



L'ictère nucléaire et le nouveau-né en santé

Tel que publié dans le Bulletin périnatal, une publication du Programme de partenariat périnatal de l'est et du sud-est de l'Ontario, Vol. 19, N° 1, 2002

Maxine Clark, MD, FRCPC, directrice médicale, USIN, Kingston General Hospital; Ann Mitchell, CNA, B.N.Sc., M.Ed., coordonnatrice du Programme de partenariat périnatal de l'est et du sud-est de l'Ontario (PPESO); Robin Walker, MB, ChB, FRCPC, FAAP, Professeure, Département de pédiatrie, Université d'Ottawa

L'évaluation et la gestion du nouveau-né à terme et atteint d'ictère physiologique ont changé considérablement au cours des dernières années, mais continuent de présenter un défi pour les praticiens qui doivent équilibrer les risques d'une toxicité à la bilirubine qui provoque l'ictère nucléaire, contre ceux afférent à la surévaluation et au traitement excessif de nouveau-nés en santé. Des rapports parus récemment signalaient une augmentation de l'incidence de l'ictère nucléaire et ont soulevé des discussions relativement aux concentrations de bilirubine considérées préjudiciables pour les nouveau-nés autrement en santé et dont l'ictère n'est pas attribuable à l'hémolyse.

Soixante pour cent des bébés nés à terme seront atteints d'un ictère clinique au cours de leur première semaine de vie. Soulignons que l'incidence est plus élevée chez les enfants allaités. La plupart des cas d'ictère observés chez les nouveau-nés sont de nature physiologique et se manifestent en raison de l'accélération de la décomposition des globules rouges, de l'immaturité transitoire des systèmes enzymatiques et de l'augmentation de la circulation entéro-hépatique. Après une vaste revue, Newman et Maisels (1992) ont conclu que les nouveau-nés en santé atteints d'ictère physiologique présentaient peu de risques de souffrir d'hyperbilirubinémie. À la lumière de ces observations, ils recommandent l'adoption d'une approche moins agressive dans la gestion des soins de ces nourrissons. Les lignes directrices publiées en 1999 par le Comité d'étude du fœtus et du nouveau-né de la Société canadienne de pédiatrie, puis en 1994 par l'American Academy of Pediatrics relativement à l'utilisation de la photothérapie chez les nourrissons à terme et autrement en santé s'inscrivent dans la foulée de cette approche.

Les lignes directrices antérieures pour l'évaluation et le traitement des nouveau-nés atteints d'ictère étaient fondées sur une population de nourrissons qui passaient de 3 à 5 jours à l'hôpital et qui étaient surtout nourris au lait maternisé. On dépistait presque toujours les cas marqués d'ictère et on pouvait alors traiter ces bébés avant qu'ils ne reçoivent leur congé. De nos jours, en raison du séjour abrégé (24 à 48 heures) à l'hôpital et du nombre plus élevé de bébés allaités, la concentration de bilirubine atteint son taux maximal après le congé. Plusieurs études des programmes hospitaliers de congé précoce ont permis de constater qu'un nombre accru de nourrissons doivent être réadmis à l'hôpital, surtout en raison de problèmes de déshydratation et d'un ictère nécessitant une photothérapie. Le fait qu'un plus grand nombre de cas d'ictère nucléaire soit signalé demeure toutefois une source de préoccupation importante. Il faut donc songer à dépister les nourrissons à risque, à offrir le traitement approprié et à offrir un suivi adéquat.

L'ictère nucléaire et l'encéphalopathie bilirubinique

L'ictère nucléaire décrit les changements neuropathologiques qui découlent de dépôts de bilirubine non conjuguée dans les noyaux cérébraux. On reconnaît cette affection à

RESSOURCES



L'autopsie par la coloration d'un jaune profond de cette région et cliniquement par des lésions cérébrales incapacitantes, voire la mort. Il est possible de prévenir l'ictère nucléaire. Bien que l'hyperbilirubinémie soit fréquente, les cas extrêmes dégénérant en ictère nucléaire sont rares (*Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organizations* [JCAHO], 2001). La concentration de bilirubine qui cause l'ictère nucléaire varie en fonction de la vulnérabilité du cerveau aux effets neurotoxiques de la bilirubine. Les facteurs qui prédisposent à l'ictère nucléaire comprennent l'acidose, la prématurité, l'hypoglycémie, la septicémie et l'ethnicité.

