

Les maladies néonatales regroupent l'ensemble des pathologies qui surviennent chez le nouveau-né, dans les 28 premiers jours de vie.

Sous-chapitre 1

L'ictère néonatal

1 Données épidémiologiques, prévalence

A Définition

L'ictère néonatal correspond à une coloration jaune de la peau et des muqueuses, liée à une augmentation de la bilirubine dans le sang.

On distingue deux types :

1. les ictères bénins (ictère physiologique ou ictère dû à l'allaitement) ;
2. les ictères pathologiques (destruction massive des globules rouges [GR] dans le cadre d'une incompatibilité Rhésus ou ABO, ou d'une maladie héréditaire).

B Épidémiologie, prévalence

1 Dans le monde

À l'échelle mondiale, le taux standardisé de prévalence (TSP) de l'ictère néonatal a augmenté de 41,5 % entre 1990 et 2021, tandis que le taux standardisé de mortalité (TSM) associé a diminué de 56,8 %¹.

Ce taux reste élevé dans les régions à faible et moyen indices de développement socio-économique (inégalités dans les soins néonataux).

2 En France

Selon le Centre nationale de référence en hématologie périnatale, l'ictère néonatal touche :

1. 60 % des enfants nés à terme ;
2. 80 % des prématurés.

Les ictères graves sont rares (atteinte neurologique = 1/30 000 à 200 000 naissances, incompatibilité ABO ou Rhésus 4/1 000 naissances)².

2 Anatomo-physiopathologie

La bilirubine est formée en permanence par la dégradation des globules rouges. Elle s'élimine dans les urines et dans les selles après transformation par le foie.

1. <https://link.springer.com/article/10.1186/s12887-025-06367-0>.

2. <https://www.cnrhp.fr/>.

L'ictère néonatal résulte de la combinaison de trois mécanismes principaux :

1. **une production augmentée de bilirubine** : à la naissance, le nouveau-né possède une masse importante de globules rouges, leur destruction accrue après la naissance entraîne une production importante de bilirubine non conjuguée. Cette bilirubine liposoluble doit être captée par le foie puis transformée (conjuguée) afin de devenir hydrosoluble et pouvoir être éliminée dans la bile puis dans les selles ;
2. **une immaturité des systèmes enzymatiques hépatiques** qui entraîne une conjugaison insuffisante de la bilirubine et son accumulation dans le sang ;
3. **une réabsorption intestinale accrue** : le transit intestinal lent et la faible colonisation bactérienne favorisent la réabsorption intestinale de la bilirubine (cycle entéro-hépatique augmenté) et participent à l'élévation de la bilirubinémie.

Par ailleurs, l'ictère peut être lié à l'allaitement et pour cela avoir deux origines :

- lié spécifiquement à l'allaitement : l'ictère apparaît durant les premiers jours et s'estompe au fur et à mesure de l'augmentation des rations de lait. Il est lié à un transit intestinal lent et donc une élimination lente de la bilirubine par le nouveau-né ;
- lié au lait maternel : l'ictère apparaît à la fin de la première semaine et peut durer de 8 jours à plusieurs mois. Il est lié à des substances contenues dans le lait maternel, qui interfèrent avec la capacité du foie à excréter la bilirubine³. Il touche 3 % des nouveau-nés.

3 Sémiologie et diagnostic

A Signes cliniques

L'ictère physiologique du nouveau-né se caractérise par une coloration jaune de la peau, des muqueuses et des conjonctives.

Il survient chez 30 à 50 % des nouveau-nés sains, classiquement 2 à 3 jours après la naissance.

Dans les formes plus graves, il peut s'accompagner d'hypotonie, de somnolence et de difficultés à téter.

B Examens complémentaires

Le dépistage d'un ictère pathologique est fondamental. L'œil du soignant ne détecte l'ictère qu'à partir d'un certain seuil (minoration des signes d'ictère sur peau noire ou enfant anémié), il est donc nécessaire d'avoir recours à des examens spécifiques.

- **La bilirubine transcutanée** : mesurée à l'aide d'un flash lumineux et réalisée avec un bilirubinomètre transcutané (BTC), il évalue la quantité de bilirubine au niveau de la peau. La mesure est assez précise et proche de la valeur de bilirubine dans le sang. Si la mesure par BTC est élevée en référence à des courbes définies selon l'âge du bébé, une prise de sang sera réalisée. La mesure est réalisée à deux endroits du corps : front et sternum.
- **La bilirubinémie** : dosage sanguin de la bilirubine qui va permettre de définir les modalités de traitement.

3. www.passeportsante.net/fr/Maux/Problemes/Fiche.aspx?doc=ictere-neonatal-definition-symptomes-traitements.

EXEMPLE CONCRET

Fiche de suivi quotidien individuel de l'ictère à compléter à chaque mesure de la bilirubine transcutanée (Figure 6.1).

