

S. Tribolet<sup>1</sup>, MF.Dresse<sup>2</sup>, J. Lombef<sup>3</sup>, V. Rigo<sup>4</sup>, C. Pieltain<sup>4</sup>, M. Kalenga<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Université de Liège (ULg), étudiante en 4<sup>ème</sup> master de médecine

<sup>2</sup> Hématologie pédiatrique, service universitaire de pédiatrie, CHU- CHR Citadelle Liège ;

<sup>3</sup> Néphrologie pédiatrique, service universitaire de pédiatrie, CHU-CHR Citadelle Liège ;

<sup>4</sup> Service universitaire de néonatalogie, CHU-CHR Liège

## INTRODUCTION

La thrombose veineuse rénale est une pathologie rare en période néonatale, susceptible d'entraîner une morbidité importante à long terme. Nous présentons ici une observation didactique révélée par la triade diagnostique classique (hématurie macroscopique, masse abdominale et thrombocytopénie) présente au complet. Nous discutons également les facteurs favorisants traditionnels tels des anomalies de la coagulation et proposons deux hypothèses étiologiques, non classiquement évoquées.

## HISTOIRE CLINIQUE

Un nouveau-né présente à partir de la 24<sup>ème</sup> heure de vie une hématurie macroscopique, une masse palpable dans le flanc gauche ainsi qu'une thrombocytopénie. Il était né après induction du travail pour dépassement de terme à 41 semaines de gestation d'une mère tabagique. On signale chez le bébé une notion de fièvre à 38,2°C à la naissance avec un syndrome inflammatoire modéré à la biologie sanguine. Sa coagulation est normale.

L'échographie avec Doppler montre un œdème du rein gauche avec un thrombus de la veine rénale et des vicariances via une veine polaire inférieure, sans extension à la veine cave inférieure.

Le bilan thrombophilique, le dosage des protéines S et C ainsi que des anticorps anti-phospholipides sont normaux (en phase aiguë et à 6 mois de vie). Il n'y a pas de mutation de la prothrombine ni du facteur V de Leiden, mais on retrouve la présence à l'état hétérozygote de la mutation du gène de la MTHFR (méthylène-tetrahydrofolate réductase), sans hyperhomocystéinémie secondaire.

Le traitement initial comprend une perfusion ainsi qu'une antibiothérapie intraveineuse arrêtée après 5 jours suite à un bilan bactériologique négatif. Une prophylaxie anticoagulante par énoxaparine est instaurée de manière biquotidienne. L'évolution est favorable avec une diminution progressive de l'hématurie et de la protéinurie et une résolution de la thrombocytopénie.

L'anticoagulation est arrêtée à 7 mois de vie. Le suivi prévoit un contrôle bimensuel de la pression artérielle ainsi que la réalisation, à l'âge d'un an, d'une échographie rénale et d'une scintigraphie rénale fonctionnelle pour évaluer l'activité du rein gauche.

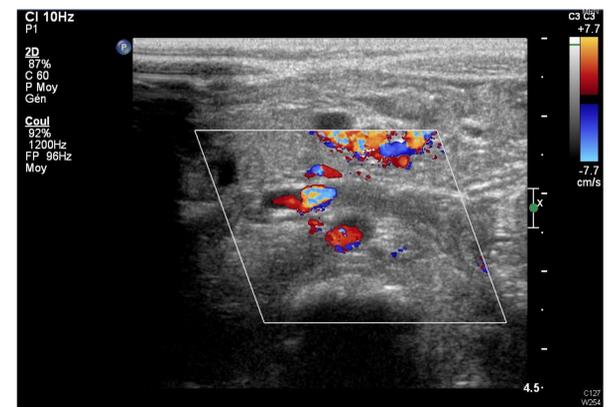


Figure 1. Echographie avec Doppler couleur du rein gauche à 8 jours de vie montrant une obstruction du signal couleur au niveau de la veine rénale correspondant au thrombus ,

## DISCUSSION

Certaines conditions périnatales (voir tableau) sont reconnues comme favorisant la survenue d'une thrombose veineuse par des mécanismes encore mal élucidés. La plus importante (un tiers des cas) est la **prématurité**. Aucune n'a été retrouvée chez notre patient, si ce n'est un syndrome inflammatoire, évocateur d'une infection materno-fœtale non confirmée.

Facteurs favorisants	Mécanismes évoqués
<b>Facteurs périnataux</b>	
Diabète gestationnel	Polyglobulie néonatale exacerbée
Prématurité	Immaturité entraînant un déséquilibre entre facteurs pro et anticoagulants
Restriction de la croissance intra-utérine	Polyglobulie néonatale compensatrice d'une hypoxie fœtale prolongée
Asphyxie périnatale	Coagulopathie multifactorielle ; hypoperfusion rénale
Infection materno-fœtale	Coagulopathie multifactorielle
Naissance par césarienne	Mécanismes inconnus
<b>Facteurs constitutionnels</b>	
Mutation du facteur V de Leiden	État pro-coagulant dominant
Mutation du gène de la prothrombine	État pro-coagulant dominant
Mutation du gène C677T de la MTHFR à l'état homozygote	État pro-coagulant dominant
Déficit en protéine C, protéine S ou antithrombine	État pro-coagulant dominant
<b>Autres facteurs</b>	
Déshydratation	Hypoperfusion rénale ; hyperosmolarité entraînant une hypercoagulabilité

Nous nous sommes interrogés quant au rôle éventuel du **tabagisme** maternel dans la survenue de la thrombose chez notre petit patient. Il a été rapporté, chez des enfants asymptomatiques nés de mères fumeuses, une **majoration du facteur VIII** ainsi qu'un **taux plus bas de protéine S** à la naissance, tous deux des conditions pro-coagulantes. Rien ne permet cependant d'incriminer le tabagisme maternel dans le cas présenté ici.

