

ICTERES DU NOUVEAU NE

Réalisé par :Dr Hadjit

- Plan:
- Introduction
- Rappel physiologique
- Physiopathologie
- Diagnostic: 1-diagnostic positif
 - 2-diagnostic de gravité
 - 3- diagnostic étiologique
- Prise en charge
- pronostic
- conclusion
- INTRODUCTION

INTRODUCTION

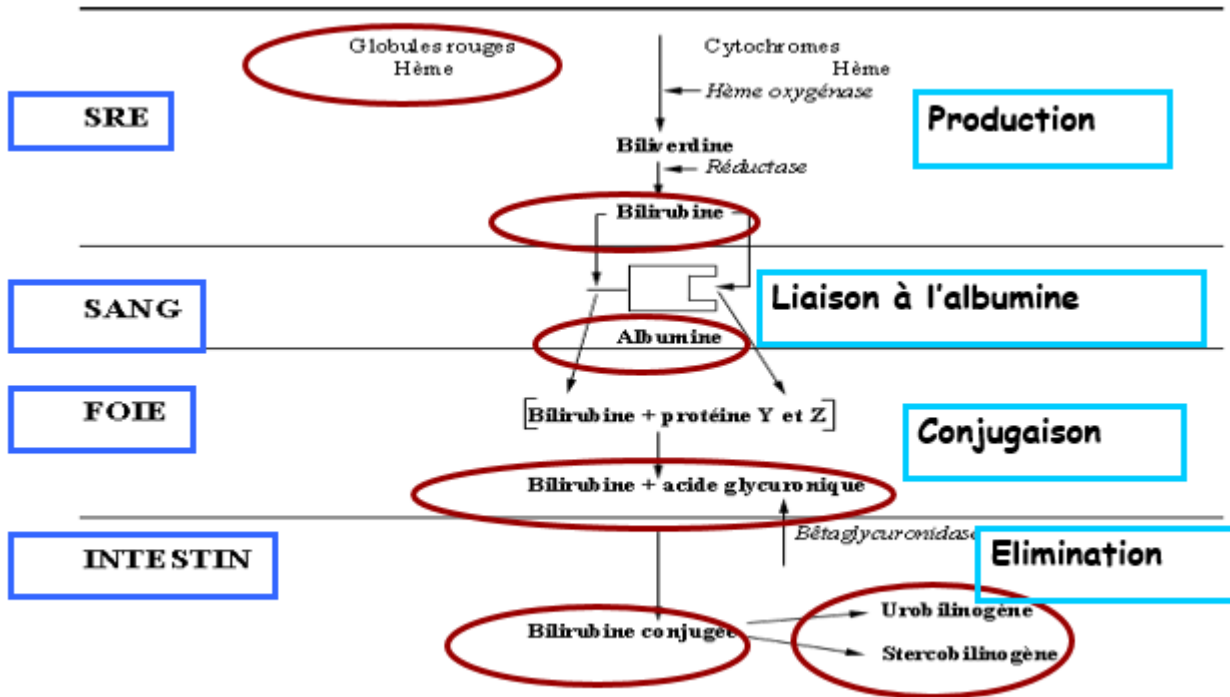
1-DEFINITION:

- C'est une coloration jaune généralisée des téguments et des muqueuses , due a la présence dans le sang de quantité anormalement élevée de bilirubine.
- On parle d'un ictère:
 - **Précoce** :lorsqu'il apparait avant la 36eme heure de vie.
 - **Tardif**: lorsqu'il apparait après le 7 eme jour de vie.
 - **Persistant**: lorsqu'il persiste au delà du 14 eme jour.
 - **Grave**: lorsque le taux de Blb indirecte est supérieur a 200mg/l

2-INTÉRÊT:

- **La fréquence**: pathologie fréquente en néonatalogie.
- Les étiologies sont très variables.
- **La gravité**: qui est liée au risque de survenu d'ictère nucléaire.
- **La prévention**: est possible, notamment dans l'isoimmunisation rhésus.

