

Les ictères du nouveau-né

Dr BENDAOU DI

Objectifs :

- 1) diagnostiquer un ictère chez le nouveau-né
- 2) identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge

Plans

- I. Définitions
- II. Intérêt
- III. Rappel physiologique
- IV. Physiopathologie
- V. Diagnostic positif
- VI. Diagnostic de gravité
- VII. Diagnostic étiologique
- VIII. Prise en charge : buts – moyens – indications
- IX. Pronostic
- X. Prévention
- XI. Ictères à bilirubine directe

I. Définitions

- L'ictère se définit comme étant une coloration jaune généralisée des téguments et/ou des muqueuses.
- Il est dû à l'augmentation du taux de bilirubine dans le sang



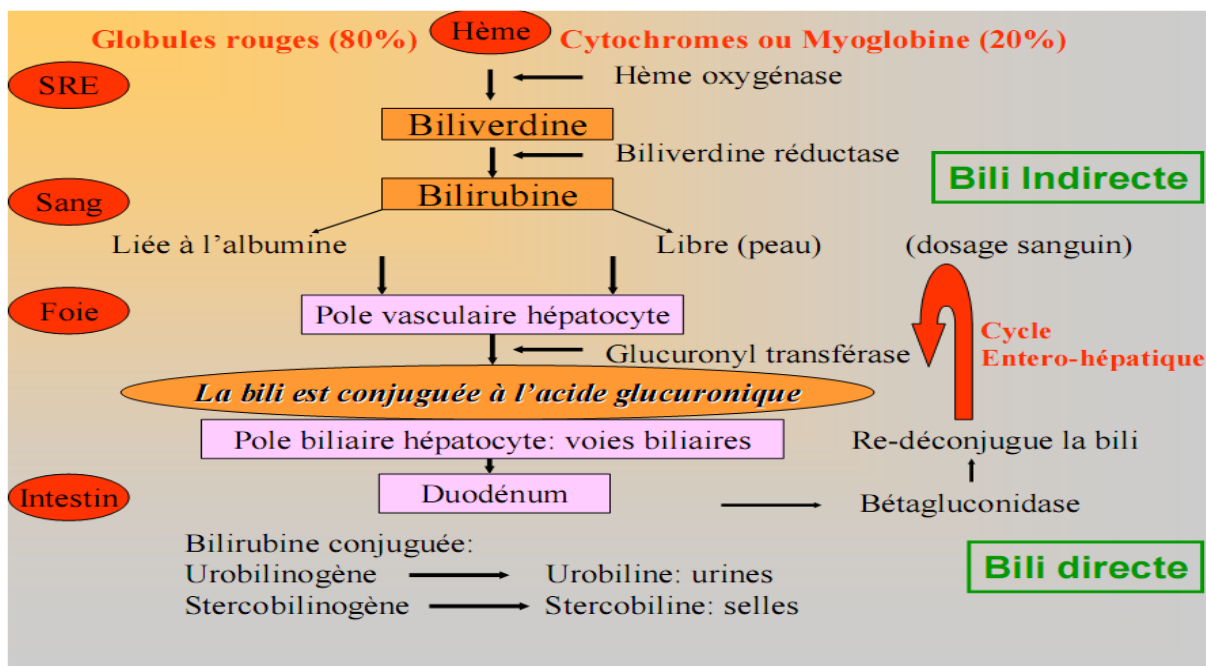
On parle d'un ictère :

- **Précoce** : lorsqu'il apparaît avant la 24ème heure de vie.
- **Tardif** : lorsqu'il apparaît après le 7ème jour de vie.
- **Persistant** : lorsqu'il persiste au-delà du 14ème jour.
- **Grave** : lorsque le taux de Bilb indirecte est supérieur à 200mg/l

II. Intérêt

- **Fréquence** : Pathologie très fréquente en période néonatale : 65 % à 70 % des nouveau-nés.
- **Etiologies** variables dominées par l'hémolyse par incompatibilité fœto-maternelle.
- **Gravité** liée au risque de survenue d'ictère nucléaire.
- **Traitement** : PT, EST dans les formes immunologique
- **Prévention** possible notamment dans l'iso-immunisation rhésus.

III. Rappel physiologique



-L'ictère néonatal survient chez 2 nouveau-nés sur 3.

