

Ictère du nouveau-né

Professeur Ousmane NDIAYE

Pédiatre néonatalogiste-UCAD – Année 2019

E. mail: ousmane2.ndiaye@ucad.edu.sn

Objectifs pédagogiques

- 1) Définir l'ictère du nouveau-né
- 2) Décrire les mécanismes de l'ictère physiologique;
- 3) Décrire les signes cliniques de l'ictères;
- 4) Donner 3 étiologies d'ictère à bilirubine libre et 3 étiologies d'ictère cholestatique;
- 5) Enumérer les complications;
- 6) Donner les principes du traitement de l'ictère à bilirubine libre

I. Généralités

1. Définition:

Coloration jaune des muqueuses et des téguments du à un excès de bilirubine dans le sang; pigment provenant essentiellement de la dégradation des globules rouges.

Apparait le plus souvent lorsque le taux de bilirubine augmente au dessus de $50 \mu\text{mol/l}$ ($50/1,71 \text{ mg/l} = 29,24\text{mg/l}$).

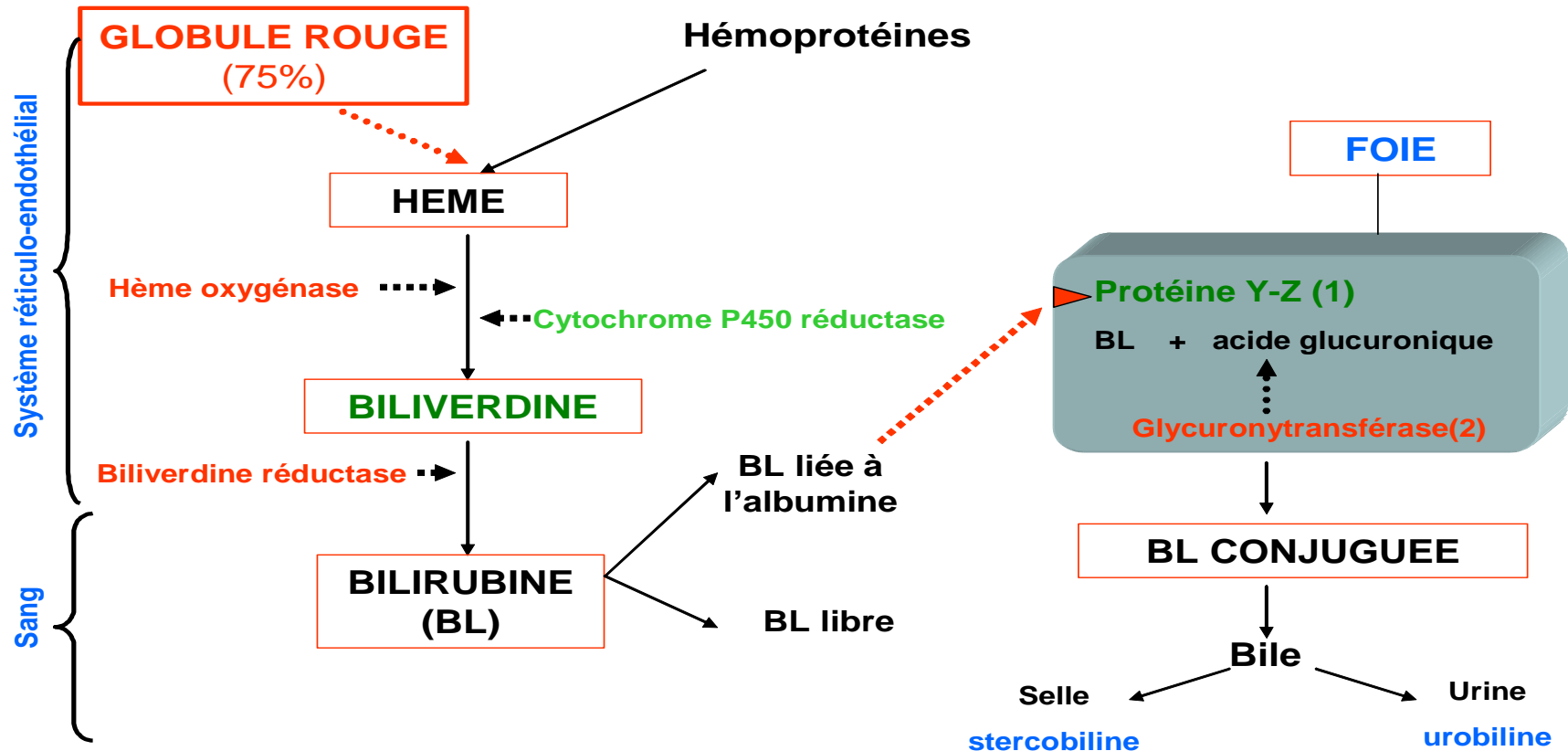
I. Généralités

2. Intérêt:

- **Epidémiologique:** Symptôme fréquent en période néonatale (environ 60% des nouveau-nés)
- **Diagnostique:**
 - urgence car risque important: ictère nucléaire dans les ictères à bilirubine libre++
 - Etiologies multiples dominées par l'ictère physiologique et les hémolyses; causes chirurgicales non exceptionnelles (urgence pour l'atrésie des voies biliaires intra-hépatiques);
- **Thérapeutique:**
 - traitement révolutionné par la photothérapie (intensive);
- **Pronostique:** séquelles neurologique ou atteintes hépatiques chroniques

