

LES ICTERES A BILIRUBINE LIBRE DU
NOUVEAU NE

Dr H.Haichour

1- définition :

coloration jaune des muqueuses et des téguments en rapport avec l'accumulation de bilirubine indirecte dans le sang produit de dégradation de l'Hb ou de la myoglobine, survenant à la période néonatale ;

- **ictère a bil libre** : Tx de bil indirecte > 80 % sur le tx de bil totale.
- **ICTERE PRECOCE** : < 24 h
- **ICTERE TARDIF** : > 7 j
- **ICTERE PERSISTANT** au-delà du 14^{ème} jour
- **ICTERE GRAVE** : > 200 mg/l (risque d'ictère nucléaire)
- **ICTERE PHYSIOLOGIQUE** : apparaît entre le 3^{ème} et le 5^{ème} jour de vie, dont le taux total ne dépasse pas 150 mg/l, et dont la composante directe ne dépasse pas 20%

2- intérêt:

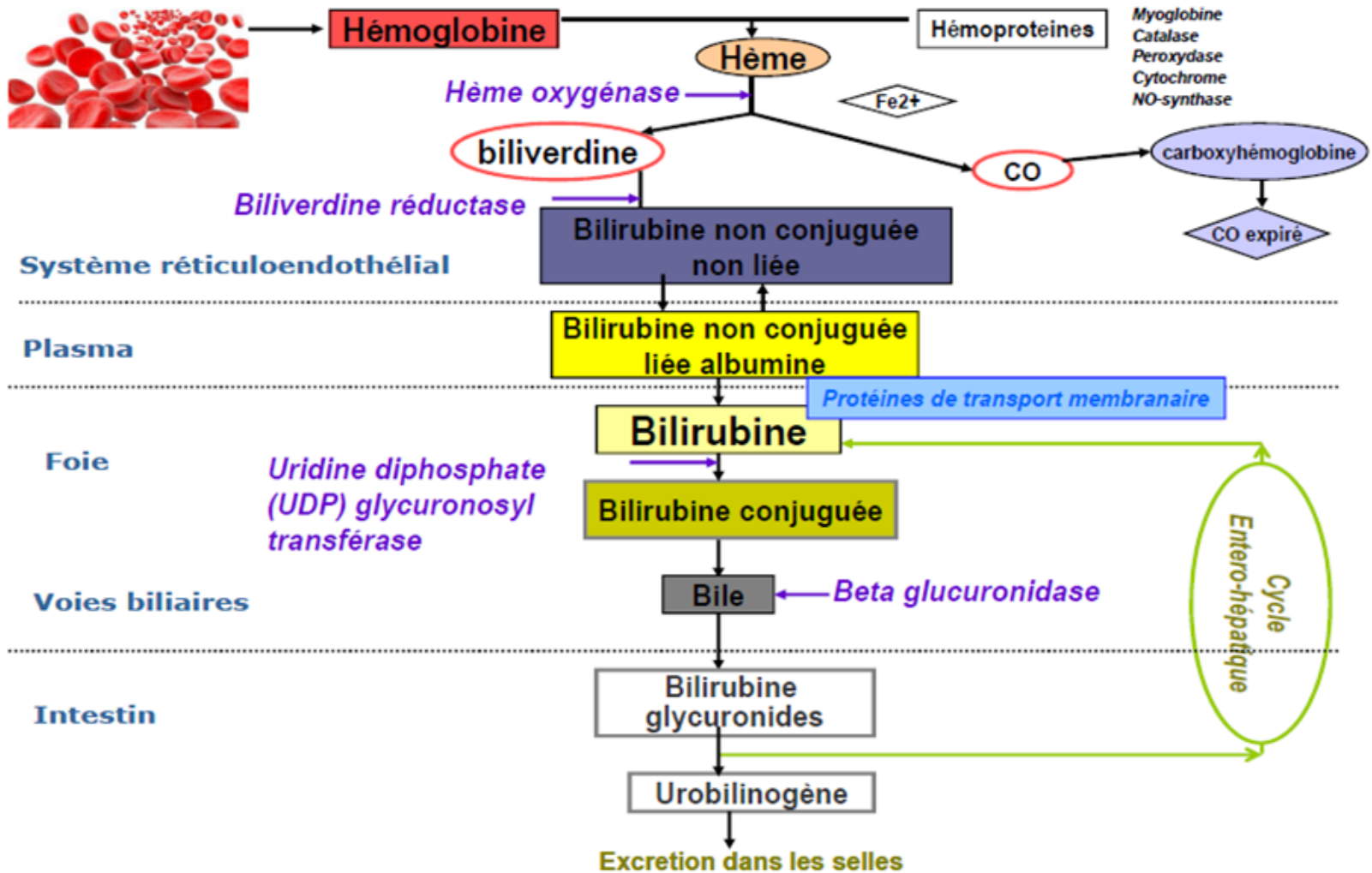
fréquence : 60% des NNE font un ictère,

2% : ictère grave;

