephrol* 2017;**28**:2180-7.
8. Kotila TR. Sickle cell trait: a benign state? *Acta Haematol* 2016;**136**:147-51.
9. Fongoro S, Diallo D, Diallo DA, et al. Kidney sicknesses associated with gene of the drepanocytose in the department of Nephrology and Haemodialysis of the CHU of Point G. *Mali Med* 2009;**24**:53-6.
10. Marcombes C, Lafont E, Jullien V, et al. Complications du trait drépanocytaire : à propos d'une série de 6 cas. *Rev Med Interne* 2020;**41**:583-90.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Guffens A, Service de Pédiatrie, CHC MontLégia, Liège, Belgique.  
Email : Anne.guffens@chc.be