L'encéphalopathie bilirubinique est la manifestation clinique des effets de la bilirubine sur le système nerveux central. Les symptômes de l'encéphalopathie comprennent la léthargie, l'irritabilité, une faible succion et l'hypertonie. Grâce au dépistage et au traitement précoce, l'encéphalopathie bilirubinique peut être réversible (Reiser, 2001). Les symptômes de l'ictère nucléaire comprennent l'opisthotonos, l'hypotonie et les crises épileptiques. Lorsque ces symptômes se manifestent, le nourrisson a déjà subi des lésions permanentes au cerveau. Les séquelles à long terme comprennent des troubles auditifs et du langage, des troubles des fonctions motrices et perceptuelles, un retard du développement moteur, la paralysie cérébrale athétosique, la dysplasie dentaire, une surdité de perception et l'ataxie (Comité d'étude du fœtus et du nouveau-né, 1999; Reiser, 2001).

Environ 90 cas d'ictère nucléaire ont été signalés aux États-Unis entre 1984 et 2001. Trois des nouveau-nés sont décédés et tous les autres ont subi des dommages au cerveau. Dans chacun de ces cas, on a affirmé que l'évaluation des risques était inadéquate et non fiable, que la concentration de bilirubine n'avait pas été mesurée ou que si elle l'avait été, elle ne l'avait pas été dans les délais utiles (JCAHO, 2001). Le tableau 1 résume les facteurs reliés à l'absence de dépistage dans les cas récents d'ictère nucléaire observés aux États-Unis.

Facteurs de risque

Les facteurs de risque notés pour les cas récents d'hyperbilirubinémie grave comprennent :

- l'ictère se manifestant dans les 24 premières heures de vie;
- une carence nutritive/d'hydratation en raison d'un allaitement sous-optimal;
- une naissance presque à terme (de 35 à 37 semaines de gestation) surtout lorsque le nourrisson est allaité;
- un poids inférieur à 2 500 g à la naissance;
- une ecchymose ou un céphalématome;
- une hémolyse attribuable à l'allo-immunisation de la mère, à la carence de glucose-6-phosphate déshydrogénase (G6PD), à la sphérocytose ou à d'autres causes;
- des facteurs de risque génétiques ou ethniques chez les personnes de descendance asiatique orientale ou méditerranéenne, incluant les frères et sœurs atteints de jaunisse;
- des symptômes cliniques suggérant la présence d'une septicémie ou d'un trouble métabolique;
- un besoin de réanimation à la naissance.

(Dennery, Seidman et Stevenson, 2001)

Évaluation de l'ictère

Le premier pas dans l'évaluation d'un nouveau-né présentant des symptômes d'ictère consiste à déterminer si l'affection est de nature physiologique ou pathologique. L'ictère physiologique est un diagnostic d'exclusion. Le nourrisson qui a des facteurs de risque



L'ictère nucléaire et le nouveau-né en santé (suite)

pour l'ictère pathologique doit faire l'objet d'un dépistage avant de recevoir son congé. Tout nourrisson qui a une jaunisse au cours des 24 premières heures de sa vie devrait faire l'objet d'une évaluation complète, car la cause est alors vraisemblablement pathologique. La concentration sérique maximale de bilirubine à elle seule n'est pas un indicateur suffisant du potentiel de toxicité à la bilirubine (Reiser, 2001). Chez les nourrissons qui souffrent d'un ictère pendant une période prolongée (pendant plus de sept jours) ou d'une hyperbilirubinémie conjuguée (supérieure à 30 $\mu\text{mol/L}$), il peut s'avérer nécessaire de faire d'autres évaluations ou d'utiliser d'autres méthodes de gestion (tableau 2).

Gestion

Il est important d'établir un plan de gestion qui réduira les risques d'ictère nucléaire chez tous les enfants nés à terme. Plus de 80 % des nouveau-nés ayant une concentration de bilirubine conjuguée supérieure à 20 $\mu\text{mol/L}$ au cours de leurs quatre premiers jours de vie sont allaités. Ce fait est probablement attribuable à la combinaison de la diminution de l'apport calorique et à la présence d'une circulation entéro-hépatique. L'administration d'eau et de solutions de dextrose en supplément ne permet pas de faire baisser le taux de bilirubine chez les nourrissons allaités et autrement en santé qui présentent des symptômes de jaunisse, alors que l'allaitement plus fréquent au cours des premiers jours de vie est, lui, associé à une baisse des taux de bilirubine.

