

# Ictère nucléaire dans un contexte de naissance à domicile

## *Kernicterus in a homebirth baby*

**A. Dussart<sup>1</sup>, J. De Buyst<sup>1</sup>, C. Djeunang<sup>1</sup>, M. Janssens<sup>1</sup>, M-F Müller<sup>1</sup>, E. Strebelle<sup>1</sup>, K. Mathé<sup>2</sup>, S. Infantino<sup>3</sup> et G. Malfilâtre<sup>1</sup>.**

<sup>1</sup>Service de Néonatalogie, C.H.U. Tivoli, La Louvière, <sup>2</sup>Service de Pédiatrie, C.H.R. Haute Senne, Soignies, <sup>3</sup>Service de Radiothérapie, C.H.U. Tivoli, La Louvière

### RESUME

*Nous rapportons l'histoire clinique d'un enfant à terme avec hyper bilirubinémie sévère, né et suivi au domicile par une sage-femme indépendante suite à un choix parental. Il présente un ictère non documenté au troisième jour de vie et est exposé à la lumière naturelle dans la serre familiale. Une hyper bilirubinémie extrêmement sévère est précisée au jour 5 de vie (31 mg/dl soit 527 mmol/L), l'enfant est référé dans notre centre néonatal et subit une exsanguinotransfusion. Le bilan radiologique met en évidence des anomalies de structure au niveau des noyaux de la base visibles à l'IRM et à l'échographie cérébrale ; ces lésions sont connues comme responsables d'infirmité motrice cérébrale et de troubles auditifs. Les explorations neurophysiologiques rapportent un ralentissement de l'électrogénèse corticale. Le bilan étiologique sanguin exclut l'ictère hémolytique. Au niveau clinique, nous retenons un examen neurologique perturbé et une perte de poids notable chez cet enfant allaité exclusivement au sein. Ce cas clinique permet d'attirer l'attention sur le risque de voir augmenter la fréquence de l'ictère nucléaire alors que les durées d'hospitalisation s'amenuisent et que l'attrait pour les accouchements au domicile s'accroît. La situation décrite justifie de corrélérer à cette tendance nouvelle une surveillance adaptée de la dyade mère-enfant au domicile afin d'éviter cette pathologie sévère.*

*Rev Med Brux 2016 ; 37 : 13-7*

### ABSTRACT

*This is the clinical history of a term baby born at home who presents a severe hyperbilirubinemia. The medical monitoring was assessed by a private midwife according to parental choice. On the third day of life, the newborn presented an icterus and was exposed to natural daylight in the familial greenhouse under the midwife recommendations. On that day, no laboratory test precised the bilirubin level. On the fifth day, a blood sampling revealed a very high blood bilirubinemia (31 mg/dl or 527 mmol/L), the baby is refered to our NICU and underwent an exchange transfusion. The radiological assessment report structural abnormalities in basal ganglia seen on both MRI and transfontannellar echography. These lesions are known to be responsible of cerebral palsy and hearing loos. The neurophysiologic investigations showed background abnormaly and depression. The extensive blood sampling excluded haemolysis. The clinical examination brought out neurologic impairment and weight loos in this exclusively breastfed baby. This clinical case point out the increasing risk of home Kernicterus as hospital stays diminish and homebirth enthousiasm rise up. The present clinical situation vouches for an adaptation of care giving to both mother and child at home in order to avoid this severe illness.*

*Rev Med Brux 2016 ; 37 : 13-7*

*Key words : kernicterus, sunlight, phototherapy, weight loss.*

### INTRODUCTION

Au cours de ces dernières décennies, le nombre de publications concernant les ictères nucléaires

s'accroît<sup>1,6,7,8,9</sup>. Alors qu'historiquement, les ictères nucléaires se rencontraient majoritairement dans un contexte d'hémolyse (incompatibilité Rhésus, ABO, déficit G6PD), il est surprenant de constater que cette

pathologie se voit actuellement chez des bébés à terme et en bonne santé. La corrélation entre ce phénomène et la durée de séjour en maternité particulièrement brève dans les pays anglo-saxons est effective<sup>1</sup>. Cette attitude de sortie précoce se pratiquant de plus en plus dans nos contrées également, nous rapportons l'histoire d'un bébé et tentons de mettre en évidence les balises à respecter pour éviter cette pathologie.