RRAPPEL DU METABOLISME DE LA BLB



5

PHYSIOPATHOLOGIE

L'hyperbilirubinémie peut être due à :

- Hyperproduction de la Blb
- **Perturbation de la liaison bilirubine-Alb :** par hypoalbuminémie, l'acidose, l'hypothermie, l'infection, certains médicaments (diazepam, digoxine, acide salicylique, oxacilline).
- Défaut de captation de la Blb à travers la membrane de l'hépatocyte
- **Perturbation de la liaison aux pro Z et Y :** ictère physiologique.
- **Immaturité ou déficit de la glycuronyltransferase :** CRIGLER NAJJAR.

DIAGNOSTIC

1-DIAGNOSTIC POSITIF:

- **Critères cliniques :**
 - Le diagnostic est facile quand son intensité est suffisante. En générale l'ictère apparaît d'abord sur le visage puis progresse sur le tronc et les extrémités.
 - Il sera plus difficile dans les formes frustes, et dans certaine ethnies.

NB: l'appréciation de l'ictère doit se faire à la lumière du jour.

- **Critères biologiques :**
 - Dosage sanguin de la Blb.
 - Dosage transcutané: bilirubinomètre transcutané.

2-diagnostic de gravité:

❖ **Cliniquement:** 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.

Il peut se manifester cliniquement par:

- Un cri aigu monocorde (cri neurologique).
- Hypotonie suivie par une hypertonie axiale (opisthotonos) et segmentaire.
- Convulsion.
- Regard en couché de soleil.

→ Il faut savoir également que l'infection,

L'hypothermie, l'ANN aggravent l'ictère.

❖ **Biologiquement:**

- Taux de Bilb supérieur à 200mg/l.
- Hypo albuminémie.
- Hypoglycémie.
- Acidose.

4-Diagnostic étiologique

❖ **L'enquête étiologique:**

A-l'anamnèse:

- Préciser l'heure et l'âge exacte d'apparition de l'ictère.
- l'âge gestationnel, le déroulement de la grossesse et de l'accouchement.
- Le groupage des parents.
- Notion d'accouchement ou d'ABRT sans injection d'anti D si la mère est du Rh -.
- FDR d'IMF.
- Atcd d'ictère ou d'exanguino_ transfusion chez la fratrie
- ATCDS familiaux d'ictère ou d'anémie hémolytique.....

B-la clinique:

on appréciera:

- Le poids de naissance et l'âge 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

C-paraclinique:

- Dosage de BLB et de ses différentes fractions
- Groupage phénotypé de la mère et de l'enfant.
- Test de coombs direct et indirect, test d'éluion.
- FNS, frottis sanguin.
- Le bilan est complété en fonction de l'étiologie suspectée (CRP, électrophorèse de l'Hb, test de résistance des GR.....)

❖ Résultats de L'enquête:(les étiologies)

-ICTERE A BLB LIBRE:

A-Ictères hémolytiques:

❖ Immunologiques:

- Incompatibilité Rh:50 pour cent
 - une femme Rh- peut s'immuniser contre les GR Rh+ a l'occasion d'une transfusion ou le plus souvent a la suite d'un accouchement ou l'avortement d'un enfant Rh+, la conséquence est la synthèse par les lymphocytes d'AC anti D, les lymphocytes gardent la mémoire de contact antigénique et une nouvelle introduction d'Ag D----» production massive d'AC antiD.
 - Peut se manifester **cliniquement** par :des ABRT tardifs, anasarque foetoplacentaire, ictère précoce avec anémie et SHPM.
 - **biologiquement**: mère Rh-, Nné Rh+, coombs direct+, a la FNS on a une anémie régénérative.
- La recherche des agglutinines irrégulières doit être systématique **3ème, 6ème, 9ème mois** chez toute femme enceinte Rh_ qlq soit sa parité
- Incompatibilité ABO:
 - L'immunisation est due a la présence dans le sang maternel d'Ac anti A ou anti B de type immun(igG), les Ac proviennent le plus souvent d'hétéroimmunisation antérieure a la grossesse.
 - **Cliniquement** : un ictère précoce, HSPM discrète et inconstante, une pâleur modérée.
 - **Biologiquement**: la mère du groupe O, le Nné A ou B, coombs direct le plus souvent -, l'indirect +, le test d'éluion est plus spécifique.
 - Incompatibilité dans les sous groupes:
 - Ces immunisations sont le plus souvent acquise après une transfusion antérieure avec du sang non phénotypé.
- **Test de coombs**