Tant à l'hôpital qu'à la maison, il est important de s'assurer qu'une évaluation détaillée est faite de l'allaitement, incluant la saisie, le positionnement, la succion, la déglutition et la disponibilité du lait maternel. Si la quantité de lait produite par la mère est suffisante et que le nourrisson saisit bien le mamelon, alors l'augmentation de la fréquence des tétées (c.-à-d. de 10 à 12 tétées par période de 24 heures) et une supervision étroite du nourrisson peuvent s'avérer suffisantes. Les nourrissons allaités perdent en moyenne 7 % de leur poids; toutefois, lorsque cette perte de poids survient au cours des 72 premières heures de vie, le clinicien devrait être à l'affût de problèmes éventuels avec l'allaitement et vérifier le processus. Une perte de poids de 10 % constitue le maximum acceptable chez les enfants allaités (Lawrence et Lawrence, 1999). Les parents doivent être en mesure de reconnaître les signes d'un allaitement inefficace (tableau 3) et savoir quand demander de l'aide.

Les signes de déshydratation comprennent une perte de poids supérieure à 10 %, une baisse de la turgescence cutanée, un aplatissement ou un creusement de la fontanelle, des muqueuses sèches ou déshydratées, une augmentation de la tachycardie, de l'irritabilité, de la léthargie et une diminution de la miction ou dans la production des selles (Hazinski, 1992; Roberts, 2001). Si la déshydratation est confirmée, il faut alors administrer un supplément afin de réhydrater adéquatement.

Les lignes directrices élaborées par le Comité d'étude du fœtus et du nouveau-né de la Société canadienne de pédiatrie pour la photothérapie chez un nourrisson à terme en santé et chez ceux présentant des facteurs de risque (figure 1) sont plus conservatrices que les lignes directrices actuellement préconisées par l'American Academy of Pediatrics (1994). « Si le nourrisson est à terme et en santé, la photothérapie devrait être entreprise comme l'indique le haut de la courbe de la figure 1. Si l'enfant présente un facteur de risque ou plus, il faut décider si la photothérapie s'impose aux concentrations indiquées par la courbe inférieure. » (Comité d'étude du fœtus et du nouveau-né, 1999. p. 3)



Si la photothérapie ne réussit pas à maîtriser l'augmentation du taux de bilirubine, l'exanguinotransfusion est indiquée pour abaisser les concentrations sériques de bilirubine.

Stratégies visant la réduction des risques

La mise en œuvre des stratégies suivantes aidera à réduire les risques d'incidence de l'ictère nucléaire chez les nouveau-nés à terme et en santé :

- évaluer tous les cas d'ictère qui se manifestent moins de 24 heures après la naissance;
- évaluer le type sanguin de la mère et de l'enfant;
- élaborer des politiques pour l'évaluation des risques d'hyperbilirubinémie grave chez tous les nourrissons (par les antécédents, une évaluation clinique et, au besoin, des analyses en laboratoire);
- élaborer des stratégies détaillées pour le traitement à des niveaux particuliers de bilirubine, à différents âges (p. ex., lignes directrices pour la pratique de la SCP);
- permettre le congé précoce (< 48 heures) seulement si l'état de santé du bébé est jugé bon et si un suivi adéquat est assuré dans les 24 à 48 heures;
- assurer une formation adéquate des parents au sujet de l'allaitement, des signes de déshydratation et de la jaunisse, puis leur remettre de la documentation à ce sujet qu'ils pourront apporter chez eux;
- veiller à ce que la vérification des concentrations de bilirubine soit facilement disponible en consultation externe pour les nouveau-nés qui ont reçu leur congé;
- offrir un soutien pour l'allaitement avant et après le congé de l'hôpital, encourager l'allaitement fréquent, une bonne saisie et le bon positionnement, en plus d'évaluer la production du lait maternel;
- fournir le matériel nécessaire (lumières et couvertures de photothérapie, dispositif de mesure transcutanée non effractive de la bilirubine pour vérifier la concentration sérique totale de bilirubine de façon opportune);
- encourager les familles à accepter la visite d'une infirmière hygiéniste à domicile, dans les régions où le service est offert;
- songer à la possibilité de vérifier le taux de bilirubine au moins une fois avant de donner le congé précoce, en utilisant un dispositif de vérification transcutanée de la bilirubine.

(Adapté du Comité d'étude du fœtus et du nouveau-né, 1999; JCAHO, 2001)

Conclusion

Les rapports récents de cas d'ictère nucléaire sont un rappel important que l'hyperbilirubinémie chez un nourrisson à terme et en santé peut causer une encéphalopathie bilirubinique. Afin d'assurer la prise en charge optimale de l'ictère chez les enfants nés à terme et autrement en santé, les prestataires de soins néonataux doivent repérer les facteurs de risque de l'ictère nucléaire, examiner les méthodes actuelles de soins des patients reliées au dépistage et à la prise en charge de l'hyperbilirubinémie chez les nouveau-nés et définir les stratégies de réduction des risques qui pourraient améliorer l'efficacité de ces méthodes. Il est possible d'éviter les répercussions dévastatrices de l'ictère nucléaire. Tous les professionnels de la santé doivent procéder au dépistage adéquat et assurer une intervention dans les délais prescrits.

