

# Ictère du nouveau-né

**Professeur Ousmane NDIAYE**

Pédiatre néonatalogiste

E. mail: [ousmane2.ndiaye@ucad.edu.sn](mailto:ousmane2.ndiaye@ucad.edu.sn)

Cours Saint-Christopher 2020

# Objectifs pédagogique

1. Définir l'ictère du nouveau-né
2. Décrire l'ictère physiologique du nouveau-né
3. Citer 5 causes d'ictère à bilirubine libre et 5 causes d'ictère à bilirubine conjuguée
4. Citer 1 complication de l'ictère à bilirubine libre et 2 complications de l'ictère à bilirubine conjuguée
5. Donner les principes de la photothérapie

# 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  $50 \mu\text{mol/l}$  ( $50/1,71 \text{ mg/l} = 29,24\text{mg/l}$ ).*

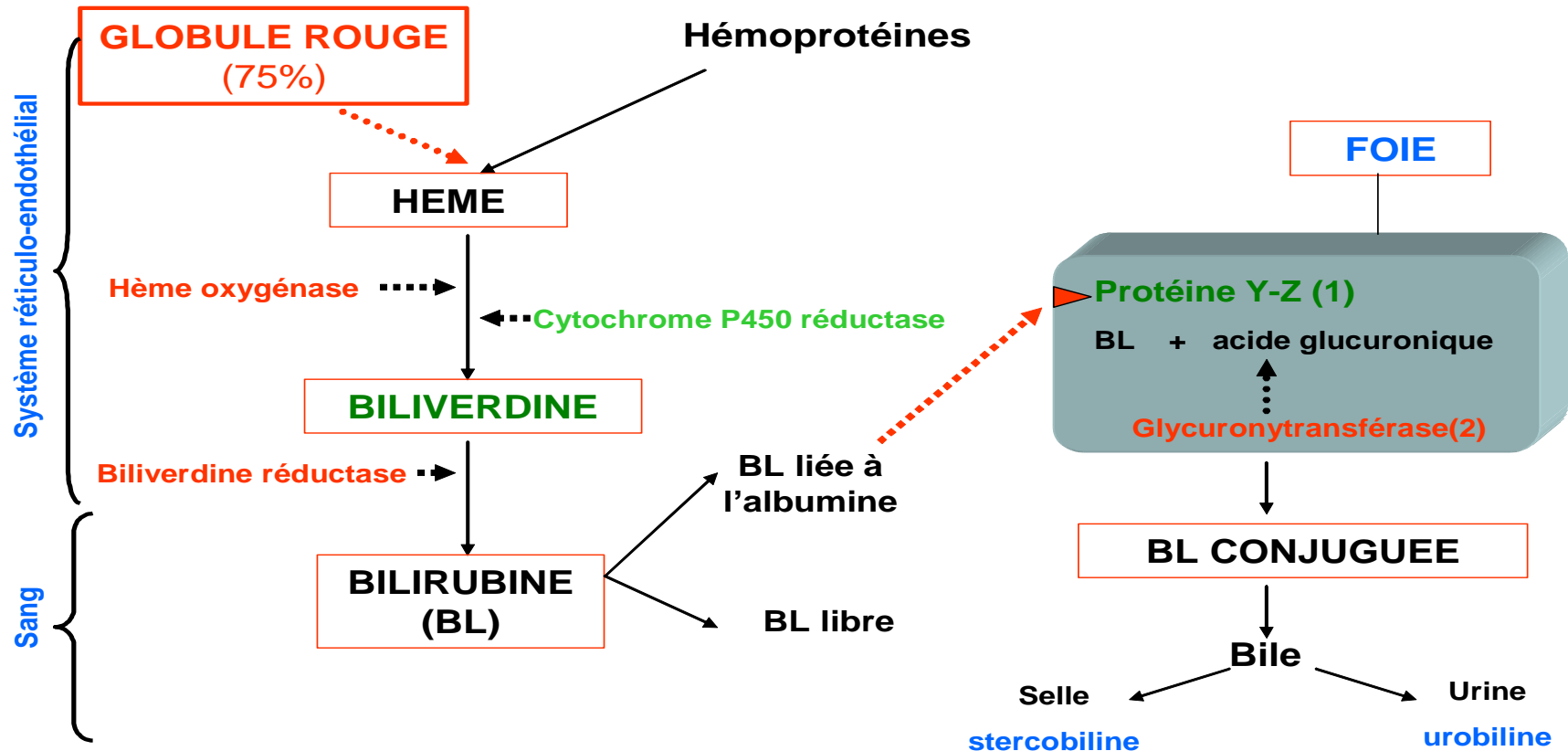
# I. Généralités

## 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**
  - **Ictère nucléaire+++**
    - **Encéphalopathie hyperbilirubinique; lésions des noyaux gris**
    - Début: hypertonie de la nuque, intermittente puis permanente qui va s'étendre à tout le tronc
    - Puis apparition de mouvements de reptation et d'enroulement des membres, les yeux en coucher de soleil et un cri aigu; à l'examen, les réflexes archaïques sont abolis
    - Évolution vers une hémiplégie spastique, des mouvements choréo-athétosiques et une surdi-mutité
- **Ictère à bilirubine conjuguée**
  - Cirrhose biliaire
  - Rachitisme secondaire

# 4. Diagnostic étiologique (1)

- **Enquête étiologique: anamnèse, Paraclinique**
- **Ictère à bilirubine non conjuguée**
  - **Ictère physiologique:** 2<sup>ème</sup> 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
- Forme tardive

Bêta glucuronidase

AG non estérifié (activité lipoprotéine lipase )