## CAS CLINIQUE

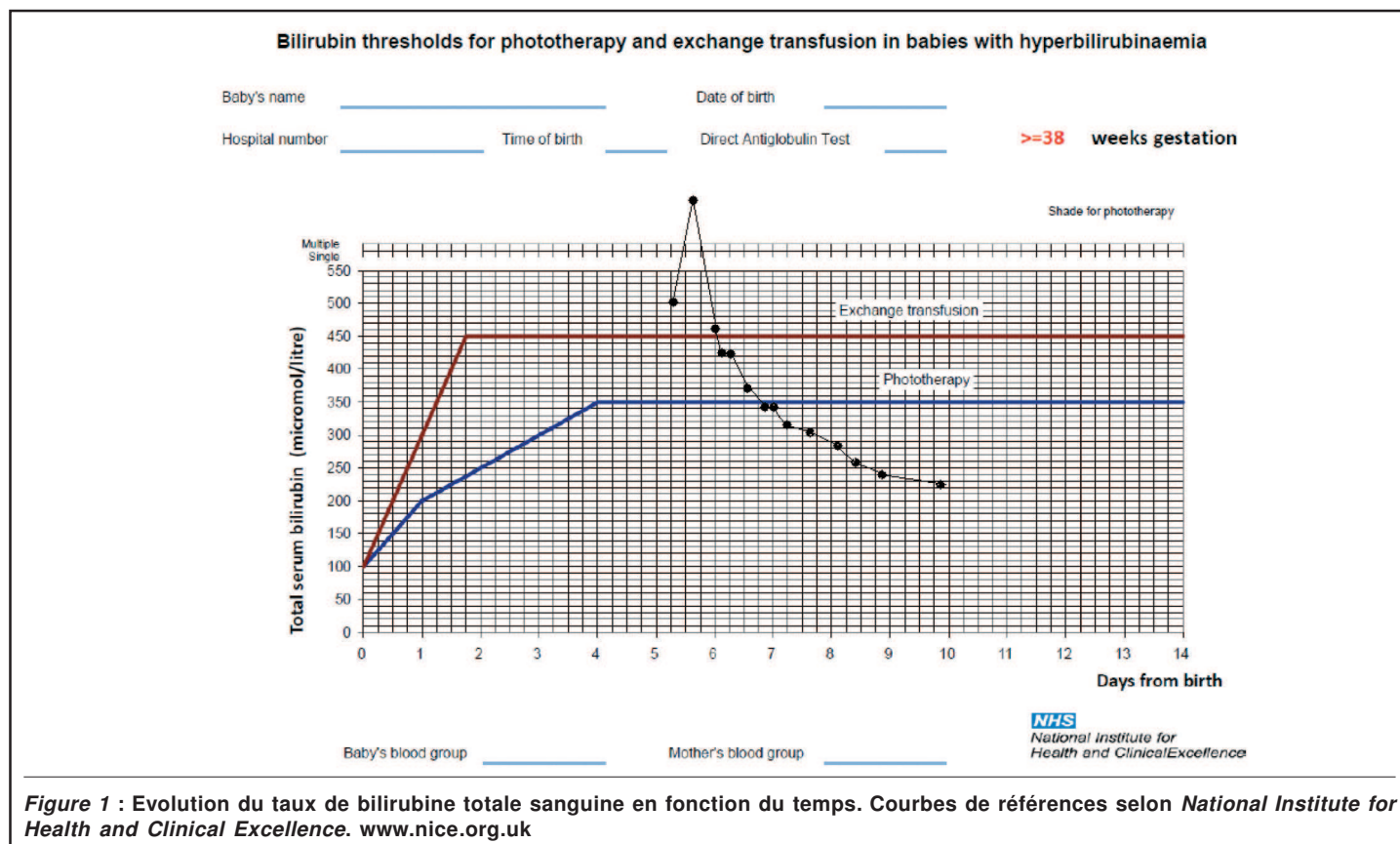
Une petite fille naît à domicile à 40 semaines et demie au terme d'une grossesse sans histoire, suivie conjointement par un gynécologue et une sage-femme indépendante. Cette naissance à domicile est le fruit d'une décision parentale visant à démedicaliser l'accouchement. La maman est métissée asiatique, de groupe sanguin O Rhésus positif. Elle est immunisée pour le CMV et la rubéole, non-immunisée pour la toxoplasmose. Les épreuves de surcharge glycémique sont discrètement perturbées lors de la grossesse. Le papa est d'origine arménienne. Il n'y a pas d'antécédents familiaux d'ictère ni d'anémie ou d'hémolyse.

