

- Gén:
- La protéine Bence-Jones est constituée de 2 chaînes libres d'immunoglobulines de faible poids moléculaire (kappa et lambda). Cette protéine (paraprotéine) est néphrotoxique.
 - Une urine normale ne contient pas de protéine de Bence-Jones.
 - La protéine Bence-Jones est produite par des plasmocytes dégénérés et peut être détectée par immunofixation dans les urines (40-60 mL). Lorsque la concentration de la protéine Bence-Jones est faible (c.à.d. env. 50 mg/L), 60 mL d'urines sont nécessaires.
 - La présence de cette protéine contribue au diagnostic de certaines maladies, principalement le myélome, voir section «DD:» ci-après.

En pratique clinique

- Lorsqu'on cherche les chaînes légères dans les urines (respectivement la protéine Bence-Jones), le paramètre «protéines» sur le stix urinaire peut se révéler négatif parce que le stix urinaire n'indique que la présence d'albumine et pas celle des paraprotéines, comme c'est le cas de la protéine Bence-Jones.
- Si on suspecte un myélome, il est recommandé de faire les investigations suivantes:
 - Analyse sanguine:
 - Électrophorèse des protéines (+ immunofixation)
 - Analyse urinaire:
 - Spot urinaire (60 mL): recherche de chaînes légères (kappa, lambda)
 - Urines/24 h: électrophorèse des protéines + immunofixation

- DD:
- La protéine Bence-Jones est positive dans les situations suivantes:
 - Myélome multiple (positive chez 70 % des patients)
 - Macroglobulinémie de Waldenström (positive chez 20 % des patients)
 - Amyloïdose (positive chez 50 % des patients)
 - Lymphomes non-Hodgkiniens (positive chez 35 % des patients)
 - Rarement positive:
 - Néoplasies (poumon, intestin, rein, os)
 - Gammapathie monoclonale de signification indéterminée (MGUS)

Bilirubine

- N:
- Bilirubine (totale): 2-18 $\mu\text{mol/L}$ (ou 0.1 - 1.0 mg/dL)
 - Bilirubine conjuguée (= bilirubine directe): 0-4 $\mu\text{mol/L}$ (ou 0 - 0.23 mg/dL)
 - Facteurs de conversion: «mg/dL en $\mu\text{mol/L}$ »: $\times 17.1$; « $\mu\text{mol/L}$ en mg/dL»: $\times 0.058$.
- Gén:
- La bilirubine est un produit de dégradation de l'hème (env. 0.5 mmol/24 h). Liée à l'albumine, la bilirubine non conjuguée (hydrophobe et neurotoxique) sera transportée dans le foie, puis conjuguée par la glucuronyl-transférase, ainsi rendue hydrophile. Pour rejoindre la lumière intestinale au niveau de la papille duodénale (Vater), la bilirubine conjuguée passe à travers le système biliaire (canalicules biliaires, canal cholédoque). Arrivée au duodénum, la bilirubine conjuguée sera hydrolysée, puis ensuite déconjuguée par des enzymes bactériens en formant ainsi:
 - Urobilinogène (incolore; mais l'urobiline est colorée):
 - 80 % seront excrétés par les selles sous forme d'urobiline → selles brunes
 - 20 % seront réabsorbés dans le jéjunum → cycle entéro-hépatique, expliquant les faibles quantités dans le plasma et dans les urines.
 - Stercobilinogène (incolore, mais la stercobiline est colorée):
 - En partie excrété par les selles sous forme de stercobiline → selles brunes
 - En partie réabsorbé au niveau du rectum → circulation sanguine et excrétion de faibles quantités par les urines.
 - Même lors d'une hémolyse extensive, en l'absence d'une pathologie hépato-biliaire, la bilirubinémie ne dépasse généralement pas 80 $\mu\text{mol/L}$.