

Université Abou Bekr Belkaid

Tlemcen Algérie



تلمسان الجزائر

جامعة أبي بكر بلقايد



FACULTE DE MEDECINE DR BEN ZERGEB
BENAOUDA
DEPARTEMENT DE MEDECINE



ETH MERE ET ENFANT – TLEMCEM
SERVICE DE PEDIATRIE

**évaluation systématique de nouveau né
à la naissance**

*Thème préparé pour obtenir le grade de docteur en médecine
Sous la direction du docteur BOGHARI*

Présenté par :

DEDDUCHE Fatiha

DJEDOU Leila

TLEMCEM : 2013-2014

Remerciements

“ Nos remerciements les plus sincères à Dieu et à nos parents et à toutes les personnes qui ont contribué de pré et de loin à l’élaboration de ce mémoire ainsi qu’à la réussite de notre staged’internat.”

✚ A notre chef de service **Pr MASSEN** :

Notre trimestre de formation au sein de votre établissement nous a permis de découvrir la richesse et l’éthique de la pédiatrie, il restera pour nous un model d’exercice, de rigueur et de conscience professionnnelle.Nous espérons être à la hauteur de vos exigence dans l’exercice de notre profession.Veuillez trouver ici l’expression de notre plus profond respect.

✚ A notre responsable**Pr SMAHI** :

Nous vous remercier d’être toujours présent à notre coté, merci encore de nous avoir encadrés tous au long de notre séjour dans le service .Votre qualité de travailleur et votre rigueur nous ont beaucoup impressionnées, on a également beaucoup appris de vous.

✚ A notre encadreur **Dr BOUGHARI** :

Nous vous remercier d’avoir accepté de juger notre travail, de compléter notre réflexion médicale autour de cette problématique et pour toutes vos critiques enrichissantes.Veuillez trouver cher maître dans ce modeste travail le témoignage de nos gratitudes. Notre profond respect et nos remerciements les plus sincères.

✚ A tous les personnes de la faculté de médecine-TLEMCEN-

✚ A tout le personnel des services hospitaliers du E.H.S et C.H.E.

Dr.T.DAMERDJI-TLEMCEN-où nous avons passé nos stages d’externat et d’internat.

✚ A tout le personnel du service de pédiatrie de l’E. H.S-TLEMCEN- qui nous ont aidées à réaliser ce travail : maître assistants, assistants résidents qui nous ont aidés à réussir notre stage.

Permettez-nous de vous exprimer notre profonde considération.

Veuillez trouver dans ce modeste travail l’expression de notre reconnaissance infinie.

Préface

Ce document est préparé comme un thème de fin d'étude médicale réalisé au niveau du service de pédiatrie de l'EHS mère-enfant-TLEMCEN-faits par nous les médecins internes **Mlle DEDDOUCHE FATIHA** et **Mlle DJEDOUILEILA** sous la direction et l'encadrement du **Dr BOUGHARI** maître assistant en pédiatrie EHS-TLEMCEN.

Ce travail comprend une étude théorique et scientifique de toutes les pathologies que peuvent développer les nouveau-nés à la naissance et une étude statistique faite au niveau de service du CHU TLEMCEN, tout en mettant la fréquence et l'impact de ces pathologies sur le terrain.

Nous avons essayé de répondre le plus simplement possible aux questions et problèmes auxquels est confronté le personnel de santé par les recommandations pratiques, conciliant l'expérience acquise sur le terrain par nos médecins, les recommandations des organismes de références tels que l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) et celles d'ouvrages spécialisés en la matière.

Destiné à donner aux médecins internes une information ciblée et résumée.

TABLES DES MATIERES :

Remerciements.....
Préface.....
Table des matières.....
Liste des acronymes et des abréviations.....
Liste des tableaux.....
Liste des figures.....
INTRODUCTION GENERALE.....
1-l'intérêt de l'examen systématique de nouveau-né.....
2- la problématique.....
3-L'objectif de l'examen clinique.....
4-Evaluation de l'examen.....
SYNTHESE BIBLIOGRAPHIQUE.....
1-Définition.....
2- Examen de nouveau-né en salle d'accouchement.....
3-Examen de routine à la maternité.....
4-Examen en salle d'hospitalisation.....
5 -Les pathologies retrouvées lors de l'examen de nouveau-né
A/Un ictère cutaneo-muqueux.....
B/La disjonction des sutures.....
C/ Le souffle cardiaque.....
D/Le phimosis.....
E/La luxation congénitale de la hanche.....
MATERIEL ET METHODES.....
1-Schéma d'étude.....
2-Population étudiée.....
3-Recueil des données.....
4-Traitement et analyse des données.....

RESULTAT	
A-Description de la population étudiée.....	
1/l'analyse de la population étudiée selon le sexe.....	
2/ l'analyse de la population étudiée selon l'âge gestationnel.....	
03/ l'analyse de la population d'étude selon le poids de naissance.....	
04/l'analyse de la population d'étude en fonction l'état général.....	
05/ l'analyse de la peau et de téguments.....	
6/l'analyse des fontanelles antérieures.....	
07 /L'analyse de l'appareil cardiovasculaire.....	
08/l'analyse de la population d'étude selon l'état de leurs appareils génitaux	
09/l'analyse de l'état de la hanche.....	
B-L'analyse des données sur la mère.....	
1/L'analyse des antécédents de la mère.....	
2/L'analyse selon la gestité et la parité.....	
3/l'analyse selon le type de grossesse.....	
4 / l'analyse des états infectieux maternels survenant au cours de grossesse.....	
5/l'analyse de le type de présentation.....	
6/ la répartition selon le mode d'accouchement.....	
Discussion	
1-analyse de la population étudiée	
2-l'analyse des données sur les mères.....	
3-Analyse des données sur la naissance	
4-L'analyse des paramètres recueillis à l'examen en salle de naissance au Service de nursérie	
CONCLUSION	
ANNEXE	
LES REFERANCES	

LISTE DES ACRONYMES ET DES ABREVIATIONS

SAIPN : Syndrome aigue infectieux post natale.

EHS : Etablissement hospitalier spécialisé.

NN : Nouveau-né.

LCH : Luxation congénitale de la hanche

ATCD : Antécédent.

HTA : Hypertension artérielle.

GG : Grossesse gémellaire.

G : Grossesse.

MB inf. : Membre inférieur.

ETP : Echographie transfontannellaire.

CHU : Centre hospitalo-universitaire.

SA : Semaine d'aménorrhée.

g:gramme.