II. Rappel sur le métabolisme de la bilirubine

Métabolisme de la bilirubine



III. Particularités physiologiques du nouveau-né

- Globule rouge à $\frac{1}{2}$ vie courte
- Activité cytochrome P450 importante
- Hème oxygénase à activité importante
(induite par adrénaline et glucagon)
- Court-circuit du pôle vasculaire de
l'hépatocyte – sang passe par canal
d'Arantius

III. Particularités physiologiques du nouveau-né

- Protéines Y-Z synthétisés en postnatal
- Synthèse progressive de la glycuronytransférase
- Acide glucuronique intermédiaire du cycle de Krebs; dépendance des réserves énergétiques faibles dans les premières heures

IV. Diagnostic de l'ictère néonatal

1. Diagnostic positif (1)

- **Circonstance de découverte**
 - Coloration jaune des muqueuses et des téguments remarquée par la famille
 - Découverte lors d'un examen systématique
 - Complications révélatrices (rares): troubles neurologiques d'un ictère nucléaire
- **Interrogatoire:** délai et circonstances d'apparition, signes associés, couleur des selles et des urines, antécédents périnataux et familiaux
- **Examen clinique:** complet (anémie, splénomégalie, hépatomégalie, anomalies neurologiques)

1. Diagnostic positif (2)

- Examens paracliniques
 - **Taux de bilirubine élevé** (dosage de la bilirubine totale, conjuguée, non conjuguée, liée à l'albumine)
 - **Chiffres pathologiques:** > 100 mg/l prématuré
> 150 mg/l à terme
 - **Autres analyses** (orientations étiologiques)
NFS ; groupage complet; réticulocytes ; test de coombs direct et indirect; ALAT-ASAT; gamma GT; électrophorèse des protéines (déficit en alpha1 anti-trypsine; sérologie TORCH.....
Imagerie des voies biliaires: échographie++

2. Diagnostic différentiel

- Ne se pose pas, le diagnostic est souvent évident au seul examen clinique

3. Diagnostic de retentissement

- **Ictère à bilirubine non conjuguée**
 - **Encéphalopathie hyperbilirubinémique et ictère nucléaire+++**
 - **Mécanisme: lésions des noyaux gris et noyaux du tronc cérébral**
 - Début (**Encéphalopathie hyperbilirubinémie aiguë**): hypertonie de la nuque, intermittente puis permanente qui va s' étendre à tout le tronc; position en opisthotonos
 - Puis apparition de mouvements de reptation et d' enroulement des membres, les yeux en coucher de soleil et un cri aigu; A l' examen, les réflexes archaïques sont abolis
 - Évolution vers une hémiplégie spastique, des mouvements choréo-athétosiques et une surdi-mutité; épilepsie; dysplasie de l' email dentaire; handicap intellectuel (**Encéphalopathie hyperbilirubinémie chronique**).
- **Ictère à bilirubine conjuguée**
 - Cirrhose biliaire
 - Rachitisme secondaire

4. Diagnostic étiologique (1)

- **Enquête étiologique: anamnèse, Paraclinique**
- **Ictère à bilirubine non conjuguée**
 - **Ictère physiologique:** 2^{ème} jour- pic 4-5j – fin 8-10j; ictère nu++ (urines et selles normales)
 - **Ictère du prématuré:** risque élevé pour des Bili faibles.
 - **Infection urinaire**

4. Diagnostic étiologique (1)

– Ictère au lait maternel

- Forme précoce: défaut d'apport en lait maternel (primipare, anomalie du sein....);
- Forme tardive

Bêta glucuronidase

AG non estérifié (activité lipoprotéine lipase)

– Maladie de Criggler Najjar –Mie de Gilbert (déficit en glycuronytransférase)

- Type 1: Déficit complet total ; TAR; ictère intense, précoce
- Type 2: Déficit partiel; sensible au phénobarbital; TAD pénétrance variable; ictère moins intense, évolution favorable