réaction d'agglutination

- **Direct** : on détecte des Ac fixés à la surface des GR
- **Indirect** : on détecte des Ac circulants

❖ Non immunologiques:

- Constitutionnelles:

- Déficit en G6PD:+++ ,de transmission récessive liée a l'X. l'ictère apparait entre le 2-5jr de vie--- »dosage enzymatique.
- Déficit en pyruvate kinase: a transmission autosomale récessive, diagnostic de certitude--- »dosage enzymatique.
- Les alfa thalasseemies----- » électrophorèse de l'Hb.
- La sphérocytose héréditaire: maladie de MINKOWSKI-CHAUFFARD---- » frottis sanguin, et test de résistance érythrocytaire.
- Non constitutionnelles:
 - Causes infectieuses: un ictère a Blb directe ou mixte; cependant elles peuvent donner lieu a un ictère a Blb libre précoce. Bactéries ,virus, et parasites peuvent être incriminer.
 - Causes toxiques: administration de vit K synthétique.

B-ictère non hémolytique:

❖ Ictère physiologique:

- L'immatunité des processus de captation et de transport de la Blb.
- Déficit de transport de la glucuronyl transferase du a l'immatunité hépatique.
- Hémolyse physiologique par diminution de la durée de vie du GR.

Cliniquement c'est un ictère:

- Isolé sans HSPM.
- Apparait après 36 heures de vie, et disparaît en moins de 10 jours.
- Son taux est inf a 150mg/l.

❖ **Ictère de prématurité:** touche 70-90% des prématurés.

❖ **Ictère au lait de femme:**

Activité excessive de la lipoprotéine lipase-----»présence en excès dans le lait de femme d'AG libre-----»inhibition de la glucuronyltransferase

Le chauffage du lait a 56 pendant 15min lui fait perdre son effet inhibiteur.

❖ **L'hypothyroïdie:**

- L'ictère est tardif ou persistant associé à d'autres signes d'hypothyroïdie.

❖ **Maladie de Crigler Najar:**

- due a un déficit en glucuronyltransferase(GT).
- **Cliniquement:** c'est un ictère a début néonatale, d'évolution chronique, sans HSPM ni anémie.
- Deux types: **Type1:**

❖ Autosomique recessive.

❖ Déficit total en GT.

❖ Ictère isolé a début néonatal, le taux de Blb s'élève progressivement donnant un ictère nucléaire en qlq jour ou semaine.

- ❖ Insensible au phénobarbital.

Type 2 :

- ❖ Autosomique dominante.
- ❖ Déficit partiel en GT.
- ❖ Le taux de Blb ne s'élève pas trop.
- ❖ Sensible au phénobarbital.

- ❖ **l'ictère médicamenteux** : par déplacement de la liaison Alb-Blb, ou en inhibant la glucuronoconjugaison.
- ❖ **Obstruction digestive**: le jeune-----»hypogly et arrêt du transit -----»inhibition de la prolifération bactérienne-----» activation de la beta-glucuronidase-----»déconjugaison de la Blb conjuguée.
- ❖ **Ictère par résorption sanguine**: céphalématome important, ou hématome étendu.
- ❖ **Les ictères avec hyper bilirubinémie mixtes ou prédominance d hyper bilirubinémie conjuguée**:

1-Hépatites infectieuses:

-**Bactériennes** : septicémie ,syphilis

-**Virales** : rubéole ,CMV ,Herpes, coxsackie B

-**Parasitaires** : toxoplasmose .