FC : Fréquence cardiaque.

FR : Fréquence respiratoire.

CH : Charrière.

SNG : Sonde naso-gastrique.

CM : Centimètre.

VIT : Vitamine.

IM : Intramusculaire.

KG : Kilogramme.

MG : Milligramme.

HB : Hémoglobine.

PC : périmètre crânien.

ML : Millilitre.

TMC : Torticolis musculaire congénitale.

B.D.C : Bruit de cœur.

TA : Tension artérielle.

H : Heure.

J : Jour.

L : Litre.

M mol : Mili mol.

G6PD : Glucose 6 di- phosphatase.

U MOL/L : Micro mol/litre.

Mg/L : Milligramme/litre.

USA : **Union States América**

ROT : Réflexe ostéo-tendineux.

T : Temps.
ECBU : Examen cyto bactériologique urinaire.
PL : Ponction lombaire.
CRP : Protéine C réactive.
IgG : Immunoglobuline G
IgA : Immunoglobuline A.
IgM : Immunoglobuline M.
NA : Sodium.
K : Potassium.
NADP : nicotinamide adénine di nucléotide phosphate.
ATP : Adénosine triphosphate.
HPLC : chromatographie liquide à haute performance.
FNS : Formule numérotation sanguin.
LED : Diodes électroluminescente.
CIVD : Coagulation intra vasculaire disséminé.
IVIG : Les immunoglobulines intraveineuses.
SG : Sérum glucosé.
TDM : Tomodensitométrie.
HTIC : Hypertension intra crânien.
DB2 : Dédoublément du 2e Bruit.
SaO2 : Saturation en Oxygène.
ECG : Eléctro-cardiogramme.
HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire.
ATB : Antibiotique.

Liste des tableaux

Numéro du tableau :

Tableau 1 : continuum de soin de nouveau-né.

Tableau 2 : Score APGAR.

Tableau 3 : incidence de l'ictère nucléaire chez un nouveau-né à terme selon les concentrations de bilirubine sérique.

Tableau 4 : Guide d'évaluation clinique céphalo-caudale d'un ictère dermique selon Kramer.

Tableau 5 : indications de la photothérapie et de l'exsanguino-transfusion chez petits poids de naissance.

Tableau 6 : recommandations de L'AAP pour les moments de la visite après la sortie de la maternité chez les nouveau-nés dont l'âge gestationnel est = ou > à 35 semaines.

Tableau 7 : répartition des nouveaux nés selon leurs sexes «Service de nurserie de l'EHS mère enfant de Tlemcen durant l'année 2013»

Tableau 8 : la répartition des nouveaux nés selon leurs âges gestationnels. «Service de nurserie de L'EHS mère enfant de Tlemcen durant l'année la répartition des nouveaux nés selon leurs poids de naissance».

Tableau 9 : la répartition des nouveaux nés selon leurs poids de naissance. «Service de nurserie de L'EHS mère enfant de Tlemcen durant l'année 2013».

Tableau 10 : la répartition des nouveaux nés selon leurs états généraux. «Service de nurserie de L'EHS mère enfant de Tlemcen durant l'année 2013»

Tableau 11 : la répartition des nouveaux nés en fonction de l'état de la peau et de téguments «Service de nurserie de L'EHS mère-enfant de Tlemcen durant l'année 2013».

Tableau 12 : la répartition des nouveaux nés en fonction de l'état de leurs fontanelles antérieures. «Service de nurserie de L'EHS mère-enfant de Tlemcen durant l'année 2013»

Tableau 13 : la répartition des nouveaux nés en fonction l'état de leurs appareils cardiovasculaire. «Service de nurserie de L'EHS mère-enfant de Tlemcen 2013»

Tableau 14 : la répartition des garçons selon l'état de leurs appareils génitaux. «Service de nurserie de l'EHS mère-enfant de Tlemcen 2013»

Tableau 15 : la répartition des nouveaux nés selon l'état de leurs hanches. «Service de nurserie de l'EHS mère enfant de Tlemcen 2013»

Tableau 16 : répartition selon les antécédents de la mère. «Service de nurserie de L'EHS mère enfant de Tlemcen 2013»

Tableau 17 : la répartition des femmes selon leurs gestites et parité. «Service de nurserie de l'EHS mère enfant de Tlemcen 2013»

Tableau 18 : la répartition des femmes selon leurs types de grossesse. «Service de nurserie de L'EHS mère enfant de Tlemcen 2013».

Tableau 19 : la répartition des femmes selon leurs critères infectieux. «Service de nurserie de l'EHS mère-enfant de Tlemcen 2013»

Tableau 20 : la répartition des femmes selon le type de présentation. «Service de nurserie de l'EHS mère-enfant de Tlemcen 2013»

Tableau 21: la répartition des femmes selon leurs modes d'accouchement. «Service de nurserie de l'EHS mère-enfant de Tlemcen 2013»

Tableau 22: comparaison des données recueillies sur les antécédents maternels entre Service de nurserie de l'EHS mère enfant de Tlemcen en 2013 et le CHU Hassan II-Fès en 2006(Maroc).

Liste des figures

Numéro de la figure :

Figure 1 : causes mondiales des décès des nouveau-nés.

Figure 2 : point de repère autour de la période néonatale (néonatale précoce et tardive, périnatale).

Figure 3 : Schémas A et B du métabolisme de la bilirubine chez l'être humain.

Figure 4 : image d'autopsie du cerveau d'un nouveau-né décédé à la suite d'un ictère nucléaire ; on note une coloration ictérique des noyaux gris de la base.

Figure 5 : ictère généralisé nu chez un nouveau-né âgé de 4 jours de vie.

Figure 6 : ictère nucléaire avec attitude en opistotonos.

Figure 7 : Images D'IRM cérébrale chez un nouveau-né atteint d'ictère nucléaire
Noter

les anomalies symétriques et bilatérales de signal à haute intensité sur les zones du
plidum (\pm putamen \pm thalamus).

Figure 8 : Photo du bilirubinomètre transcutané Bilichek.

Figure 9 : Incompatibilité Rhésus sévère chez un nouveau-né âgé de 5 jours .Noter l'ictère intense et généralisé associé à une pâleur et une hépatosplénomégalie très importante. Le taux de bilirubine indirecte sérique était de 324 mg /l .Ce nouveau-né a subit par la suite une exsanguino-transfusion en urgence suivi d'une photothérapie.

Figure 10 : Appareil pour photothérapie intensive équipé de tubes fluorescents .

Figure 11 : Appareil de photothérapie à fibre optique .