## – Maladie de Crigler 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**

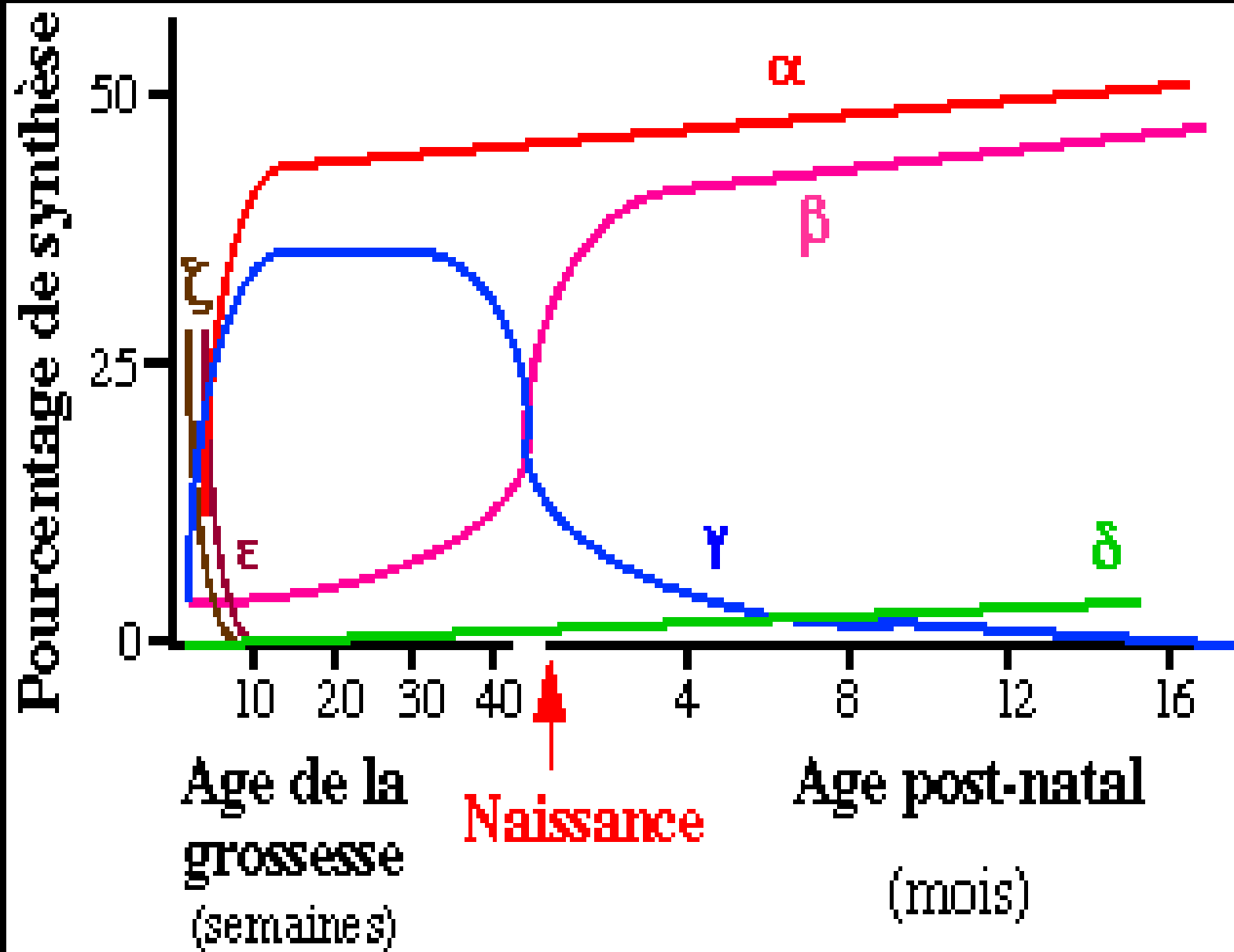
### **– constitutionnelles**

- 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..**

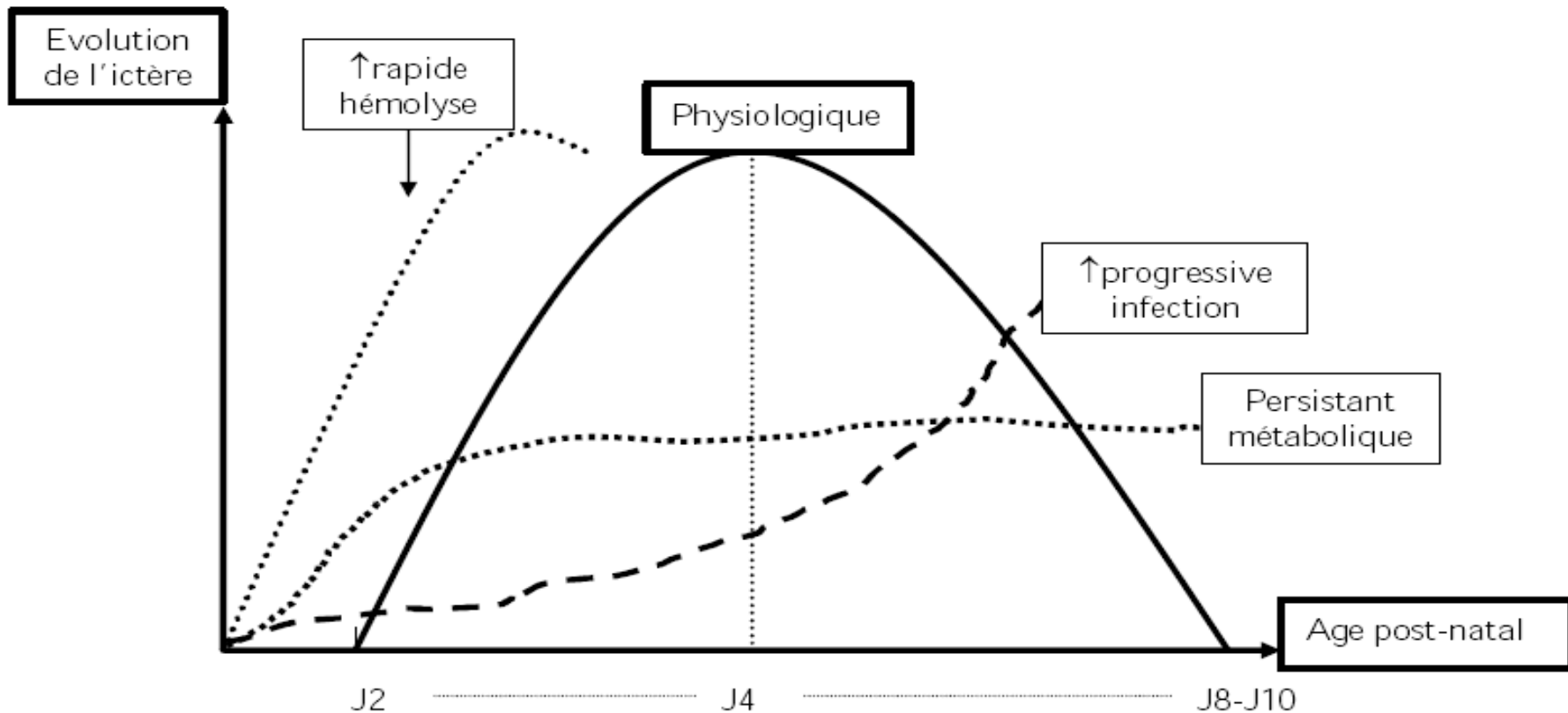


# 5. Diagnostic étiologique(3)

- **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)
    - Atrésie des voies biliaires extra-hépatiques
    - Kyste du cholédoque

# 5. Diagnostic étiologique(3)

- **Ictère à bilirubine conjuguée**
  - **Métabolique**
    - Galactosémie congénitale
    - Fructosémie
    - Maladie de Gaucher
    - Déficit en alpha 1 anti-trypsine
    - Maladie de Byler: cholestase fibrogène familiale ; TAR
    - Anomalie de sythèse des acides biliaires
  - **Infectieuses: TORCHS (sérologie spécifique)**
    - Toxoplasmose
    - Rubéole
    - Cytomégalovirus
    - Herpes
    - Syphilis



