

Les ictères

Les ictères se différencient en ictère à bilirubine non conjugués représentés principalement par la Maladie de Gilbert dues à une anomalie génétique de l'enzyme conjuguant la bilirubine et les ictères hémolytiques, et les ictères à bilirubine conjugués dont l'étiologie est dominée par les hépatopathies (hépatites virales, hépatites auto-immunes, cirrhose), et lorsqu'il existe un obstacle sur la voie biliaire principale, par la lithiase des voies biliaires principale et le cancer de la tête du pancréas. Au terme d'un interrogatoire minutieux et d'un examen clinique précis, l'échographie abdominale permet dans la majorité des cas d'établir un diagnostic étiologique précis.

Définition : Coloration jaune des téguments et des muqueuses due à une anomalie biochimique d'origine très variée.

Rappel physiologique:

Origine: -Destruction des GR (durée de vie de 120 j) au niveau des organes hématopoïétiques (foie, rate, moelle osseuse).

- Libération de l'hémoglobine, et transformation de l'hème en bilirubine libre.

Devenir: Epuration au niveau du foie de la bilirubine libre.

-Transport au niveau sanguin de la bilirubine libre liée à l'albumine.

- Captation hépatique (1/2 vie de la bilirubine est de 18 minutes).

- Conjugaison au niveau des microsomes grâce à la glycuronyl-transférase.

- Excrétion biliaire de la bilirubine conjuguée.

- Evacuation par les canaux biliaires dans la vésicule et le cholédoque.

- Devenir intestinal : transformation en urobilinogène par les Enz. Bactériennes.

Propriété physico-chimique de la bilirubine:

- Bilirubine conjugué est hydrosoluble = Bilirubine direct car dosée directement par la diazo-réaction.

- Bilirubine libre est liposoluble = Bilirubine indirect car dosée de manière indirecte par la diazo-réaction.

Physiopathologie des ictères :

- Augmentation de la production de la Bilirubine.

- Défaut du métabolisme de la bilirubine.

* défaut de conjugaison (déficit enzymatique):

- Maladie de Crigler-Najjar (déficit total).

- Maladie de Gilbert (déficit partiel).

- Médicamenteuse (inhibition de l'Enzyme.).

* défaut de l'excrétion.

- Maladie de Dubin Johnson et Sd de Rotor (héréditaire).
- Hépatites virales (acquis).
- Anomalie de l'évacuation de la bile (choléstase):
 - * canalicules biliaires (choléstase intra-hépatique).
 - Hépatites virales et médicamenteuses.
 - * voies biliaires extra-hépatique (cholédoque).
 - Obstacle intracholédocien (calcul).
 - Compression (Kc pancréas).

Physiopathologie des ictères (selon le mécanisme):

- Ictères pré-hépatiques (hyperproduction de bilirubine.):
 - * Ictères hémolytiques (bilirubine libre +++).
- Ictères hépatiques (anomalie du métabolisme de la bilirubine):
 - * Anomalies de la conjugaison (Maladie de Crigler-Najjar et de Gilbert).
 - * Anomalies de l'excrétion (cirrhoses, hépatites virales).
 - * Cholestase intra-hépatique (cirrhoses, hépatites virales).
- Ictères post-hépatiques (cholestase extra hépatique).

Diagnostic positif :

- *Ictère discret ou subictère: Bilirubine totale (15 - 30 Mg/l).
- *Ictère franc: couleur jaune safran (BT > à 30 Mg/l).
- *Ictère très intense: bronze florentin (BT: 300 et 400 Mg/l).

Orientation du diagnostic étiologique

1. Interrogatoire

Antécédents et/ou terrain : âge, notion de lithiase biliaire, prise médicamenteuse, antécédents de transfusion.

2. Mode de vie

Alcoolisme chronique, professions exposées, toxicomanie, homosexualité, voyages en zone d'endémie.

3. Mode d'installation de l'ictère

Ictère nu ou accompagné d'une altération de l'état général, récidivant ou progressif, fièvre, prurit, douleurs, urines foncées et de selles décolorées, phase pré-ictérique avec céphalées, douleurs articulaires et troubles digestifs.

4. Examen clinique

- pâleur, OMI, angiomes stellaires
- insuffisance hépatocellulaire
- hypertension portale, ascite, circulation veineuse collatérale.
- hépatomégalie, splénomégalie
- manœuvre de Murphy
- grosse vésicule
- masse intra-abdominale
- hémorragie digestive (toucher rectal)

5. Examens biologiques

- NFS, plaquettes
- bilirubine totale et conjuguée
- transaminases, phosphatases alcalines, gamma-GT
- marqueurs viraux des hépatites A, B et C
- Bilan inflammatoire
- Bilan immunologique
- marqueurs tumoraux.