L'enfant est macrosome (4,100 Kg ; > Percentile 97 de la courbe de Voigt) et le score d'Apgar est de 10-10-10. Elle présente une amputation des dernières phalanges de plusieurs doigts aux deux mains, secondaire à des brides amniotiques non suspectées pendant la période anténatale. L'enfant est nourri au sein et vu quotidiennement par la sage-femme au domicile.

Au premier jour de vie, elle est examinée par un pédiatre en consultation qui sectionne les résidus tissulaires des phalanges et retire les brides amniotiques résiduelles. Au troisième jour de vie, la sage-femme observe un teint ictérique et prescrit 3 fois 20 minutes par jour d'exposition à la lumière naturelle. Le bébé sera exposé dans la serre familiale. Des cataplasmes d'argile sont également posés sur les lésions suintantes des doigts. Au cinquième jour de vie, la perte pondérale dépasse 10 % du poids de naissance. La sage-femme prélève une bilirubinémie à l'occasion du dépistage de Guthrie. Le taux de bilirubine sanguine totale s'élève à 31mg/dl soit 527 mmole/L.

L'enfant est immédiatement référée dans notre unité de néonatalogie intensive. La bilirubinémie pré-exsanguinotransfusion se mesure à 41mg/dl (697 mmole/L). Le bilan sanguin ne révèle ni hémolyse ni syndrome inflammatoire. Il n'existe pas non plus d'argument permettant de suspecter une maladie métabolique. Les gaz sanguins et la glycémie sont normaux. On note une discrète hypernatrémie (Na 147meq/l) ainsi qu'une légère altération des enzymes hépatiques (GOT : 94 UI/l ; GPT : 90 UI/l ; GGT 220 UI/l) traduisant une déshydratation débutante.

Un traitement par photothérapie intensive, phénobarbital et albumine est instauré dans l'attente du sang reconstitué pour l'exsanguinotransfusion. Nous constatons une diminution rapide du taux de bilirubine après l'exsanguinotransfusion permettant l'arrêt définitif de la photothérapie au jour 9 de vie (figure 1). A aucun moment, on n'observe d'anémie ou d'hémolyse, l'hémoglobine oscillant autour de 17 g/l. Un bilan sanguin extensif est prélevé avant échange du sang



(électrophorèse de l'hémoglobine, enzymes intra érythrocytaires, tests thyroïdiens, groupe sanguin B Rhésus positif, Coombs direct négatif, absence d'anticorps irréguliers, recherche de sphérocytose, caryotype, réticulocytes, sérologies virales, dosage des sucres réducteurs ...). Il se révèle normal et ne permet pas de donner d'explication à cet ictère très sévère. L'échographie des voies biliaires est normale.

Les performances neurologiques de cet enfant sont compromises par une hypotonie franche entravant son autonomie alimentaire et respiratoire. Un soutien respiratoire par lunettes à haut débit est instauré au jour 12 de vie pour une durée de 24 heures en raison d'incidents de désaturations. Un gavage gastrique est nécessaire entre le dixième et le quinzième jour de vie afin d'assurer la totalité des apports nutritionnels.