2- Infection urinaire

3- Maladies métaboliques :

- Gros foie ,syndrome hémorragique , baisse du facteur 5 ,hypoglycémie , méliturie Galactosémie +/- fructosémie ,tyrosinose
- **CAT**: supprimer ces aliments de l'alimentation en attendant de compléter le bilan pour faire un diagnostic précis
-

- Devant un syndrome de cholestase +++: HPM ,hyper BLB conjuguée , urines foncées ,selles décolorées : deficit en α 1 antitrypsine , une mucoviscidose,une maladie de nieman-pick

4- Obstacles sur les voies biliaires :

syndrome de cholestase

-Etiologies :

Syndrome de la bile épaisse

Atrésie des voies biliaires

Kyste de cholédoque (Echographie abdominale)

Prise en charge

1-But:

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

2-moyens:

➤ Trt symptomatique:

- Éviter l'hypothermie et l'acidose.
- Alimentation précoce.
- Surveiller la glycémie et la protidémie chez les Nne a risque.
- Eviter les drogues altérant la liaison Alb-Blb.

➤ **La photothérapie:**

- **Principe:** c'est la photo décomposition de la Blb libre ,et sa transformation en produit soluble non toxique grasse a une lumière radiante produite par les lampes fluorescentes.

- **Technique:**

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

- ✓ En effet il y a deux types de PT:

- Conventionnelle.
- Intensive.

- **Effets secondaires:** on peut avoir

- Troubles digestifs a type de ballonnement abdominale, accélération du transit, ou une intolérance secondaire au lactose.
- Augmentation de la température cutanée.
- Le syndrome du bébé bronze.
- Atteinte des photorécepteurs si les yeux ne sont pas bandés.

- **Contres indications:**

- Les hépatites(virales, bactériennes, parasitaires).
- Ictère choléstatique.
- S'il est impossible de bander les yeux.
- Déficit en G6PD.

➤ **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 adéquat.
 - Sang frais(moins de 72 h) a raison de 180 cc/kg, du meme groupe que l'enfant Rh – s'il s'agit d'IFM Rh, et du groupe O ,même Rh que l'enfant si IFM ABO.
- **complications:**
 - Thrombose, embolie vasculaire, surcharge, perforation.
 - Infection,
 - Troubles métabolique : hypoglycémie, hypocalcémie, hypokaliémie....
 - mortalité.
- **3-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

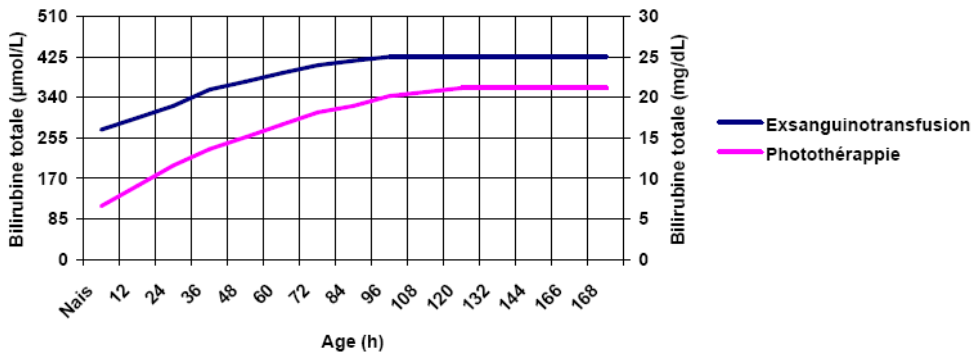
On intègre dans l'évaluation de l'ictère les FDR suivants

représenté sur les diagrammes suivants:

