

## PROTEINURIE. HEMATURIE.

### Objectifs :

- Savoir diagnostiquer une protéinurie, une hématurie.
- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques.

### Protéinurie :

#### Généralités – Définition :

La protéinurie est un symptôme qui peut révéler presque toute la pathologie néphrologique de l'enfant, de la plus bénigne à la plus grave. En conséquence, sa découverte ne doit jamais être négligée, mais doit toujours conduire à un minimum d'investigations complémentaires et à une surveillance ultérieure.

L'urine primitive contient 2 à 3 g/L de protéides dont 99 % sont réabsorbés et dégradés dans le tubule proximal par endocytose.

On dit qu'une protéinurie est pathologique si elle est supérieure à 4 mg/m<sup>2</sup>/h chez l'enfant.

#### Diagnostic positif :

- Circonstances de découverte :
  - Œdèmes, HTA, hématurie macroscopique.
  - Maladie connue pouvant se compliquer d'une atteinte rénale.
  - Découverte fortuite.
- Identification de la protéinurie :
  - Bandelette réactive :
    - Moyen simple et peu onéreux.
    - Utilisé de première intention lors d'un dépistage.
    - Les urines sont recueillies dans un récipient propre et sec. La lecture se fait au bout de 1 minute par comparaison à une échelle colorimétrique.
    - Les résultats par la méthode visuelle apparaîtront sous forme de croix (0, traces : 0,1-0,2 g/L, 1+ : 0,3 g/L, 2+ : 1 g/L, 3+ : 3 g/L et 4+ : 10 g/L).
    - Le résultat peut être faussé lorsque les urines sont très diluées ou les bandelettes périmées (faux négatifs) ou lorsque les urines sont très concentrées, urines alcalines, urines mêlées à des sécrétions vaginales (faux positifs).
    - Avantage des bandelettes : elles restent un bon moyen de dépistage rapide et de suivi.
  - Dosage de la protéinurie :
    - Une positivité à + et au-delà justifie un dosage pondéral des protéines dans les urines. Les méthodes de dosage sont nombreuses ; la plus couramment utilisée est la turbidimétrie.
    - L'existence d'une hématurie importante peut gêner le dosage de la protéinurie. Dans ce cas il faut demander un dosage spécifique de l'albumine.
    - S'il existe une protéinurie de concentration pathologique, il faut quantifier le débit de la protéinurie. La mesure de référence est la mesure de la protéinurie des 24 heures. Une protéinurie supérieure à 100 mg/m<sup>2</sup>/j (ou 4 mg/m<sup>2</sup>/h) est pathologique.
    - Chez le petit enfant où le recueil des urines de 24 heures est difficile, il est plus facile de mesurer le rapport protéines sur créatinine, de préférence sur les premières urines matinales ; il est normalement, en mg protéines/mg créatinine, inférieur à 0,5 chez le nourrisson et inférieur à 0,2 chez l'enfant (soit 50 et 20 en mg protéines/mmol créatinine).

## Etiologies :

- Enquête étiologique :
  - Anamnèse :
    - Age, début des troubles.
    - Signes accompagnateurs : pollakiurie, dysurie, brûlures mictionnelles, hématurie, oligurie, fièvre, autre infection associée, prise de poids récente.
    - Signes cliniques : œdèmes, douleurs abdominales, vomissements, hémorragie digestive.
    - Antécédents de néphropathie familiale, surdité familiale, maladie lithiasique.
  - Examen clinique :
    - Déficit staturo-pondéral.
    - Œdème, purpura, cicatrice cutanée, pâleur, contact lombaire.
    - Prise de la tension artérielle.
    - Vérification du jet urinaire chez le garçon.
  - Examens complémentaires :
    - Urée, créatinine sérique, ionogramme sérique.
    - Clearance de la créatinine.
    - Bilan phosphocalcique. Cholestérol.
    - Complément et ses fractions, électrophorèse des protéines sériques.
    - Créatinine urinaire, ionogramme urinaire, densité urinaire, PH urinaire.
    - Rechercher une glycosurie.
    - Examen cyto bactériologique des urines.
    - ASP, échographie rénale.
    - Autres examens selon l'orientation.
- Résultats de l'enquête :
  - I. Protéinurie d'origine glomérulaire :

Due à une augmentation de la perméabilité de la barrière glomérulaire, du fait de lésions anatomiques ou fonctionnelles.