Figure 6.1. Suivi quotidien individuel de l'ictère.

Étiquette patient	Enfant		Date N :	Heure N :	Terme :
			Poids :	Sexe :	Anticorps (élution) :
			Groupe :	Coombs direct :	
	Mère		Groupe :	RAI /Anticorps :	

Facteurs de risque d'hyperbilirubinémie sévère

☐ Age gestationnel <38 SA ☐ Situation incompatibilité ABO ☐ ATCD ictère traité fratrie ☐ Bosse sérosanguine, ecchymose, céphalhématome ☐ Allaitement maternel exclusif inefficace	☐ Ictère des premières 24h ☐ RAI mère positive ☐ ATCD hémolyse familiale ☐ Origine parents ou grands parents : Asie , Afrique, Antilles ☐ Perte pondérale de 8% ou plus
--	--

Surveillance quotidienne de l'ictère à l'aide du bilirubinomètre (Btc ou flash)
 Référentiel des bilirubinémies « normales » pour le nouveau-né ≥ 35 SA classées en percentile
 Nomogramme d'après Bhutani VK, Johnson L, Sivieri, Pediatrics, 1999

Date														
Heure														
BTc stemum														
BTc front														
Bilirubine totale sanguine														

Indication à prélever un dosage sanguin de bilirubine si Btc > 250µmol/l et/ou si Btc ≥ 75ème percentile

Groupe de travail « ictère » - SFN ; 2013-2015

Société Française de Néonatalogie

Source : A. Cortey, L. Renesme, J. Raignoux, A. Bedu, C. Casper, P. Tourneux, P. Truffert, Ictère à bilirubine non conjuguée du nouveau-né de 35 semaines et plus : du dépistage au suivi après sortie de la maternité. Recommandations pour la pratique clinique, Archives de Pédiatrie, Volume 24, Issue 2, 2017, Pages 192-203, ISSN 0929-693X.

Législation

Depuis la refonte du programme de formation des auxiliaires de puériculture et la publication de l'arrêté du 10 juin 2021 relatif à la formation conduisant au diplôme d'État d'auxiliaire de puériculture, l'auxiliaire de puériculture est formée afin de réaliser « la lecture instantanée de la bilirubine par voie transcutanée⁴ (BTC) ».

4 Traitements

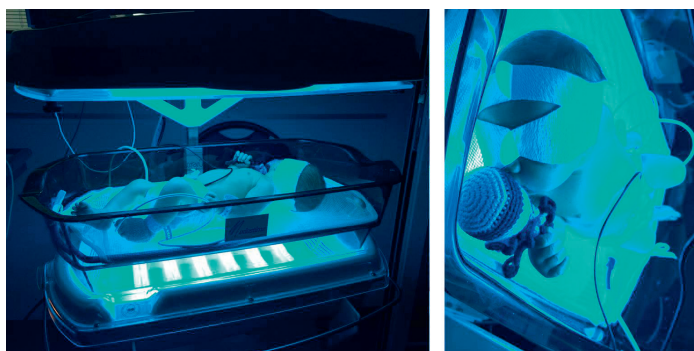
A Médicamenteux

Il n'y a pas de traitement médicamenteux de l'ictère.

B Non médicamenteux

- La **photothérapie** : consiste en l'exposition à une lumière bleue qui permet de convertir la bilirubine de façon à la rendre éliminable par les urines et les selles de l'enfant. Cette technique peut présenter quelques complications : hyperthermie et déshydratation.

Figure 6.2. Photothérapie en maternité.



La surveillance IDE à organiser : surveillance de la température, surveillance cardiorespiratoire, allaitement ou biberon de lait toutes les 3 heures, conséquences oculaires (port de lunettes) et gonadiques (protection par la couche).
Source : Pédiatrie, 9^e édition, Benoist G., Delacourt C., Gajdos V., et al., Elsevier Masson SAS, 2023.

- L'**exsanguinotransfusion** : elle peut être nécessaire si la photothérapie ne suffit pas afin de prévenir les risques neurologiques.

4. www.legifrance.gouv.fr/jorf/jo/2021/06/12/0135.

Promotion de la santé

L'ictère, informations aux parents



Source : Centre national de référence en hématologie périnatale (CNRHP), Photothérapie [fiche pratique], disponible sur : <https://cnrhp.fr/phototherapie.pdf> (page 2 consultable via ce lien).

C Prise en charge pluriprofessionnelle

Le dépistage précoce de l'ictère repose sur l'ensemble de l'équipe de maternité (pédiatre, sage-femme, infirmière, puéricultrice, auxiliaire de puériculture) par une surveillance quotidienne de la couleur de la peau. Cette observation doit être associée à l'évaluation par BTC.