Le nouveau-né peut développer physiologiquement une hyperbilirubinémie libre transitoire, liée à :

- ✓ La production accrue de bilirubine (deux à trois fois supérieure à celle de l'adulte) secondaire à l'hémolyse physiologique qui survient à la naissance ;
- ✓ L'immaturité hépatique ;
- ✓ L'augmentation du cycle entérohépatique (absence de flore bactérienne).

IV. Physiopathologie

Déséquilibre temporaire entre production et élimination :

1) Excès de production :

- Résorption d'un hématome
- Polyglobulie
- Hémolyse

2) Facteurs majorants la bilirubine non liée à l'albumine :

- Hypo albuminémie
- Médicaments: gentamycine, chloramphenicol, lasilix, digoxine, benzoate de diazépam,
- Hypothermie
- Hypoglycémie
- Acidose
- Déshydratation

3) problème de la glucuroconjugaison :

- Pré maturité
- Médicaments : novobiocine
- Griggler najjar
- Gilbert
- Infection

4) Recyclage entérohépatique :

- obstruction intestinale haute

Deux types :

- ictères à bilirubine non conjuguée
- ictères à bilirubine conjuguée (ou mixte).

Les ictères à bilirubine non conjuguée

V. Diagnostic positif

A. Clinique :

- Le diagnostic est facile quand son intensité est suffisante, suspecté chez un nouveau-né examiné sous la lumière du jour
- L'ictère est visible lorsque le taux de bilirubine >50 à 60 mg/l
- A noter que l'ictère débute le plus souvent par la face et suit une **progression crânio-caudale (Règle de Kramer)**

- Le diagnostic est plus difficile dans :
 - Dans certaines ethnies comme : population noire
 - Lors d'un examen à la lumière artificielle
 - Anémie associée
 - Formes frustres

B. Bilirubinomètre transcutané

C. Biologie :

- Dosage de la bilirubine et ses différentes fractions : Dosage de la bilirubine totale sérique, libre et conjugué

VI. Diagnostic de gravité : c'est l'ictère nucléaire

- L'ictère nucléaire ou l'encéphalopathie bilirubinémique est lié au dépôt sur les noyaux gris centraux du cerveau, de la Bilb libre(liposoluble) présente en excès dans le plasma, et qui entraîne une nécrose cellulaire rapide.
- syndrome clinique fait de de léthargie, d'hypotonie et de mauvaise succion, qui peut se détériorer en hypertonie (avec opisthotonos)

➤ Facteurs de risques de développement d'une hyperalbuminémie sévère :

- Prématuré
- Infection
- Acidose hypoglycémie
- ATCD IFM
- Ictère précoce < 24h
- Rapidité évolution ictère
- Echec phototherapie

VII. Diagnostic étiologique

A/L'enquête étiologique

A.1/l'Anamnèse : L'interrogatoire doit préciser :

- Age du nouveau-né
- Début de l'ictère (Avant 24h de vie = Ictère précoce)
- Poids de naissance et Age Gestationnel
- Anamnèse Familiale :

*Place du nouveau-né dans la fratrie

*Anamnèse positive pour une Incompatibilité foeto-maternelle dans la fratrie

*Groupage sanguin de la mère

-*Existence d'une anémie hémolytique familiale

A.2/ l'examen clinique : on appréciera:

- Le poids de naissance et l'Age gestationnel.
- Les signes d'hémolyse** : anémie, SPM, HPM.
- Signes infectieux.
- hématome étendu.
- Examen neurologique à la recherche de signe d'ictère nucléaire.
- Aspect des selles et des urines

A.3/Examens complémentaires :

- Dosage de la bilirubine totale et directe.
- Groupage phénotypé de la mère et du N.né.
- Test de Coombs directe (N.né); indirecte (mère).
- FNS et taux de réticulocytes +/- frottis sanguin.

B/les étiologies

1/Les ictères hémolytiques

➤ critères d'hémolyse:

Cliniques:

- Pâleur cutanéomuqueuse avec reflet ictérique.
- Hépatosplénomégalie.
- Hémoglobinurie avec urines rouges foncées.

Biologiques:

- Une anémie.
- une érythroblastose, une hyper réticulocytose.
- Bilirubine totale > 150mg/l durant les 48 H de vie.
- Test de Coombs positif.

1.a. Immunologique

1. Incompatibilité rhésus D :

-Mère Rh (-), enfant Rh (+).

- Physiopathologie: Passage transplacentaire d'hématies fœtales porteuse de l'Ag D, chez une mère Rh (-) au cours: d'une grossesse antérieure, métrorragie, prélèvements ovulaires (biopsie de trophoblaste, amniocentèse), traumatisme abdominal.