– Hypothyroïdie: ralentissement de la conjugaison

4. Diagnostic étiologique (2)

- **Ictère à bilirubine non conjuguée (suite)**

Hémolyse

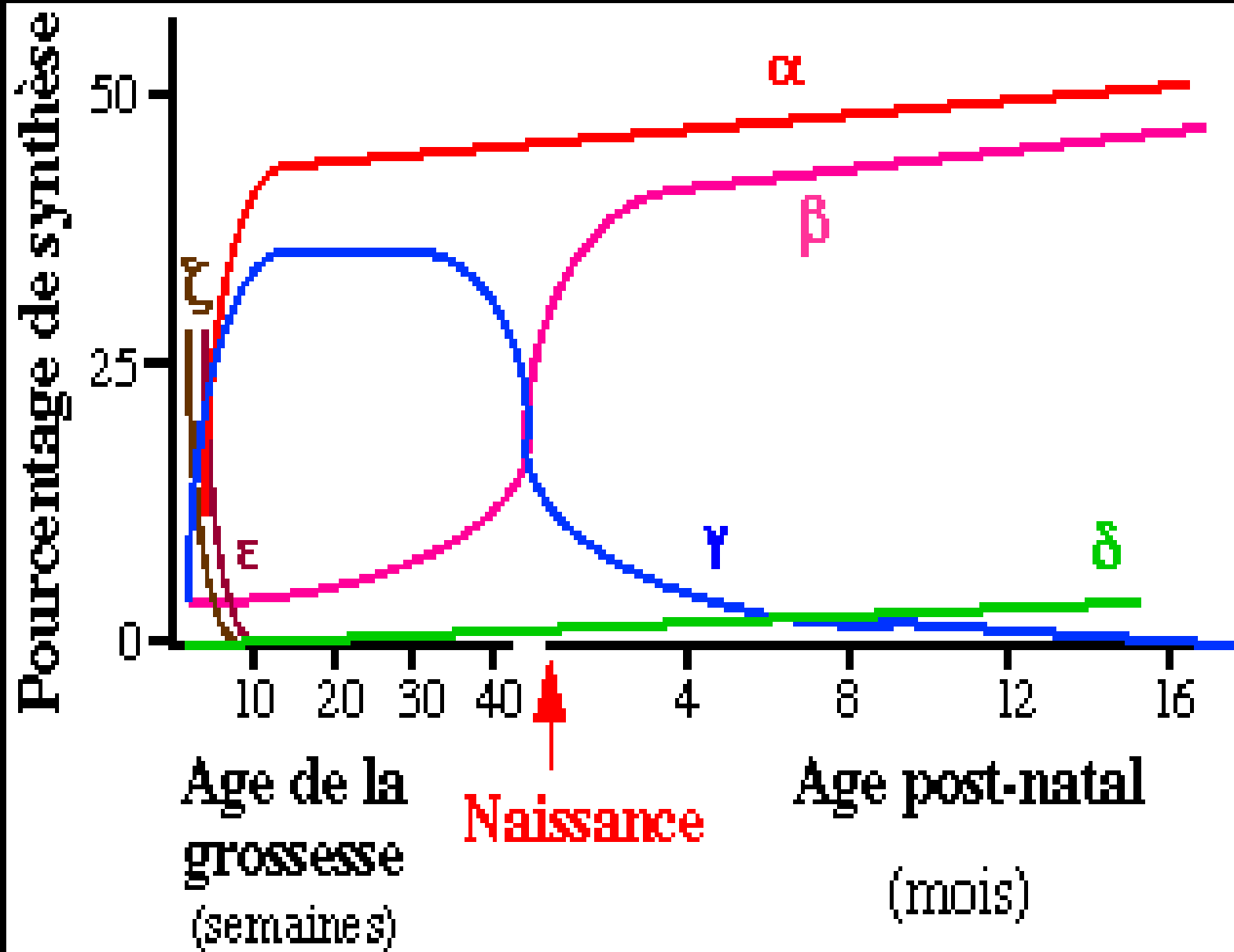
– constitutionnelles

- Déficit enzymatique: G-6-PG, pyruvate kinase
- Anomalie de la membrane: sphérocytose...
- Anomalie de l' hémoglobine: alpha thalassémie++