PRATIQUES INFIRMIÈRES

Surveillance par BTC conduite à tenir

Un dosage sanguin de la bilirubine doit être réalisé en urgence si :

- BTC > 250 $\mu\text{mol/L}$;
- BTC $\geq 75^{\text{e}}$ percentile du nomogramme ;
- BTC atteignant la valeur d'indication de photothérapie ;
- discordance entre évaluation visuelle et BTC.

5 Risques, complications et évolution de la pathologie

A Risques

Les principaux facteurs de risque de l'ictère sont :

- la naissance prématurée, qui entraîne une immaturité globale du nouveau-né et génère une moins bonne élimination de la bilirubine ;

- la bosse séro-sanguine (collection sous-cutanée de liquide extra-périosté séro-sanguin au niveau du crâne), ce qui constitue un plus grand nombre de GR à éliminer ;
- l'allo-immunisation (présence d'anticorps maternels qui attaquent les GR du nouveau-né) : destruction anormalement rapide des GR.

DOMAINE B

Sciences biomédicales

Facteurs de risque d'hyper bilirubinémie sévère

- Âge gestationnel inférieur à 38 SA (semaines d'aménorrhée).
- Ictère précoce.
- Incompatibilité fœto-maternelle érythrocytaire (IFME) dans les groupes ABO ou autres, ou présence d'agglutinines irrégulières maternelles dans le dernier trimestre de la grossesse (RAI positives).
- Antécédent familial de maladie hémolytique.
- Antécédent d'ictère traité par photothérapie dans la fratrie.
- Bosse séro-sanguine, ecchymoses ou hématomes.
- Origine familiale (grands-parents) des Antilles, d'Afrique ou d'Asie.
- Allaitement maternel exclusif et inefficace ou perte pondérale supérieure à 8 %.

Source : https://cnrhp.fr/docs/recosictere_textecourt_archives2017.pdf.

B Complications

Les complications sont exceptionnelles.

Le risque dépend du taux de bilirubine, de l'origine de l'ictère et de la rapidité de prise en charge, mais reste très exceptionnel.

La complication majeure est l'ictère **nucléaire**, responsable d'une encéphalopathie bilirubinique aiguë. Dans cette complication, la bilirubine :

- passe la barrière hémato-encéphalique ;
- se fixe sur les noyaux gris centraux ;
- entraîne des lésions cérébrales permanentes, voire un coma ou le décès.

Il représente la première cause d'encéphalopathie évitable.

C Évolution de la maladie

La maladie et ses signes se résorbent généralement de manière spontanée en quelques jours.

D Stratégies de prévention

Il n'existe aucun moyen de prévenir l'apparition d'un ictère chez un nouveau-né.

La stratégie de prévention se base sur le dépistage précoce en maternité pour une prise en charge rapide et efficace, et ainsi limiter les complications.

Son organisation comprend⁵ :

- le soutien à l'allaitement maternel : une alimentation entérale précoce et régulière favorise l'élimination de la bilirubine, l'allaitement maternel constitue un élément de prévention des hyperbilirubinémies sévères ;

5. https://cnrhp.fr/docs/recosictere_textecourt_archives2017.pdf.

- des protocoles de soins définissant le rôle de chacun et précisant les modalités de dépistage, de diagnostic et de traitement ;
- l'information donnée aux parents.

DOMAINE D

Savoir être, communication

Le traitement par photothérapie peut être impressionnant pour les parents : leur bébé est sous une lumière intense, parfois éloigné d'eux, et porte un masque pour protéger les yeux. L'infirmière joue donc un rôle essentiel de communication et de soutien.

Elle va pouvoir expliquer le traitement afin de faire comprendre sa nécessité, son mode d'action, son déroulement (durée, interruptions durant l'alimentation et les soins), ses impératifs (port de lunettes, surveillance de la température, du rythme cardiaque et respiratoire).

Elle insiste sur le fait que le traitement est indolore et qu'il ne présente aucun risque pour le nouveau-né puisqu'il est surveillé en permanence.

Afin de réduire l'anxiété des parents, elle doit rester à leur écoute, répondre à leurs questions en utilisant un vocabulaire simple. Elle doit être vigilante à leur stress et à leur fatigue.

Elle doit continuer à favoriser la relation parents-enfant en permettant aux parents un contact avec leur enfant (lui toucher la main, lui parler, lui chanter une berceuse).

L'infirmière valorise la place des parents lors de l'allaitement maternel, l'alimentation au biberon et les soins.

DOMAINE E

Recherche et données probantes

Hyperbilirubinémie néonatale et répercussions sur le développement neurologique : une revue systématique

Javier Merino-Andrés^{1,2,3}, Soraya Pérez-Nombela^{1,2}, Célia Álvarez-Bueno^{4,5}, Álvaro Hidalgo-Robles^{2,6}, Irène Ruiz-Becerro⁷, Francisco Javier Fernández-Rego^{8,9}

Contexte : l'accumulation de bilirubine au-delà des valeurs normales est considérée comme un facteur de risque neurologique chez les nouveau-nés prématurés et à terme. Cette revue systématique visait à déterminer l'effet de l'hyperbilirubinémie néonatale sur le développement neurologique chez les nouveau-nés prématurés et à terme.