    - ✓ Glomérulonéphrite aiguë post streptococcique :
      - ✓ Affection inflammatoire non suppurative diffuse et généralisée des glomérules des deux reins.
      - ✓ Enfant entre 2 et 10 ans.
      - ✓ Les premiers signes surviennent après un intervalle de 10 à 21 jours après une infection streptococcique (ORL ou cutanée).
      - ✓ Syndrome néphrétique aigu : protéinurie, hématurie (urines bouillon sale, œdèmes, HTA, réduction de la filtration glomérulaire avec oligurie).
      - ✓ L'HTA est modérée et ne s'accompagne pas de rétinopathie hypertensive sévère.
      - ✓ ASLO augmentés, fraction C3 du complément diminuée.
      - ✓ TRT : repos au lit, régime sans sel, restriction hydrique, antibiothérapie.
      - ✓ Evolution : guérison spontanée, l'hématurie se résout dans les 6 mois mais la protéinurie modérée peut persister jusqu'à 3 ans.
    - ✓ Syndrome néphrotique :
      - ✓ Anomalie fonctionnelle ou organique du filtre glomérulaire.
      - ✓ Le syndrome néphrotique est dit infantile s'il apparaît dans la première année de vie, il est qualifié de congénital s'il est présent dès la naissance.

- ✓ Le syndrome néphrotique de l'enfant apparaît après la première année de vie, il est idiopathique=néphrose lipoïdique dans 90% des cas mais peut être secondaire à : une maladie infectieuse, maladie de système (lupus érythémateux disséminé, dermatomyosite, sarcoïdose, panartérite noueuse...), glomérulonéphrites primitives, maladies héréditaires (syndrome d'Alport, maladie de Fabry, drépanocytose), prise de médicaments ou de toxiques (pénicillamine, mercure..).
- ✓ Définition strictement biologique associant : protéinurie >50mg/Kg/24h ou 40mg/m<sup>2</sup>/h, une protidémie <60g/l, une hypo albuminémie <30g/l, une hyper lipidémie avec hyper cholestérolémie.
- ✓ Œdèmes dits rénaux, blancs, mous, indolores, prenant le godet, prédominant dans les territoires déclives (face, membres, lombes et bourses chez le garçon) ou les régions où la pression extra vasculaire est faible (orbite de l'œil).
- ✓ Peuvent s'y associer des épanchements des séreuses de type transudatif.
- ✓ En cas d'installation aiguë, le syndrome œdémateux peut être associé à une oligurie.
- ✓ Hématurie, HTA et/ou insuffisance rénale aiguë constituant des facteurs de gravité.
- ✓ Anomalies de la coagulation avec hyper coagulabilité responsable d'une augmentation de la fréquence des thromboses vasculaires veineuses périphériques avec risque d'embolie pulmonaire.
- ✓ Complications infectieuses par diminution de la réponse immunitaire.
- ✓ Risque de surdosage et d'effet toxique des médicaments augmenté par baisse de l'albumine sérique responsable de l'augmentation de la fraction libre des médicaments.
- ✓ La prise en charge repose sur la corticothérapie, le traitement des complications aiguës, la prévention des rechutes et des complications à long terme liées aux effets secondaires des médicaments.
- ✓ L'évolution dépend de l'étiologie et de la survenue de rechutes.
- ✓ Néphropathies à IgA :
  - ✓ Maladie de Berger :
    - Est beaucoup plus rare, enfant entre 7 et 13 ans.
    - Protéinurie inférieure à 1g/l (parfois syndrome néphrotique transitoire en début d'évolution).
    - Hématurie macroscopique récidivante.
    - C3 normal, fonction rénale normale, IgA augmentées chez la ½ des patients.
    - PBR : caractérisée par des dépôts mésangiaux d'IgA.
    - L'évolution est le plus souvent favorable, parfois vers l'insuffisance rénale et l'HTA.
  - ✓ Purpura rhumatoïde ou maladie d'HENOCH SCHÖNLEIN :
    - Purpura pétéchial vasculaire siégeant aux membres inférieurs et aux parties déclives.
    - Signes digestifs : douleurs abdominales, méléna, invagination intestinale, péritonite par perforation.
    - Signes rénaux : protéinurie, hématurie, l'atteinte rénale peut survenir dans les deux ans ayant suivi l'apparition du purpura.

- Le traitement repose sur le repos, traitement symptomatique, corticothérapie devant l'atteinte rénale et/ou digestive.

❖ Syndrome d'Alport :

- ✓ Affection héréditaire autosomique dominante.
- ✓ Associe une néphropathie progressive avec une surdité de perception progressive.
- ✓ Peut être associé à une anomalie du cristallin (trouble de la forme ou de la transparence), à une thrombopénie avec plaquettes géantes.
- ✓ Protéinurie, hématurie microscopique parfois macroscopique.
- ✓ PBR : aspect caractéristique de dédoublement ou feuilletage de la lamina densa.
- ✓ L'évolution est le plus souvent bénigne chez la fille, chez le garçon : néphropathie progressive avec HTA et insuffisance rénale.