– Acquises

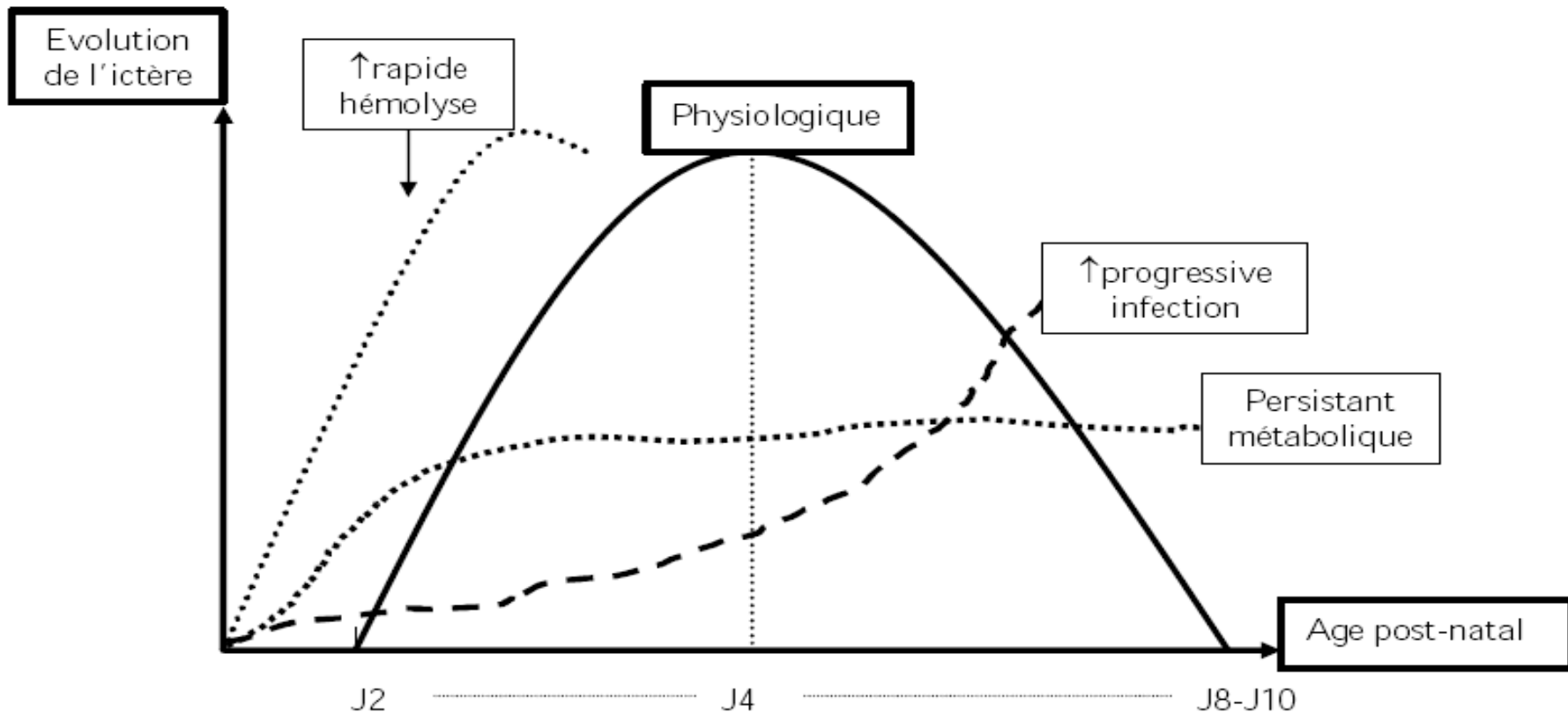
- Immunologiques: Incompatibilité Rh; ABO; kell; Kidd....
- Infectieuses: infections bactériennes, virales ou parasitaires

Résorption d' un hématome: céphalhématome, BSS..



5. Diagnostic étiologique(3)

- **Ictère à bilirubine conjuguée**
 - **Malformatif**
 - Atrésie des voies biliaires intra-hépatiques (associée à des anomalies malformatives: faciès, embryotoxon postérieur, vertèbres en aile de papillon, sténose AP) et extra-hépatiques
 - Kyste du cholédoque
 - **Métabolique**
 - Galactosémie congénitale
 - Fructosémie
 - Maladie de Gaucher
 - Déficit en alpha 1 anti-trypsine
 - Maladie de Byler: cholestase fibrogène familiale ; TAR
 - **Infectieuses: TORCHS**



V. Traitement

- **Objectifs**
 - Diminuer le taux de bilirubine dans le sang
 - prévenir les complications
 - Traiter la cause de l'ictère

1. Moyens thérapeutiques (1)

- Moyens médicamenteux

- ✓ Inducteurs enzymatiques:

- Stimulation de la glucuro-conjugaison***

- Phénobarbital: 3-5mg/kg/j pendant 5 jours (GC+Y-Z)
 - Clofibrate (lipavlon): 75 mg/kg/unique –Prématuré: 50 mg/kg /unique – A terme