Puis lors d'une grossesse ultérieure, passage transplacentaire d'Ac anti D à partir de 20 SA → hémolyse.

-Clinique :

-Intra-utérines:

Avortement tardif. mort in utéro, anasarque fœtale.

•Post-natales:

- Ictère précoce +++
- Pâleur, Hépatomégalie, Splénomégalie.
- Risque important d'ictère nucléaire.

-Biologie

—Groupage de la mère Rh(-), du nouveau-né Rh(+).

—Test de Coombs(+) chez le nouveau-né, test de Coombs Indirect (+) chez la mère.

—Hyper bilirubinémie libre.

—Anémie souvent profonde, régénérative; érythroblastose.

2-Incompatibilité ABO :

- La mère du groupe O et le nouveau-né du groupe A ou B.
- Dans cette situation, l'hémolyse peut se manifester dès le premier nouveau-né.
- L'immunisation le plus souvent chez le premier enfant en rapport avec la présence dans le sang maternel d'Ac anti A ou Anti B de type (IgG)
- Elle est moins sévère et moins précoce que l'hémolyse rencontrée au cours de l'incompatibilité Rhésus.
- Le test de Coombs est souvent négatif.

3-Dans les sous-groupes: -C,c++ ,E++,e ,kell, duffy....

1-b. Non immunologique

1- Hémolyse constitutionnelles :

➤ **Anomalies de membrane :**

-La sphérocytose héréditaire : Maladie de Minkowski-Chauffard:

- Transmission autosomique dominante TAD.
- Diagnostic (+): orienté par l'anamnèse familiale
test de résistance globulaire osmotique diminué

➤ **Anomalies enzymatiques :**

1) Déficit en G6PD :

- Transmission récessif lié au sexe → Touche les garçons
- Diagnostic: dosage enzymatique après l'âge de 03 mois.

2) Déficit en pyruvate kinase: TAR ,Diagnostic: Dosage enzymatique.

➤ **Anomalies d'Hb : l'alpha-thalassémie**

2- Hémolyse acquise :

- Causes infectieuses: Bactéries ,virus, et parasites peuvent être incriminer
- Causes toxiques :
 - Administration de vit K synthétique.
 - Prise d'Ocytocine par la mère au cours du travail.

2) Les ictères non hémolytiques

a. Ictère « physiologique » = ictère simple du Nné = ictère par immaturité hépatique :

- Ni précoce, ni prolongé.
- Isolé, sans HPM-SPM, sans anémie.
- Débute après un intervalle libre de 2-3jrs.
- Taux de bilirubine libre ne dépasse jamais 150mg/l.

b. Ictère du prématuré

- la demi vie des GR : 50 à 70 j
 - hypo albuminémie
 - défaut d'expression des ligandines et z
 - immaturité de la glucuronyltransférase
- aggravé par :
- les autres complications de la prématurité (hypothermie, hypoglycémie, la détresse respiratoire)
 - immaturité de la barrière hémato méningée ;

c. Maladie de Crigler-Najjar:

Type 1: Déficit complet et létal en glucuronyl transférase.

Type 2: Déficit partiel en glucuronyl transférase.

d- Ictère au lait de femme

- début vers J5-J6 de vie (ou faisant suite à un ictère simple) ;
- isolé (examen clinique strictement normal) ;
- valeurs de bilirubine transcutanée restant modérées d'après les courbes de références ;
- persistance plusieurs semaines.

e- Obstruction digestive

(Sténose hypertrophique du pylore, sténose duodénale)

- L'arrêt du transit empêche la prolifération des bactéries intestinales, ce qui favorise l'activité des Beta-glucuronidases et donc le cycle entéro hépatique. .

f- L'hypothyroïdie

- C'est un tableau d'ictère prolongé.
- Rechercher les autres signes d'hypothyroïdie.

g- Les ictères par résorption sanguine

- Céphalématome important.
- Hématomes étendus.

h- Prises médicamenteuses

Certains médicaments déplacent la liaison albumine bilirubine ou inhibent la glucuro-conjugaison: Digoxine, HHC, Furosémide, Gentalline, Oxacilline, Caféine, Chloramphénicol, Rifampicine

VIII. Prise en charge

1-But :

- ✓ Limiter la progression de l'hyper bilirubinémie.
- ✓ Prévenir la survenue d'ictère nucléaire