❖ Glomérulopathies :

- ✓ Glomérulonéphrites membrano-prolifératives ; diagnostic par biopsie, pronostic sévère.
- ✓ Glomérulonéphrites extra membraneuses : diagnostic par biopsie.

❖ Glomérulonéphrites chroniques secondaires au :

- ✓ Lupus érythémateux disséminé, PAN, PR.
- ✓ Syndrome hémolytique et urémique.
- ✓ Arthrite juvénile idiopathique.
- ✓ Cardiopathies congénitales cyanogènes.
- ✓ Sarcoïdose.

II. Protéinurie d'origine tubulaire :

Dues à une diminution de la réabsorption tubulaire des protéines filtrées, en cas de lésions de l'épithélium tubulaire ou de l'interstitium. Elles sont composées de peu d'albumine et de beaucoup de protéines de faible poids moléculaire.

❖ Syndrome de Toni Debré Fanconi :

- ✓ Héréditaire, autosomique récessif.
- ✓ Lésion du tube contourné au niveau de la portion proximale.
- ✓ Rachitisme précoce, fièvre irrégulière, polyurie, polydipsie.
- ✓ Protéinurie, glycosurie, hypercalcémie, acidification des urines.
- ✓ Evolution : peut guérir laissant persister un nanisme.

❖ Intoxication par les métaux lourds.

❖ Transplantation rénale.

❖ Affections métaboliques avec tubulopathie :

- ✓ Cystinose.
- ✓ Fructosémie, galactosémie.
- ✓ Maladie de Wilson.
- ✓ Glycogénose hépatorénales.

III. Protéinuries des néphrites tubulo-interstitielles .

IV. Protéinuries des maladies réno-vasculaires.

V. Protéinuries fonctionnelles :

❖ Orthostatique

- ✓ N'apparaissant qu'en position debout et disparaissant en position allongée.
- ✓ s'observe essentiellement chez le grand enfant et l'adolescent longilignes. Elle peut être importante en concentration, mais son débit est faible (< 1 g/j).

- ✓ Pour la prouver : recueillir au moins deux échantillons d'urine, le premier comportant exclusivement les urines émises en position couchée (vidange de la vessie 1 heure après le coucher et recueil au lever des urines émises depuis ce moment), le deuxième comportant des urines émises dans la journée, après une activité normale. La protéinurie orthostatique doit être totalement absente sur le recueil nocturne.

❖ Accompagnant la fièvre ou l'effort.

VI. Autres : uropathie malformative, lithiase, infection urinaire.

### **Conclusion :**

La découverte d'une protéinurie chez un enfant n'est pas anodine et doit conduire à une démarche diagnostique raisonnée, schématisée sur un arbre décisionnel. Dans la plupart des cas, si la protéinurie n'a pas régressé presque complètement en moins de 1 mois, une consultation en milieu spécialisé est justifiée, afin de ne pas laisser évoluer une pathologie potentiellement curable.

### **Hématurie :**

#### **Généralités :**

L'hématurie est un motif fréquent de consultation en néphrologie pédiatrique qui peut révéler presque toutes les pathologies néphrologiques et urologiques, des plus bénignes aux plus graves ; aussi, la recherche étiologique est-elle la démarche principale en présence d'une hématurie, le traitement étant uniquement celui de la cause.

#### **Diagnostic positif :**

- Circonstances de découverte :
  - Elle est rarement isolée amenant à consulter, le cas de l'hématurie macroscopique.
  - Elle s'intègre dans une symptomatologie d'appel, constatée par les parents et/ou recherchée par le médecin.
- Identification de l'hématurie : microscopique ou macroscopique.
  - Conditions de recueil des urines :
    - Ne jamais recueillir les urines par sondage (éviter une hématurie traumatique).
    - Le récipient doit être propre.
    - En dehors des règles.
  - Bandelettes urinaires :
    - Bandelette plongée dans l'urine puis retirée immédiatement, secouée pour éliminer l'excès d'urine, ensuite la zone réactive est comparée à l'échelle colorimétrique.
    - Détectent l'hémoglobine et non les hématies.
  - Eliminer les fausses hématuries : urines colorées par la bétadine, éosine, rifampicine, betteraves, mûres. Bilirubinurie, urines colorées par du sang d'origine génitale (menstruations).

On ne peut parler d'hématurie que sur

- Examen cytologique des urines :
  - Plus de 5 hématies/mm<sup>3</sup>.
  - Un débit supérieur à 5 000 hématies/min (compte d'Addis) permet d'affirmer le diagnostic d'hématurie microscopique.
  - L'hématurie devient macroscopique lorsqu'elle est suffisamment abondante (débit supérieur à 500 000 hématies/min).

