

introduction

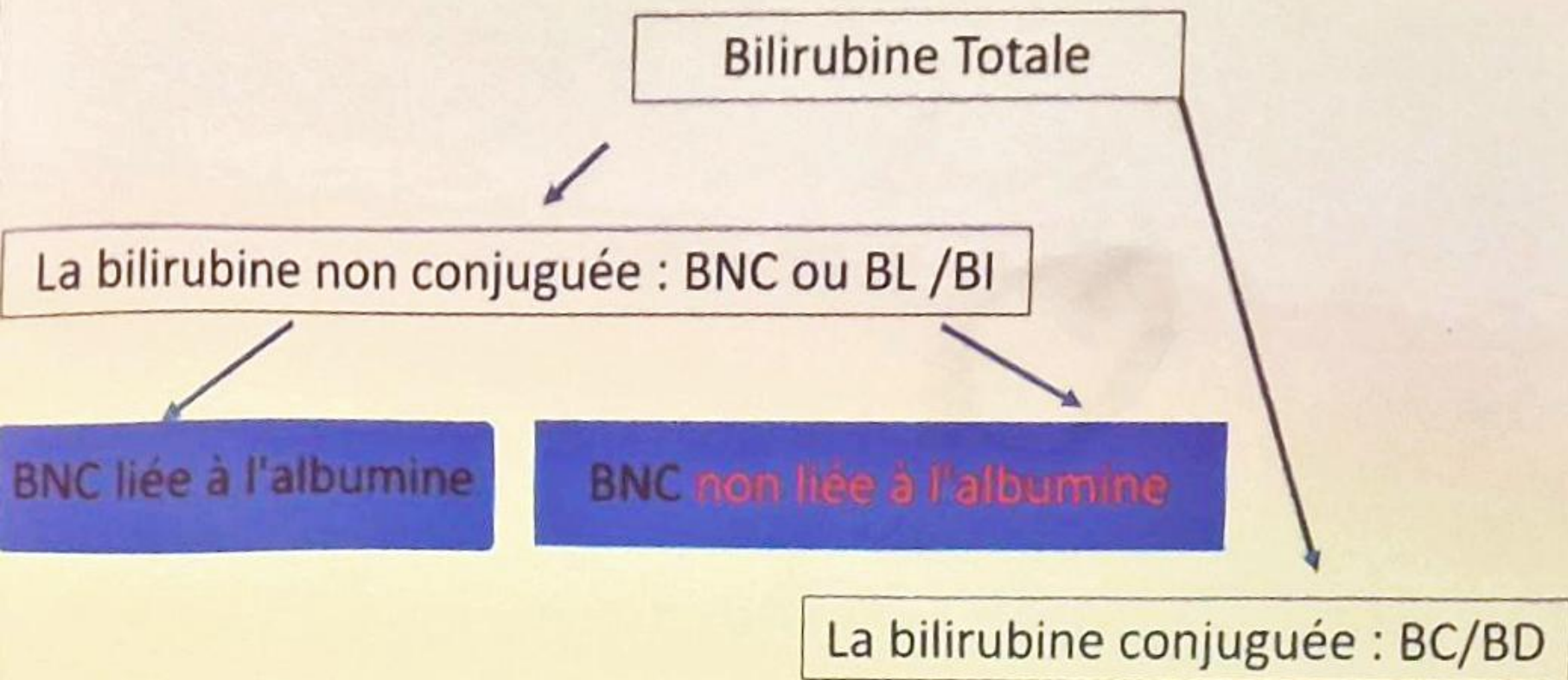
Bilirubine Totale

```
graph TD; A[Bilirubine Totale] --> B[La bilirubine non conjuguée : BNC ou BL /BI]; A --> C[La bilirubine conjuguée : BC/BD]
```