30 - 50% des hospitalisations en néonatalogie

- étiologies multiples
- La gravité: lié au risque de survenue d'ictère nucléaire et il est responsable de mortalité encore élevé
- La prévention: possible notamment dans l'iso immunisation rhésus.

rappel physiologique



physiopathologie

- **Hyper production:** hémolyse, hématome ou polyglobulie
- **Anomalie de la liaison albumine bilirubine:** acidose, hypothermie, hypoglycémie
- **Compétition sur les sites de fixation:** AG libre (hypothermie, lait de femme); ATB: genta , chloramphénicol; autre: lasilix , benzoate de diazépam , digoxine
- **Défaut de captation:** diminution ou absence des **ligandines** y et z ,
Défaut de conjugaison: par immaturité, déficit en glucuronyl conjugase (maladie de criggler najjar),
 - enz peu fonctionnelle: GILBERT;
- **Accentuation du cycle entérohépatique :** sténose digestive;
- **ce qui fait la gravité de l'ictère c'est la bilirubine libre non liée à l'albumine ++++++**

III- DIAGNOSTIC POSITIF

- suspecté cliniquement ---- NNE sous la lumière du jour
- sub ictère : sclérotique jaune
 - ictère net/visible: visage , tronc voir généralisé
 - selle et urine de coloration NLE++++;
- documenté par la biologie :
 - bilirubine totale élevée ;
 - à prédominance libre (non conjuguée)

IV- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

- l'ictère à bilirubine conjuguée :(atrésie des voies B)
 - jamais précoce,
 - selles décolorées;
 - urines foncées;
 - biologie : hyper bilirubinémie à prédominance directe , avec ou sans autres anomalies hépatiques : TGO; TGP; GGt ; PHOSPHATSES ALCALINES
- l'ictère à B mixte.....choléstase intra hépatique ou l'hépatite néonatale.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :

-5-1- ENQUETE ETIOLOGIQUE :

5-1-1-anamnèse :

-ATCD F :

- Groupage de la mère et du père
- pathologie hémolytique
- notion d'ictère ou d'EST dans la fratrie

-ATCD P :

- l'âge en heure de constatation de l'ictère
- facteur de risque infectieux,
- médication en périnatal ,
- le terme de la GSSE
- déroulement de l'accouchement, dystocique...souffrance ou traumatisme++;
- mode d'allaitement++;
- Le transit

5-1-2- la clinique :

- âge gestationnel (prématuré) et poids de naissance
- les signes d'hémolyse : pâleur, HPM ou SPM,
- collection sanguine :céphalhématome, bosse séro sanguine
- signes de sepsis , dysthermie, sclérème.....
- ex neurologique: à la recherche de signe d'ictère nucléaire
- aspect et coloration des selle et des urine

5-1-3- la biologie:

- FNS : HB +réticulocytes,+++ frottis sanguin
- groupage phénotypé :mère + NNe +++
- coombs direct /indirect +++
- EPHB
- G6PD, PK
- test de résistance aux solutés hypotoniques
- CRP, hémoculture, ...
- bilan thyroïdien,

5-2- résultats :

1)ictère hemolytique :

1)1*immunologique :

A) L'iso immunisation Rh:

- mère RH (-)
- NNe RH (+)
- immunisation au préalable ,(GSSE ANT, ou même la GSSE actuelle: HGIE ++)
- hémolyse sévère : en prénatal.....anasarque fœtal++++
 - anémie profonde,
 - ictère précoce++++
 - coombs +++
 - risque d'ictère nucléaire++

B) l'incompatibilité ABO :

- mère : O
- NNe :A/B
- immunisation au préalable: n'est pas nécessaire!!!
- l'anémie et l'ictère en général pas trop importants
- coombs :SVT (-)
- il faut un TC INDIRECT (+) :recherche des anti A ou B circulants dans le sérum de la mère .

C) autres immunisations possibles:

- C,c++,E++,e ,kell, duffy ;.....

1)2* Non immunologique :

A)ictère des membranopathie erythrocytaire :

sphérocytose, éliptocytose

- souvent ,on trouve la notion d'hémolyse ou de splénectomie chez l'un des parents,
- le tableau clinique est celui d'une hémolyse sévère précoce
- le diagnostic : -résistance aux solutés hypotoniques

B)les enzymopathies érythrocytaires

-déficit en G6PD : -garçon !!!