Par ailleurs, l'accouchement de notre patient a été induite à 41 semaines d'âge gestationnel. On sait que le **dépassement de terme** est un facteur de morbidité et de mortalité importante, sans doute en lien avec une **altération structurelle et fonctionnelle** de l'unité foeto-placentaire. L'analyse histologique du placenta d'une grossesse prolongée révèle une grande incidence d'infarctus placentaires, de calcifications, de thromboses intervillositaires, de dépôts de fibrine périvillositaires, de thromboses artérielles et d'endartérite artérielle. On peut craindre que ces altérations concernent aussi le fœtus. Il est également décrit une diminution de la perfusion foetale, avec de possibles signes de **déshydratation**, facteur de risque de thrombose veineuse.

## PRISE EN CHARGE DIAGNOSTIQUE ET THERAPEUTIQUE

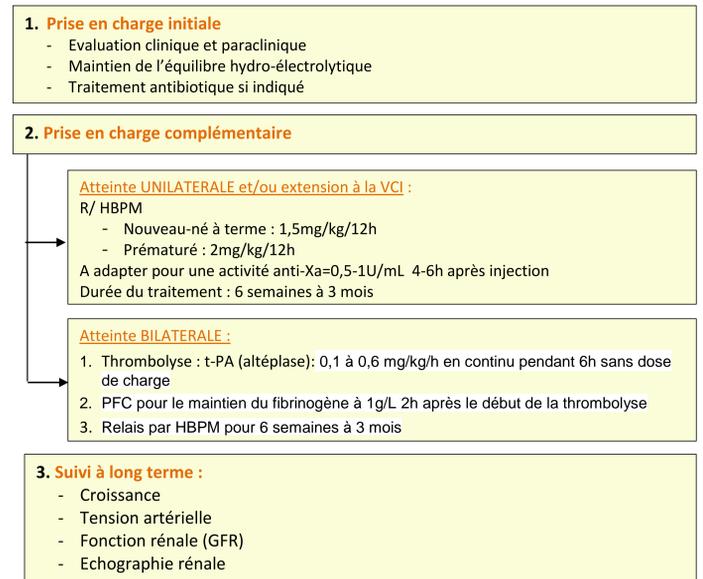
Face à une **hématurie macroscopique**, une **masse palpable** dans un flanc, une **thrombocytopénie** voire une oligo-anurie ou une hypertension survenant dans les premières heures de vie, l'hypothèse d'une **thrombose de la veine rénale** doit être évoquée.

Une **échographie avec Doppler** couleur permettra de la confirmer. On objectivera une obstruction du lit veineux, établira le caractère homo- ou bilatéral et on cherchera une éventuelle atteinte des surrénales (hémorragie),

Un **bilan d'hémostase** complet doit comprendre une numération plaquettaire, une mesure du taux de prothrombine, du temps de céphaline activée, de la résistance à la protéine C activée et un dosage du fibrinogène. On recherchera également une possible étiologie, comme un déficit des protéines de la coagulation, des anticorps anti-phospholipides (anticorps anti-cardiolipine, anticorps anti-bêta2-glycoprotéine I et de l'anticoagulant lupique), ou une mutation génétique concernant un des facteurs de la coagulation. Il est judicieux d'inclure un dosage maternel des anticorps anti-phospholipides vu leur passage transplacentaire.

En dehors des recommandations de l'*American College of Chest of Physicians* (ACCP) sur le traitement des thromboses en pédiatrie, il n'existe pas de réel consensus international en ce qui concerne le nouveau-né.

La prise en charge thérapeutique la plus souvent proposée est reprise dans la figure ci-dessous.



## CONCLUSIONS

On retiendra que, devant toute **hématurie macroscopique** accompagnée d'une **thrombocytopénie**, d'une **masse abdominale** et/ou d'une anurie, voire d'une hypertension artérielle chez un nouveau-né, le diagnostic de **thrombose veineuse rénale** doit être évoqué. L'**échographie Doppler** rénale est l'examen de choix pour le confirmer.

En l'absence de consensus thérapeutique, outre la surveillance et la correction éventuelle des **troubles hydroélectrolytiques**, une **héparinothérapie** pourrait être initiée afin d'éviter l'extension thrombotique. La **fibrinolyse** est à réserver aux cas exceptionnels d'atteinte bilatérale. Cette pathologie reste malheureusement grevée d'une **morbidité importante**, avec parfois une atrophie, une insuffisance rénale et une hypertension artérielle.