La bilirubine non conjuguée : BNC ou BL /BI

La bilirubine conjuguée : BC/BD

introduction



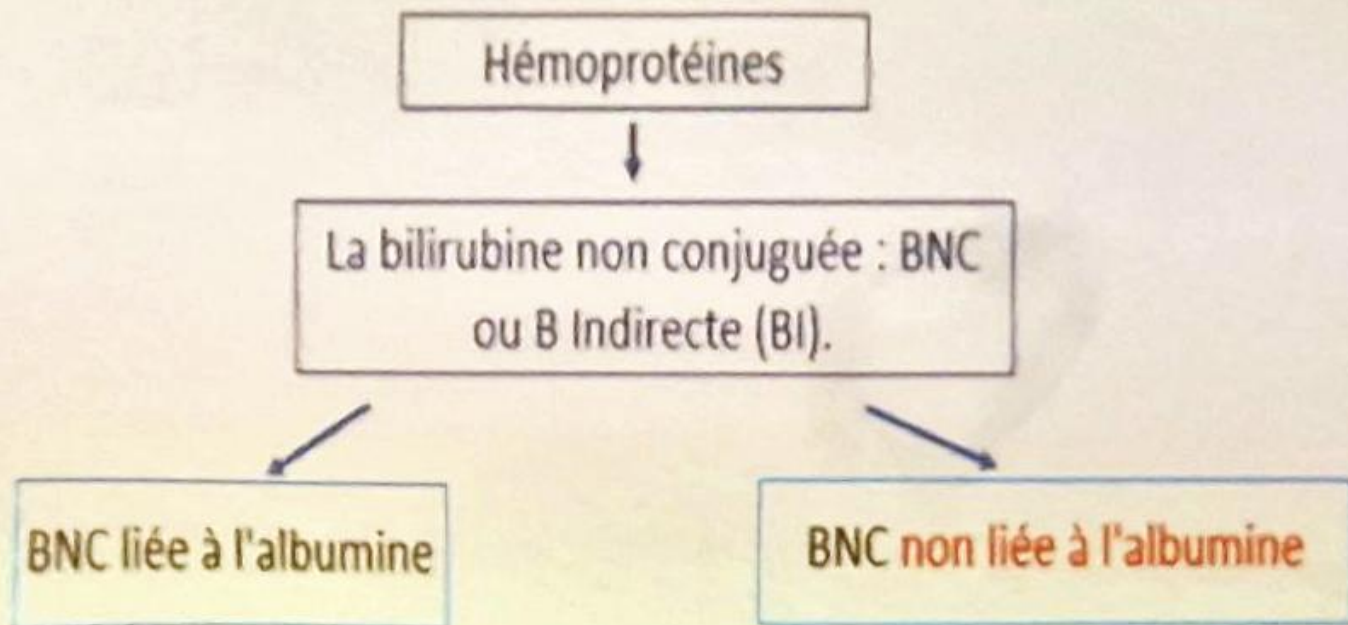
Métabolisme de la bilirubine :

Production

- La source principale de la bilirubine est la destruction des hématies: **1g** d'hémoglobline peut produire **36,2 mg** de bilirubine.
- 10 à 20 % de la bilirubine proviennent des autres sources.
- La production quotidienne de bilirubine est de l'ordre de **250 à 350 mg / jour**.

Métabolisme de la bilirubine :

Production :



Hémoprotéines



La bilirubine non conjuguée :
BNC/BI



BNC liée à l'albumine



BNC non liée à l'albumine

Hydrophobe

Hémoprotéines



La bilirubine non conjuguée : BNC

BNC liée à l'albumine

BNC non liée à l'albumine



BHE

Ictère
Nucléaire.

Transport et conjugaison:

Plasma

Albumine- Bilirubine

Hépatocyte

Ligandine - Bilirubine

Glycuroconjugaison

Acide Glucuronique + Bilirubine

Glucuronyl Transférase

BNC/ B Indirecte

Hydrophobe

Stockage

Protection

B conjuguée

B directe

Hydrosoluble

Hémoprotéines



La bilirubine non conjuguée : BNC

BNC liée à l'albumine



Hépatocytes

B Conjuguée

Hydrosoluble
Directe

Hémoprotéines



La bilirubine non conjuguée : BNC

BNC liée à l'albumine



Hépatocytes

BC



Bile

Intestin

BC



Urobilinogène.

Stercobilinogène



Selle.