- ✓ Inhibition de l'hème oxygénase

- Métalloporphyrines: Sn Mésoporphyrine = 6micro/kg

2. Moyens thérapeutiques (2)

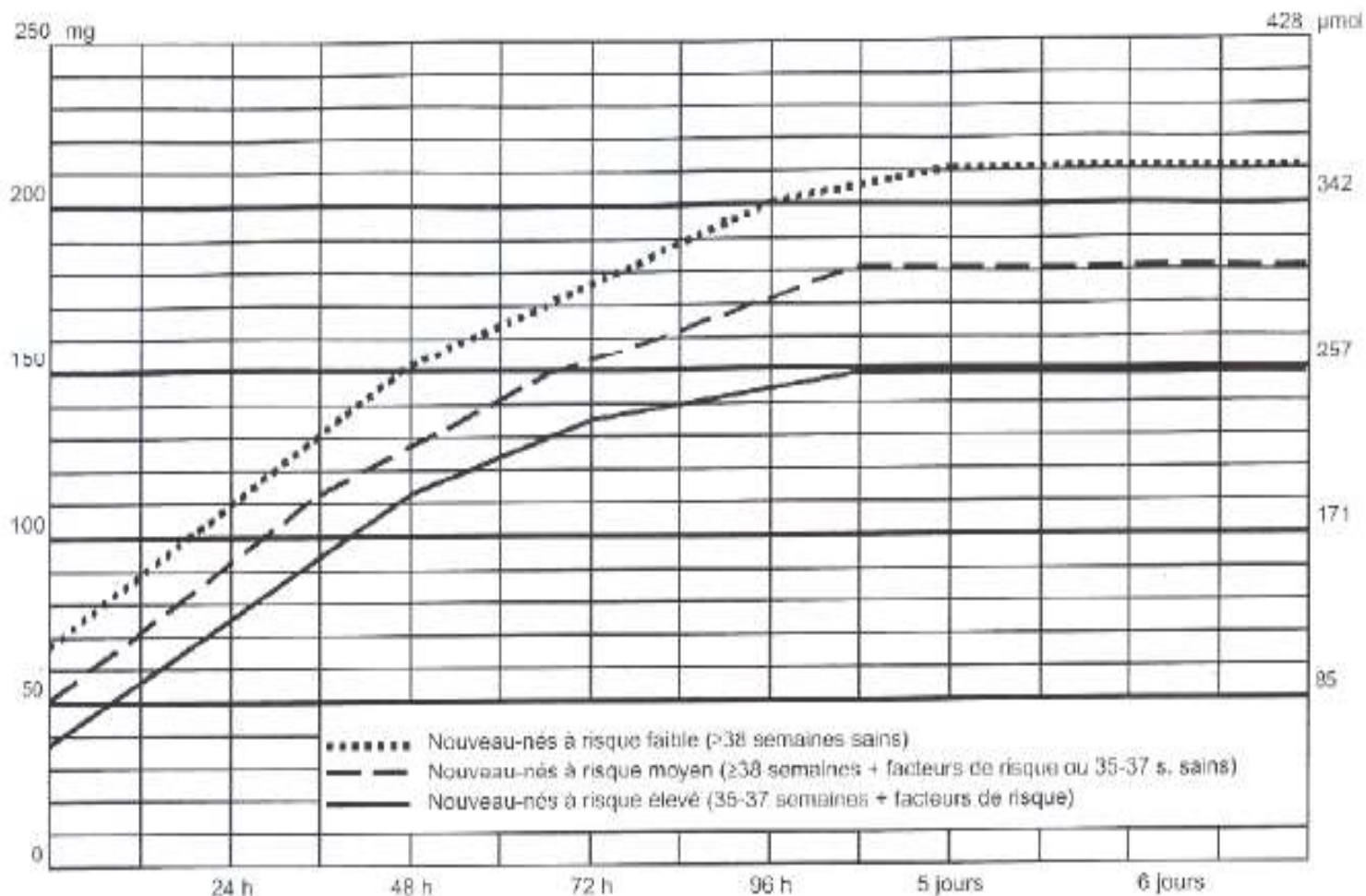
- **Photothérapie**

- Indication dans l'ictère dans l'ictère à BL non conjuguée: courbe ou Bili $> 1/10$ Poids ($\mu\text{mol/l}$)
- Lumière bleue; durée de vie 2000h
- Enfant nu – protection des yeux
- Distance 30-50 cm
- Augmenter les apports hydriques : 15-20 ml/kg/j
- Photothérapie intensive; simple
- Photothérapie continue ou discontinue





