



Le défi d'un congé précoce : L'évaluation de la jaunisse chez le nouveau-né

Michael Sgro, MD,¹ Vibhuti Shah, MD,² Douglas Campbell, MD¹

¹ Université de Toronto, Département de pédiatrie, Saint Michael's Hospital;

² Université de Toronto, Département de pédiatrie, Mount Sinai Hospital

Introduction

L'étude du PCSP visait à obtenir des données épidémiologiques sur la gravité de l'hyperbilirubinémie néonatale et sur le fardeau connexe de la maladie (p. ex., photothérapie, transfusions sanguines et exanguinotransfusions). L'hyperbilirubinémie néonatale grave était définie pour les fins de l'étude comme une bilirubine de pointe supérieure à 425 $\mu\text{mol/L}$ ou un besoin d'exanguinotransfusion. Les prématurés de moins de 36 semaines d'âge gestationnel et les nourrissons présentant une incompatibilité du groupe Rhésus (Rh) n'étaient pas inclus dans l'étude. Au total, 205 cas confirmés ont été déclarés au cours de 18 premiers mois de l'étude.

L'incompatibilité ABO était l'étiologie la plus courante, suivie du déficit en glucose 6-phosphate-déshydrogénase (G6PD). Tandis que 38 % des nourrissons n'avaient pas subi de bilan complet pour déterminer la cause de leur jaunisse, 70 % souffraient d'hyperbilirubinémie grave mais obtenaient leur congé et étaient réadmis dans un délai de sept jours.

Historique

L'hyperbilirubinémie néonatale grave est rare et peut s'associer à une morbidité importante. Chez les nouveau-nés, elle peut provoquer une encéphalopathie et un décès. Pendant la phase aiguë de l'encéphalopathie par hyperbilirubinémie, les nourrissons gravement atteints sont léthargiques, hypotoniques et ont un mauvais réflexe de succion. Si l'hyperbilirubinémie n'est pas traitée, le nourrisson devient hypertonique, peut faire de la fièvre et présenter un cri aigu (cri cérébral). L'hypertonie se manifeste par une hyperextension de la tête (retrocolis) et du tronc (opisthotonos). Ce trouble peut finir par donner lieu à un décès néonatal. À l'autopsie, les dépôts de bilirubine présents dans les noyaux gris centraux et dans les divers noyaux du tronc cérébral se nomment kernictère, ou ictère nucléaire (coloration jaunâtre du cerveau). Si les nourrissons survivent à la phase aiguë, ils risquent de développer une encéphalopathie chronique, qui consiste en une grave perte auditive neurosensorielle, une paralysie cérébrale athétosique, une paralysie de l'élévation du regard et des handicaps intellectuels.

RESSOURCES



D'après des études épidémiologiques, les facteurs de risque associés à l'hyperbilirubinémie grave chez le nouveau-né comprennent :

- une jaunisse se manifestant pendant les 24 premières heures de vie,
- une jaunisse observée au congé de l'hôpital,
- un membre de la fratrie atteint de jaunisse,
- un âge gestationnel de 35 à 38 semaines,
- l'allaitement,
- des contusions et les céphalématomes.

(Dennery et coll., 2001, Newman et coll., 2000)

Parmi les facteurs de risque supplémentaires décelés en laboratoire, soulignons l'incompatibilité Rh ou ABO et le déficit en G6PD (Kaplan et coll., 2000). La maladie du groupe Rh nul est maintenant rare, et, d'ordinaire, le groupe sanguin et le statut de sensibilisation Rh de la mère sont connus au moment de l'accouchement. Toutefois, de nombreux hôpitaux ne procèdent plus à la détermination systématique du groupe sanguin des nourrissons de mères de groupe O, c'est pourquoi le statut ABO du nourrisson est souvent inconnu. Une incompatibilité ABO non diagnostiquée chez le nouveau-né est une cause d'inquiétudes, car depuis les années 1930, elle s'associe clairement à une hyperbilirubinémie grave et à un kernictère.

