

Hématurie microscopique persistante chez au cours de lupus érythémateux systémique : penser au syndrome de Casse-noisette.

Chaima Zammel, résidente, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, SFAX TUNISIE

Yosra Bouattour, Assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie,

Faten Frikha, Professeur, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax Tunisie

Mariam Ghribi, Assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Mouna Snoussi, Professeur agrégé, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Chifa Damak, Assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Mayeda Ben Hamad, Assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Nesrine Regaieg, Assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Sameh, Marzouk, professeur, service de médecine interne CHU Hedi Chaker, Sfax Tunisie

Zouhir, Bahloul, professeur, service de médecine interne CHU Hedi Chaker, Sfax Tunisie

INTRODUCTION:

- Le syndrome de Casse-Noisette (SCN) ou Nutcracker syndrome est une anomalie vasculaire qui correspond à une compression de la veine rénale gauche (VRG).
- Le piégeage de la VRG peut être antérieur, postérieur ou mixte.
- Il s'agit d'une cause rare, souvent méconnue et sous-estimée d'hématurie.
- Nous nous proposons d'étudier l'observation d'une patiente ayant un lupus érythémateux systémique (LES) avec une atteinte rénale.
- Une hématurie microscopique persistante malgré un traitement bien conduit du LES a révélé un SCN.

OBSERVATION:

Mme M.A. âgée de 36 ans, était hospitalisée pour des polyarthralgies inflammatoires. À l'examen, elle avait deux ulcérations buccales au niveau du palais.

- Elle n'avait pas de rash malaire ni de plaque d'alopecie.
- La biologie objectivait une leuco-lymphopénie avec une anémie normochrome normocytaire à 10,4 g/dL.
- Le bilan rénal révélait une protéinurie à 1,08 g/24 h et une hématurie à 72 000/min.
- La fonction rénale était correcte.
- Les anticorps antinucléaires étaient positifs à 1/1280 avec une spécificité antigénique anti DNA, anti-nucléosome et anti-histone.
- Le complément sérique était bas dans ses fractions C3 et C4.
- La sérologie rhumatoïde et les anticorps anti-phospholipides étaient négatifs.
- Ainsi, le diagnostic d'un LES était retenu.
- La ponction biopsie rénale concluait à une glomérulonéphrite lupique classe 3.

Sur le plan thérapeutique, la patiente était mise sous hydroxy-chloroquine à la dose de 400 mg/j.

- La corticothérapie à forte dose était administrée, initiée par 3 bolus de méthylprednisolone.
- Un traitement immunosuppresseur par des cures mensuelles de cyclophosphamide était associé.
- L'évolution était favorable avec une amélioration des arthralgies inflammatoires, une disparition des ulcérations cutanées et une régression des anomalies hématologiques.
- La protéinurie de 24 heures de contrôle était négative 0,28 g et le complément sérique était normal.
- Cependant, il y avait une persistance de l'hématurie microscopique à 44 000/min et à 604 200/min.
- Une enquête étiologique de cette hématurie était faite : l'intradermoréaction à la tuberculine, la recherche de BK dans les crachats et les urines et la sérologie de bilharziose étaient négatives.
- L'échographie rénale montrait des reins de taille normale.
- il n'y avait pas d'images lithiasiques.
- L'uroscanner était demandé. Il objectivait compression de VRG entre l'aorte et le corps vertébral de L2.
- La veine rénale gauche avait un calibre réduit à 50 % au niveau de sa portion rétro-aortique.
- Ainsi, le diagnostic d'un SCN postérieur était retenu.
- Un traitement conservateur était indiqué avec une évolution favorable.
- Le LES est en rémission avec un recul actuel de 8 mois.

