

COURS 5<sup>ème</sup> ANNEE DE PEDIATRIE

ZBenhacine MA, CHUC

ICTERE DU NOUVEAU-NE

I)INTRODUCTION :

1. Définition l'ictère est une coloration jaune des téguments et des muqueuses visible à l'inspection à partir d'un taux de 70micromole/L .Il exprime une hyperbilirubinémie, chez le nouveau-né < 28jours .

Ictère précoce : survient avant 24heures

Ictère tardif :ictère survenant >7jours

Ictère prolongé, toute ictère se prolongeant plus de 14jours

Ictère grave : toute ictère à bilirubine libre avec un taux de bilirubine >200mg/L

2.INTERET :

1<sup>er</sup> motif de consultation en néonatalogie

Gravité :la bilirubine libre est neurotoxique pour le SNC avec risque d'ictère nucléaire.

Ictère cholestatique /AVB =urgence chirurgicale, insuffisance hépatique et décès

Prévention :administration d'AntiD à toute femme RH- ,ayant mis au monde un enfant RH+, ou devant toute situation à risque

II)PHYSIOPATHOLOGIE

Pendant la vie intrautérine, la bilirubine produit par le fœtus est conjuguée et épuré /le foie de la mère .

à la naissance :les mécanismes d'épurations propre se mettent en place en quelques jours après .

La bilirubine provient du catabolisme de l'hème de l'hémoglobine au niveau du SRE(lors hémolyse :hémoglobine se scinde en hème et en globine) .L'hème se transforme en biliverdine grace a l'hème oxydase .

La biliverdine se transforme en bilirubine grâce à la biliverdine réductase

1. Les différents types de bilirubines

a .Bilirubine libre

Bilirubine lié à l'albumine	Bilirubine non lié à l'albumine
Représente 70% de la bilirubine totale Ne passe pas la barrière hémato-méningé N'est pas toxique pour le cerveau	Franchit barrière hémato-méningé Neurotoxique Risque ictère nucléaire /fixation au niveau des NGC

b.Bilirubine conjugué :glycuro-no-conjugaison par glucoronyl-transférase/ captation hépatique par ligandine=y

## 2 .Les facteurs de risque d'ictère :

- hémolyse accrue avec production de bilirubine, RCIU
- capacité de liaison albumine-bilirubine plasmatique diminué par déplacement par les médicaments .
- immaturité hépatique prématurité
- jeun prolongé , hypoglycémie, hypoxie, acidose
- cycle entérohépatique rapide
- prématurité, RCIU
- hypoalbuminémie

## III)DIAGNOSTIC ICTERE ET DE SA GRAVITE

### A. Signes cliniques

=> Diagnostic facile à l' inspection , le rechercher à la lumière du jour, au niveau des conjonctives, le visage, tronc et les membres inférieurs, apprécier son intensité intense si atteint les membres inférieurs

- rechercher les signes d'hémolyses : paleur cutanéomuqueux, splénomégalie.
- Signes d'infections maternofoetales.
- Anasarque foeto-placentaire.
- palper le foie ,apprécier sa consistance .
- **noter la couleur des selles et des urines .**
- l'examen neurologique irritabilité,hypotonie, somnolence , troubles du comportement .
- ATCD anémies hémolytiques constitutionnelles, incompatibilité foetomaternel RH ou ABO

=>Diagnostic difficile chez les enfants de peau noir,ou au stade d'ictère nucléaire

Dépistage par bilirubinomètre transcutané :BILICHEK OU bili flash si chiffres élevés=>prélever

### B. signes biologiques

dosage de la bilirubinémie totale >120a 130MG/L, dosage de la bilirubine conjugué

## IV) APPRECIER LA GRAVITE DE ICTERE NUCLEAIRE

Repérer les situations à risques : prématurité, asphyxie, médicaments

mesure du rapport bilirubine /albumine =BNL=bilirubine non lié à l'albumine

**Encéphalopathie bilirubinique aigue** du nouveau-né apparait quand le taux de bilirubine >200MG/L, chez le nouveau-né à terme ,réversible après un exsanguinotransfusion :

léthargie, hypotonie et mauvaise succion, cri aigue monocorde

hypertonie avec attitude en opisthotonos et ou convulsions dans les formes sévères

