

Ictère Nucléaire



Sophie LEGOUPIL, interne de pédiatrie, CHU Nice
Service de médecine néonatale



Dr Fayol, APHM, Dr Maillotte, CHU Nice

Quelques chiffres...

- Incidence = 1/100.000 naissances (DK, UK, USA)
- 785.000 naissances en 2016 en France → 7-8 cas/an
- 174 cas de 1992 à 2005 aux USA
- 11 cas de 2003 à 2005 en Allemagne

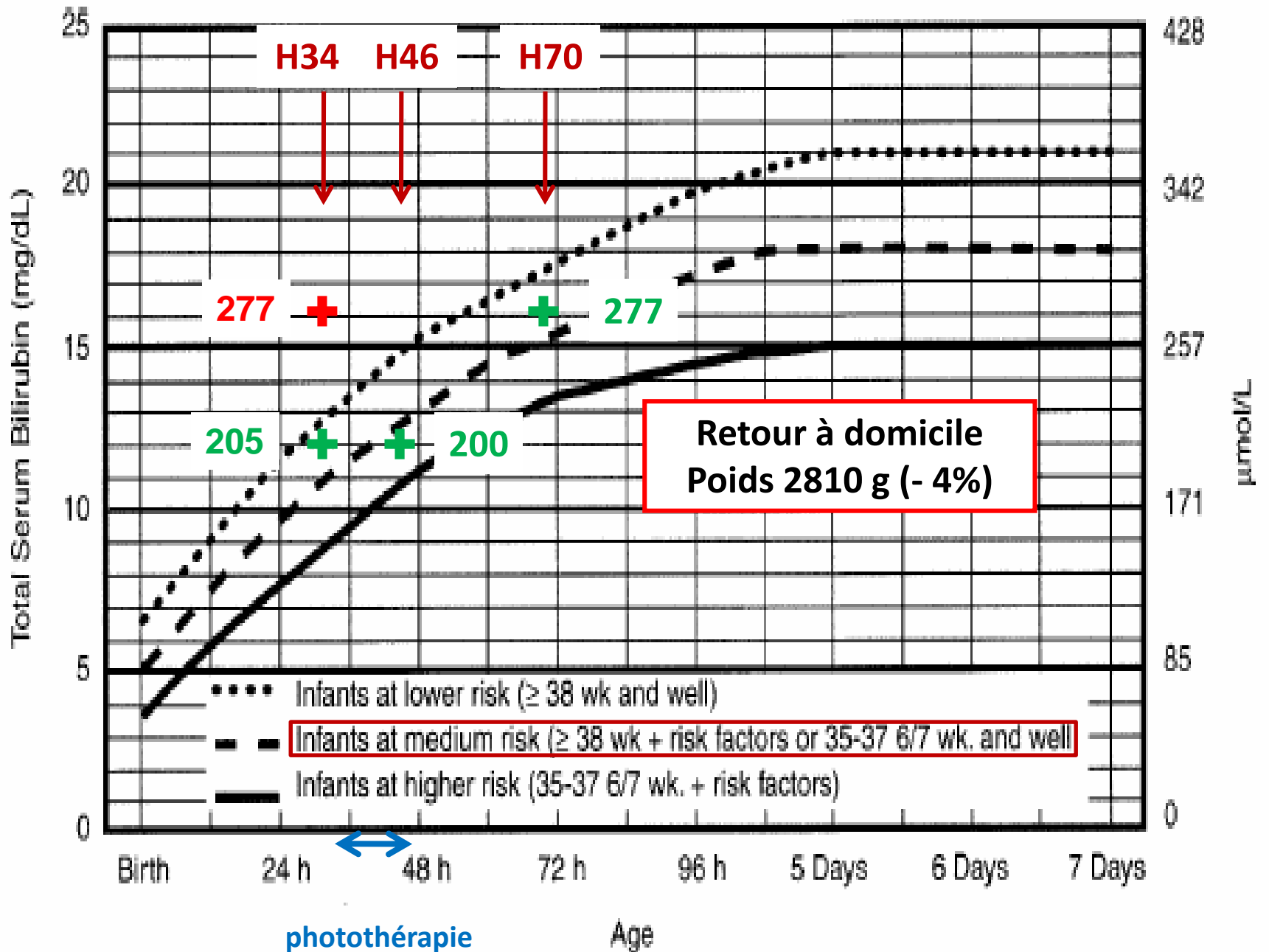
Cas clinique n°1

Période anténatale :