# 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)

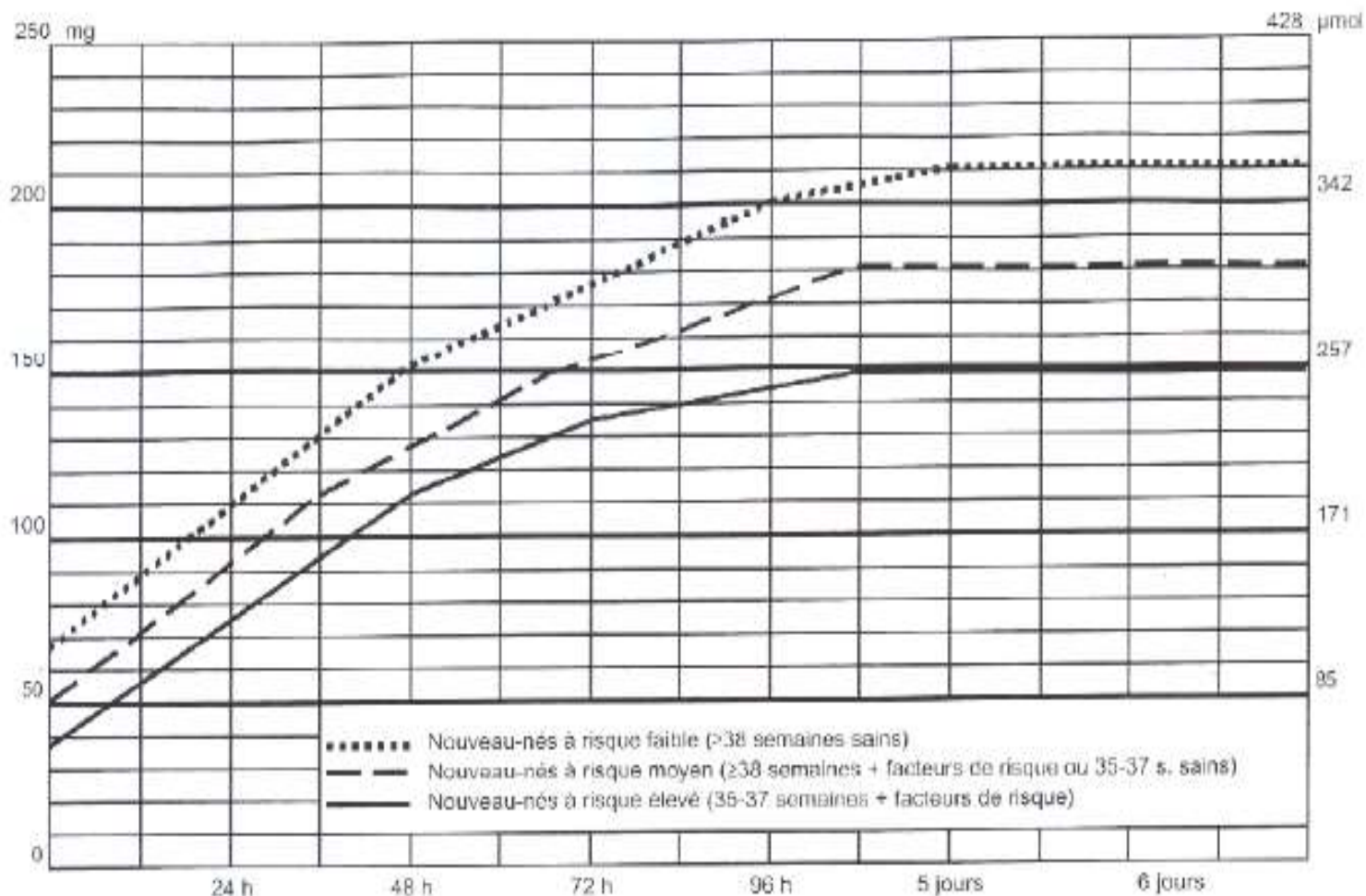
- **Photothérapie**

- 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





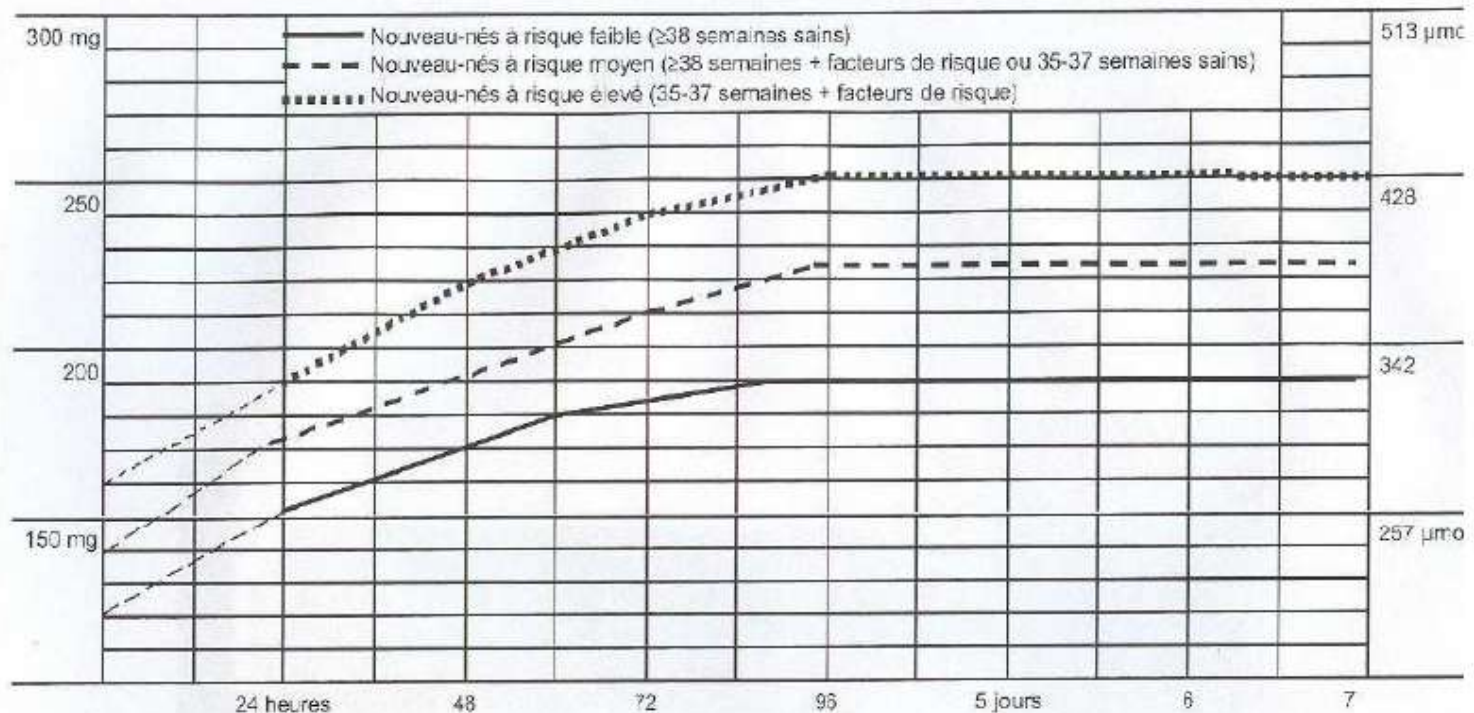
Figure 1 : Courbe de référence de la bilirubinémie pour les indications de la photothérapie intensive  
 Références : American Academy of Pediatrics – *Pediatrics* 2005;114:297-316 [1]