-tableau d'hémolyse +ictère précoce,

-diagnostic : dosage enzymatique après l'âge de 3 mois

-déficit en PK :

C) les anomalies de l'hémoglobine :

- l'alpha thalassémie :ictère modéré, anémie modérée
- la gamma thalassémie :ictère grave ,

D)resorption d'un hématome

E) ictère infectieux

2)ctère non hémolytique :

2)1* la maladie de CRIGLER NAJJAR

déficit en glucuronyl transférase:

a - type I : déficit complet = récessif : ne répond pas au phénobarbital

b - type II : déficit partiel = dominant: peut répondre au phénobarbital

le diagnostic de certitude : dosage de l'activité enzymatique /PBF

• 2)2* l'Ictère au lait de femme :

- -activité lipasique du LM ++++..... AG libres +++ :rentrent en compétition avec le bilirubine sur l'albumine/ et inhibent la glucuronyl transférase
- -entre le 3 et le 5 j de vie ,peut être persistant ,
- - test diagnostique et thérapeutique : réchauffer le lait à 56 * ,
- - il ne contre indique pas l'allaitement maternel ++++

• 2)3*ictère du prématuré :étiologie multifactorielle

- - la demi vie des GR : 50 à 70 j
- - hypo albuminémie
- - immaturité de la gluconoyl transférase
- - aggravé par : -les autres complications de la prématurité (hypothermie , hypoglycémie ,la détresse respiratoire) , et surtout par l'immaturité de la barrière hémato méningée ;

2)4*hypothyroïdie.

2)5*obstruction digestive.

VI- DIAGNOSTIC DE GRAVITE:

6-1 -LES FACTEURS DE GRAVITE:

- la précocité de l'ictère
- la progression de l'hyper bilirubinémie >10 mg/l/h
- un taux de Bilirubine libre >200 mg/l qlq soit l'âge
- le retard de croissance intra utérin ; - la prématurité.
- l'hypothermie l'hypoxie, l'hypoglycémie, détresse respiratoire ,DSH....

6-2-l'ictère nucléaire :

- dépôt de la bilirubine libre non liée à l'albumine au niveau du cerveau,
- signes cliniques :
 - léthargie, refus de tétée
 - hypertonie en opisthotonos (2 au 7 j)
 - yeux en coucher de soleil,
 - troubles des fonctions vitales
 - au delà du 7 j : hypotonie ++
 - si l'enfant survit : encéphalopathie bilirubinique:

VII-TRAITEMENT

- ***CURATIF**
- **1- BUT:**
- - faire baisser le taux de la Bilirubine
LIBRE
- - prévenir l'Ictère Nucléaire++++++
- - traiter l'anémie et les troubles
associés++

à la PHOTOTHERAPIE:

-principes d'action :

-transformer la B L hydrophobe en B hydrophile facile à éliminer par la bile ou les urines sans besoin d'être conjuguée

-les différents types de photothérapie :

-conventionnelle :

-unidirectionnelle, Énergie :2 mW /cm²

-intensive :

-multidirectionnelle, E = 4 m W/cm²

(tunnel)



précaution d'usage

- NNE nu ,protection des GO et OGE,
- dans une couveuse ,à 35-50 cm de distance de la source lumineuse
- majoration hydrique
- surveillance de la T, du transit, de l'état d'hydratation,
- changement de position /3h;
- remplacement des tubes après 2000 h d'utilisation ou après contrôle par radiométrie
- effets secondaires :
 - hyperthermie ,diarrhée ;intolérance au lactose;
 - éruption cutanée ,bébé de bronze

l' exanguino transfusion

- **principe** :épuration de l'organisme de l'excès de la bilirubine ainsi que des AC à l'origine de l'hémolyse,

- **modalités** : - sang frais compatible avec celui du NNE et de sa mère .

- cathétérisme de la veine ombilicale / KT n 6_8;

- - sang utilisé: RH (–) si PB RH

O si Pb ABO

quantité: 2 à3 fois la masse sanguine(80 CC /kg)

-cycle de 3 à 5 CC/KG

-durée : 3 CC/KG/MN

-donner 1 CC de GLU CA++ /100 CC de sang échangé

-**précaution d'usage** :

-vérification du placement du KT / TELE ASP

-bilan avant et après : BI ,T,D, coombs, FNS,CA++;mesurer la pression

veineuse centrale, culture du KT .