6. Examens morphologiques

*ASP : peu performant (lithiase ou calcifications pancréatiques).

*Echographie abdominale +++ :

- le premier examen à réaliser
- mise en évidence d'une dilatation des voies biliaires.
- affirmant l'origine rétionnelle de l'ictère.
- étude morphologique loco-régionale (foie, vésicule, pancréas, adénopathies).

*Tomodensitométrie abdominale :

- sensibilité ? échographie
- uniquement utilisée pour préciser un éventuel cancer du pancréas.

*Cholangiographie rétrograde endoscopique :

- taux de réussite 90-95 %
- opacification des voies biliaires par la papille et du canal de wirsung
- prélude à une sphinctérotomie endoscopique permettant l'extraction des calculs choledociens ou à une intubation par prothèse transtumorale.

*Echo-endoscopie bilio-pancréatique :

- microlithiase biliaire
- extension des tumeurs
- recherche d'adénopathies.

*Bili-IRM : explore les voies biliaires intra et extra hépatique. Moins sensible pour le diagnostic de la microlithiase.

*Cholangiographie trans-hépatique percutanée :

- facile que si dilatation des voies biliaires intra-hépatiques
- permet drainage biliaire et parfois drainage trans-tumoral (tumeur du hile).

*PBF :

- pratiquée par voie trans-pariétale ou trans-jugulaire
- après avoir éliminé une dilatation des voies biliaires
- diagnostic étiologique : cholestase intra-hépatique

Diagnostic étiologique

1. Ictère à bilirubine conjuguée

1.1. Tumeurs des voies biliaires extra-hépatiques

*Cancer de la tête du pancréas :

- ictère bronze florentin, urines foncées, selles décolorées
- altération de l'état général
- cholestase majeure précédée de troubles dyspeptiques
- hépatomégalie de cholestase
- grosse vésicule palpable sans Murphy.

*Ampullome vaterien :

- symptomatologie = cancer de la tête du pancréas ou tableau angiocholitique .
- hémorragie digestive extériorisée sous forme de méléna.
- importance de la cholangiographie rétrograde.

*Cancer de la vésicule biliaire

1.2. Tumeurs des voies biliaires intra-hépatiques

* Cholangiocarcinome :

- ictère d'installation progressive et tardive
- ± anomalie congénitale de la voie biliaire principale ou cholangite sclérosante primitive
- diagnostic par la cholangiographie rétrograde, l'échoendoscopie, Bili-IRM.

*Cancer du hile hépatique :

- ictère d'installation progressive précédé d'un prurit
- hépatomégalie sans grosse vésicule.

1.3. Tumeurs intra-hépatiques:

*Cancer primitif du foie.

*Métastases hépatiques.

1.4. Obstacles secondaires à une pathologie non tumorale

*Lithiase de la voie biliaire principale :

- antécédents de colique hépatique
- triade : douleurs-fièvre-ictère en moins de 72H.

* Lésions inflammatoires :

- sténose cicatricielle de la voie biliaire
- cholangite sclérosante accompagnant une colite inflammatoire
- pancréatite chronique
- localisations intra-hépatiques : hémopathies, granulomatose, dystomatose, hydatidose, amylose.

1.5. Ictère à bilirubine conjuguée par atteinte hépatique

- hépatites virales A, B, C, D, E
- hépatite alcoolique aiguë
- hépatites médicamenteuses
- cirrhoses
- cirrhose biliaire primitive
- cholestase récurrente bénigne
- maladie de Dubbin-Johnson

2. Diagnostic étiologique des ictères à bilirubine non conjuguée.

2.1. Ictère hémolytique

Anémie hémolytique constitutionnelle ou acquise, fortement régénérative.

2.2. Ictère non hémolytique

*Maladie de Gilbert : diminution de l'activité de l'UDP glucuronyl-transférase,

- maladie fréquente (2 %),
- transmission autosomique dominante,
- latence clinique ou ictère d'intensité modérée,
- examen clinique normal,
- diagnostic : augmentation isolée de la bilirubine non conjuguée.

*Maladie de Crigler-Najar : transmission autosomique récessive.

- déficit total en glucuronyl-transférase
- ictère d'évolution croissante
- risque d'encéphalopathie bilirubinémique.

*Ictère du nouveau-né : lié à une immaturité des processus de captation et de conjugaison de la bilirubine.