Intestin

BC

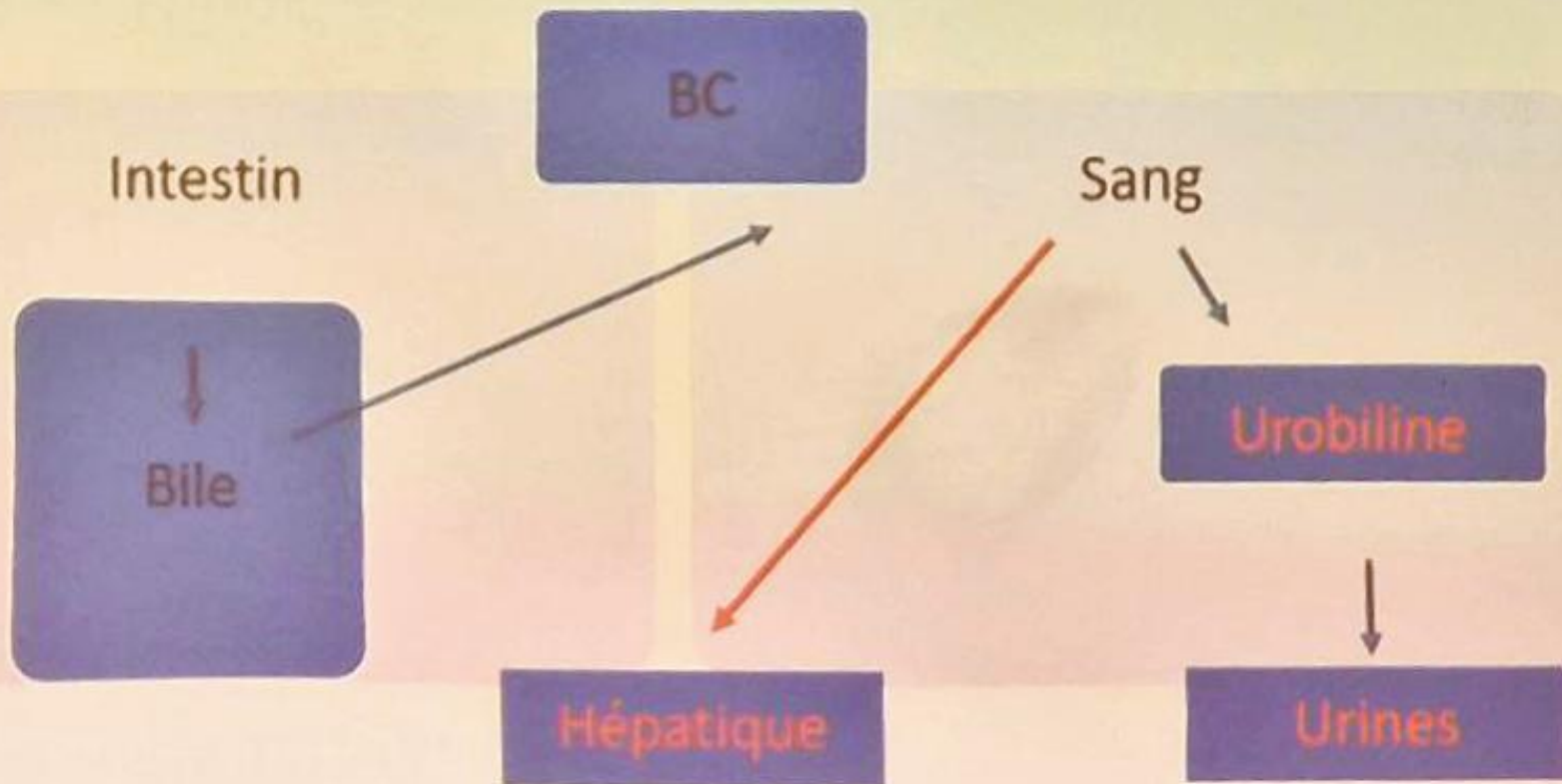
Sang

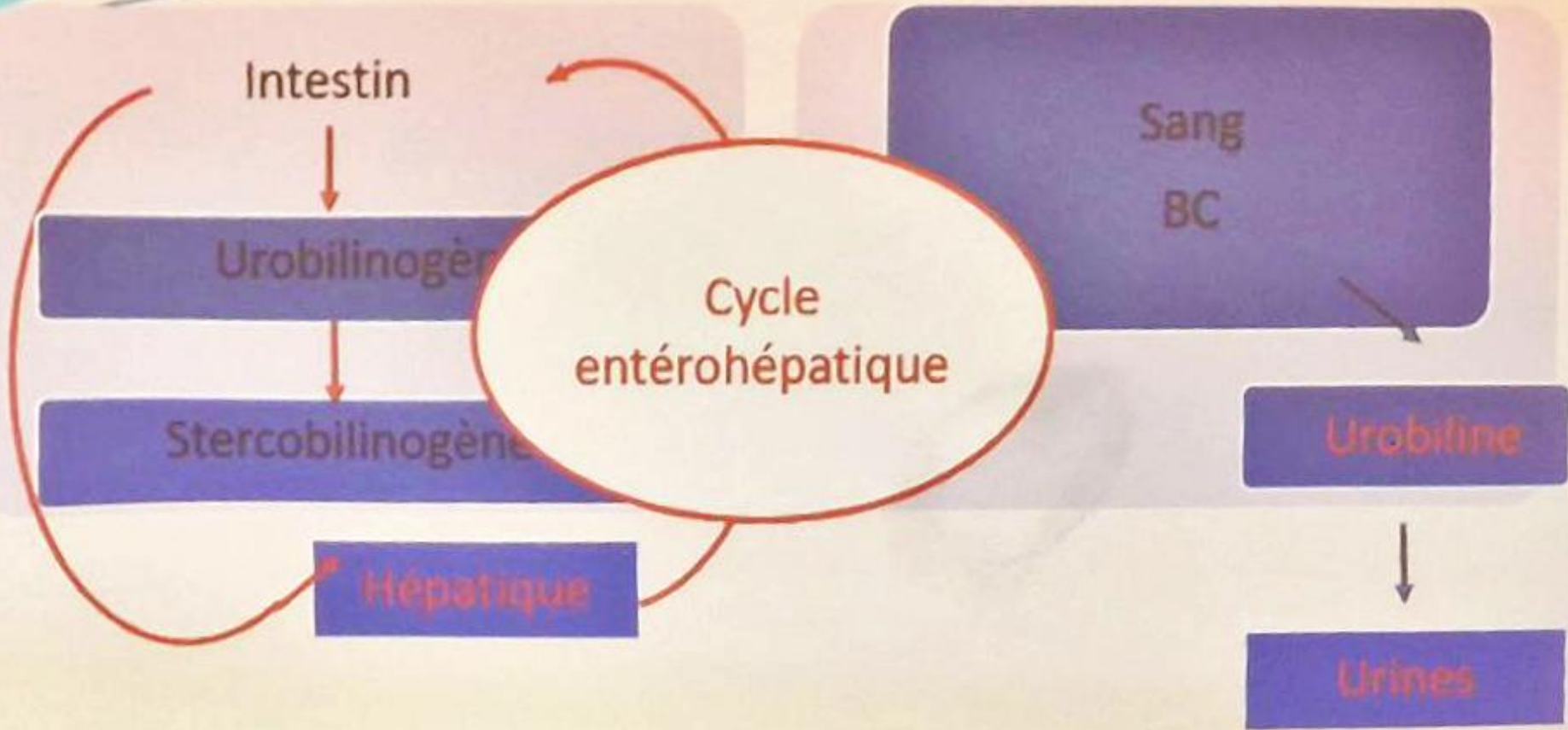
Bile

Urobiline

Hépatique

Urines





Taux Circulants normaux de bilirubine

- Bilirubine Totale (BT) :
- Bilirubine Conjuguée (BC/BD): **absente ou minime à l'état normal,**
- Bilirubine Libre (BNC/ BI) = $BT - BC$.

Taux circulants normaux de bilirubine

Chez le NN : le taux de BT varie :

- Naissance $< 103 \mu\text{mol/}$ (60 mg/L),
- Age ≥ 15 jours $< 20 \mu\text{mol/L}$.