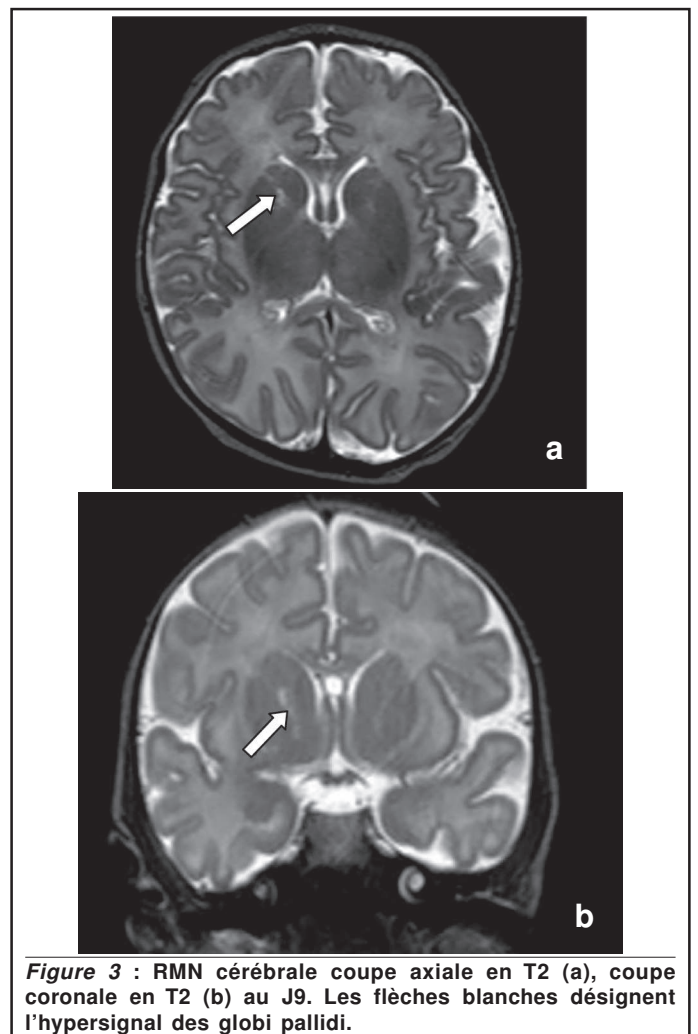
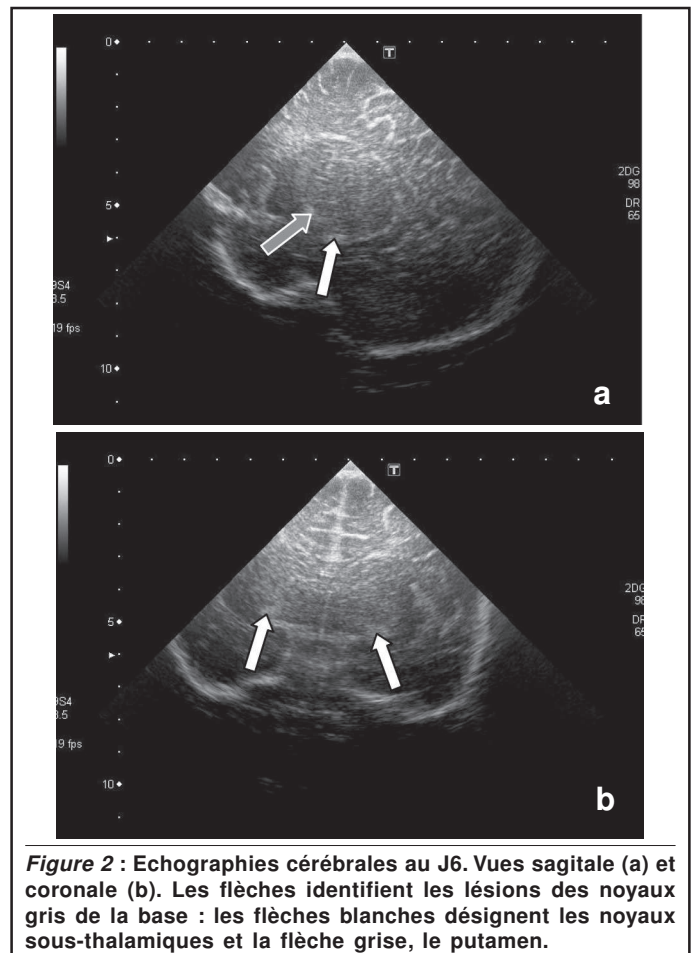
Le bilan neurologique a été documenté par la réalisation d'électroencéphalogrammes pratiqués aux jours 6, 13 et 20. L'électrogénèse est trop lente pour l'âge et désorganisée. Les échographies cérébrales montrent une hétérogénéité des noyaux caudés et une hyper échogénicité du putamen et des noyaux sous-thalamiques (figure 2). La résonance magnétique nucléaire réalisée au jour 9 montre des anomalies de la partie antérieure des globi pallidi prédominant du côté droit (figure 3).