Figure 12 : Dispositif de photothérapie à lampe LED

Figure 13. : Indications de la photothérapie intensive chez les nouveaux nés dont l'âge gestationnel est de 35 semaines et plus

Figure 14 : Indications de l'exsanguino-transfusion chez les nouveau-nés d'âge gestationnel = ou > à 35 semaines.

Figure 15. : Nomogramme pour désigner le risque chez 2840 nouveaux nés normaux d'âge gestationnel = ou > à 36 semaines avec un poids de naissance > à 2000 g ou >ou = à 35 semaines et de poids de naissance > ou = à 2500 g. (Buthany et al).

Figure 16 : Histoire naturelle de LCH.

Figure 17 : Tonus des adducteurs et amplitude passive d'abduction chez un nouveau-né normal .Angle rapide (en pointillé) et angle lent (en hachuré).

Figure 18 : Bassin asymétrique congénital : association d'une hypertonie rétraction des adducteurs d'un côté et d'une rétraction des fessiers et du fascia lata de l'autre côté.

Figure 19 : Schémas expliquant pourquoi le ressaut est inconstant :

A- Ressaut franc

B- Ressaut léger ou mou

C- Pas de ressaut mais sensation de piston (Barlow)

Figure 20 : Schéma (A) et (B) représentent les manœuvres d'Ortolani et de Barlow.

Figure 21 : Schéma radiologique représente une hanche normale et une hanche luxé avant l'apparition des points d'ossification des têtes fémorales après l'âge de 3 mois après l'âge de 3 mois.

Figure 22 : Schéma radiologique représente une hanche normale et une hanche luxé avec l'apparition des points d'ossification des têtes fémorales après l'âge de 3 mois après l'âge de 3 mois.

Figure 23: Schéma d'une coupe longitudinale externe d'une hanche normale de nouveau-né.

Figure 24 : la répartition de la population d'étude selon le sexe.

Figure 25: la répartition de la population d'étude selon l'âge gestationnel.

Figure 26 : la répartition de la population d'étude selon le poids.

Figure 27: la répartition de la population d'étude selon leurs états généraux.

Figure 28 : la répartition de la population d'étude selon l'état de leurs peaux et téguments.

Figure 29 : la répartition de la population d'étude selon l'état de leur fontanelle Antérieure.

Figure 30 : la répartition des nouveaux nés selon l'état de leurs appareils cardiovasculaires.

Figure 31 : la répartition des garçons selon l'état de leurs appareils génitaux.

Figure 32: la répartition de la population d'étude selon l'état de leurs hanches.

Figure 33 : la répartition des femmes selon leurs antécédents.

F Figure 34 : la répartition des femmes selon leurs gestités et parités.

Figure 35 : la répartition des femmes selon leurs types de grossesse.

Figure 36 : la répartition des femmes selon leurs critères infectieux.

Figure 37 : la répartition des nouveaux nés selon leur présentation.

Figure 38 : La répartition des nouveau-nés selon leur mode d'accouchement.

INTRODUCTION GENERALE

1-l'intérêt de l'examen systématique de nouveau- né :

L'examen du nouveau-né doit être systématique à la naissance.

Cet examen permet en salle de naissance de s'assurer : de l'adaptation du nouveau né à la vie extra utérine, de l'absence de toute malformation ou pathologie congénitale ou acquise. , et de lui prodiguer les soins nécessaires et immédiats.

Il comprend deux temps essentiels : l'enquête anamnestique et l'examen clinique(1).

2-problématique :

La période néonatale et surtout les 8 premiers jours de vie constituent un moment important dans la vie de l'enfant. La période de l'adaptation à la vie extra utérine nécessite la mise en place d'un ensemble de modifications surtout cardio-vasculaires, et constitue de ce fait une grande période de vulnérabilité, sensible à toute pathologie congénitale (malformations), acquise pendant la grossesse (fœtopathies) ou l'accouchement (anoxie).

D'autre part, la plupart des organes, surtout le cerveau, sont encore en plein développement et donc particulièrement vulnérables à toute perturbation de l'équilibre biologique et nutritionnel.

C'est donc tout l'avenir d'un enfant qui peut se jouer à la naissance et pendant les jours suivants.

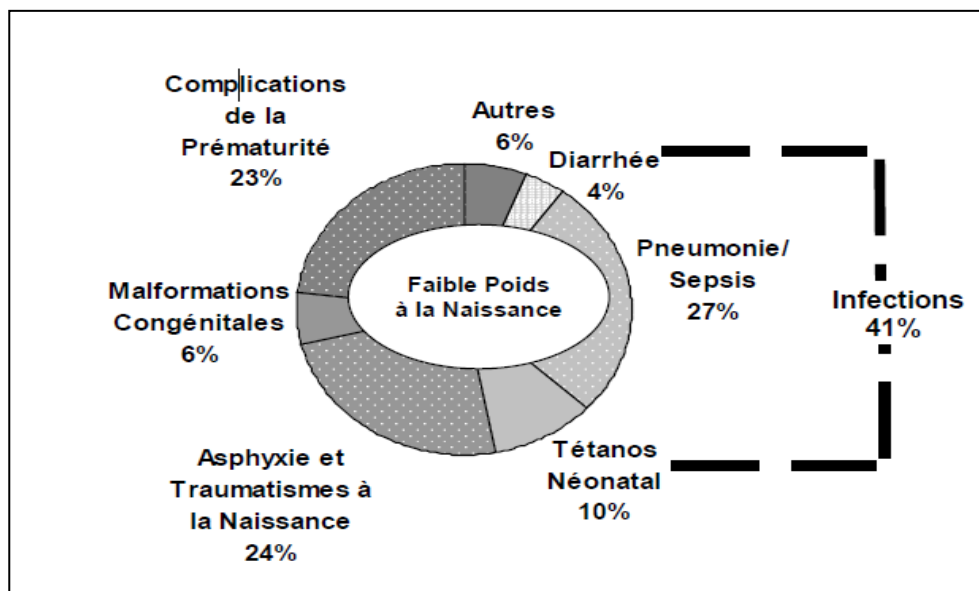
Une surveillance attentive en vue de prévenir, dépister et prendre en charge précocement toute anomalie susceptible d'avoir un retentissement sur le nouveau-né est d'une importance capitale.