#### **Etiologies :**

- Enquête étiologique :
  - Anamnèse :

- Age de début, durée d'évolution, périodicité éventuelle.
  - Signes accompagnateurs : pollakiurie, dysurie, brûlures mictionnelles, fièvre, autre infection associée, notion de traumatisme.
  - Coloration et aspect des urines : bouillon sale, rouge porto, présence de caillots.
  - Origine géographique, séjour dans une zone d'endémie (bilharziose, tuberculose).
  - Antécédents familiaux de maladie rénale, de lithiase, surdité familiale.
- Examen clinique :
- Etat général, température, tension artérielle, courbe pondérale.
  - Pâleur cutanée et muqueuse, purpura, cicatrice d'impétigo.
  - Contact lombaire, abdomen douloureux, masse abdominale.
  - Foyer infectieux ORL ou cutané.
  - Arthralgies, arthrites.
  - Surdit .
- Examens compl mentaires : orient s en fonction de l'interrogatoire et de l'examen clinique.
- R sultats de l'enqu te :
- I. Contexte n phrologique :
- ✓ Glom rulon phrite aigu  post streptococcique.
  - ✓ Maladie de Berger.
  - ✓ Syndrome d'Alport.
  - ✓ N phropathies familiales sans surdit  : deux formes :
    - Symptomatologie et  volution superposable au syndrome d'Alport mais sans surdit .
    - Forme b nigne avec h maturie isol e sans prot inurie et sans surdit .
  - ✓ Les autres glom rulopathies :
    - Glom rulon phrites prolif ratives endo et extra capillaires.
    - Glom rulon phrites membrano-prolif ratives.
    - Glom rulon phrites extra membraneuses.
  - ✓ Les glom rulopathies secondaires : au
    - Purpura rhumato ide avec sa n phropathie   IgA.
    - Lupus  ryth mateux dissimin .
    - P riart rite noueuse.
  - ✓ Le syndrome h molytique et ur mique :
    - Insuffisance r nale oligo-anurique.
    - An mie h molytique.
    - Thrombop nie.
  - ✓ Polykystoses r nales.
  - ✓ La dr panocytose.
  - ✓ HTA s v re :
    - Lors des pics hypertensifs.
  - ✓ Les malformations vasculaires r nales
    - Angiomes, an vrismes, fistules art rio-veineuses.
  - ✓ La bilharziose :
    - Zone d'end mie.
    - Rechercher les  ufs schistosomes dans les urines.
  - ✓ La tuberculose r nale.

- ✓ Les hyper calciuries.
  - ✓ Accidents médicamenteux :
    - Cyclophosphamide, bêta-lactamines, AINS, anticoagulants.
  - ✓ L'hématurie d'effort :
    - Hématurie des coureurs de marathon.
    - D'intensité variable, souvent associée à des douleurs lombaires disparaissant en moins de 48 heures.
- II. Contexte urologique :
- ❖ Infection urinaire :
    - Il est rare que l'hématurie soit le motif de consultation.
    - Devant toute hématurie faire une uroculture.
  - ❖ Lithiase urinaire :
    - L'ASP est systématique devant toute hématurie.
  - ❖ Uropathies malformatives :
    - Surtout obstructives (syndrome de la jonction pyélo urétéral, méga uretère obstructif, valves de l'urètre postérieur).
  - ❖ Tumeurs rénales :
    - Le néphroblastome saigne rarement.
    - L'adénocarcinome à cellules claires est exceptionnel chez l'enfant.
  - ❖ Tumeurs de la voie excrétrices :
    - Polype urétral ou vésical.
    - Le rhabdomyosarcome de la vessie.
  - ❖ Les corps étrangers intra vésicaux.
  - ❖ Les cervico-trigonites.
- III. Contexte hématologique
- ❖ Maladie hémorragique du nouveau-né.
  - ❖ Maladie de la coagulation plasmatique : hémophilie surtout.
  - ❖ Thrombopénies et thrombopathies.
- IV. Hématurie du nouveau-né :
- ❖ Maladie hémorragique du nouveau-né.
  - ❖ Thrombose de la veine rénale : suite à un choc hypovolémique.
  - ❖ Thrombose artérielle rénale : suite à un cathétérisme prolongé de l'ombilic.
  - ❖ Nécrose médullaire rénale : suite à une souffrance fœtale et péri natale.
- V. Contexte traumatique : hématurie macroscopique après traumatisme.
- VI. Hématurie isolée : toute cause possible étant écartée après investigations approfondies.

**Conclusion :**

L'hématurie constitue rarement une urgence, elle est facile à affirmer mais son étiologie reste difficile à établir.