Définition :

- Lorsqu'un processus pathologique modifie **le métabolisme normal** ou **l'excrétion physiologique** de la bilirubine ,il en résulte une accumulation de la bilirubine dans le sang qui se manifeste cliniquement par une coloration jaune de la peau, des sclérotiques et des muqueuses appelée ictère (ou jaunisse).
- Il peut prendre l'aspect d'un subictère visible seulement sur les conjonctives.

Classification :

Les ictères se différencient en :

- **A-Ictères à bilirubine non conjugués (BNC/BI/BL) :**

Ce sont des ictères avec des urines et des selles de couleur normale.

- **B-Ictères à bilirubine conjuguée (BC/BD) :**

Ce sont ictères avec urines foncées et selles décolorées.

Classification :

- **A-Ictères à bilirubine non conjugués (BNC/BL/BI) :**
- **1- Anomalies de la conjugaison de la bilirubine.**
 - Déficit génétique de l'enzyme conjuguant la bilirubine,
 - Maladie de Crigler Najjar,
 - Maladie de Gilbert,
 - Hypothyroïdie toxique.

Classification :

- **A-Ictères à bilirubine non conjugués (BNC/BL/BI) :**

2-les hyper hémolyses.

Ce sont des ictères avec des urines et des selles de couleur normale.

Classification :

- **A-Ictères à bilirubine non conjugués (BNC/BL/BI) :**
2-les hyper hémolyses.

Ce sont des ictères avec des urines et des selles de couleur normale.

Classification :

- **B-Ictères à bilirubine conjuguée (BC)** liés à:

- 1-une hépatopathie sans dilatation de la voie biliaire principale (hépatite virale, auto immune, cirrhose, hépatopathie métabolique).
- 2-un obstacle sur la voie biliaire principale avec dilatation de celle-ci dont les principales causes sont la lithiase de la voie biliaire principale et le cancer de la tête et du pancréas.

Ce sont ictères avec urines foncées et selles décolorées.

Les ictères hémolytiques :

- Anémie hémolytique constitutionnelle ou acquise, fortement régénérative :
 - 1. Malformations des globules rouges
 - 2. Anomalie de structure de l'hémoglobine.

Les ictères hémolytiques :

- Anémie hémolytique constitutionnelle ou acquise, fortement régénérative :

1. Malformations des globules rouges :

- Anisocytose, Sphérocytose,
- Drépanocytose : (ou anémie falciforme).

Les ictères hémolytiques :


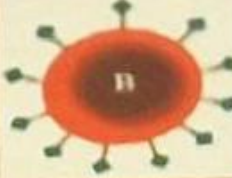
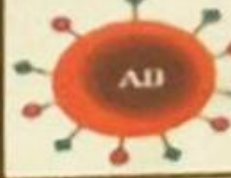







- Anémie hémolytique constitutionnelle ou acquise, fortement régénérative :

2. Anomalie de structure de l'hémoglobine:

- La thalassémie est une forme d'anémie héréditaire associée à une hémoglobinopathie (déficiency dans la synthèse d'une ou de plusieurs des quatre chaînes formant l'hémoglobine).
- Il existe deux sortes de thalassémie (alpha et bêta).
- La forme alpha est la forme rare de la maladie.

Hyper-hémolyse :

- 1. **Accidents transfusionnels :**
- Sur le plan physiopathologique, les accidents transfusionnels sont des **réactions immuno-hémolytiques** essentiellement liées à un conflit entre **les antigènes** du groupe sanguin présents sur les hématies transfusées et **les anticorps** présents dans le sérum du receveur.
- Il s'en suit **une lyse** des globules rouges injectés.

	Groupe A	Groupe B	Groupe AB	Groupe O
Globule Rouge				
Anticorps	 Anti-B	 Anti-A	Aucun	 Anti-A et Anti-B
Antigène	 Antigène A	 Antigène B	 Antigène A et B	Pas d'antigène

Hyper-hémolyse :

- 1. Accidents transfusionnels :
- **a/Incompatibilité ABO** : Pour la sécurité d'une transfusion sanguine, le sang administré devrait être du même groupe dans le système ABO que celui du receveur (transfusion isogroupe).
- Le non-respect de cette compatibilité ABO peut provoquer un accident transfusionnel grave par lyse massive des globules rouges transfusés.