Les oto-émissions provoquées et les potentiels évoqués auditifs sont normaux. Le diagnostic retenu à la sortie est un ictère idiopathique extrêmement sévère avec retentissement neurologique. Les lésions suspectes des noyaux de la base laissent présager l'apparition de séquelles motrices et cognitives mais il ne nous est malheureusement pas possible de connaître l'évolution de cet enfant, les parents ne l'ayant pas présenté aux examens du suivi recommandé.

## DISCUSSION

Quelques rappels de physiologie et de physique élémentaire sont nécessaires pour éclairer notre réflexion.

La bilirubine non-conjuguée est photo-isomérisée au niveau cutané par les photons lumineux en 2 isomères : la lumiribine et la photo bilirubine. Ces photos-isomères sont en inter conversion réciproque et permanente. Hydrosolubles, tous deux seront excrétés dans les urines et dans la bile<sup>1</sup>. Le spectre d'absorption de la lumière par la bilirubine correspond à celle de la lumière bleue à savoir entre 400 et 500 nm (0,4-0,5 microns)<sup>2</sup>. En d'autres termes, les photons qui pourront isomériser efficacement la bilirubine viennent de la lumière bleue contenue dans la lumière du jour. Sur la figure 4<sup>3</sup>, nous remarquons que le flux énergétique à l'équateur correspondant à la longueur d'onde de la lumière bleue est d'environ 50 mW/cm<sup>2</sup>/µm soit 50 µW/cm<sup>2</sup>/nm. Cette valeur est la valeur maximale possible étant donné qu'elle est liée à l'activité solaire qui est constante.



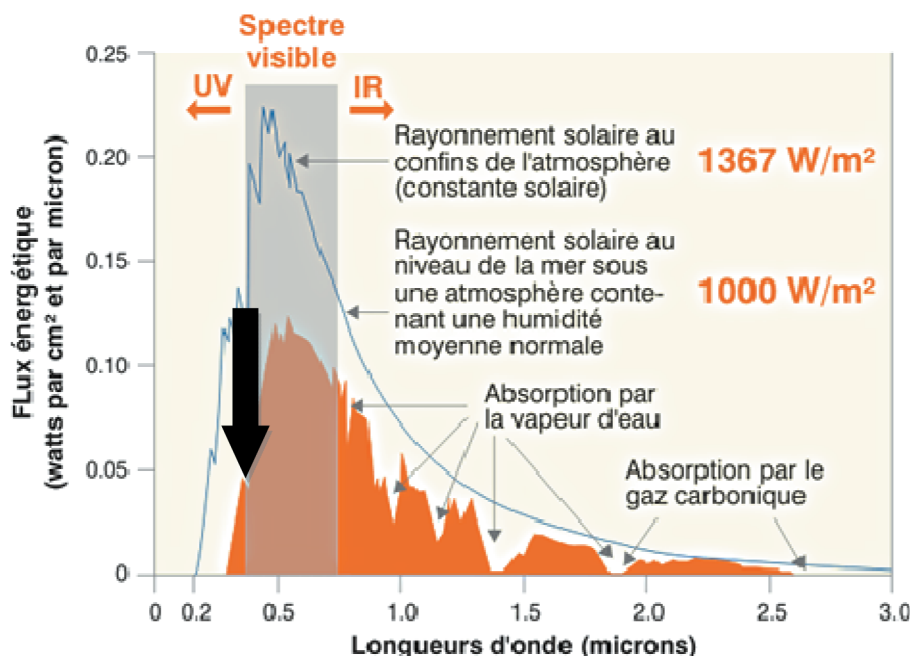


Figure 4 : Spectre du rayonnement solaire  
 © Architecture et Climat - Faculté d'architecture, d'ingénierie architecturale, d'urbanisme (LOCI) – Université catholique de Louvain (Belgique).

Sous nos latitudes et ceci en raison de l'inclinaison de la terre, nous recevons 60 % de l'énergie lumineuse reçue à l'équateur c'est-à-dire  $30 \mu\text{W}/\text{cm}^2/\text{nm}$  par temps clair en Belgique. Une couverture nuageuse importante peut faire chuter cette valeur à  $6 \mu\text{W}/\text{cm}^2/\text{nm}$ . Par ailleurs, la perte d'énergie lumineuse au travers d'un vitrage standard propre (serre de jardin) est négligeable. D'autre part, le spectre solaire contient également les UVA, les UVB et les infra-rouges. Les UVB (rayons plus énergétiques que les UVA et cancérigènes) sont bloqués par les vitrages. Les UVA passent à travers le verre et sont donc responsables d'un érythème cutané observé en cas d'exposition prolongée<sup>4</sup>. Les infra-rouges traversent le verre et y sont piégés ; ils provoquent un échauffement de l'air environnant le corps par radiation et sont donc potentiellement capables de perturber l'homéostasie thermique d'un bébé<sup>4</sup>.

