Item 275 – Ictère

Ictère à bilirubine non conjuguée (urines claires)

HYPERHEMOLYSE :

- Ictère hémolytique
- +/- ictère absent si compensation par régénération médullaire accrue des hématies

DYSERYTHROPOÏESE :

- = destruction intramédullaire des hématies (∅ **d'↑ des réticulocytes**)

DIMINUTION DE LA CONJUGAISON par la bilirubine glucuronide-transférase :

Syndrome de Gilbert :

- Affection **bénigne** frqte (3-10%), AR
- **Déficit** partiel en **glucuronyl-transférase** (mutation du gène du promoteur)
- + **autres facteurs pour donner expression clinique :** hyperhémolyse, dysérythropoïèse 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

Syndrome de Crigler-Najjar :

- 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**

Ictère à bilirubine conjuguée (urines brunes)

CHOLESTASE (↓ diminution sécrétion biliaire) ⇔ ↑ **PAL et γ-GT**. Ictère + prurit

Obstruction des voies biliaires :

Obstruction de VBP :

- Le + frqt
- **KC du pancréas** : ictère + dlr épigastriques en barre + AEG + ∅ fièvre/frissons
- **KC de VBP (cholangiocarcinome)** : ictère + ∅ fièvre + ∅ dlr
- **Lithiase de la VBP :** ictère précédé de dlr biliaires +/- fièvre si angiocholite
- Causes – frqtes : sténose post-op des voies biliaires, compression par pancréatite chronique calcifiante ou ADP

Obstruction des petits canaux biliaires :

- **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

Cholestase sans obstacle sur canaux biliaires :

Atteintes génétiques :

- 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)

Atteintes acquises :

- ⇔ **inhibition** du transport des acides biliaires par les **cytokines inflammatoires** (IL-2, IL-1, IL-6)

ATTEINTES DU TRANSPORT CANALICULAIRE DE LA BILIRUBINE CONJUGUEE SANS CHOLESTASE

Affections rarissimes et bénignes : **sd de Rotor** et **maladie de Dubin-Johnson**

AUTRES MECANISMES

- 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