- 29 ans, origine caucasienne
- Groupe O+, G6P5 (4 enfants en bonne santé d'un autre conjoint)
- mesures d'AEMO, situation sociale & familiale difficile

Période néonatale :

- Fille née à 36 SA + 5 j par voie basse, 2930 g
- Apgar 10/10/10
- Détresse respiratoire néonatale transitoire
→ hospitalisation en néonatalogie 24h
- Groupe O+
- Allaitement maternel exclusif



Cas clinique n°1

Consultation à la PMI à J5 :
Ictère cutanéomuqueux

→ Demande de consultations
aux urgences non faite



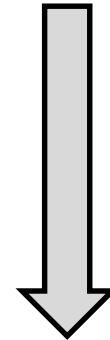
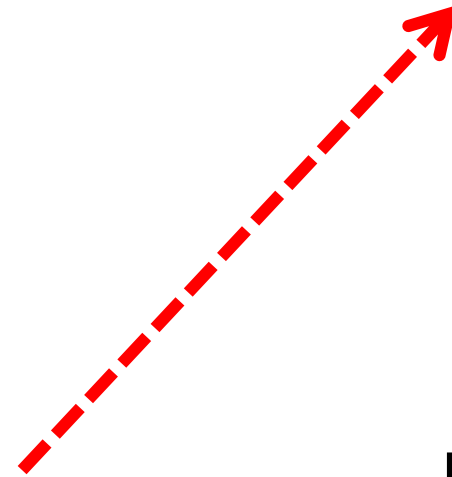
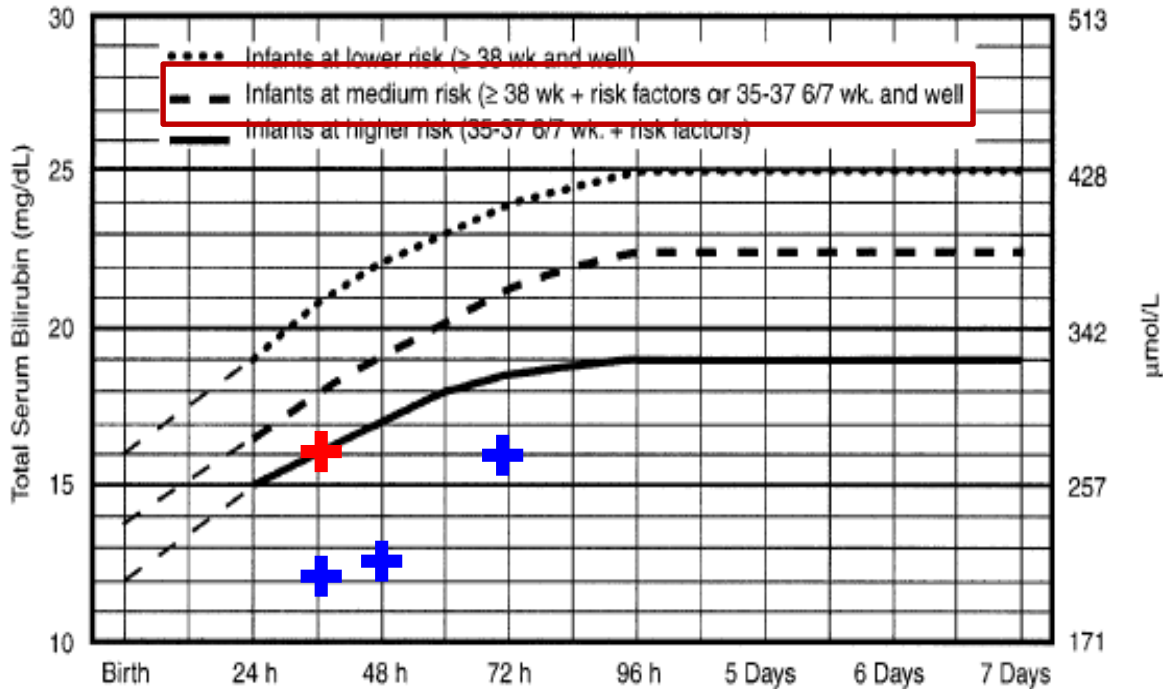
Consultation à la PMI à J9
après rappel :
Ictère sévère

- Hypotonie, accès d'opisthotonos, mouvements anormaux (pédalage, boxing), strabisme intermittent
- Hypoventilation
- Troubles de l'alimentation
- Perte de poids (-7% du PN)