2-1. Décès des nouveau-nés :

Environ 4 millions d'enfants naissent mort-nés chaque année et 4 autres millions meurent lors du premier mois de la vie. Parmi ceux-ci, 2 millions meurent durant la première semaine de vie et en particulier au cours du premier jour. 25 % de ces décès néonataux surviennent en Afrique, où ne réside pourtant que 11% de la population mondiale. Les principales causes de maladie et de décès du nouveau-né sont :

- Les infections (sepsis ou sepsie) pneumonie / diarrhée / tétanos néonatal) ;
- l'asphyxie / les traumatismes ou blessures à la naissance ;
- les complications liées au petit poids de naissance ;
- les malformations congénitales.

Figure 1 : Causes mondiales des décès des nouveau-nés (2).



Deux tiers des décès de nouveau-nés africains peuvent être évités grâce à des interventions essentielles effectuées auprès des mères et des nouveau-nés ; en effet, il existe des actions simples, sûres et efficaces, que les agents de santé peuvent exécuter pour prévenir ou traiter la plupart des problèmes pouvant provoquer la mort des nouveau-nés. Nombreux sont les femmes et les nouveau-nés qui ne reçoivent pas d'assistance de personnel qualifié durant ou après l'accouchement. Dans beaucoup de pays en voie de développement, 2/3 des naissances se déroulent à domicile, la plupart du temps sans l'assistance de prestataires qualifiés. Par ailleurs, les nouveau-nés nés dans le cadre d'une structure de santé sont ramenés à la maison très tôt après l'accouchement. Aussi, la majeure partie de la période néonatale se déroule à domicile, et le nombre élevé de décès s'explique en partie par les retards apportés d'une part à la reconnaissance d'un problème de santé grave chez le nouveau-né, d'autre part à un accès à des soins de qualité et à un traitement approprié.

2.2 Aider les nouveau-nés à survivre : soins essentiels aux nouveau-nés :

Les interventions qui protègent la santé des mères aident en même temps les nouveau-nés à survivre : c'est ainsi que l'attention accordée à la femme par un agent de santé qualifié lors de la consultation prénatale, durant le travail, l'accouchement et la période post-natale, peut réduire significativement les décès des nouveau-nés. De même, les soins de base répondant aux besoins du nouveau-né en terme de chaleur, d'hygiène, de lait maternel, de sécurité et d'attention vigilante vont améliorer sa santé. Outre ces mesures préventives, l'identification précoce des problèmes, l'accès rapide à des soins adéquats, et la prise en charge correcte de l'enfant peuvent empêcher de nombreux décès. Toutes ces interventions relèvent des Soins essentiels aux nouveau-nés. Il s'agit d'une stratégie globale visant à améliorer la santé et la survie des nouveaux-nés par le biais d'un panel d'interventions réalisées avant la conception, durant la grossesse et immédiatement après la naissance, ainsi que durant la période postnatale. La prise en charge des problèmes du nouveau-né exige un continuum des soins, du domicile à la structure de santé (tableau I). La mère et la famille doivent :

- identifier le problème ;
- effectuer les premiers soins à domicile ;

- décider d'avoir recours à des soins qualifiés ;
- rechercher ces soins ;
- recevoir des soins de qualité (dans l'urgence et la continuité) ;
- poursuivre les soins après le retour à domicile.

Tableau 1 : Continuum de soins du nouveau – né(3).

P R O B L È M E	Identifier le problème	Effectuer les premiers soins	Décider le recours aux soins qualifiés	Rechercher ces soins	Recevoir des soins de qualité	Poursuivre les soins à domicile	S U R V I E
	➤	➤	➤	➤	➤	➤	
Lieu	Domicile et Communauté		Site de référence		Domicile		

Les agents de santé doivent travailler en association avec la communauté pour améliorer la santé du nouveau-né. Pour favoriser la collaboration entre structures de santé et familles / communautés, ils peuvent ainsi :

- communiquer avec les leaders et les relais communautaires, les accoucheuses traditionnelles et les guérisseurs, de manière à identifier les priorités en terme de soins de santé de la mère et du nouveau-né dans le cadre de la communauté ;
- inviter les relais communautaires à venir régulièrement à la formation sanitaire actualiser leurs connaissances en soins du nouveau-né ;
- rendre visite régulièrement aux relais et leaders communautaires pour se tenir au courant des préoccupations courantes de la communauté ;
- aider les relais communautaires à établir un comité villageois de santé communautaire, comprenant aussi bien les acteurs du milieu que les agents de santé ;
- identifier les problèmes spécifiques de la communauté en terme de santé des nouveau-nés et faire la promotion des messages de santé appropriés (élaborés par les prestataires) ;
- aider à briser les barrières entre population locale et agents de santé, encourager le recours aux centres de santé, et encourager la communauté à assurer un rôle actif dans la promotion de sa santé.

Les agents de santé doivent également aider à répondre adéquatement aux problèmes de santé du nouveau-né lorsqu'ils apparaissent.

2.3. La méthode de résolution de problème pour la prise de décision clinique :

Une réponse adéquate aux problèmes de santé chez le nouveau-né ne se limite pas à administrer correctement un traitement, mais correspond à un traitement approprié et administré en temps opportun, pour être adapté aux besoins du nouveau-né et de la mère. (4)

3-l'objectif de l'examen clinique :

L'examen du nouveau-né a essentiellement pour objectifs :

- Dépister et/ou prendre en charge les anomalies ou malformations qui justifient une surveillance particulière ou un traitement en urgence

- S'assurer de la normalité des grandes fonctions physiologiques et de la bonne adaptation à la vie extra-interne
- L'examen se termine par un entretien avec les parents pour répondre à leurs questions et leur donner les conseils de puériculture appropriés(5).

4-évaluer l'examen :

1. Evaluation clinique :

- Le degré d'autonomie du nouveau-né fonction de la réanimation qui a été nécessaire ou reste nécessaire : oxygénation, ventilation, massage cardiaque externe, drogues.
- La cotation du score d'Apgar à 1, 5 et 10 minutes ; la valeur à 5 minutes et surtout la dynamique de l'évolution du score semblent les plus importants.
- L'examen neurologique clinique repérant la vigilance, la posture, le tonus, des mouvements anormaux, les réflexes (suction, photomoteur), le contrôle respiratoire permettant de préciser l'existence ou non d'une encéphalopathie et d'en établir le stade. La classification la plus utilisée est celle de Sarnat et Sarnat : elle définit 3 stades :

Stade 1 : Hyperexcitabilité, vigilance normale, hypotonie modérée, troubles dysautonomiques sympathiques (mydriase, tachycardie, encombrement modéré).