# Moyens thérapeutiques (3)

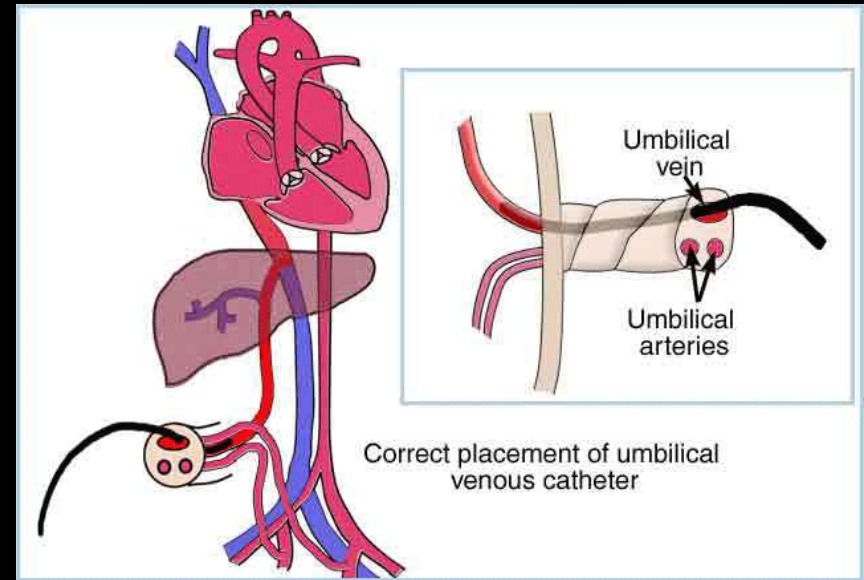
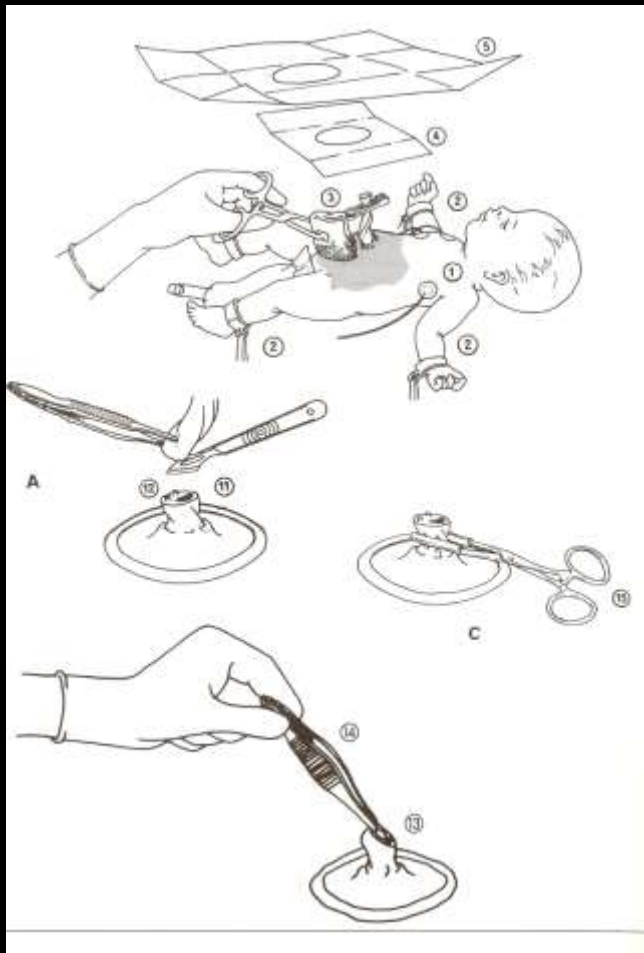
- **exsanguinotransfusion**