- **b/Incompatibilité Rhésus** : Le système Rhésus est fait d'antigènes de membrane spécifiques aux globules rouges humains dont seuls cinq jouent un rôle en pratique transfusionnelle : **les antigènes D, C, c, E et e.**
- C'est l'antigène D qui définit l'appartenance au groupe RH + ou RH -.
- Les antigènes du système Rhésus apparaissent très tôt dans la vie embryonnaire.
- **Il n'existe pas d'anticorps naturels anti-Rhésus.**
- Les antigènes Rhésus sont fortement immunogènes et la transfusion d'hématies RH+ à un sujet RH- entraîne, dans 50 % à 80 % des cas, la formation d'anticorps immuns.
- Ces anticorps peuvent se voir également par immunisation foëto-maternelle.

2. Immunisation fœto-maternelle :

- chez une femme rhésus négatif et le mari positif, et lors d'une première grossesse ou de l'accouchement les globules rouges fœtaux dont le rhésus est positif peuvent passer vers la circulation maternelle, puis engendrent la formation des anticorps anti-rhésus + ; à l'occasion d'une 2^{ème} grossesse et dont le fœtus rhésus + les anticorps maternelles déjà préexistants dans le sang vont passer à travers le placenta puis vont hémolyser les globules rouges fœtales avec risque d'avortement.

2. Immunisation fœto-maternelle :

- En intra utérine la bilirubine est éliminée par le placenta pas d'ictère, mais après la naissance l'ictère peut être intense avec risque de **séquelles neurologiques** (ictère nucléaire).

3. Les infections :

- Bactériennes : par présence d'hémolysines dans les toxines de certains germes.
- Paludisme : multiplication des parasites à l'intérieur des globules rouges et éclatement de ces derniers.

Ictères à bilirubine conjuguée :

3. Sans syndrome cytolytique ni cholestatique :

- Syndrome de Dobin johnson.
- Syndrome de Rotor.

4. Ictère physiologique du nouveau-né :

- Touche environ 50% à 70% des bébés nés à terme et 80% des bébés prématurés développent un ictère dans la première semaine de vie.
- Il apparaît habituellement **2 à 4 jours** après la naissance et disparaît **1 à 2 semaines plus tard** sans la nécessité d'un traitement mais nécessite une surveillance médicale particulière.

4. Ictère physiologique du nouveau-né :

- Il existe **une hyper-hémolyse** rapide des globule rouge fœtale dont l'hémoglobine est de type F (adulte type A) d'où **augmentation du taux de la BL** aggravé par un défaut de conjugaison par **immaturité des enzymes hépatiques**.

Ictères à bilirubine conjuguée :

- 1. Ictères cytolytiques,
- 2. Ictère cholestatique,
- 3. Autres : sans syndrome cytolytique ni cholestatique.

Ictères à bilirubine conjuguée :

- **1. Ictères cytolytiques :**

- -Hépatite virale : L'ictère est d'installation progressive, après un syndrome pseudo-grippal, les urines sont foncées.
- -Hépatites Médicamenteuses : par toxicité directe ou immuno-allergique.
- Maladies hématologiques : leucémies.

Ictères à bilirubine conjuguée :

- **2. Ictère choléstatique** : La cholestase est la réduction ou la disparition de l'écoulement de la bile à l'origine d'une accumulation de celle-ci dans les voies biliaires. Elle est souvent due à une obstruction sur le trajet d'évacuation normal de cette bile ou à une maladie hépatique.
- Elle se caractérise par **un ictère et un prurit**.
- Elle peut être secondaire à une tumeur, une infection ou des calculs.
- Les dosages biologiques mettent en évidence une augmentation des **phosphatases alcalines, des transaminases et de la bilirubine**.
- Les selles sont décolorées, couleur blanc mastic et les urines foncées.

Ictère cholestatique :

- a. Cholestase gravidique,
- b. Cholestases intra -hépatique de surcharge,
- c. Cholestases extra -hépatique,
- d. Mucoviscidose.