Ces troubles d'une durée de moins de 48 heures évoluent vers un bon pronostic

Stade 2 : Vigilance altérée, mouvements anormaux, signes de dysautonomies parasympathiques (myosis, bradycardie, encombrement important, diarrhée), convulsions focales ou multifocales. Le pronostic est variable.

Stade 3 : Coma, hypotonie globale, absence de réflexe archaïque, troubles neurovégétatifs, état de mal convulsif ou non, signes de décérébration. L'évolution se fait vers le décès ou la persistance de séquelles graves.

Quelle que soit l'orientation en sortie de salle de naissance, l'évaluation clinique doit se poursuivre au moins 24 heures.

2. Critères biologiques :

Le recueil de marqueurs biologiques de l'anoxie périnatale n'est pas seulement utile à la prise en charge mais nécessaire à l'élaboration du diagnostic. Les mesures les plus fréquentes sont :

- le PH : un PH inférieur à 7 au cordon est corrélé à la survenue de complications néonatales, et prédit la survenue d'une SAIPN dans 10-20%.
- et la La lactacidémie prélevée en artériel au cordon voire à 1 heure de vie : Si le dosage des lactates est < 5 mmol/l, il n'y aura pas de complications néonatales, au-delà de 9 mmol/l la survenue d'une SAIPN est possible(1).

SYNTHESE BIBLIOGRAPHIQUE

I. Définition :

- La naissance est le moment du début de l'existence autonome d'un être vivant qui se produit à l'accouchement quand l'enfant est expulsé du ventre maternel, puis que le cordon ombilical est coupé ; l'enfant devient alors capable d'une activité respiratoire autonome.
- Le terme d'une naissance est défini comme étant de 41,5 semaines après le 1^{er} jour des dernières règles (41,5 SA : semaines d'aménorrhée)
 1. après 41,5 SA : nouveau-né post-terme
 2. 37 à 41,5 SA : nouveau-né à terme
 3. avant 37 SA : nouveau-né prématuré.

Il peut arriver qu'une naissance vivante présentant de très faibles signes de vie (faibles battements du cordon, faible mouvement respiratoire...) soit considérée à tort comme un mort-né. Il est de ce fait essentiel de différencier les mort-nés macérés (décès avant le travail d'accouchement) des mort-nés frais (récents), lors de l'enregistrement et le rapport du décès.

- **Naissance vivante** : bébé né vivant, c'est-à-dire présentant à la naissance un ou plusieurs signes de vie (cri, respiration, mouvements cardiaques ou pulsations du cordon).
- **Naissance post-terme** : naissance survenant après la 42^e semaine de grossesse.
- **Nouveau-né à terme** : bébé né entre la 37^e et la 42^e semaine de grossesse.
- **Nouveau-né de petit poids de naissance** : nouveau-né pesant moins de 2 500 g à la naissance. Un nouveau-né de petit poids de naissance peut être prématuré, ou à terme mais avec un retard de croissance intra-utérine.
- **Nouveau-né prématuré** : bébé né avant la 37^e semaine de grossesse
- **Période néonatale** : du premier jour au 28^e jour de vie, divisée en :
 - *période néonatale précoce* : les sept premiers jours de la vie
 - *période néonatale tardive* : du 8^e jour à la fin du 28^e jour.
- **Période périnatale** : de la 22^e semaine de grossesse à la première semaine de vie postnatale. Au Mali, cette période débute à la 28^e semaine de grossesse, jusqu'à la première semaine de vie postnatale.

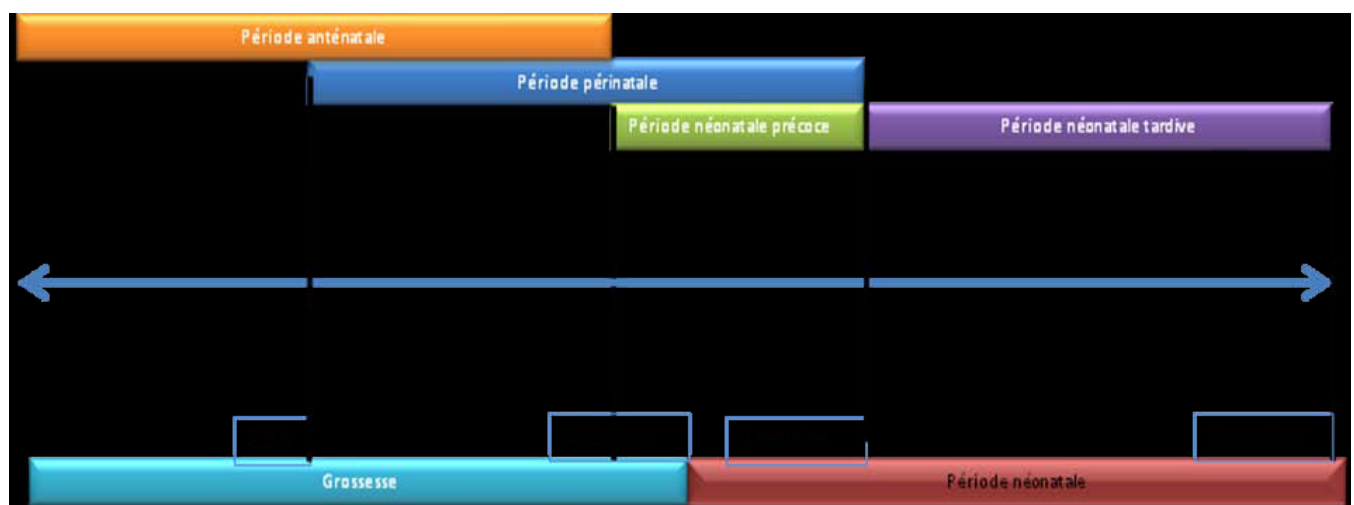


Figure 2 : point de repère autour de la période néonatale (néonatale précoce et tardive, périnatale).

Retard de croissance intra-utérine : la croissance du fœtus est entravée par des troubles foetaux, des affections maternelles (notamment, mère malnutrie) ou une insuffisance placentaire.

• **Taux de mortalité infantile** : nombre de décès survenus durant la première année de vie, pour 1 000 naissances vivantes.

• **Taux de mortalité néonatale** : nombre de décès survenus lors des 28 premiers jours de vie, pour 1 000 naissances vivantes.

O **Taux de mortalité néonatale précoce** : nombre de décès survenus lors des 7 premiers jours de vie, pour 1 000 naissances vivantes.

O **Taux de mortalité néonatale tardive** : nombre de décès survenus entre le 8e et 28e jour, pour 1 000 naissances vivantes.