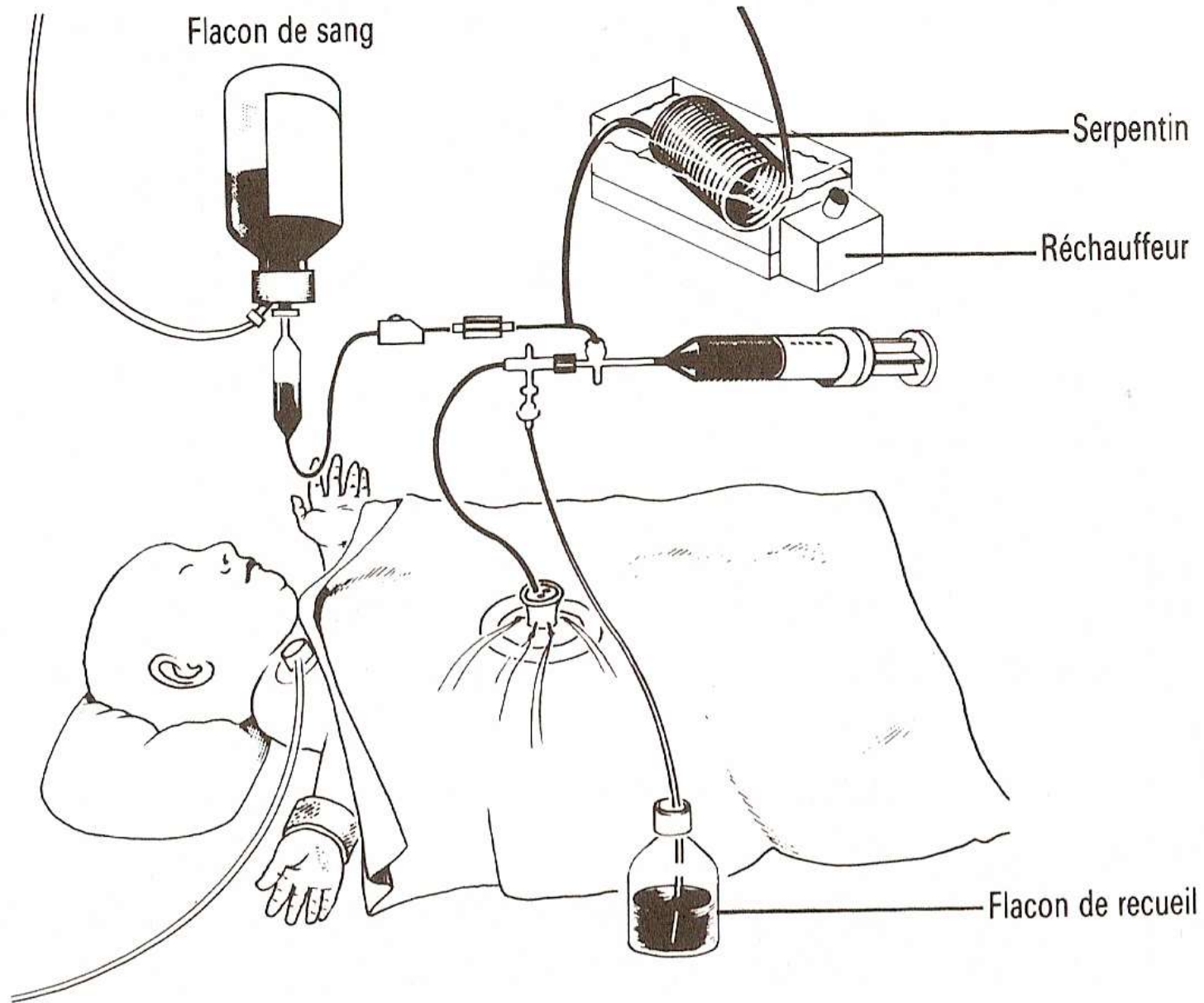
Figure 2 : Courbe de référence de la bilirubinémie pour les indications d'exsanguino-transfusion  
Références : American Academy of Pediatrics – *Pediatrics* 2005;114:297-316 [1]