→ Transfert en néonatalogie en urgence

Courbes d'exsanguino-transfusion

Bilirubine totale 852 $\mu\text{mol/l}$



2 exsanguino-transfusions

Cas clinique n°1

Bilan étiologique : négatif

Evaluation Neurologique :

- **ETF** : dédifférenciation des structures cérébrales
- **EEG** : Etat de mal convulsif pharmaco-résistant
- **Clinique** : Aréactivité, hypotonie majeure globale, absence de contact

Evolution :

- Soins de confort exclusifs
- **Décès à J15 de vie**

Problématiques

- **Sortie précoce** sans continuité de prise en charge
- **Parcours de soins**
 - Méconnaissance et banalisation de l'ictère
 - Pas d'évaluation systématisée de l'ictère
 - Réseau de suivi pauvre
- **Contexte social et familial**
 - Négligence familiale
 - Allaitement maternel sans soutien
 - Information parentale

Cas clinique n°2

Période anténatale :

- Mère G4 P2, grossesse simple
- Groupe O+
(RAI positive au 2^{ème} trimestre > recontrôlée négative 1 mois plus tard)

Antécédents paternels :

- 2 enfants d'une précédente union, dont 1 garçon mis sous photothérapie à la maternité
- Splénomégalie isolée non explorée
- 2 parents d'origine Algérienne, non apparentés

Cas clinique n°2

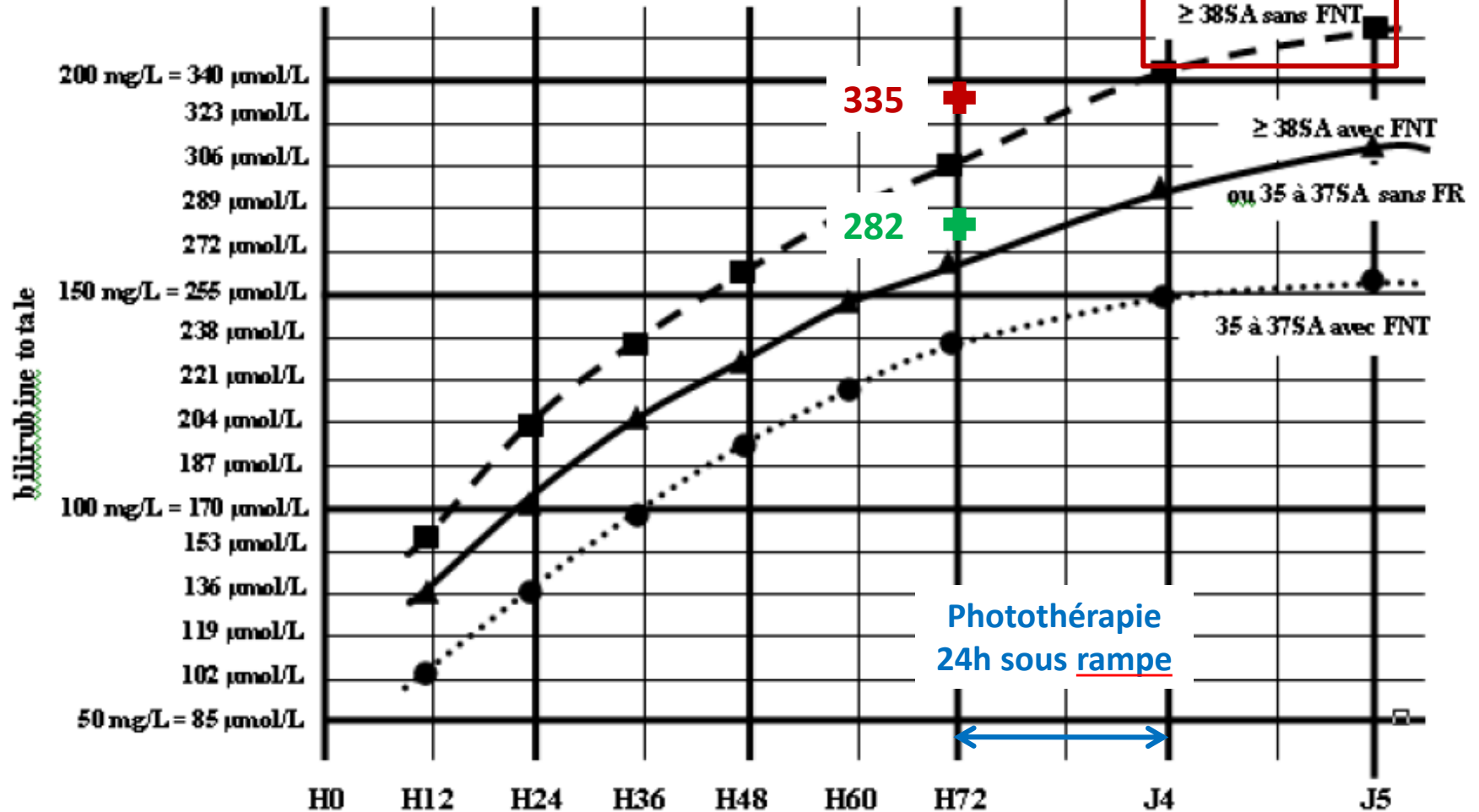
Période néonatale :