• **Taux de mortalité périnatale** : nombre de décès survenus de la 22e semaine de grossesse jusqu'à la fin du 7e jour suivant la naissance, pour 1 000 naissances (vivantes ou mort-nés). Ce taux englobe la mortinatalité et la mortalité néonatale précoce. La plupart des pays en voie de développement continue à prendre en considération la 28e semaine de grossesse dans leur définition de mortalité périnatale.

(6)

II. EXAMEN DE NOUVEAU-NE EN SALLE D'ACCOUCHEMENT :

1-L'ACUEILLE DE NOUVEAU NÉ :

Sur une table chauffante(ou équivalent) avec une bonne lumière, le nouveau- ne de la naissancedoit être essuyé et enroulé dans un linge chaud et stérile.

2-EXAMEN :

2.1-ADAPTATION À LA VIE EXTRA-UTERINE :

La qualité de celle-ci s'apprécie sur :

A/le score d'apgar : qui comprend cinq paramètres "aisément appréciables sans interférer sur les soins éventuels à l'enfant. Chacun des cinq critères est coté de 0 à 2. Il faut réserver le score de 2 aux états strictement normaux, le score de 0 aux anomalies majeures et coter 1 tous les états intermédiaires. La cotation est systématiquement pratiquée au bout d'une minute et au bout de 5 minutes de vie. Dans certains cas, pour juger de l'évolution de la situation de l'enfant, elle est refaite à dix minutes de vie, puis éventuellement toutes les dix minutes.

Le nouveau-né normal a un score d'Apgar supérieur à 7 à 1 et à 5 minutes de vie. Un score inférieur à 7, et *a fortiori* inférieur à 3, à un moment quelconque des dix premières minutes de vie, justifie des gestes immédiats de secourisme, couramment désignés sous le terme de réanimation en salle de naissance.

Tableau 2 : Score APGAR

	0	1	2
Coloration	tronc bleu ou pâle	tronc rose extrémités bleues	tronc et extrémités roses
Respiration*	aucune	superficielle	cri vigoureux
Tonus	flasque	moyen	vigoureux
Réactivité**	aucune	faible	vive
Fréquence cardiaque	0	< 100	> 100

* Respiration: évaluer les enfants ventilés avec un trait (-).

** Réactivité = motricité spontanée, cri, éternement, toux.

B/le PH du sang au cordon.

C/la respiration : sera appréciée sur la fréquence respiratoire (FR normale=40-60/mn) et sur les difficultés respiratoire.

D/L'activité cardiaque : sera appréciée sur la fréquence (FC) qui doit être comprise entre 100-160, sur l'existence ou non d'un souffle cardiaque.

2.2 COLORATION DE PEAU:

La coloration de la peau est variable, rose et acrocyanose chez le nouveau-né normal, cyanose généralisé ou cyanose des extrémités ou pâleur en cas de détresse vitale.

2.3-EVALUATION DU SYSTEME NERVEUX :

Normalement les membres sont en flexion, présence de mouvements actifs. On note l'existence ou l'absence de réponse à la stimulation (à l'aspiration), un réflexe de MORO anormal ; ungrasping anormal.

On doit, simultanément à l'évaluation de l'état du nouveau-né, conduire la réanimation de celui-ci si cela est nécessaire.

2.4-GESTES DE ROUTINE :

-Aspiration de la bouche, des narines et du pharynx seulement en cas de besoins de réanimation.

-Vérifier la perméabilité des voies naturelles : choanes, œsophage, anus.

2.5- APPRECIER LA QUALITE DE LA CROISSANCE INTRA-UTERINE PAR LES MENSURATIONS CORPORELLES :

Mensuration sexes confondus :

-Poids de naissance moyen=3300g (2500-4000).

-Taille moyenne =50cm (46-52).

-Périmètre crânien moyen=35cm (32-36).

Il est recommandé de mettre l'enfant sur les courbes de croissance intra-utérine de Lubchenco (à condition de connaître l'âge gestationnel).

En pratique le nouveau-né est dit :

-Nouveau-né de petit poids de naissance, si le poids est inférieur à 2500g.

-Nouveau-né de gros poids de naissance, si le poids est supérieur à 4500g.

3-RECHERCHER DES MALFORMATIONS ET DES SIGNES D'INFECTION EVENTUELLE :

3.1-RECHERCHER DES MALFORMATIONS :

a)Examen de la bouche : rechercher le philtrum, la fente labio-palatine et le frein de la langue.

b) Examen du périnée: rechercher l'imperforation anale.

c-Examen des organes génitaux externes : rechercher l'hypospadias, la spina bifida.

d) Sondage nasogastrique :

Le sondage naso-gastrique désigne un protocole de soins consistant en l'introduction d'une sonde par les voies naturelles hautes pour généralement atteindre la cavité de l'estomac. La sonde insérée peut être une sonde à canal unique ou double, de différentes formes ou diamètres, lestée en son extrémité ou non, ou encore un dispositif d'exploration, telle qu'une sonde d'endoscopie ou d'analyse. La sonde à canal permet l'administration de fluides plus directement dans l'estomac, ou sa vidange.

1) Indications :

a)Cas d'une sonde à canaux :

L'usage le plus commun du sondage naso-gastrique consiste en l'introduction d'une sonde de Salem, une sonde à canal unique d'un diamètre de 7 à 12 charrière (Ch), destinée à l'introduction de fluides dans l'estomac. Le liquide peut être de l'eau, un produit de renutrition entérale, ou encore une médication. Ce procédé est utilisé principalement pour la renutrition lorsque l'alimentation orale est impossible ou inefficace (le bilan des apports/pertes est négatif), par exemple dans les cas de cancer ou encore d'anorexie. Si une alimentation artificielle prolongée est nécessaire, une gastrostomie ou une jéjunostomie est préférée, plus confortable.

La sonde en place peut aussi être utilisée afin d'effectuer une vidange du contenu gastrique, dans ce cas précis, par aspiration des liquides de l'estomac. Les indications prévues pour ce cas sont les hématemèses ou vomissements incoercibles, aussi pour assurer la vidange du contenu gastrique en cas d'ingestion de produits toxiques ; la vidange peut aussi être préconisée dans le cas d'une personne intubée pour éviter l'inhalation des liquides gastriques. Dans ces indications, des sondes à plus large diamètre peuvent être utilisées.

b) Cas d'un autre dispositif :

Par le même procédé d'insertion, d'autres types de sondes peuvent être insérées, c'est le cas de la sonde de Blackmore utilisée en cas d'hémorragie digestive. Ce peut être encore le cas de sondes d'exploration pour endoscopie de l'estomac ou des voies respiratoires et digestives hautes, ou d'analyse (sonde d'analyse du pH et de l'acidité gastrique) ou encore à visée de test médical (par exemple sonde de tilt-test, de stimulation cardiaque, ou encore d'échographie transœsophagienne).