L'association entre l'hyperbilirubinémie néonatale, le kernictère et le déficit en G6PD a été déclarée pour la première fois dans les années 1960, par Doxiadis et coll., en Grèce, et plus récemment, en 2004, par Tan-Dy et coll., à Toronto. Le déficit en G6PD est plus prévalent chez les personnes d'origine méditerranéenne, indienne et d'Asie du Sud-Est, dont un grand nombre immigré au Canada. Le déficit en G6PD, un trouble du chromosome X, provoque une réduction quantitative de l'activité protectrice du G6PD dans les globules rouges, ce qui prédispose le globule à se détruire. Même si le déficit en G6PD est un trouble du chromosome X, les mutations sont fréquentes, et l'incidence de consanguinité est élevée, ce qui se traduit par un déficit en G6PD actif chez 10 % des femmes homozygotes et hétérozygotes, en raison d'une inactivation inégale de leurs chromosomes X [hypothèse de Lyon]. D'habitude, les enfants plus âgés et les adultes atteints de ce déficit en G6PD développent une anémie hémolytique après une exposition érythrocytaire à des agents oxydants. Les nouveau-nés peuvent souffrir d'anémie hémolytique s'ils présentent un déficit en G6PD, avec ou sans déclencheur type.

Il existe d'autres causes rares d'hyperbilirubinémie grave, dont la sepsie, la sphérocytose, le déficit en pyruvate-kinase et des anomalies héréditaires de conjugaison hépatique. Une jaunisse physiologique peut également se détériorer en hyperbilirubinémie grave; ce phénomène s'observe davantage chez les nourrissons presque à terme et chez les nourrissons allaités (Seidman et coll., 1995). Dans ce dernier groupe, la déshydratation peut constituer un facteur contributif.

Les taux de réadmissions secondaires à la jaunisse néonatale ont augmenté depuis dix ans en raison du congé précoce. En fait, 70 % des nourrissons atteints d'hyperbilirubinémie grave repérés grâce au PCSP ont été réadmis dans la semaine suivant leur congé initial de l'hôpital. Ces résultats démontrent l'importance de procéder à une évaluation attentive des facteurs de risque de jaunisse grave chez les nouveau-nés avant leur congé de l'hôpital et l'importance d'un suivi rapide après le congé.



Le défi d'un congé précoce : L'évaluation de la jaunisse chez le nouveau-né (suite)

Le repérage rapide de l'étiologie de l'hyperbilirubinémie a d'énormes répercussions sur la prise en charge du nourrisson. Le dépistage des facteurs de risque avant le congé de l'hôpital garantit une surveillance plus étroite de l'hyperbilirubinémie chez ces nourrissons. Cette surveillance inclut :

- une évaluation plus fréquente des taux de bilirubine,
- une institution plus rapide de la photothérapie,
- un suivi plus étroit de la part des dispensateurs de soins après le congé.

L'évaluation complète du nourrisson devrait inclure :

- l'évaluation de son hydratation,
- un hémogramme et un frottis sanguin
- la numération réticulocytaire,
- la bilirubine totale et directe,
- le groupe sanguin de la mère et du nourrisson et le test de Coomb,
- le dépistage du déficit en G6PD,
- la possibilité d'un bilan septique (cultures de sang ou d'urine, ou des deux).

Il faut adopter un traitement plus dynamique des nourrissons atteints d'hémolyse, d'abord parce que le taux d'augmentation de la bilirubine est alors plus rapide, ce qui entraîne des taux de bilirubine plus dangereux (taux de pointe plus élevé), et ensuite parce que les nourrissons atteints d'une maladie associée à l'hémolyse (p. ex., une carence en G6PD ou une incompatibilité ABO) sont plus vulnérables au kernictère. Une prise en charge rapide de l'hyperbilirubinémie grave, incluant la photothérapie, l'exanguinotransfusion, ou les deux, peut réduire le risque de dommages secondaires à l'hyperbilirubinémie (c'est-à-dire le kernictère).

Il est essentiel de dépister la jaunisse chez le nourrisson avant son congé pour repérer des maladies relativement courantes mais traitables et pour prévenir une morbidité et une mortalité à long terme. De plus, le repérage rapide des causes de l'hyperbilirubinémie pathologique permet au médecin traitant de procéder à une surveillance pertinente et à un traitement dynamique afin d'éviter que l'hyperbilirubinémie atteigne des taux reliés au kernictère.

Références bibliographiques

American Academy of Pediatrics, Provisional Committee for Quality Improvement and Subcommittee on Hyperbilirubinemia. Practice parameter: management of hyperbilirubinemia in the healthy term newborn. *Pediatrics* 1994;94:558-62.

