

Item 275 – Ictère

Ictère à bilirubine non conjuguée (urines claires)	Ictère à bilirubine conjuguée (urines brunes)
<p>HYPERHEMOLYSE :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ictère hémolytique ▪ +/- ictère absent si compensation par régénération médullaire accrue des hématies <p>DYSERYTHROPOÏÈSE :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ = destruction intramédullaire des hématies (Ø d'↑ des réticulocytes) 	<p>CHOLESTASE (↓ diminution sécrétion biliaire) ⇔ ↑ PAL et γ-GT. Ictère + prurit</p> <p><i>Obstruction des voies biliaires :</i></p> <p><u>Obstruction de VBP :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Le + frqt ▪ KC du pancréas : ictère + dlr épigastriques en barre + AEG + Ø fièvre/frissons ▪ KC de VBP (cholangiocarcinome) : ictère + Ø fièvre + Ø dlr ▪ Lithiase de la VBP : ictère précédé de dlr biliaires +/- fièvre si angiocholite ▪ Causes – frqtés : sténose post-op des voies biliaires, compression par pancréatite chronique calcifiante ou ADP <p><u>Obstruction des petits canaux biliaires :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cirrhose biliaire primitive : AI, cholangite destructrice non suppurée, Ac anti-mitochondries M2. Ictère = complication tardive => TH ++ ▪ Cholangites immunoallergiques : médocs ++ (Augmentin, sulfamides, macrolides, allopurinol => fièvre + dlr hypochondre D + hyperéosinophilie. Dg : chronologie + biopsie hépatique ▪ Cholangite sclérosante primitive : rare, irrégularités des canaux biliaires intra- et extra-hépatiques. Cholangio-IRM (alternance de sténoses et dilatations). 50% associée à colite inflammatoire. = FdR de cholangiocarcinome. Tt qd ictère : TH <p><i>Cholestase sans obstacle sur canaux biliaires :</i></p> <p><u>Atteintes génétiques :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Rares ▪ Cholestase infantile => cirrhose (PFIC : cholestase intra-hépatique familiale progressive) ▪ Episodes récidivants de cholestase spontanément régressive, imprévisibles ⇔ cholestase récurrente bénigne ▪ Cholestase gravidique (quasi jamais d'ictère) <p><u>Atteintes acquises :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ ⇔ inhibition du transport des acides biliaires par les cytokines inflammatoires (IL-2, IL-1, IL-6)
<p>DIMINUTION DE LA CONJUGAISON par la bilirubine glucuronide-transférase :</p> <p><u>Syndrome de Gilbert :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Affection bénigne frqte (3-10%), AR ▪ Déficit partiel en glucuronyl-transférase (mutation du gène du promoteur) ▪ + autres facteurs pour donner expression clinique : hyperhémolyse, dysérythro-poïèse mineure, défaut de captation de la bilirubine par l'hépatocyte ▪ Hyperbilirubinémie modérée < 80 µmol/L, fluctuante (↑ par jeûne ou infections, ↓ par inducteurs enzymatiques : phénobarbital ou méprobamate) ▪ Ictère inconstant <p><u>Syndrome de Crigler-Najjar :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Exceptionnel (1/1 million de naissances) ▪ Très grave ▪ Absence ou effondrement de activité de la glucuronyltransférase (mutations des gènes codant les sous-unités) ▪ Ictère néonatal marqué (bili > 100 µmol/L) permanent. ▪ Attention risque d'encéphalopathie bilirubinique 	<p>ATTEINTES DU TRANSPORT CANALICULAIRE DE LA BILIRUBINE CONJUGUÉE SANS CHOLESTASE</p> <p>Affections rarissimes et bénignes : sd de Rotor et maladie de Dubin-Johnson</p> <p>AUTRES MECANISMES</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Malades dans état grave, infectés, atteints de cirrhose, en soins intensifs ▪ ↓ sécrétion canaliculaire de la bili conjuguée (à cause du sd infla) + hyperhémolyse (transfusions, dispositifs intra-vasculaires, anomalies érythrocytaires acquises) + IH + IRn

Situations d'urgence

- Encéphalopathie bilirubinique du NN (ictère nucléaire) :
 - Encéphalopathie due à la toxicité de la bili NC sur le cerveau
 - **NN** très exposé qd : hyperhémolyses de **incompatibilité foeto-maternelle, Sd de Crigler-Najjar**
 - Séquelles graves : cognitives et motrices
 - Tt : **photothérapie** (UV) ou **EP** (+/- **TH** si Crigler-Najjar)
- Angiocholite :
 - +/- septicémie
 - Germes de flore intestinale
 - Triade : **dlr + fièvre + ictère** ⇔ **cholestase + SIB marqué + obstruction des voies biliaires (écho)**
 - #el : cholestase des sd inflammatoires systémiques sévères (∅ dilatation car ∅ obstruction) : infections bactériennes sévères avec septicémie, sd infla de certaines maladies malignes (lymphomes ++), phase initiale de hépatite aigüe virale A ou à HSV
 - PEC : **URGENCE** thérapeutique, correction des désordres généraux, **HC +++**, **drainage** (1) **CPRE**, 2) **transpariétal** (radio ou écho)) dans les 48h (sauf si choc septique => drainage en urgence), **cholécystectomie** ultérieure ou **prothèse** (voie endoscopique ou percutanée transhépatique) si sténose
- Ictère + IH :
 - **Cirrhose** : poussée de la maladie causale (=> IH), hépatite aigüe virale surajoutée (A, B ou E), phénomène intercurrent ou complication (KC primitif, infection bactérienne, IRn, médocs hépatotoxiques, HD ? hyperhémolyse)
 - **Stade terminal d'un KC du foie** : ictère ⇔ compression voie biliaire, ou stade avancé de localisations multifocales avec IH
 - **IH aigüe** : transa ↑↑↑, ↓ taux de Quick et facteur V.
Risque : IH grave (encéphalopathie avec 80% mortalité) => Tt : TH
Causes : toxiques (paracétamol, amanite phalloïde), hépatites médicamenteuses immuno-allergiques, hépatites virales, une de ces causes + paracétamol

Imagerie des voies biliaires

Echo > TDM > IRM > échoendoscopie > CPRE