- Garçon né à 39 SA + 3j par voie basse, PN = 3410g
 - Apgar 10/10/10
 - Groupe O+ (Coombs et RAI négatifs)
 - Allaitement mixte
 - Reprise pondérale dès J3
- 1^{er} contrôle du biliflash à H72 de vie devant un ictère clinique

Annexe 3 : Courbes de traitement par photothérapie pour les nouveau-nés ≥ 35 SA

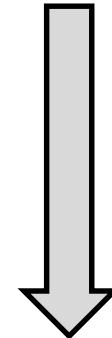
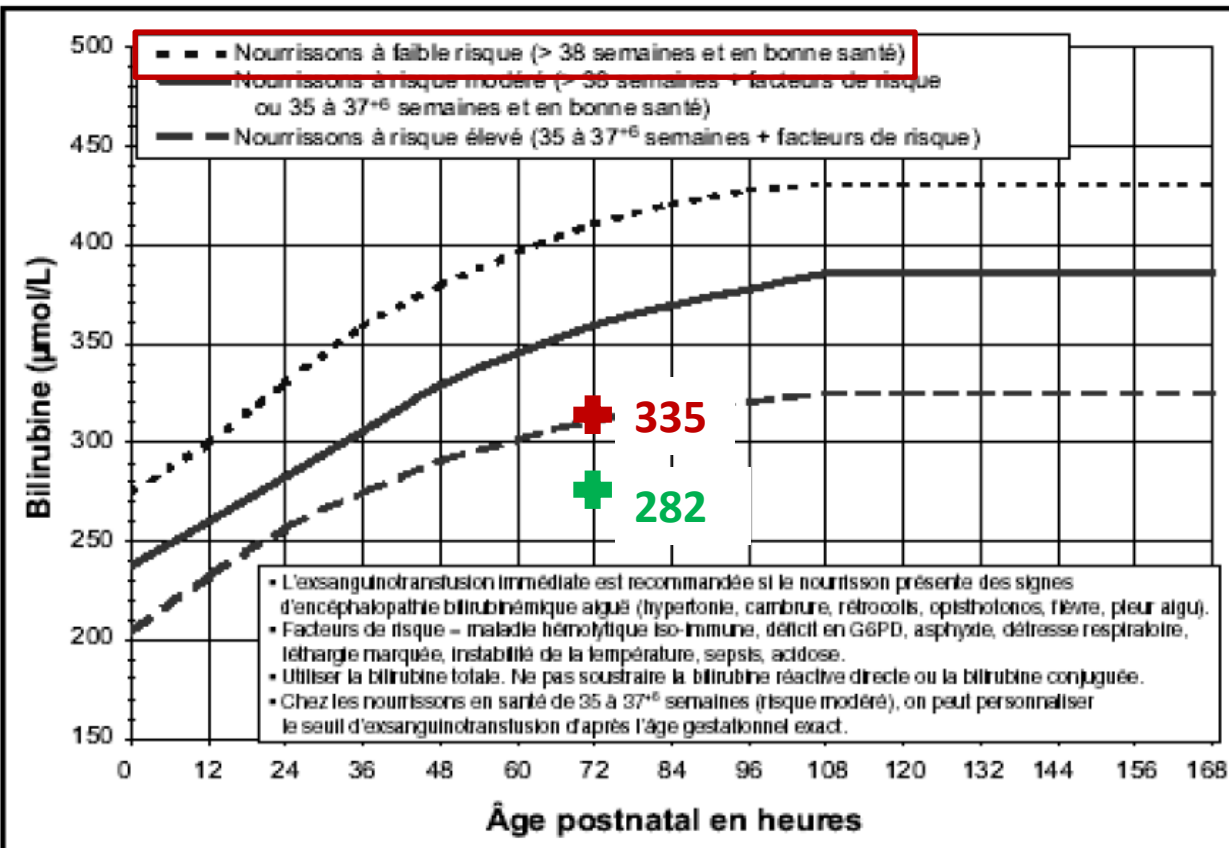