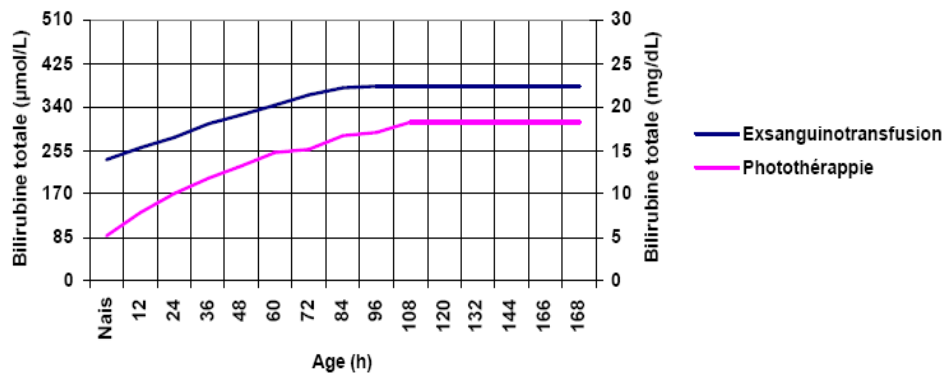
- ✓IMF RH ou ABO
- ✓Deficit en G6PD
- ✓ANN
- ✓Léthargie
- ✓Instabilité thermique
- ✓Sepsis
- ✓L'acidose
- ✓Taux alb ≤30 g/ l

Risque	Age gestationnel (SA)	Facteurs aggravants
Faible	• 38	Non
Moyen	35 à 37	non
	• 38	oui
Elevé	35 à 37	oui

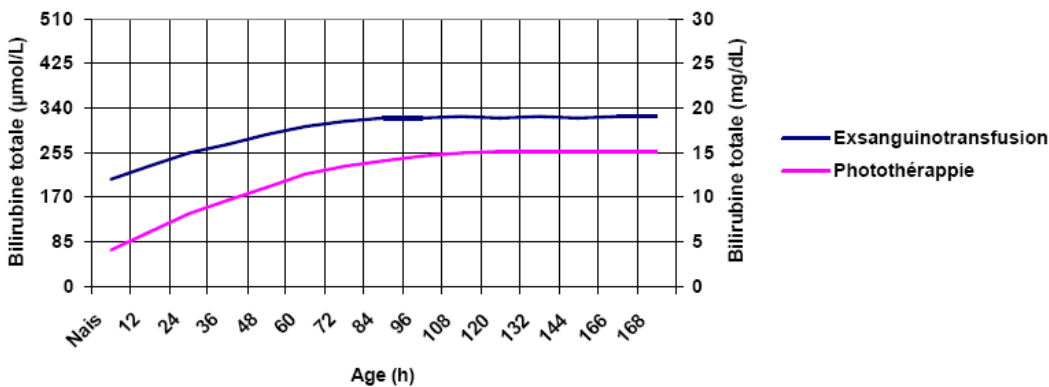
Faible risque



Risque Moyen



Haut risque



Autres traitement

- Inhibiteurs de la synthèse de BLB: s'avèrent prometteurs dans le traitement de l'ictère .
- Perfusion d'albumine chez les prémature
- Les inducteurs enzymatiques: Phénolbarbitol

4-surveillance:

➤ Immédiate:

- Clinique: ex somatique et neurologique, paramètres vitaux...
- Biologique: taux de Blb, NFS.

➤ A moyen et a long terme:

- Rechercher une anémie qlq jr après une exsanguino ou une PT.

- Développement somatique et neurologique.
- Développement psychomoteur et sensoriel.

- **5-Prévention:**

primaire:

- Prévention des ictère par IFM Rh:(pilier de la prévention)

Principe:

Injection d'IgG antiD dans les 72heures suivant une situation à risque d'hémorragie foeto-maternelle.

Indications :

Dans des circonstances à risques, qui sont les situations où une hémorragie foeto-maternelle est possible: décollement placentaire, Fausse couche , GEU, prélèvements ovulaires ,accouchement d'un enfant Rh+.....

secondaire:

- Surveillance des Nné a risque (IFM ABO,Rh).
- Prise en charge précoce de tout ictère.
- Éducation des parents.

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.....

conclusion

L'ictère néonatale a 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 a toute femme Rh – susceptible de s'immuniser.