2-moyens :

- 1) Mesures symptomatiques
- 2) Photothérapie.
- 3) Exsanguinotransfusion.
- 4) Albumine.
- 5) **Si anémie : Transfusion sanguine**

1)Mesures symptomatiques

- 1) Éviter l'hypothermie et l'acidose
- 2) Alimentation précoce
- 3) Lutter contre l'hypoglycémie
- 4) Assurer un bon état d'hydratation
- 5) Eviter l'administration de drogues (altération de la liaison bilirubine-albumine)

2)La photothérapie :

-Principe :

C'est la photo décomposition de la Bilb libre, et sa transformation en produit soluble non toxique grâce à une lumière radiante produite par les lampes fluorescentes.

-Technique :

- Appareil a 35-50cm du bébé. (50cm)
- Enfant nu, yeux bandés, organes génitaux couverts.
- Augmentation de la ration hydrique de 20cc/kg.
- Surveillance de la température.
- Changement de position (PT conventionnelle).

→ Il y a deux types de PT :

- Conventionnelle.
- Intensive.

3) L'exsanguino-transfusion:

-Principe : par substitution plus ou moins complète du sang du Nné par un sang frais du donneur permettant d'épurer une certaine quantité de Blb, d'AC maternels

-Règles d'utilisation :

- Asepsie rigoureuse.
- Matériels adéquats.
- Sang frais (moins de 72 h) a raison de 180 cc/kg, du même groupe que l'enfant Rh – s'il s'agit d'IFM Rh, et du groupe O, même Rh que l'enfant si IFM ABO.

3-les indications

l'académie américaine de pédiatrie propose des diagrammes Pour l'indication de la photo thérapie et de l'exsanguino-transfusion, établis en fonction de l'âge, du taux de Blb et de la gravité

-On intègre dans l'évaluation de l'ictère les FDR suivants:

- 1) Anémie hémolytique (Alloimmunisation, déficit en G6PD)
- 2) Signes neurologiques (somnolence significative)
- 3) Asphyxie périnatale
- 4) Instabilité thermique
- 5) Infection
- 6) Acidose

IX. Pronostic

-Immédiat:

Il est en fonction de la gravité du tableau clinique et de la qualité et de la précocité de la PEC.

-Lointain: on peut voir des séquelles qui sont en relation soit :

La maladie: encephalopathie hyperbilirubinémique

Le traitement: cécité, cavernome porte.....

X. Prévention

➤ **Le dépistage des nouveau-nés ictériques**

- Eviter la sortie précoce des nouveau-nés de la maternité
- Examen clinique minutieux à la sortie
- Dépistage par Bilirubinomètre transcutanée avant la sortie

➤ **Prévention des ictères par incompatibilité Rhésus D**

- **Injection anti D : en IM avant 72 h après accouchement** dans le but de détruire les globules rouges fœtaux introduits dans la circulation maternelle afin d'empêcher la sensibilisation de l'organisme maternel
- L'indication : toute mère rhésus négatif ayant mis au monde un enfant rhésus positif et lors de toute circonstance pouvant être à l'origine du passage des hématies fœtales dans la circulation maternelle (amniocentèse, métrorragies, avortement, GEU, MIU....)

XI. Conclusion

- L'ictère néonatal surtout à « **Blb libre**» reste une pathologie fréquente, dont la PEC doit être précoce en raison du risque **d'ictère nucléaire**,
- les étiologies sont très variées,
- certaines d'entre elles peuvent être prévenues, d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce et de **l'injection d'anti D** à toute femme Rh – susceptible de s'immuniser

Ictère à bilirubine conjuguée

- **Diagnostic URGENT = toujours pathologique**

- **Clinique**

- Urines foncées
- Selles décolorées
- Hépatomégalie

- **Examens complémentaires urgents:**

- **Echographie abdominale**(obstacle, atrésie des voies biliaires)
- **Taux de prothrombine**
- **ECBU**

Étiologies

- **Intra hépatique**

- **Infections:** E Coli, CMV, EBV, TORSCH ...
- **Déficit alpha 1 antitrypsine**
- **Maladie métaboliques** (galactosémie, glycogénose, tyrosinémie),
- **Mucoviscidose**
- **Syndrome d'Alagille**

- **Extra hépatique**

- **Atrésie des voies biliaires= urgence chirurgicale avant 6 sem de vie**
- **Sténose ou kyste du cholédoque**