FNT = Facteurs de Neuro Toxicité = immunsisation fœto-maternelle ;
 asphyxie périnatale ; sepsis ; acidose.



Courbes d'exsanguino-transfusion

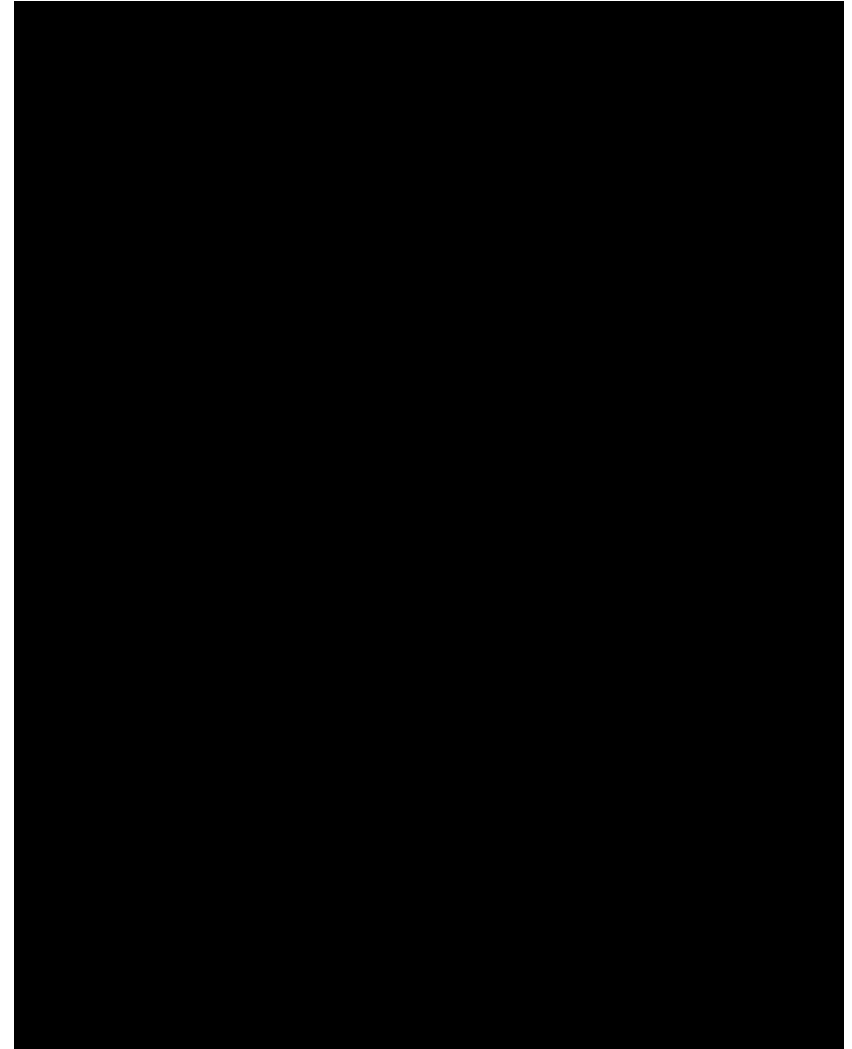
Bilirubine totale 755 $\mu\text{mol/l}$



1 exsanguino-transfusion

Cas clinique n°2

- Poids = 3330 g (- 2,5% PN)
- Ictère cutanéomuqueux sévère (peau bronze, muqueuses jaunes fluo)
- Hypotonie globale
- PUIS hypertonie avec rétrocolis, cambrure et opisthotonos
- Absence de poursuite oculaire
- Moro incomplet, grasping présent, succion efficace
- Cri aigu neurologique
- Apnées centrales