-**complication** :

-anémie ou polyglobulie,

-hypo ou hyper volémie,

-hypo CA ; hypo Glycémie, hyper kaliémie

-trouble du rythme,

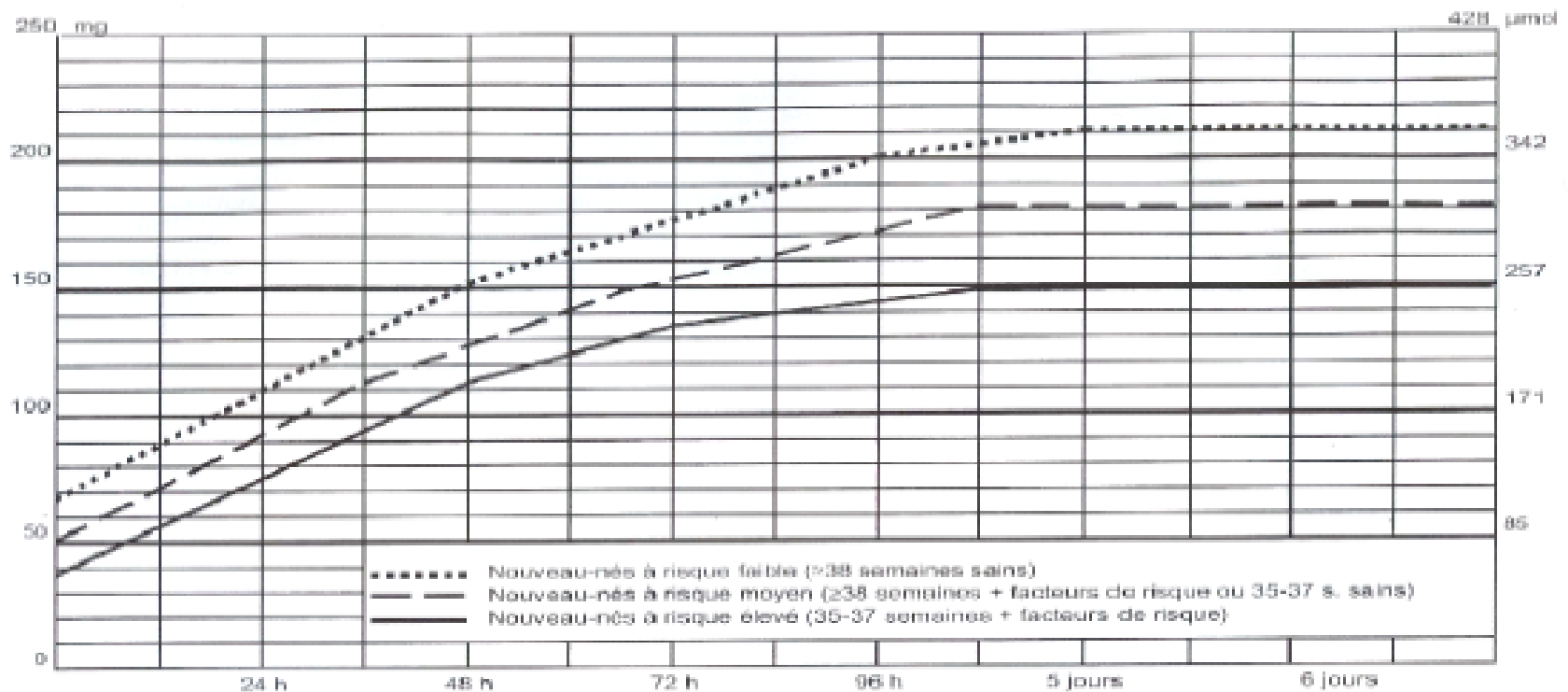
-cavernome porte,

-risque liés à la transfusions ;

INDICATIONS :