2) Types de sondes Sont de type lestée en polyuréthane 8 Fr.

Les sondes à canaux sont de longs flexibles enrobés de plastique et destinés à être insérés pour pratiquer l'exploration ou pour transporter des fluides. Certaines sondes sont munies d'un guide pour favoriser leur insertion, peuvent être lestées en leur extrémité proximale (c'est-à-dire munies d'un poids favorisant leur maintien dans

l'estomac). Selon la finalité du sondage, différents types de sondes peuvent être utilisés. Il en existe plusieurs types : sonde de Salem à double lumière, sonde de Lévin, ou encore tube de Faucher. Si le sondage est ponctuel, sont privilégiées des sondes en PVC, en silicone ou en polyuréthane. Si la sonde est destinée à être placée au long cours (30 jours ou davantage), une sonde lestée est privilégiée. Le lest permet un maintien dans la cavité de l'estomac, ordinairement compatible avec l'examen par IRM. Quel que soit le type de sonde insérée ou sa finalité, le protocole d'insertion demeure quasi similaire.

Les autres types de sondes (sonde d'endoscopie, de Blackmore, etc.) suivent les indications spécifiques des dispositifs médicaux utilisés.

3) Protocole :

Cette section ne cite pas suffisamment ses sources. Pour l'améliorer, ajouter en note des références vérifiables ou les modèles ou sur les passages nécessitant une source.

Les contre-indications au sondage naso-gastrique sont toutes les déformations des voies respiratoires nasales (chirurgie récente, malformation de naissance ou déviation de la cloison nasale des suites d'un accident) ou dans une moindre mesure les affections de l'œsophage ou de l'estomac (hernie hiatale par exemple). Par ailleurs la présence de varices œsophagiennes peut contre-indiquer formellement le geste. Une contre-indication relative peut être un trouble de la coagulation, provoqué par exemple par une médication par anticoagulant, en raison du risque accru de saignement provoqué par les frottements de la sonde. Une contre-indication discutable est l'inconfort ou la gêne esthétique liée à la présence à demeure de la sonde. L'utilisation de la sonde naso-gastrique était autrefois fréquente voire systématique dans les suites opératoires de l'appareil digestif. Les avancées de la récupération rapide après chirurgie font que cette utilisation est à présent très limitée puisque les études ont démontré que la SNG n'apportait rien et qu'elle majorait au contraire les douleurs et le risque infectieux outre son caractère désagréable pour le patient.

L'introduction de la sonde se fait par une des deux narines. La sonde passant sous le cornet nasal inférieur, est guidée vers le fond de la cavité nasale. Elle se courbe au niveau du nasopharynx pour redescendre ensuite vers le carrefour oropharyngé et passer par l'épiglotte. La sonde est glissée le long de l'œsophage pour atteindre l'estomac, parfois jusqu'à la région post-pylorique.

Le geste respecte des conditions d'hygiène et d'asepsie strictes et est pratiqué par un professionnel de santé.

Son positionnement dans l'estomac est vérifié par l'injection rapide d'une certaine quantité d'air, audible avec un stéthoscope au niveau de l'épigastre et non pas au niveau pulmonaire, ou en testant l'acidité du liquide ramené. Il peut être également contrôlé par une radiographie du thorax.

4) Complications :

Les complications peuvent être le risque de lésions ou de saignements lors de la pose, un risque d'atteinte à l'intégrité des muqueuses par escarre au niveau externe ou interne. La sonde peut se déloger de son positionnement initial. Un maintien prolongé peut être responsable de douleurs à la gorge ou d'un trouble de la déglutition.

Le risque principal reste le malpositionnement (ou le déplacement), l'extrémité de la sonde étant alors dans les voies respiratoires. La complication est alors la survenue d'une infection pulmonaire ou d'une détresse respiratoire si la sonde est utilisée pour renutrition.

2- RECHERCHER DES SIGNES D'INFECTION :

A-mauvaise adaptation primaire inexplicée :

L'adaptation à la vie extra-utérine se fait par la respiration qui nécessite un effort considérable, l'air remplace le liquide alvéolaire. L'oxygénation s'accroît grâce aux poumons devenus fonctionnels, elle permet de diminuer progressivement les résistances des artéioles pulmonaires et la fermeture du canal artériel (sensible à l'oxygène), parallèlement les résistances systémiques augmentent suite au clampage du cordon. C'est la circulation post natale.

B-difficultés respiratoires :

À la naissance, le bébé passe d'un environnement liquide à un environnement où l'on respire de l'air. Les difficultés respiratoires sont courantes peu après la naissance et durant les premières heures de la vie. Dans de rares cas, le nouveau-né ne respire pas ou respire très faiblement en raison d'un problème durant le travail, l'accouchement ou immédiatement après la naissance qui a provoqué un manque d'oxygène.

Initialement, lorsqu'un nouveau-né manque d'oxygène, sa respiration devient rapide et superficielle. Si cela n'est pas corrigé, il arrêtera de respirer complètement, sa fréquence cardiaque chutera et il perdra du tonus musculaire. Il est possible de réanimer le nouveau-né à ce point-ci en le stimulant et en l'exposant à de l'oxygène. Si le nouveau-né continue de manquer d'oxygène, il commencera à haleter profondément et arrêtera de respirer de nouveau. Sa fréquence cardiaque, sa pression artérielle et son tonus musculaire continueront de baisser et il mourra à moins qu'on le réanime rapidement. S'il n'y a pas suffisamment d'oxygène qui atteint le cerveau, cela pourrait entraîner des dommages cérébraux. Si le nouveau-né ne respire pas ou s'il a de la difficulté à respirer, il faut le réanimer immédiatement.

C-hépatosplénomégalie :

Une hépatosplénomégalie est l'association d'une augmentation de volume du foie (hépatomégalie) et de la rate (splénomégalie). Le diagnostic se fait à la palpation de l'abdomen lors d'un examen clinique, ou en réalisant des examens complémentaires comme l'échographie abdominale, le scanner ou l'IRM. Une hépatosplénomégalie est le signe d'une pathologie sous-jacente. On la retrouve dans de très nombreuses maladies, par exemple dans la maladie de Gaucher.