2. Ictère cholestatique :

a. Cholestase gravidique:

- La cholestase gravidique est une affection exclusive de la grossesse qui survient au **troisième trimestre** et plus rarement au second. .
- Elle se caractérise par **un prurit intense** situé principalement au niveau des paumes des mains, de la plante des pieds et du tronc, mais qui peut être généralisé.
- L'ictère accompagne le prurit dans 10 à 20 % des cas.
- La disparition des symptômes est rapide après l'accouchement.
- Augmentation de la mortalité périnatale et foetale in utero.

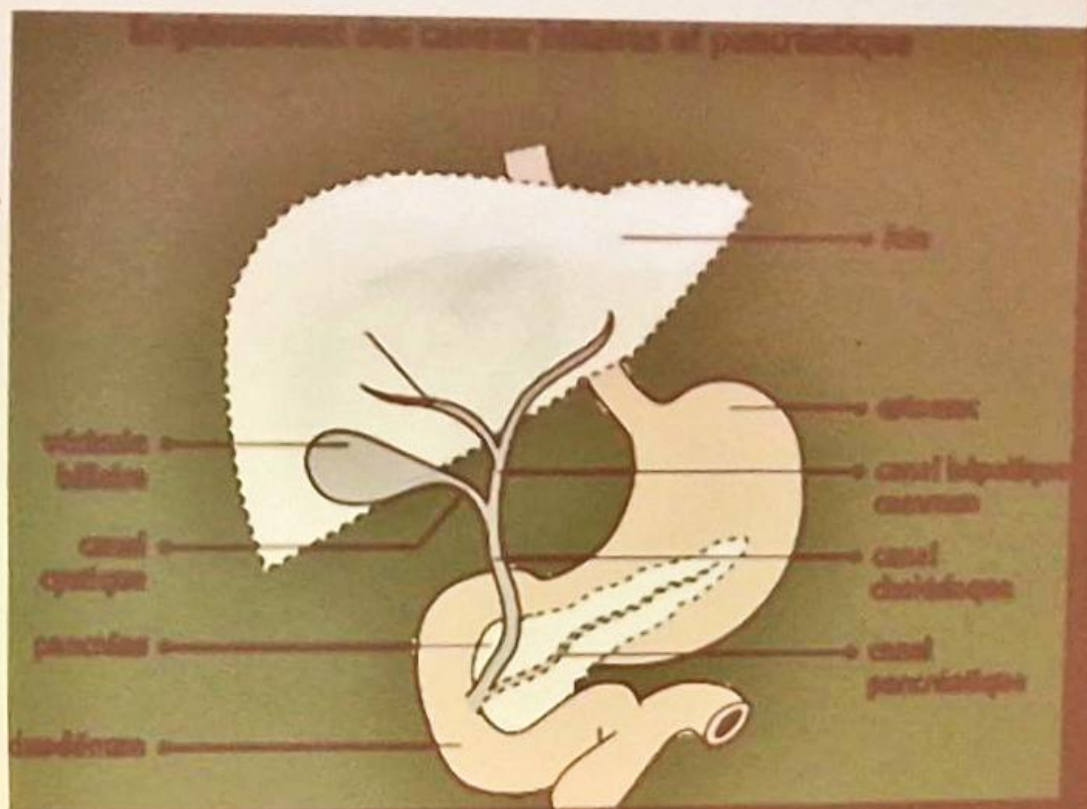
b. Cholestases Intra –Hépatique :

Par compression ou atteinte des voies biliaires intra –hépatique :

- Tumeurs primitives ou secondaires du foie,
- Maladies de surcharge : Amylose, Stéatoses,
- Cirrhose biliaire primitive,
- Cholangite sclérosante (une affection inflammatoire des voies biliaires intra et extra –hépatique).

c. Cholestases extra -Hépatique :

- Lithiase cholédocienne,
- Cancer de la tête du Pancréas.



•Autres causes compressives:

- Sténose cicatricielle de la voie biliaire principale,
- Pancréatite chronique,
- Parasitaires (Ascaris, Kyste hydatique, Douve),
- Compression par des adénopathies.