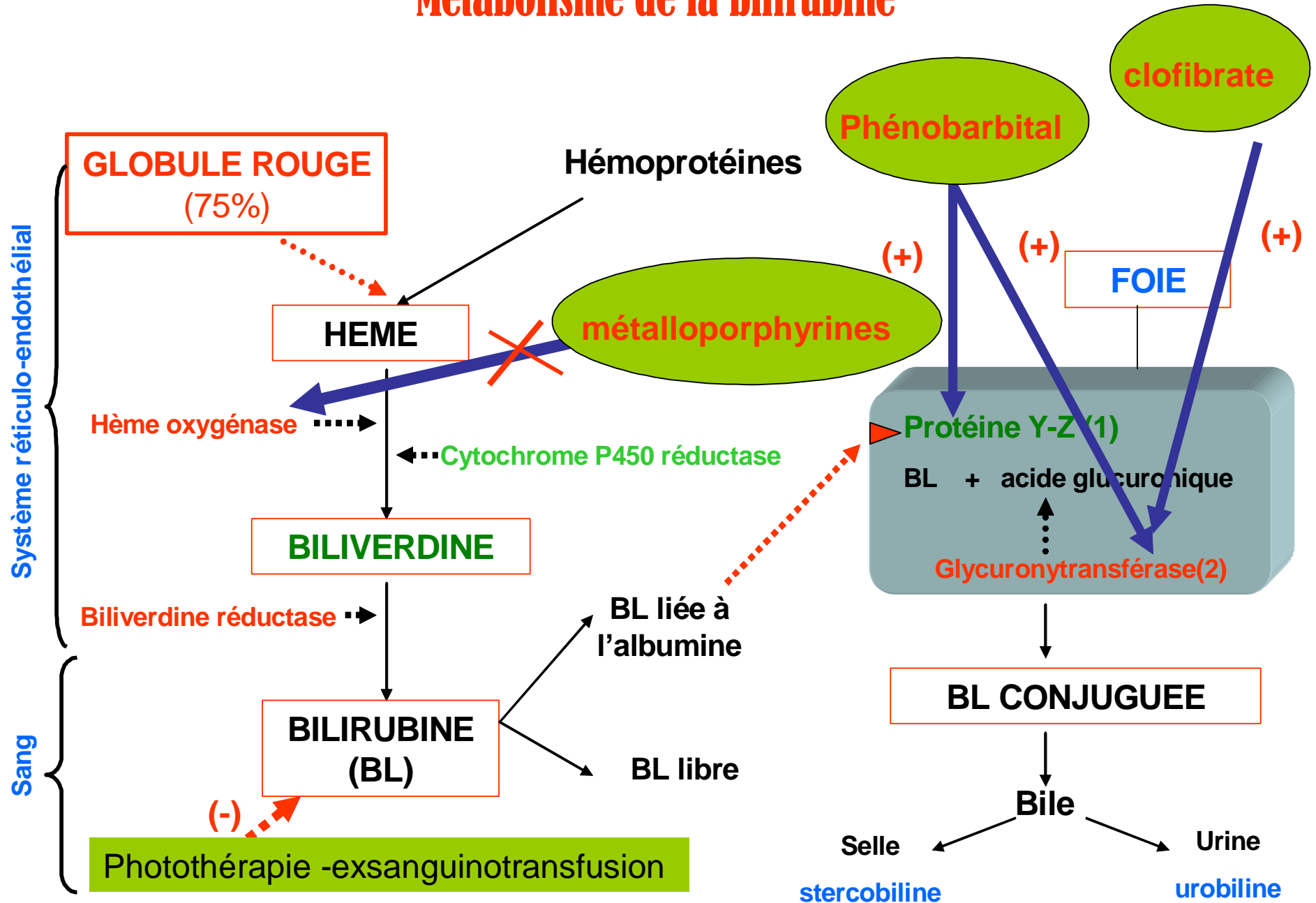
Facteurs aggravants (voir page 4): incompatibilités sanguines foeto-maternelles, déficit en G6PD.

# 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