**Ictère nucléaire ou encéphalopathie bilirubinémique chronique** : dépôts de bilirubine libre au niveau des noyaux gris centraux avec nécrose cellulaire, d'apparition tardive :

convulsions, mouvements choréo-athétosique, retard mental, paralysie oculomotrice : regard en coucher de soleil, paralysie cérébrale. troubles sensoriels hypoacousie /PEA

## V.DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :

Anamnèse recherche des ATCD familiaux de maladies hémolytiques, hépatique, ethnique ,AG, PN, Apgar à la naissance , conditions de grossesse et de naissance, date d'apparition d'ictère

Examen clinique : signes hémolyses, d'infections, hématomes,

Examens complémentaires :

groupage phénotypé mère et enfant, bilirubine totale,direct et indirect,

Coombs direct chez bébé, indirect chez la mère

formule numération sanguine CRP, bilan infectieux

taux de réticulocytes taux albumine ,glycémie,gaz de sang

frottis sanguin

echographie abdominale

dosage de G6PD, électrophorese d'hémoglobine,

## ETIOLOGIES

### A.ICTERE A BILIRUBINE LIBRE

#### 1.ICTERE PHYSIOLOGIQUE OU SIMPLE

1a NOUVEAU-NE A TERME ictère isolé sans signe d'hémolyse ;apparaît après 24h,peu intense (bilirubine <150mg/L) ,résolutif spontanément au 10<sup>ème</sup> jour, touche les garçons qui sont né /césarienne ,allaité au sein et qui a perdu du poids

1b PREMATURE : immaturité hépatique, photothérapie souvent nécessaire .

### B.ICETRE PATHOLOGIQUE

a .Ictère précoces :

a ;1 infection materno-fœtale évoqué en dehors d'incompatibilité ,devant les critères anamnestiques cliniques et biologiques d'infection .Son mécanisme est mixte : hémolyse et hépatite

a .2 Incompatibilité A,B,O/

Mère O et nou

veau-né A,B ou AB

Ictère précoce, plus anémie

peut atteindre le 1<sup>er</sup> nouveau-né

test de coombs parfois négatif

## **Diagnostic par recherche d'anticorps par élution**

### **a.c Incompatibilité Rhésus**

#### **mécanisme**

Le passage des GR fœtaux dans la circulation maternelle ,dès le 1<sup>er</sup> trimestre, et le transfert des AC maternels vers le fœtus dès le 2<sup>ème</sup> mois.

l'anémie fœtale résulte du passage d'anticorps maternels type IgG dirigés contre les anticorps de surface érythrocytaire fœtaux(sensibilisation du système immunitaire maternels par les GR fœtaux porteurs d'antigènes de surface différents )

Mère RH nég , bébé de RH+, n'atteint pas le 1<sup>er</sup> né

ictère précoce et intense, avec signes d'hémolyse, selles et urines de coloration normale

biologiquement anémie normochrome normocytaire, erythrose et hyperréticulocytose, test de coombs direct bébé, test de coombs indirect ou agglutinines irrégulières chez la mère

trt transfusion sanguine, exsanguino-transfusion, et photothérapie

administration d'ANTID chez toute mère RH-+bébé RH+, avec les situations à risque suivants : ATCD DE GIU OU IVG,fausses couches, MIU,décollement placentaire,métrorragie, amniocentèse