BIND score

Bilirubin-Induced Neurological Dysfunction

Parameter	Finding	Points
cry pattern	normal	0
	high-pitched	1
	piercing, shrill, frequency decreased or increased	2
	inconsolable or cries only with stimulation	3
behavior and mental status	normal	0
	sleepy, poor feeding	1
	lethargy, very poor feeding, irritable	2
	semi-coma, intermittent apnea, seizures	3
muscle tone	normal	0
	variable hypotonia	1
	moderate hyper or hypotonia, posturing, bicycling, nuchal or truncal arching	2
	severe hyper or hypotonia, opisthotonus, fever	3

Cas clinique n°2

Bilan étiologique : **déficit en G6PD**

Evaluation Neurologique et sensorielle précoce :

- **EEG** à J4 : 3 crises infra-cliniques, tracé discontinu, pointes lentes périodiques à bascule D/G, pointes rythmiques droites
→ anti-épileptiques
- **IRM cérébrale** à J6 + J13 : normales
- **PEA** : négatifs à Gauche ET à Droite

Evaluation à 2 mois de vie :

- **PEAA** (ORL) **négatifs** à gauche et à droite
→ Appareillage
- Développement psycho-moteur normal

Problématiques

- **Parcours de soins**
 - Banalisation de l'ictère
 - Dépistage NON systématique à la maternité
 - Photothérapie adaptée car intensive MAIS rampe ?
 - Surveillance de l'efficacité du traitement inadaptée

Recommandations

www.reseaperinatmed.fr

- Connaître les FDR d'ictère sévère
- Dépistage systématique de TOUS les nouveau-nés
- Bilirubinomètre transcutanée / bilirubinémie
! Attention aux unités : $\mu\text{mol/L}$ ou mg/L !
- Courbes d'indication à la photothérapie / Exsanguino-transfusion
- Photothérapie adaptée
- Surveillance de l'efficacité du traitement
- Sortie précoce → [Nomogramme de Buthani](#)



Encéphalopathie à bilirubine

- **Encéphalopathie aiguë**
 - Évaluation clinique → BIND score
- **Encéphalopathie chronique**
 - Manifestations cliniques
 - Évaluation du risque de séquelles

Encéphalopathie aigue à bilirubine

BIND Score

Bilirubin Induced Neurological Dysfunction

Parameter	Finding	Points
cry pattern	normal	0
	high-pitched	1
	piercing, shrill, frequency decreased or increased	2
	inconsolable or cries only with stimulation	3
behavior and mental status	normal	0
	sleepy, poor feeding	1
	lethargy, very poor feeding, irritable	2
	semi-coma, intermittent apnea, seizures	3
muscle tone	normal	0
	variable hypotonia	1
	moderate hyper or hypotonia, posturing, bicycling, nuchal or truncal arching	2
	severe hyper or hypotonia, opisthotonus, fever	3

Encéphalopathie aigue

Encéphalopathie aigue = BIND score ≥ 1

- BIND score = **1 à 3** = encéphalopathie aigue **légère**
- BIND score = **4 à 6** = encéphalopathie aigue **modérée**
- BIND score = **7 à 9** = encéphalopathie aigue **sévère**

Relation entre BIND score et séquelles

Table II. Relationship of neurologic and auditory outcomes to BIND scores

Highest BIND scores	3-5 mo Neurologic follow-up findings			AABR follow-up		No follow-up
	Normal	Subtle	CBE	Bilateral pass	Bilateral refer	
BIND (0)	32	0	0	32	0	11
BIND (1-3)	71	1*	1	71	2 [†]	36
BIND (4-6)	15	3	6	15	9 [‡]	5
BIND (7-9)	0	0	16	0	16 [§]	7

39 patients avec encéphalopathie aigüe sévère

18 décédés (16 pendant l'hospitalisation, 2 après évaluation des 3-5 mois)