L'Académie Américaine de Pédiatrie (AAP) définit la photothérapie intensive comme une irradiation dans le spectre bleu d'au moins  $30 \mu\text{W}/\text{cm}^2/\text{nm}$ <sup>5</sup>. C'est l'énergie délivrée par nos appareils de photothérapie actuels. L'efficacité dépend aussi de la surface cutanée exposée et de la durée d'exposition (temps nécessaire à la peau pour se " recharger " en bilirubine non conjuguée à photo-isomériser :  $\pm 4-6$  h). Il est donc théoriquement possible d'utiliser l'exposition à la lumière du jour pour traiter un ictère chez un nouveau-né à condition d'exposer une surface corporelle étendue de l'enfant pendant une durée minimale de 6 heures et sous une intensité lumineuse élevée. Cependant, il faut réaliser que cette pratique comporte des risques de déshydratation, d'hyperthermie et d'érythème non négligeables pour le nouveau-né.

chronique suite à une hyper bilirubinémie (Kernictéris) varie entre 1/40.000 et 1/150.000 selon les études<sup>6</sup>. L'apport de l'imagerie cérébrale est capitale afin d'évaluer les dommages et d'envisager un pronostic. Dans cette pathologie, la résonance magnétique nucléaire cérébrale montre habituellement des signaux symétriques et de haute intensité dans les séquences T1 et T2 au niveau des noyaux de la base, globus pallidus et noyaux sous-thalamiques. La bilirubine libre se fixant avec prédilection dans ces territoires fortement myélinisés, une atteinte de l'un d'eux verra apparaître des infirmités motrices, des pertes d'audition, de vision, des dyskinésies et des mouvements athétosiques<sup>7</sup>.

La revue de la littérature des ictères nucléaires concernant ces 30 dernières années montre qu'un taux de bilirubine sérique totale  $> 342 \mu\text{mol}/\text{L}$  ( $20,1 \text{ mg}/\text{dl}$ ) chez les enfants à terme ou proches du terme est associé à 10 % de mortalité et à 70 % de troubles neurologiques ou de l'audition<sup>8,9,10</sup>.

De façon étonnante, l'étiologie idiopathique arrive en tête de liste (43 %) devant les origines hémolytiques avec déficit en G6PD (21 %) et sans déficits en G6PD (20 %)<sup>6</sup>. Dans ces hyper bilirubinémies idiopathiques qui nous intéressent pour ce cas, plusieurs constatations peuvent être faites. D'abord, elles sont retrouvées préférentiellement chez l'enfant de sexe masculin, asiatique, " late preterm " (35-37 semaines<sup>6,7</sup>), sorti précocement de maternité, exclusivement allaité au sein et qui a bénéficié d'une manœuvre obstétricale lors d'une naissance par voie basse<sup>6</sup>. L'observation d'un ictère cliniquement visible dans les 48 premières heures de vie est un facteur de risque significatif<sup>11</sup>.

L'incidence de l'encéphalopathie aigüe et

L'AAP préconise deux stratégies afin de repérer

les victimes potentielles d'ictère sévère : la première consiste à appliquer sur chaque nouveau-né une cotation basée sur un score clinique évaluant les facteurs de risque. La deuxième consiste à réaliser un dosage précoce et systématique de la bilirubine avant la sortie (prélèvement sanguin ou dosage transcutané) et de confronter ce résultat aux courbes de référence<sup>12</sup>.

La forte prépondérance d'un allaitement maternel exclusif dans les cas d'ictère très sévère doit aussi être notée<sup>6</sup>. Il semble qu'un allaitement peu productif, insuffisant, avec des tétées inefficaces et trop peu fréquentes, conjugué à une sortie précoce au domicile soit à l'origine d'un cercle vicieux dans lequel l'enfant hypotonique se déshydrate et voit son taux de bilirubine augmenter dangereusement.