Références bibliographiques

American Academy of Pediatrics. *Management of hyperbilirubinemia in the healthy term newborn*. Pediatrics, 94(4 pt 1), p. 448 à 565. www.aap.org/policy/hyperb.htm

Denery, P.A., D.S. Seidman et D.K. Stevenson. *Neonatal hyperbilirubinemia*. The New England Journal of Medicine, 344(8), p. 581 à 590.



L'ictère nucléaire et le nouveau-né en santé (suite)

Comité d'étude du fœtus et du nouveau-né. Société canadienne de pédiatrie. *Un mode de prise en charge de l'hyperbilirubinémie chez les nourrissons à terme. Une déclaration conjointe avec le Collège des médecins de famille du Canada.* Paediatrics & Child Health, 4(2), p. 167 à 170 (révisée en février 2001). Ottawa (Ontario): Société canadienne de pédiatrie. www.cps.ca/francais/enonces/FN/fn98-02.htm

Hazinski, M.F. *Nursing care of the critically ill child.* St. Louis: Mosby.

International Lactation Consultant Association (1999). *Evidence-based guidelines for breastfeeding management during the first fourteen days.* United States Maternal-Child Health Bureau.

Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organizations. *Kernicterus threatens healthy newborns.* Sentinel Event Alert, 18, 2001. www.jcaho.org/search_frm.html

Lawrence, R.A. & Lawrence, R.M. *Breastfeeding: A guide for the medical profession.* 5^e édition, St. Louis: Mosby Book Company, 1999.

Newman, T.B. & Maisels, M.J. *Evaluation and treatment of jaundice in the term newborn: A kinder, gentler approach.* Pediatrics, 89(5 pt 1), 1992, p. 809 à 818.

Reiser, D. *Hyperbilirubinemia : Exploring neonatal conditions related to bilirubin production.* AWHONN Lifelines, 5(3), 2001, p. 55 à 61.

Roberts, K. *Fluid and electrolyte regulation.* Dans M. Curley & P. Moloney-Harmon, P. (Éditeurs), *Critical care nursing of infants and children.* Philadelphie, PA, W.B. Saunders Company, 2001.

RESSOURCES

Tableau 1 : Facteurs reliés à l'absence de dépistage dans les cas récents d'ictère nucléaire

1. Évaluation du nourrisson
 - évaluation visuelle inadéquate de la jaunisse chez les nouveau-nés ayant la peau foncée;
 - omission de reconnaître la présence de la jaunisse chez un nourrisson ou à évaluer son degré de gravité (par une évaluation visuelle et la mesure du taux de bilirubine après son congé de l'hôpital ou durant une visite de suivi);
 - omission de mesurer la concentration de bilirubine chez un nourrisson qui présente des symptômes de jaunisse au cours des 24 heures suivant sa naissance.
2. Continuum de soins
 - congé précoce (moins de 48 heures) sans suivi dans la première ou deuxième journée après le congé (ceci est particulièrement important pour les nourrissons nés à moins de 38 semaines de gestation);
 - omission d'assurer un suivi précoce comprenant une évaluation physique des nourrissons qui présentent des symptômes de jaunisse avant d'obtenir leur congé;
 - omission de fournir un soutien continu pour l'allaitement pour s'assurer que le nouveau-né boit suffisamment de lait maternel.
3. Éducation de la mère et de la famille
 - omission de fournir une information adéquate aux parents concernant l'ictère et omission de répondre adéquatement aux préoccupations des parents relativement à leur nouveau-né atteint d'un ictère, qui a des difficultés à se nourrir, qui a des difficultés à téter ainsi que relativement aux changements du comportement et de l'activité du bébé.
4. Traitement
 - omission de reconnaître une concentration de bilirubine à la hausse, d'y réagir et de prodiguer le traitement nécessaire;
 - omission de traiter énergiquement l'hyperbilirubinémie grave dans les délais prescrits en administrant une photothérapie intensive ou l'exsanguinotransfusion.