Bhutani VK, Gourley GR, Adler S, et coll. Noninvasive measurement of total serum bilirubin in a multiracial predischarge newborn to assess the risk of severe hyperbilirubinemia. *Pediatrics*. 2000; 106(2). Disponible à <http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/106/2/e17>.

Bhutani VK, Johnson L, Sivieri EM. Predictive ability of a predischarge hour-specific serum bilirubin for subsequent significant hyperbilirubinemia in healthy term and near-term newborns. *Pediatrics* 1999;103:6-14.



RESSOURCES

Dennery PA, Seidman DS, Stevenson DK. Neonatal hyperbilirubinemia. *N Engl J Med* 2001;344:581-90.

Doxiadis SA, Karaklis A, Valaes T, Stavrakakis. Risk of severe jaundice in glucose-6-phosphate-dehydrogenase deficiency of the newborn. Differences in population groups. *Lancet* 1964 Dec 5; 14:1210.

Doxiadis SA, Valaes T. The clinical picture of glucose 6-phosphate dehydrogenase deficiency in early infancy. *Arch Dis Child* 1964 Dec; 39:545-53.

Johnson L, Brown AK. A pilot registry for acute and chronic kernicterus in term and near-term infants. *Pediatrics* 1999;104(suppl):736.

Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organizations. Sentinel Event Alert. Oak Brook Terrace, IL: Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organizations, 2001.

Kaplan M, Hammerman C. Glucose-6-phosphate dehydrogenase-deficient neonates: A potential cause for concern in North America. *Pediatrics* 2000;106:1478-80.

MacDonald M. Hidden Risks: Early discharge and bilirubin toxicity due to glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Pediatrics* 1995;96:734-8.

Maisels MJ, Newman TB. Kernicterus in otherwise healthy, breast-fed term newborns. *Pediatrics* 1995;96:730-3.

Newman TB, et al. Prediction and prevention of extreme hyperbilirubinemia in a mature health maintenance organization. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2000;154:1140-47.

Penn AA, Enzmann DR, Hahn JS, Stevenson DK, et coll. Kernicterus in a full term infant. *Pediatrics* 1994;93:1003-6.

Seidman Ds, Stevenson DK, Ergaz Z, Gale R. Hospital readmission due to neonatal hyperbilirubinemia. *Pediatrics* 1995;96:727-9.

Stevenson DK, Fanaroff AA, Maisels MJ, et coll. Prediction of hyperbilirubinemia in near-term and term infants. *Pediatrics* 2001;108:31-9.

Tan-Dy C, Moore A. Kernicterus re-emergence. Congrès annuel 2004 de la SCP. *Paediatr Child Health*, juin 2004.



Le défi d'un congé précoce : L'évaluation de la jaunisse chez le nouveau-né (suite)

Questionnaire

1. Dans l'étude du PCSP, le pourcentage de nourrissons à terme atteints d'hyperbilirubinémie grave qui ont été réadmis après leur congé à domicile est de :
 - a) moins de 10 %
 - b) 15 %
 - c) 25 %
 - d) 50 %
 - e) plus de 50 %

2. Le test de Coomb est effectué dans la plupart des hôpitaux à partir du sang du cordon de quel type de nourrissons :
 - a) Tous les nourrissons
 - b) Les nourrissons nés d'une mère dont le sang est de groupe O
 - c) Les nourrissons nés d'une mère dont le sang est Rh négatif
 - d) Les nourrissons nés d'une mère ayant des antécédents familiaux de jaunisse, de carence en glucose-6-phosphate ou de sphérocytose

3. Le terme kernictère désigne :
 - a) un nourrisson atteint de jaunisse et dont l'examen neurologique est anormal
 - b) un nourrisson atteint de jaunisse, de retrocolis et d'opisthotonos
 - c) un dépôt de bilirubine dans les noyaux gris centraux
 - d) toutes ces réponses

4. La jaunisse néonatale et le déficit en G6PD peuvent s'associer à :
 - a) un hémogramme et un frottis sanguin normaux
 - b) des nourrissons de sexe masculin seulement
 - c) des familles d'origine méditerranéenne
 - d) un test de Coomb positif
 - e) a et c

5. Le déficit en G6PD est une cause courante d'hyperbilirubinémie dans quelles populations ethniques?
 - a) Indien
 - b) Africain de l'Est
 - c) Européen de l'Est
 - d) Autochtone nord-américain

Réponses :
1-e, 2-c, 3-c, 4-e, 5-a

RESSOURCES