## CONCLUSION

Nous pouvons nous inquiéter de la recrudescence des ictères nucléaires qui signe une faille dans certaines attitudes trop laxistes entourant la naissance. Celles-ci, dictées par des motifs financiers, philosophiques ou culturels et conjuguées à la méconnaissance de cette maladie, de son traitement et surtout de sa prévention entraînent l'enfant vers des conséquences graves et irréversibles. Comme le propose l'AAP, il semble raisonnable de doser le taux de bilirubine chez un nouveau-né ictérique dans les 48 à 72h après la naissance et en l'absence de facteurs de risque ; après 18 h de vie en présence de facteurs de risque<sup>6</sup>.

Le meilleur traitement de l'ictère du nouveau-né reste une photothérapie classique et précoce avec un appareil délivrant une énergie connue dans un spectre validé. L'alimentation inadéquate et le teint ictérique du bébé, non reconnus par la mère et son entourage (voire par le professionnel suivant le couple mère-bébé au domicile) sont des points pour lesquels des pistes de prise en charge doivent être développées par le biais de l'éducation et de l'information à la fois des paramédicaux œuvrant autour de la naissance mais également du grand public<sup>2</sup>.

Conflits d'intérêt : néant.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Phosphorus. Lettre trimestrielle de l'association photothérapie. Lettre 1 à 10.

2. Steffensrud S : Hyperbilirubinemia in Term and Near-Term Infants : Kernicterus on the Rise ? *Newborn and Infant Nursing Reviews* 2004 ; Vol 4 (December) : pp 191-200
3. Site Internet de l'Energie : Efficacité énergétique des bâtiments tertiaires : <http://www.energieplus-lesite.be/index.php?id=16759>
4. Edlich RF, Winters KL, Cox MJ, Becker DG, Horowitz JH, Nichter LS *et al.* : Use of UVprotective windows and window films to aid in the prevention of skin cancer. *J Long Term Eff Med Implants* 2004 ; 14 : 415-30
5. Clarkson D McG, Nicol R, Chapman P : Neonatal phototherapy radiometers : Current performance characteristics and future requirements. *Medical Engineering and Physic* 2014 ; 36 : 522-9
6. Maisels MJ : Neonatal hyperbilirubinemia and kernicterus - Not Gone but sometimes forgotten. *Early Human Development* 2009 ; 85 : 727-32
7. Wisnowski J, Panigrahy A, Painter M, Watchko J : Magnetic resonance imaging of bilirubin encephalopathy : Current limitations and future promise. *Seminars in Perinatology* 2014 ; 38 : 422-8
8. Gkoltsiou K, Tzoufi M, Counsell S, Rutherford M, Cowan F : Serial brain MRI and ultrasound findings : Relation to gestational age, bilirubin level, neonatal neurologic status and neurodevelopmental outcome in infants at risk of kernicterus. *Early Human Development* 2008 ; 84 : 829-38
9. Ip S, Chung M, Kulig J, O'Brien R, Sege R, Glick S *et al.* : Subcommittee on Hyperbilirubinemia. An evidence-based review of important issues concerning neonatal hyperbilirubinemia. *Pediatrics* 2004 ; 114 : 130-53
10. Newman TB, Liljestrand P, Jeremy RJ, Ferriero DM, Wu YW, Hudes ES *et al.* : For the jaundice and infant feeding study team. Outcomes among newborns with total serum bilirubin levels of 25 mg per deciliter or more. *N Engl J med* 2006 ; 354 : 1889-900
11. Kaplan M, Hammerman C : Understanding severe hyperbilirubinemia and preventing kernicterus : Adjuncts in the interpretation of neonatal serum bilirubin. *Clinica Chimica Acta* 2005 ; 356 : 9-21
12. Straczek H, Vieux R, Hubert C, Miton A, Hascoet J-M : Sorties précoces de maternité : quels problèmes anticiper ? *Archives de Pédiatrie* 2008 ; 15 : 1076-82

### Correspondance et tirés à part :

A. DUSSART  
C.H.U. Tivoli  
Service de néonatalogie  
Avenue Max Buset, 34  
7100 La Louvière  
E-mail : adussart@chu-tivoli.be

Travail reçu le 31 octobre 2014 ; accepté dans sa version définitive le 30 janvier 2015