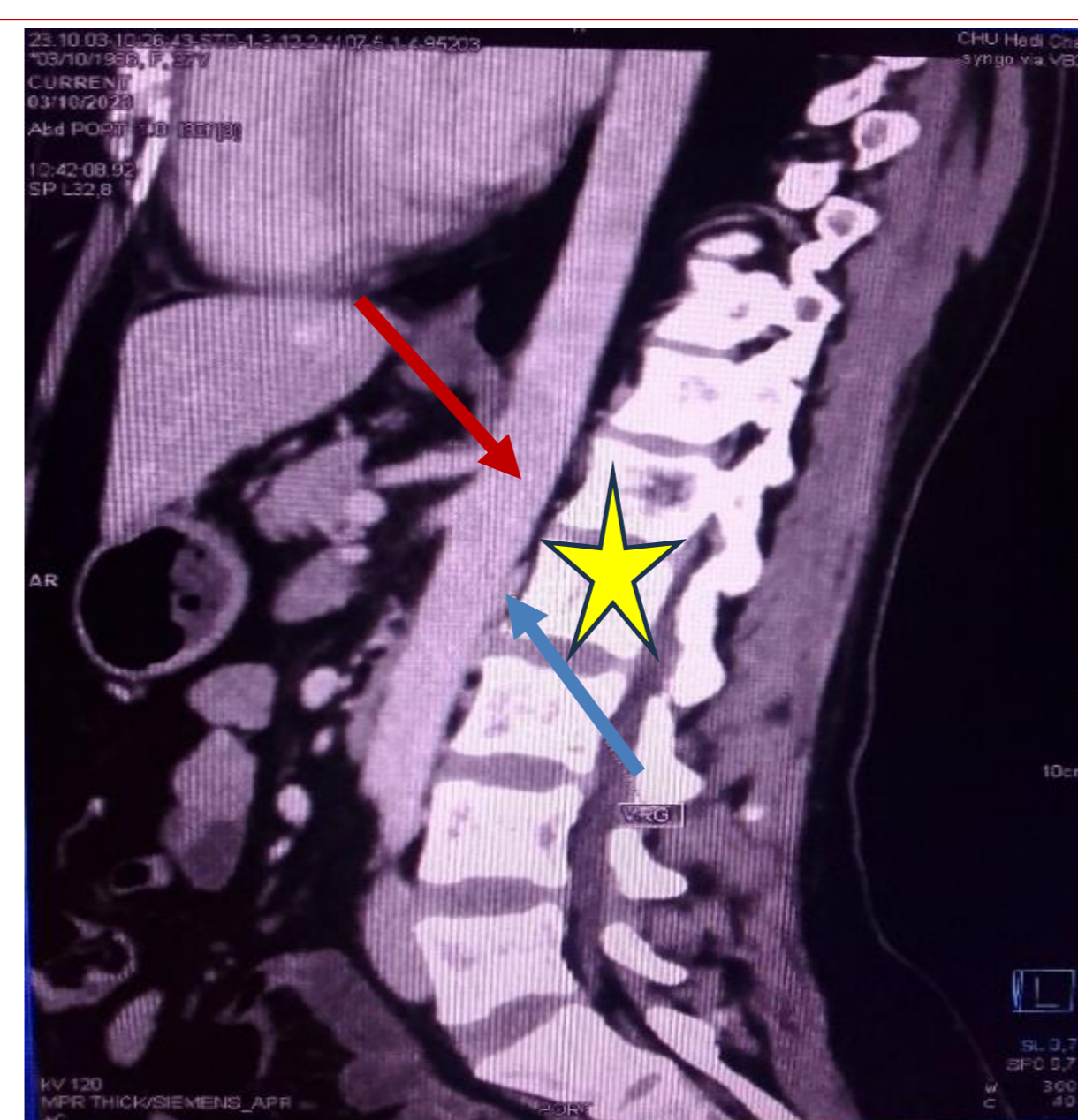


Figure 2 : coupe sagittale d'angioscanner abdominale
Un syndrome de nutcracker postérieur de la VRG. VRG (flèche bleue) comprimé entre l'aorte abdominale (Fleche rouge) et une vertèbre lombaire (Etoile jaune)