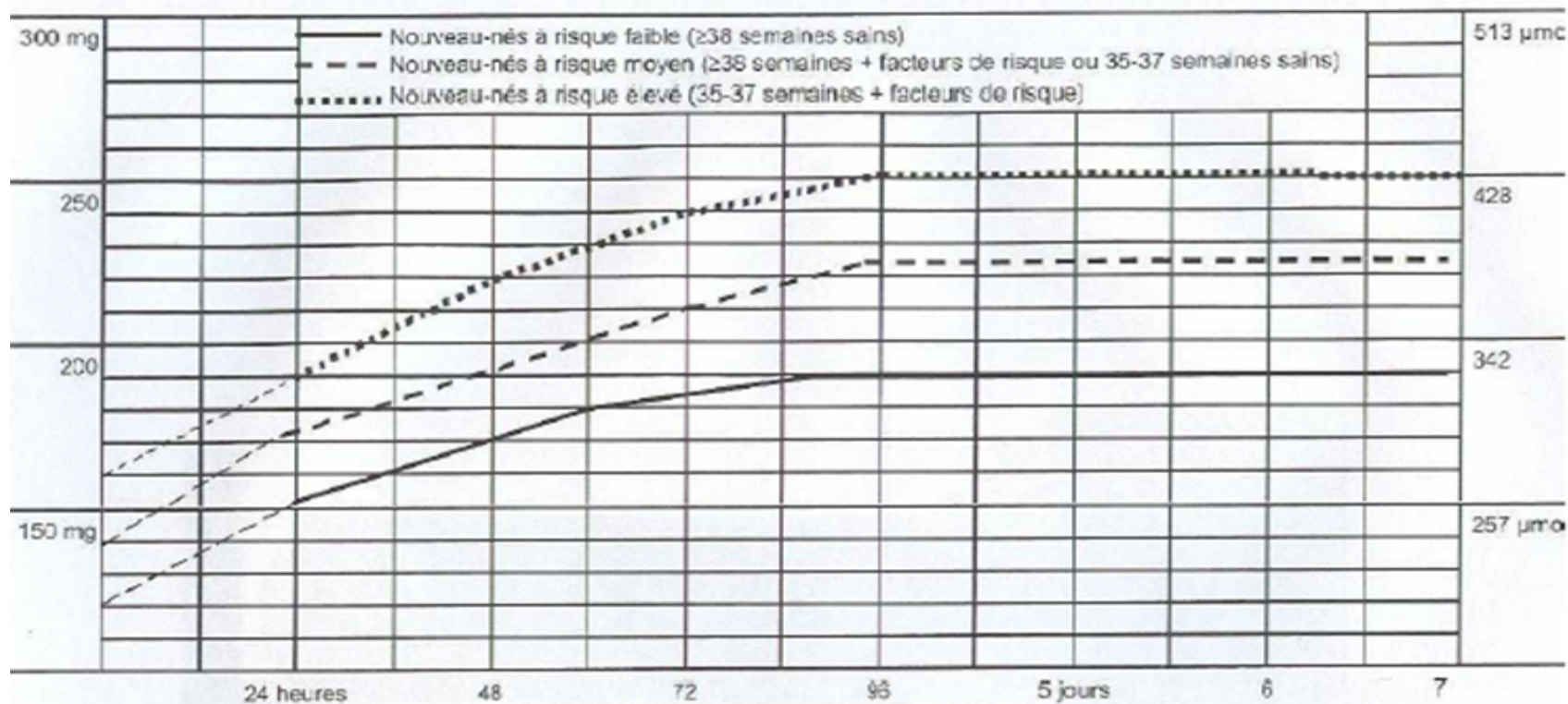
- se référer aux courbes de l'american academy of pédiatrics ;
- TRT étiologique +++ .

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]



Facteurs aggravants (voir page 4): incompatibilités sanguines foeto-maternelles , déficit en G6PD, troubles de vigilance, hypoxie, instabilité thermique, infection, acidose, signes neurologiques

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, troubles de vigilance, hypoxie, instabilité thermique, infection, acidose, signes neurologiques

la surveillance

-DE LA MALADIE :

- la clinique : - ictère

- pâleur;

l'examen neurologique

- dans les suites immédiates: syndrome de bile

épaisse(hémolyse+)

- la biologie : -bb

-DU TRAITEMENT :

-LA PHOTOTHERAPIE: -T°, état d'hydratation, le transit, les précautions d'usage

-L'EXSANGUINOTRANSFUSION

LE SUIVI AU LONG COURS :

- **Dépistage des troubles neurosensoriels:** audition ;développement psychomoteur

- **indiqué pour** -ictères ayant nécessité une PT, ou
EXSANGUINOTRANSFUSION

- **pour une durée de :** au moins 2 ans

•

VIII - TRT préventif :

- Consiste à injecter **systematiquement** à toute accouchée Rh⁻ une dose d'Ig anti D dans les 3j qui suivent chaque accouchement d'un enfant Rh⁺ , cette injection antiD s'impose au cours de la grossesse dans toutes les situations où il y a risque de passage des hématies fœtales : avortement, GEU, mort in utéro, manœuvre obstétricale, métrorragies
- Efficacité de la dose d'Ig injectés doit être testée par le test de KleiHauer (la présence d'hématies fœtales nécessite une nouvelle injection d'Ig)

