

**Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la recherche scientifique
Université Badji Mokhtar, Annaba
Faculté de Médecine**

**Thèse Présentée par
Le docteur Ali CHELGHOU**

En vue de l'obtention du grade de docteur en sciences médicales

Thème

**LE REIN DE LA SCLERODERMIE SYSTEMIQUE
A PROPOS DE 70 CAS**

Jury

**Professeur N. BENFNATKI
Professeur H. ACHOUR
Professeur A. LANKAR
Professeur Z. SARI
Professeur D. ROULA**

**Présidente
Directeur de thèse
Membre
Membre
Membre**

-Année 2003-



SOMMAIRE

1. Introduction.....	1
2. Histoire de la Néphropathie Sclérodermique.....	3
3. La Sclérodermie Systémique.....	6
3.1 Physiopathologie.....	6
3.1.1 Facteurs Génétiques.....	6
3.1.2 Facteurs d'Environnement.....	7
3.1.3 Facteurs Vasculaires.....	7
3.1.4 Anomalies Immunologiques.....	8
3.1.5 Anomalies du Tissu Conjonctif.....	11
3.1.6 Modèles Animaux.....	12
3.2 Diagnostic.....	12
3.2.1 Critère et Classification.....	12
3.2.2 Atteinte Cutanée.....	13
3.2.3 Phénomène de Raynaud.....	14
3.2.4 Atteintes Rhumatologiques.....	14
3.2.5 Atteintes Digestives.....	15
3.2.6 Atteintes Cardiaques.....	16
3.2.7 Atteintes Rénales.....	17
3.2.8 Atteintes Pulmonaires.....	17
3.2.9 Autres Atteintes.....	18
3.3 Diagnostic différentiel.....	19
3.4 Pronostic.....	19
3.5 Traitement.....	19
3.5.1 Traitements de Fond (<i>selon L. Mouthon, Rev. Prat 2002 ; 52 : 1915 -1917</i>).....	19
Traitements antifibrosants :.....	20
Immunosuppresseurs :.....	20
Traitements vasodilatateurs.....	22
Autres traitements.....	22
Conclusion.....	23
3.5.2 Traitement Symptomatique.....	24
3.5.2.1 Atteintes Rhumatologiques.....	24
3.5.2.2 Atteintes Cutanées.....	24
3.5.2.3 Phénomène de Raynaud.....	24
3.5.2.4 Atteintes Rénales.....	25
3.5.2.5 Atteintes Cardiaques.....	26
3.5.2.6 Atteintes Pulmonaires.....	26
3.5.2.7 Atteintes Digestives.....	26
4. But du Travail.....	29
5. Matériel et Méthodes.....	30
Le type I :.....	31
Le type II :.....	31
Le type III :.....	31

6. Resultats.....	40
6.1 Les Malades.....	40
6.1.1 Sexe et Profession.....	40
6.1.2 Age.....	40
6.2 La maladie.....	43
6.2.1 Durée Moyenne d'Evolution.....	43
6.2.2 Mode de Début.....	43
6.2.3 Motif à la Première Consultation.....	44
6.2.4 Présentation de la Maladie.....	45
6.2.5 L'Atteinte Viscérale, son Délai d'Installation.....	47
6.3 l'Atteinte rénale.....	47
6.3.1 Fréquence.....	47
6.3.1.1 Fréquence Générale.....	47
6.3.1.2 Fréquence parmi les autres atteintes viscérales :.....	49
6.3.2 Etude Clinique.....	49
6.3.2.1 La Protéinurie.....	49
6.3.2.2 Hypertension Arterielle.....	57
6.3.2.3 L'insuffisance rénale (IR) :.....	59
6.3.2.4 Répartition des symptômes selon le type de la sclérose cutanée :.....	66
6.3.3 Etude Histologique.....	67
Résultats :.....	69
6.3.3.1 Examen en Microscopie Optique (MO).....	69
6.3.3.2 L'examen en immunofluorescence (IF).....	72
6.3.4 Atteinte Rénale, Etude Comparative des Groupes.....	73
6.3.5 Traitement.....	79
6.3.5.1 Glucocorticoïdes.....	79
6.3.5.2 La D-Pénicillamine.....	80
6.3.5.3 Les AINS (anti-inflammatoires non stéroïdiens).....	80
6.3.5.4 Les IEC (inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine).....	80
6.3.5.5 Les autres traitements.....	81
6.3.6 Evolution et pronostic.....	81
6.3.6.1 Les Patients.....	81
Cause du décès:.....	84
6.3.6.2 Les symptômes.....	87
7. Commentaires.....	91
7.1 Les malades.....	91
7.2 La maladie.....	94
7.3 L'atteinte viscérale:.....	96
7.4 L'atteinte rénale.....	98
7.4.1 Fréquence.....	98
7.4.1.1 Fréquence Générale:.....	98
7.4.1.2 Fréquence de l'atteinte rénale parmi les autres atteintes viscérales de la maladie :.....	104
7.4.2 Etude Clinique.....	105
7.4.2.1 La protéinurie :.....	105
7.4.2.2 L'hypertension Arterielle.....	108

7.4.2.3 L'insuffisance rénale (IR)	109
7.4.3 Etude Histologique	116
7.4.4 Explorations Fonctionnelles	118
7.4.4.1 La clearance de l'acide para-amino-hippurique (PAH).....	118
7.4.4.2 Artériographie rénale sélective:.....	119
7.4.4.3 Rénine.....	119
7.4.4.4 Autres examens	120
7.4.5 Evolution et Pronostic.....	121
7.4.5.1 selon notre série :.....	122
7.4.5.2 Selon les auteurs :	122
7.4.6 L'Atteinte Viscérale.....	127
7.4.7 Traitement	131
Conclusion.....	135
Bibliographie.....	138

RESUME

La sclérodermie systémique ou sclérose systémique est une maladie de cause inconnue caractérisée par des lésions diffuses du tissu conjonctif et des atteintes vasculaires viscérales. Les altérations typiques comportent un épaississement de la peau et des lésions artériolaires associées, siégeant à des degrés variables dans les poumons, le cœur, le tube digestif et les reins. Parmi toutes ces localisations viscérales, l'atteinte rénale est l'une des plus fréquentes. Elle a été étudiée chez 70 patients porteurs d'une sclérodermie systémique grâce à un bilan clinique et paraclinique usuel, à la recherche d'une protéinurie, d'une hypertension artérielle et d'une insuffisance rénale. Une ponction biopsie rénale a été pratiquée systématiquement chez 13 de nos patients. Sur les 70 malades, 52 (74%) avaient une atteinte rénale clinique et/ou biologique. Il existe deux formes de cette localisation, l'une explosive et fatale, l'autre mineure, infraclinique, remarquablement tolérée mais pouvant se décompenser à tout instant sous l'influence de divers facteurs ou spontanément. L'atteinte anatomique est fréquente, elle est exclusivement vasculaire caractérisée essentiellement par une prolifération de l'intima des artères interlobulaires et préglomérulaires. L'atteinte rénale de la sclérodermie est un facteur de mauvais pronostic. Son traitement purement symptomatique repose en particulier sur le contrôle strict de l'hypertension artérielle. Ce but est actuellement réalisable grâce à l'utilisation des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine dont l'apport a relégué au second plan cette localisation comme cause de mortalité après les causes cardio-pulmonaires