### **b .Ictères prolongés à bilirubines libre**

#### **b1 Ictère au lait de mère**

début vers J5 ,bénin jamais ictère nucléaire

du à 3mécanismes : présence de lipoprotéine- lipase,inhibant la glucurono-conjugaison , par libération excessive d'acides gras, augmentation du cycle entéro-hépatique et présence de EGF(epidermal growth factors augmente la diffusion entérocytaire de bilirubine)

le chauffage à 56° permet de diminuer l'ictère au lait de mère

ne jamais interrompre l'allaitement maternel

#### **b2 Maladie de CRIGGLAR NADJAR 2 types,transmission autosomique recessive et dominante**

Déficit partiel ou total en glucuronyl transférase, ictère modéré à sévère necessite 1 photothérapie

hémolyses constitutionnelles

-maladie de Minkowski- chauffard transmission dominante

-déficit en G6PD et en pyruvate kinase

3 causes rares :sténose du pylore-hypothyroïdie-maladies de Crigler Najjar

## **B.ICTERE A BILIRUBINE CONJUGUEE**

1.AVB=atrésie des voies biliaires = Cholestase intra et ou extra-hépatique

-urgence médico-chirurgicale

-50% des cholestases néonatales.

Signes de cholestase : ictère d'apparition plus ou moins précoce, urines foncées, selles décolorées, hépatomégalie, prurit apparaît vers 4-5 mois

biologie : bilirubine conjugué augmenté, augmentation des lipides, cholestérol +++ , augmentation des phosphatases alcalines, aug du 5 nucléotidase, aug des acides biliaires

apprécier la couleur des selles pendant 8 à 10 jours

échographie abdominale et PBF POSE LE DGC

-Le diagnostic doit être fait avant la 6<sup>ème</sup> semaine pour qu'une dérivation chirurgicale ait les meilleures chances de succès et offre un pronostic favorable pour une transplantation hépatique ultérieure si nécessaire.

## 2. Cholestase intrahépatique

a- Caractère de l'ictère

La décoloration des selles est d'apparition retardée, souvent incomplète, l'hépatomégalie est ferme.

b. Cinq causes principales, en dehors de l'AVB :

- infections urinaires à *E. coli* (toxine secrétée délétère sur les canalicules biliaires)

- Hépatites infectieuses

α Bactériennes

β Virales : CMV, EBV, herpès, Coxsackie, rubéole

δ Parasitaire : toxoplasmose

- Maladies constitutionnelles :

- mucoviscidose

- déficit en alpha 1 antitrypsine

- AVB

- Paucité des voies biliaires

- Maladies métaboliques congénitales :

Tyrosinémie, galactosémie, intolérance au fructose, maladie de Niemann-Pick, maladie de Gaucher

- cholestase compliquant une nutrition parentérale

## 3. Cholestase extra-hépatique

Caractère de l'ictère	3 causes relevant de prise en charge chirurgicale
Décoloration des selles est Complète Apparition précoce Permanente sur plus de 10J Hépatomégalie est dure	Atrésie des voies biliaires Kyste du cholédoque Lithiase de la voie biliaire principale

## **TRAITEMENT**

**Lutte contre hypothermie /mise en incubateur,Apport nutritionnel précoce**

### **Photothérapie**

**Energie radiante produite par les lampes fluorescentes entraine une décomposition de la bilirubine et sa transformation en produits solubles et non toxique pour le SNC**

**indiqué en fonction de AG, terme, poids chiffres de bilirubines**

**Enfant mise en incubateur nu, gonades et yeux protégés,**

**appareil à 35-50cm**

**augmenter les rapports hydriques de 20ML/KG**

**dosage de bilirubine au moins 3X/J**

**ARRET si bilirubine <100mg/L**

**Surveillance stricte par SCOPE et bilirubinémie /J**

**INCIDENTS : hyperthermie, balonnement abdominal, intolérance au lactose,↑ des pertes insensibles**

### **Exsanguino-transfusion**

**Épuration du sang du bébé , des anticorps circulants et de bactéries par échange lent du sang de enfant avec du sang frais de moins de 72h d'un donneur**

**préparation matériel ,milieu stérile, cathétérisme ombilical, sang compatible 2à 3fois la masse sanguine**

**qualité de sang :IFMRH même groupe de enfant ,RHnég**

**ABO groupe O même rhésus que enfant**

**incidents thrombose, infection, perforation, hypoglycémie, hypocalcémie, hyperkaliémie**

**perfusion albumine augmente le nombre de sites de fixation bilirubine, 1,2G/K**