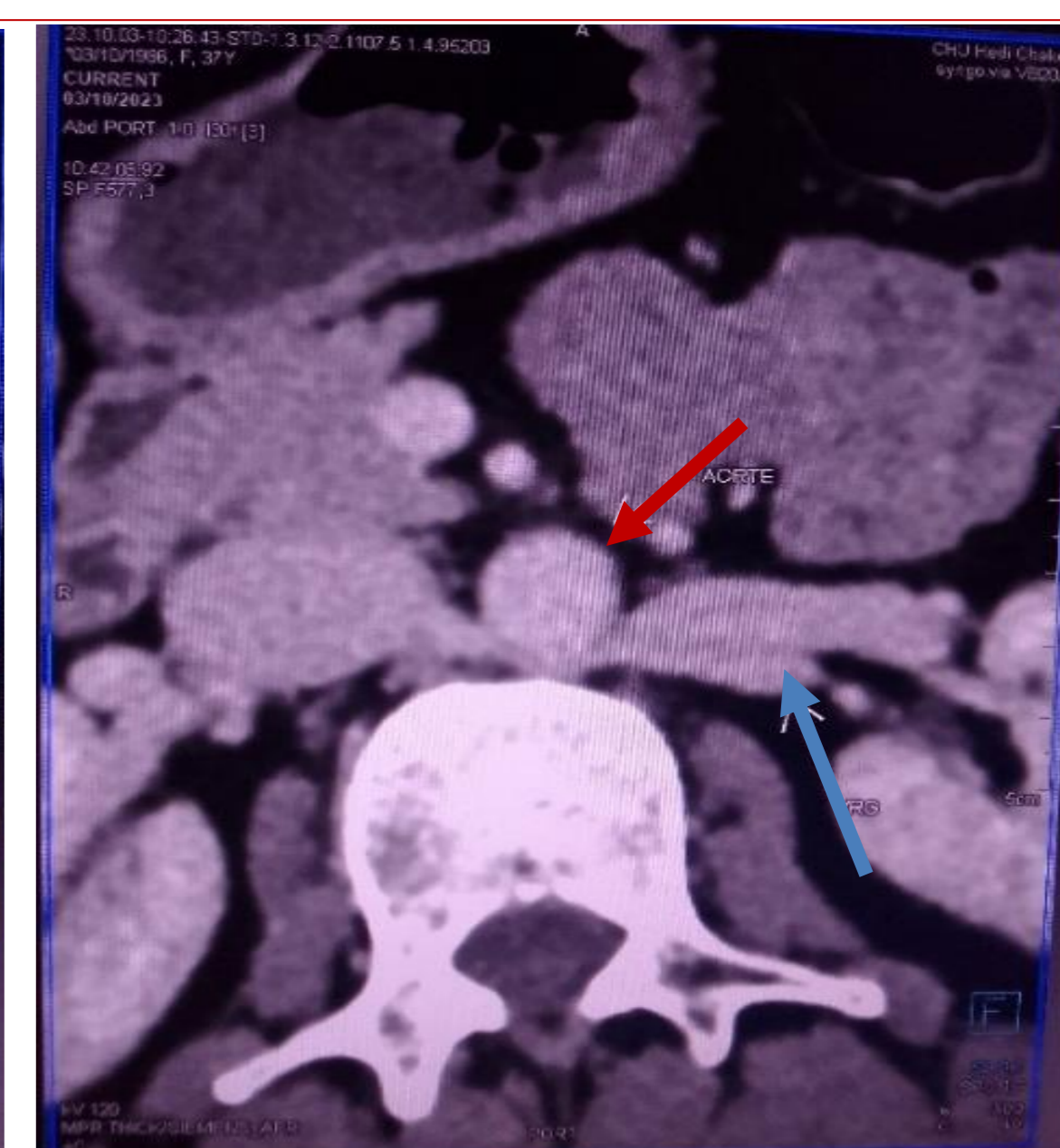


Figure 1 coupe transversale d'angioscanner abdominale
Une compression de la VRG (flèche bleue) dans sa portion retro-aortique (étoile rouge) entre l'aorte (flèche rouge) et le corps vertébrale de L2.

DISCUSSION:

- Le SCN antérieur résulte de la compression de VRG dans la pince aorto-mésentérique, alors que le SCN postérieur correspond à la compression de la VRG entre l'aorte et le rachis lombaire comme l'illustre le cas de notre patiente.
- La forme mixte est exceptionnelle.
- Elle est caractérisée par la survenue de ces deux derniers phénomènes sur une duplication de la VRG.
- La prévalence exacte de cette entité reste inconnue car il s'agit souvent de formes pauci- ou asymptomatiques.
- Sur le plan clinique, le SCN peut se manifester par des douleurs abdominales, lombaires ou du flanc gauche.
- La symptomatologie est souvent intermittente, accentuée ou déclenchée par l'effort.
- Une varicocèle gauche chez l'homme ou des varices pelviennes chez la femme sont possibles...
- L'hématurie reste l'anomalie la plus fréquente avec une prévalence de 78 %.
- Le diagnostic positif repose sur l'imagerie.
- L'angioscanner abdominal constitue l'examen de référence.
- Il confirme la compression et la diminution de calibre de la VRG.
- Le traitement chirurgical est indiqué si l'hématurie est importante et/ou si les douleurs abdominales sont invalidantes.

CONCLUSION:

- Notre observation souligne l'importance de penser aux anomalies vasculaires, en particulier un SCN, face à une hématurie microscopique persistante et isolée dans un contexte de LES en rémission.