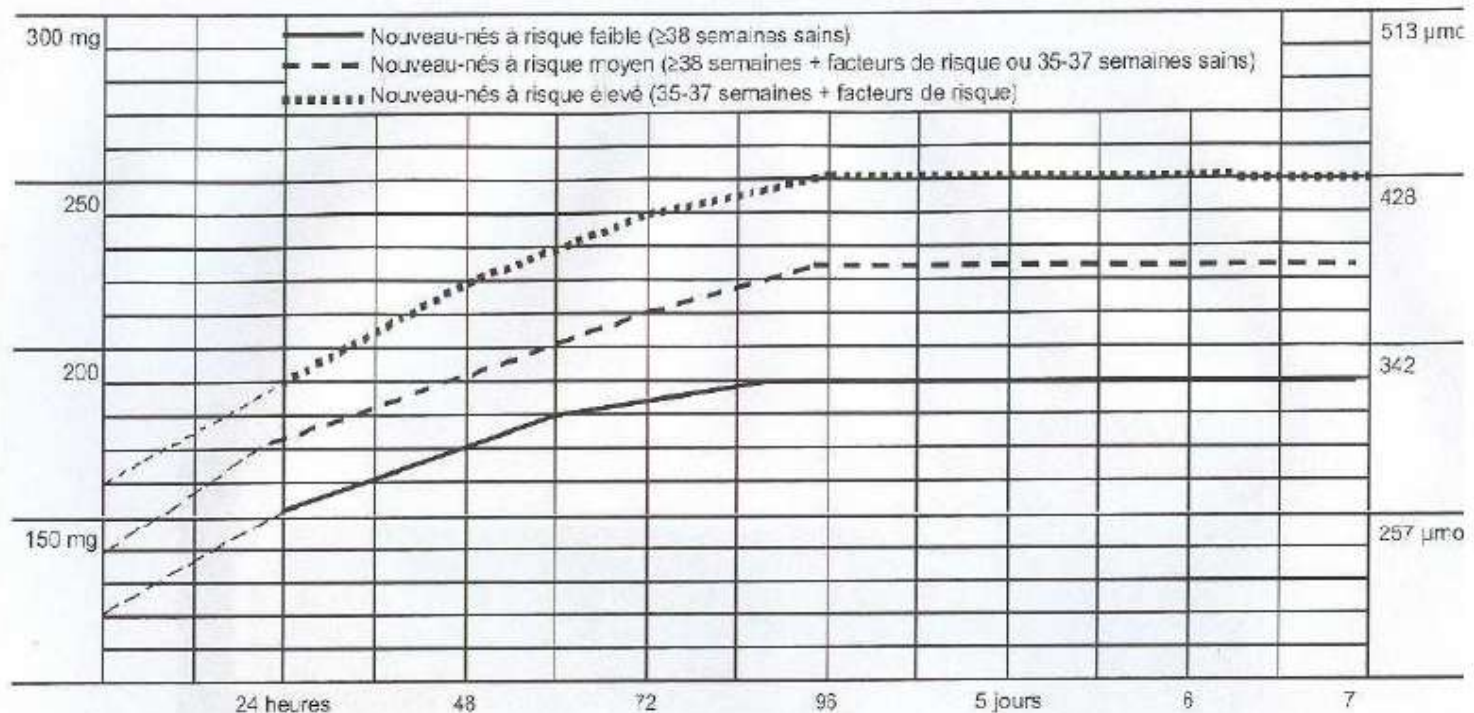
Figure 1 : Courbe de référence de la bilirubinémie pour les indications de la photothérapie intensive
 Références : American Academy of Pediatrics – *Pediatrics* 2005;114:297-316 [1]



Moyens thérapeutiques (3)

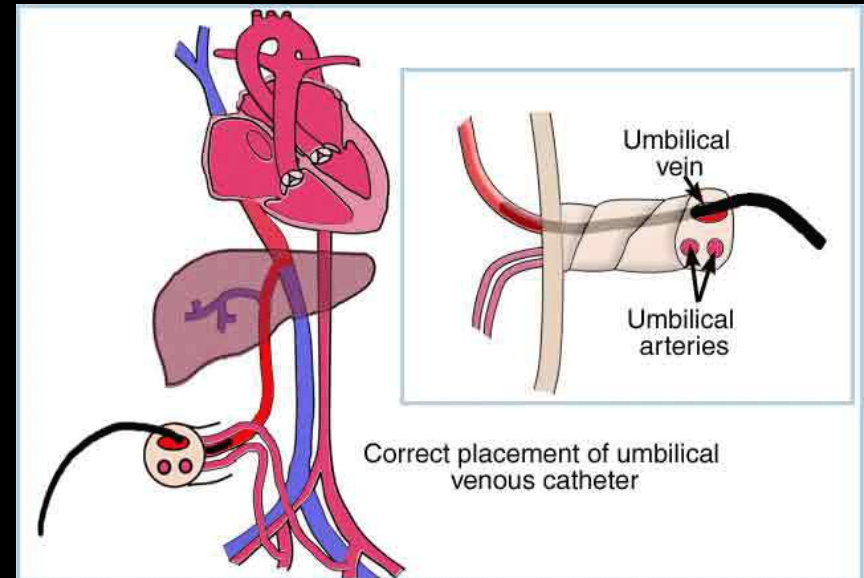
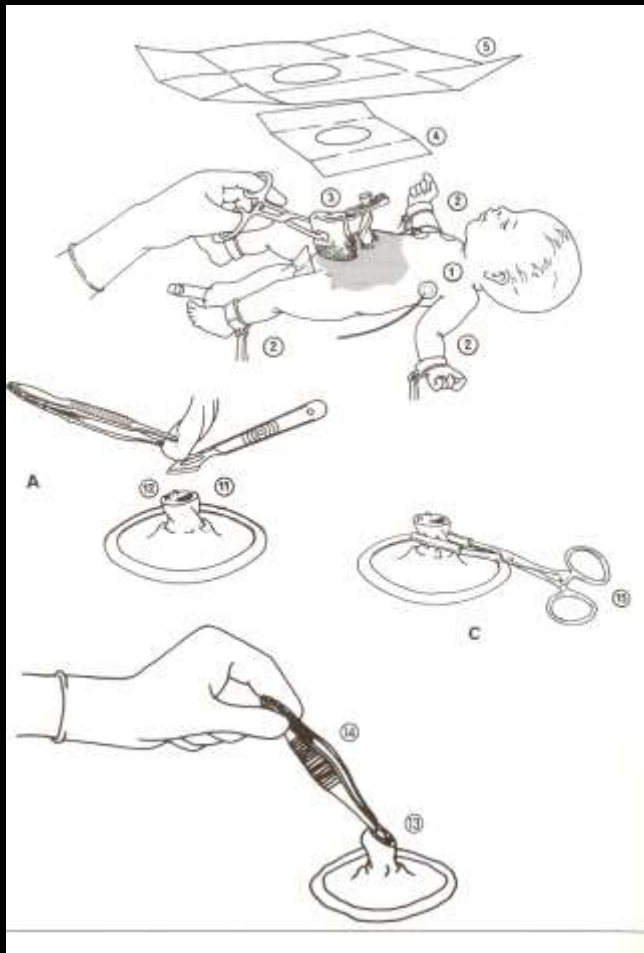
- **exsanguinotransfusion**