(JCAHO, 2001)



Tableau 2 : Essais en laboratoire pour l'hyperbilirubinémie chez les nouveau-nés à terme

Indiqué (si la concentration de bilirubine atteint les niveaux prescrits pour la photothérapie)

- bilirubine sérique totale et directe

Facultatif (en présence de circonstances cliniques particulières)

- épreuve de Coombs directe (utiliser le sang du cordon, si possible)
- hémogramme complet
- frottis sanguin pour obtenir la morphologie des globules rouges
- numération réticulocytaire
- dépistage du G6PD
- concentration sérique des électrolytes, de l'albumine ou des protéines

Adapté du Comité d'étude du fœtus et du nouveau-né, 1999.

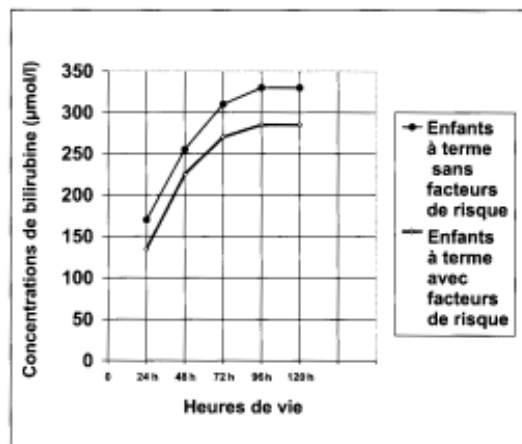
Tableau 3 : Signes d'un allaitement inefficace

- √ perte de poids supérieure à 7 % chez le nourrisson
- √ poursuite de la perte de poids après trois jours de vie
- √ moins de trois selles en 24 heures
- √ persistance de méconium après quatre jours de vie
- √ irritabilité, agitation, somnolence ou refus de téter
- √ aucun signe audible de déglutition pendant l'allaitement
- √ aucun changement dans le poids ou la taille des seins ni aucun changement dans le volume et la composition du lait après trois à cinq jours
- √ douleur persistante ou croissante des mamelons
- √ engorgement non soulagé par l'allaitement
- √ absence de prise de poids après le cinquième jour
- √ pas encore repris son poids de naissance au quatorzième jour

(International Lactation Consultant Association, 1999, p. 11)

Figure 1 : Directives pour entreprendre une photothérapie contre l'hyperbilirubinémie chez les nourrissons à terme, qu'ils présentent ou non des facteurs de risque. Parmi ceux-ci, on remarque un âge gestationnel de moins de 37 semaines, un poids inférieur à 2 500 g à la naissance, une hémolyse, une jaunisse moins de 24 h après la naissance, une septicémie et une réanimation à la naissance.

(SCP, 1999, révisée en 2001)





L'ictère nucléaire et le nouveau-né en santé (suite)

Questionnaire

1. **Le pourcentage de nourrissons à terme qui souffrent de jaunisse clinique au cours de la première semaine de vie est de :**
a) 20 % b) 30 % c) 40 % d) 50 % e) 60 %

2. **Des facteurs de risque importants d'hyperbilirubinémie grave sont :**
a) une jaunisse se déclarant dans les 24 heures suivant la naissance.
b) une naissance presque à terme (35 à 37 semaines).
c) une hémolyse secondaire à une iso-immunisation maternelle.
d) un déficit en glucose-6-phosphate-déshydrogénase (G6PD).
e) tous les facteurs précédents.

3. **La perte de poids maximale autorisée chez les bébés nourris au sein est de :**
a) 5 % b) 7 % c) 10 % d) 15 %

4. **Les examens de laboratoire recommandés chez les nouveau-nés présentant une hyperbilirubinémie grave sont :**
a) l'analyse du groupe sanguin et le test de Coomb.
b) un hémogramme complet, un frottis sanguin et une numération réticulocytaire.
c) un dépistage du G6PD.
d) l'examen des protéines sériques, de l'albumine et des électrolytes
e) toutes les réponses précédentes.

5. **Tous les nouveau-nés courent le même risque d'hyperbilirubinémie secondaire à un déficit en G6PD :**
a) Vrai b) Faux

6. **Les signes d'un allaitement insuffisant sont :**
a) une perte de poids supérieure à 7 %.
b) la persistance de méconium après quatre jours de vie.
c) l'absence de gain de poids à cinq jours.
d) l'incapacité de récupérer le poids de naissance à 14 jours.
e) tous les signes précédents.

7. **Les nouveau-nés qui reçoivent un congé précoce de l'hôpital doivent être réévalués par un dispensateur de soins chevronné :**
a) 48 heures après leur congé,
b) de 72 à 96 heures après leur congé,
c) sept jours après leur congé.

Réponses
1-e, 2-e, 3-c, 4-e, 5-b, 6-e, 7-a

RESSOURCES