100% des survivants suivis

→ Encéphalopathie chronique à bilirubine + surdité

Encéphalopathie chronique à bilirubine

Encéphalopathie chronique à Bilirubine

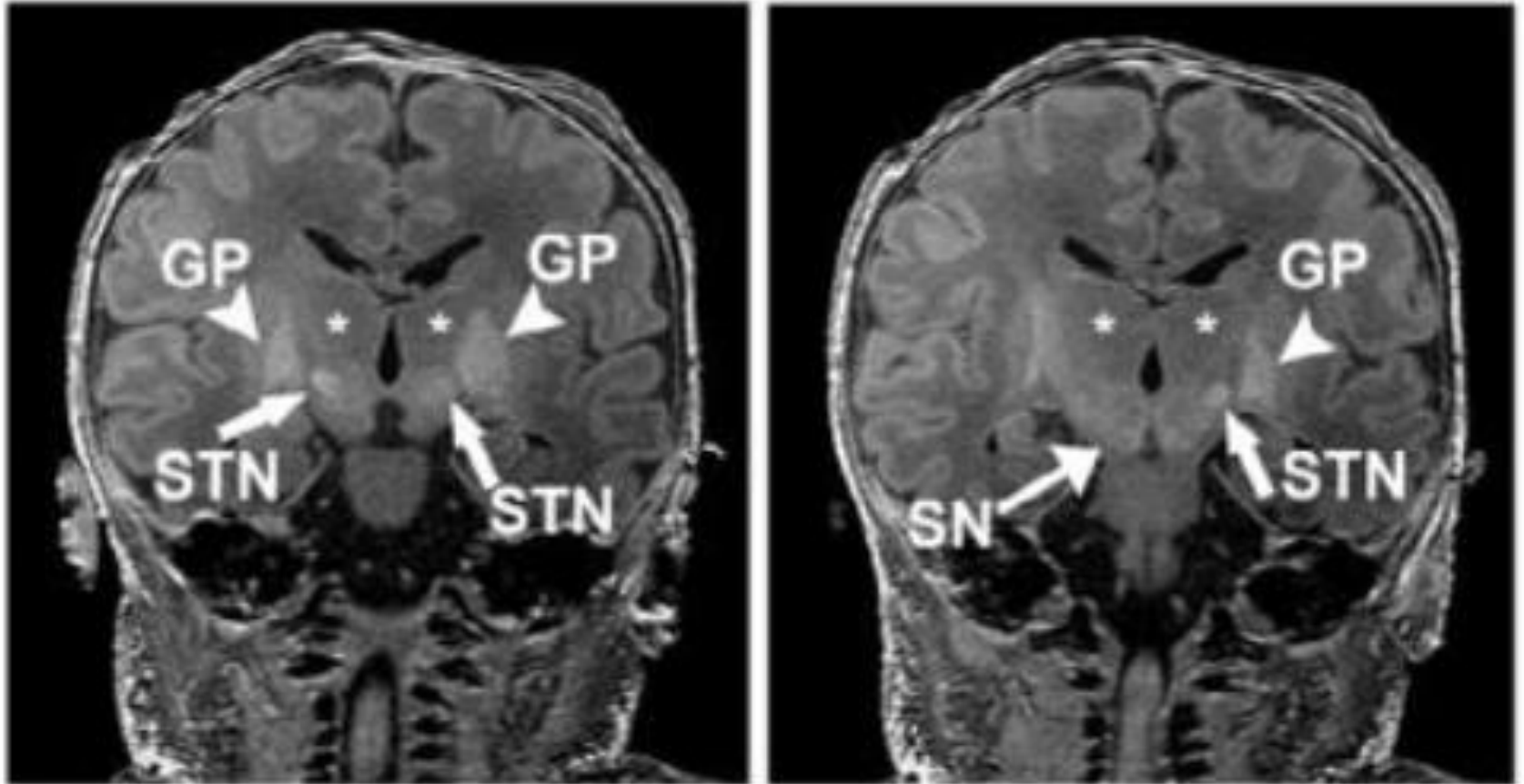
Formes cliniques

- **Tétrade classique :**
 - Surdit 
 - Atteinte motrice
 - Troubles oculomoteurs
 - Dysplasie de l' mail des dents de lait
- **Atteinte auditive pr dominante**
- **Atteinte motrice pr dominante**
- **Forme att nu e :**
 - D ficits auditifs partiels
 - Trouble de la coordination et du tonus musculaire



Encéphalopathie chronique à Bilirubine

Neuro-imagerie = IRM cérébrale



IRM anormale = 100% encéphalopathie chronique

! Une IRM normale n'exclue pas le diagnostic !

Pour conclure...

- Ictère → **NE PAS banaliser** car peut être grave
- **Dépistage +++ et traitement adapté**
- **BIND score** = sévérité initiale + séquelles attendues
- **Polymorphisme des encéphalopathie chronique**
 - Tétrade = atteinte motrice + auditive + visuelle + dentaire
 - Formes incomplètes / atténuées
- **Lésions à l'IRM = séquelles dans 100% des cas**
! une IRM normale n'exclue pas une encéphalopathie chronique!

Réseau méditerranée → Protocole périnatmed