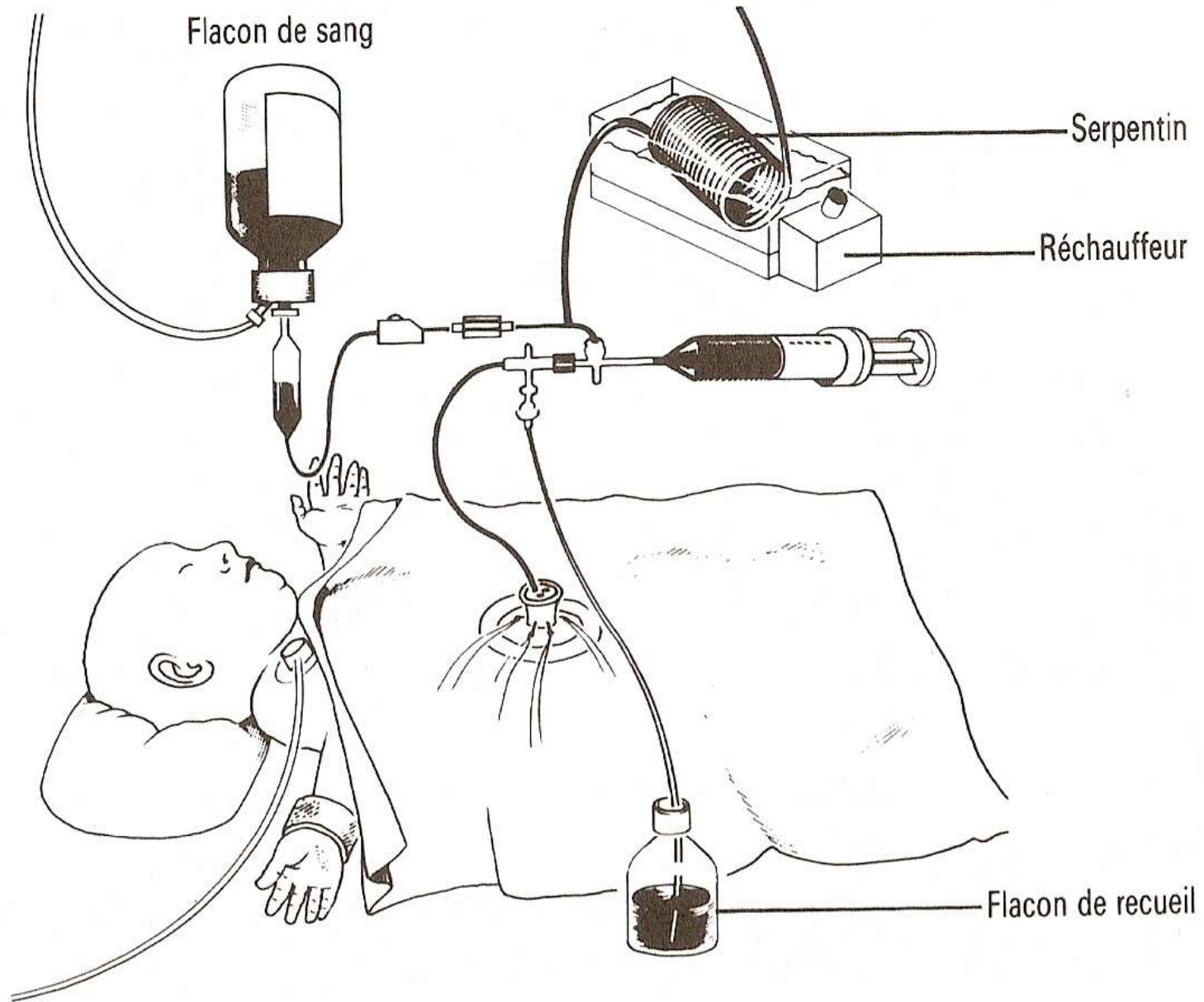
Figure 2 : Courbe de référence de la bilirubinémie pour les indications d'exsanguino-transfusion
Références : American Academy of Pediatrics – *Pediatrics* 2005;114:297-316 [1]