Méthodes : les bases de données PubMed, EMBASE, Cochrane Library, CINAHL, PsycINFO, Scopus et Lilacs ont été consultées pour identifier les articles publiés jusqu'au 1^{er} juin 2022. La qualité des études de cohorte et cas-témoins a été évaluée à l'aide de l'échelle de Newcastle-Ottawa, et l'échelle MINCIR a été utilisée pour évaluer la qualité méthodologique des études thérapeutiques ou des procédures thérapeutiques. Les nouveau-nés prématurés sans affections neurologiques et ceux nés à terme présentant une hyperbilirubinémie comme seul facteur de risque ont été inclus. Les études rapportant un ou plusieurs critères d'évaluation du développement neurologique ont été incluses, avec une comparaison intergroupe entre un groupe hyperbilirubinémie et un groupe sans hyperbilirubinémie ou présentant une hyperbilirubinémie non pathologique. Les principaux critères d'évaluation étaient la fonction auditive, la fonction visuelle, la fonction cognitive, la fonction motrice, le comportement, le développement global et le risque neurologique.

Résultats : la recherche a permis d'identifier 951 études, dont 19 ($n = 2\,210$ nouveau-nés) ont finalement été incluses. Quinze des études de cohorte et cas-témoins présentaient un faible risque de biais, et six études ont démontré une qualité méthodologique élevée. Chez les prématurés, l'hyperbilirubinémie, considérée comme le seul facteur de risque, n'a pas eu d'incidence sur le développement neurologique. Des altérations du développement auditif, neurologique et moteur ont été observées chez les nouveau-nés à terme atteints d'hyperbilirubinémie, altérations plus marquées au cours de la première année de vie.

Conclusions : une hyperbilirubinémie pourrait être un facteur déclenchant de troubles neuro-développementaux chez les nourrissons nés à terme au cours de leur première année de vie. Des études complémentaires sont nécessaires chez les prématurés atteints d'hyperbilirubinémie afin de mieux comprendre son impact sur leur développement neurologique.

Source : <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37842871/>.

Fiche 6 Raisonement clinique

Situation

Vous êtes infirmière en néonatalogie, vous prenez en charge Marius, né à terme (39 SA), par voie basse, hospitalisé pour surveillance dans le cadre d'un diabète gestationnel. Il pèse 3 300 kg à la naissance.

La mère est de groupe sanguin O+, le père est A+.

L'allaitement maternel se passe bien.

Marius est tonique, bien éveillé.

Ses urines sont claires, ses selles jaune d'or.

À J2 de vie, lors du bain, vous observez une coloration jaunâtre de la peau et des conjonctives.

Vous lui prenez la température qui est normale.

Questions

1. Comment appelle-t-on cette coloration jaunâtre de la peau ? Citez le pigment responsable de cette coloration. À partir de quel jour de vie apparaît habituellement cette coloration ?
2. Citez les éléments qui vous font évoquer le caractère physiologique de cette coloration.
3. Expliquez les mécanismes principaux de l'ictère physiologique chez le nouveau-né.
4. Expliquez la conduite à tenir.

Éléments de réponses

1. Ictère ; bilirubine ; apparition entre J2 et J3.
2. Ictère physiologique :
 - nouveau-né à terme ;
 - bon état général ;
 - apparition à J2 ;
 - urines claires et selles colorées ;
 - absence de fièvre ou de signes de gravité.

3. Mécanisme :

- immaturité du foie du nouveau-né ;
- augmentation de la destruction des globules rouges ;
- diminution de l'élimination de la bilirubine.

4. Conduite à tenir :

- surveillance clinique et par BTC, surveillance biologique du taux élevé ;
- pas de traitement si les taux restent modérés, photothérapie uniquement si le taux devient trop élevé.

Bibliographie

- Cortey A, Renesme L, Raignoux J, et al. Ictère à bilirubine non conjuguée du nouveau-né de 35 semaines et plus : du dépistage au suivi après sortie de la maternité. Recommandations pour la pratique clinique. Arch Pediatr 2017;24:192-203.
- Cortey A. Ictère à bilirubine non conjuguée du nouveau-né après sortie de maternité : de la physiopathologie à la pratique. Perfectionnement en Pédiatrie 2018;1:127-134.
- <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-04662764v1/file/SCHAAL%20Léa%20%281%29.pdf>
- www.chu-tours.fr/wp-content/uploads/2019/11/doc-03-flyer-ictere-du-nouveau-ne.pdf

SYNTHÈSE