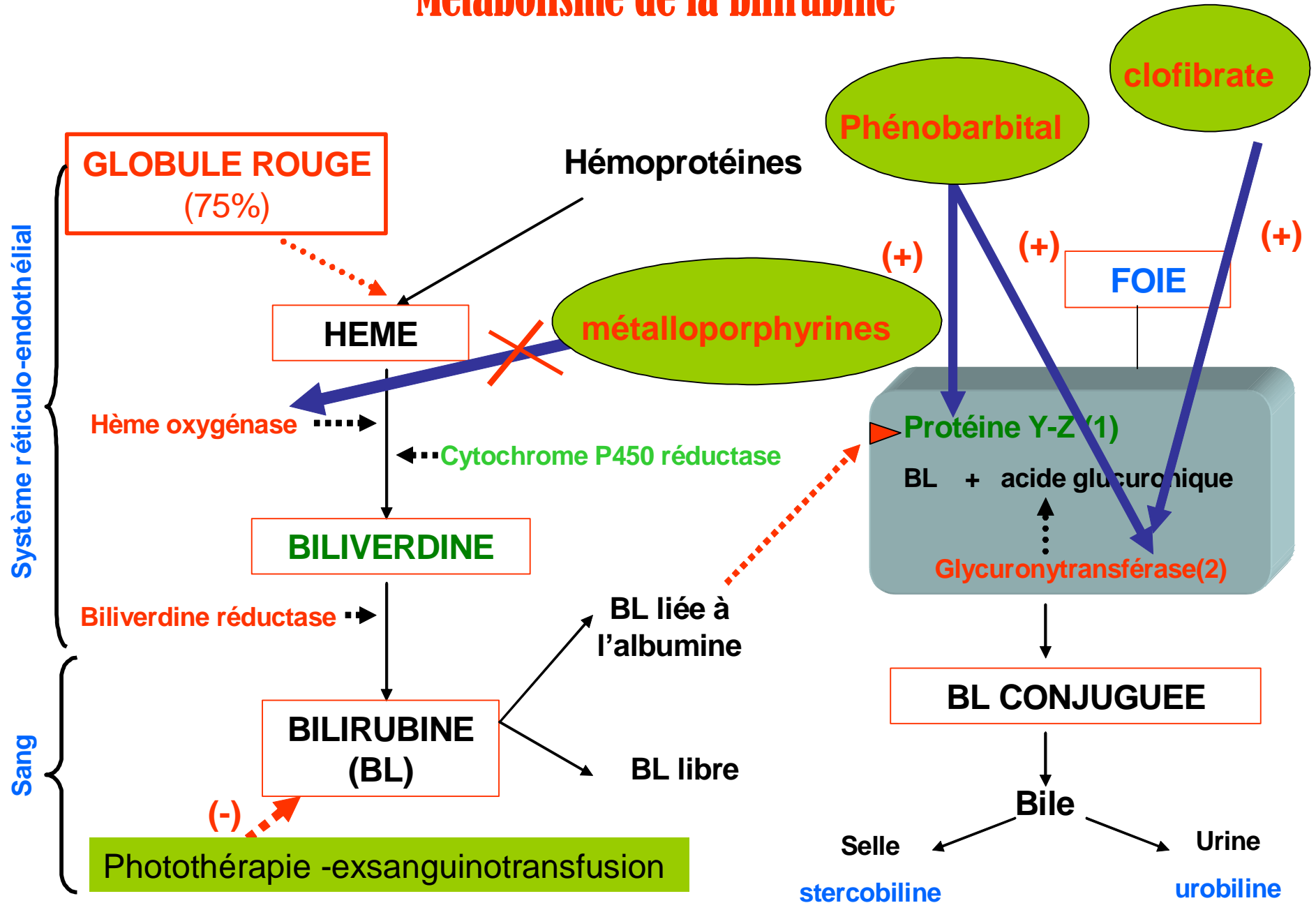
Facteurs aggravants (voir page 4): incompatibilités sanguines foeto-maternelles, déficit en G6PD.

Abord veineux ombilical





Métabolisme de la bilirubine



3. Moyens thérapeutiques (4)

- **Chirurgie**
 - Atrésie des voies biliaires
 - Kyste du cholédoque

VI. Conclusion

- L'ictère est un symptôme fréquent en néonatalogie
- Ne doit pas être banalisée car peut entraîner des complications et séquelles
- Un traitement symptomatique et étiologique toujours à envisager en urgence