D-pétéchie :

Une pétéchie est une petite tache cutanée de couleur rouge à violacée, ne blanchissant pas sous la pression. Les pétéchies sont dues à l'infiltration de sang sous la peau (hémorragie mineure induite par la rupture d'un capillaire sanguin). Il s'agit d'une présentation particulière des lésions dermatologiques regroupées sous le nom de purpura. L'importance des pétéchies chez l'enfant dépend du contexte clinique et d'où elles proviennent. Elles peuvent traduire une infection virale, souvent bénigne, comme elles peuvent être un des signes de certaines maladies potentiellement graves (méningococcémie, leucémie, ou associées à une thrombocytopénie), leur présence ne devrait pas être ignorée.

4- TERMINER L'EXAMEN PAR LAPRESCRIPTION DES SOINS DE ROUTINE :

4.1-soins des yeux : collyre pour la prévention de la conjonctivite à gonocoque.

4.2-soins de l'ombilic : après section à 2cm et désinfection, vérification de l'existence de 2 artères et d'une veine. L'existence d'une seule artère évoque généralement celle d'autres malformations, en particulier rénales.

4.3-administration de vit K1 : Tout nouveau-né se trouve potentiellement en situation d'hypovitaminose K, en raison d'une faible teneur hépatique (1/5 de la teneur adulte) en vitamine K1 exogène (ou phyllo quinone), d'une insuffisante production de vitamine K2 endogène (ou ména quinones) par la flore bactérienne intestinale, du fait du non établissement de celle-ci.

L'administration systématique de vitamine K1 au nouveau-né est donc impérative, dans le but de prévenir la maladie hémorragique du nouveau-né, qui se manifeste par des hémorragies, surtout digestives, qui surviennent vers la 36-48ème heure de vie. Chez l'enfant à terme sain, l'apport oral de 2 mg de vitamine K1 avec le premier biberon ou la première tétée est efficace (*vitamine K1 Delagrangé ou Roche* : 2mg = 0,2ml). Par contre, dans toutes les situations où l'absorption intestinale de vitamine K1 (normalement de 30 %) peut être incomplète (prématurité, pathologie digestive), l'apport doit se faire par voie IM à la dose de 1 mg/kg, dès la première heure de vie.

4.4-toilette de bébé : Dès la naissance, bébé doit être préservé des microbes. Sa protection repose sur une bonne hygiène corporelle.

4.5-habillage du nouveau-né le plus vite possible : sur table chauffante pour prévenir l'hypothermie.

4.6-noter l'émission de méconium et des urines :

Le méconium : vert foncé, gluant, il assure le transit. Élimination qui peut durer trois quatre jours.

Noter l'heure à laquelle enfant à eu la selle méconium. Certaines maternités font des examens pour doser la richesse en protéine des selles : BM test (test de méconium) on peut faire des liens avec la mucoviscidose. On mesure la fréquence des selles, les selles d'un enfant nourrit au lait maternel sont jaune d'or. Au total, après ce premier examen deux situations sont possibles :

-nouveau-né apparaît normal : après les soins de routine, il sera remis à sa mère. il sera mis au sein entre la 12^{ème} heure de vie.

-le nouveau-né pose un problème, terminer les soins de routine, instituer un traitement d'urgence si nécessaire et préparer son transfert en pédiatrie.

III. EXAMEN DE ROUTINE A LA MATERNITE :

L'examen est réalisé de manière systématique pour chaque nouveau-né, toujours en présence de la mère. Généralement entre le 4^{ème}-6^{ème} jour de vie ; il peut se faire à la 24^{ème} heure de vie. En tout cas avant la sortie de maternité.

1. ASPECT GENERAL :

Noter la présence éventuelle de :

- de difficultés respiratoires, d'un mauvais état circulatoire, d'un trouble de conscience.
- Apprécier l'évolution du poids les premiers jours et rechercher une éventuelle déshydratation ou une mauvaise prise pondérale.
- rechercher des signes de post-maturité (desquamation, imprégnation méconiale des ongles, disparition du panicule adipeux).

2. DETERMINATION NEONATALE DE L'ÂGE GESTATIONNEL :

L'âge gestationnel doit toujours être déterminé chez un nouveau-né dont le poids de naissance est inférieur à 2500gr. Pour cela on utilise les scores somatiques et neurologiques de Ballard. L'examen clinique détermine, dans un deuxième temps le score neurologique. En additionnant les 2 scores on obtient l'âge gestationnel.

3. EXAMEN DE LA PEAU :

Dans les premiers jours qui suivent la naissance, les modifications de la peau sont très rapides et on peut observer de petites anomalies sans gravité :

A-Vernix caseosa : Il s'agit d'un enduit blanchâtre et gras protégeant la peau du fœtus in utero contre les éléments salés du liquide amniotique.

En fin de grossesse, le vernix commence à se détacher du corps du bébé mais il en reste suffisamment pour l'aider à se glisser du corps maternel vers l'air libre.

Après la naissance, cet enduit continue à protéger le nouveau-né contre le froid, il se résorbe spontanément dans les heures suivant la naissance. Chez les enfants à terme ou poste matures, le vernix caseosa est moins abondant ; la peau est souvent sèche et la desquamation fréquente, surtout sur les mains et les pieds.

B-Des œdèmes : de topographie variable, surtout visible sur le dos des mains et des pieds, à la région pubienne et à la face, ils disparaissent en général durant la 1^{ère} semaine.

C-Un rash : est fréquent dans les premiers jours. Il est fait soit de macules, soit de papules avec quelque fois un centre blanchâtre acuminé. ces éléments apparaissent vers le 2^{ème}-3^{ème} jour et persistent en général jusqu'à la fin de la 1^{ère} semaine de vie.

D-Le lanugo : ce sont de petits poils fins, visibles surtout au niveau du front, des joues, des épaules et du dos ; particulièrement abondant chez le prématuré.

E-L'état circulatoire périphérique :

1-la livedo : est banal, donnant une apparence marbrée à la peau, par un réseau capillaire nettement visible en maille de filet grisâtre se détachant sur la peau plus blanche.

2-l'instabilité vaso-motrice : est très fréquente au cours des premiers jours, bouffées vasomotrices pendant le cri ou pâleur pendant le sommeil.

3-le syndrome d'Arlequin : est un trouble vasomoteur à topographie particulière, à limite nette sagittale, un hémicore rouge, un hémicore pâle. Cette différence de couleur est fugace.

Elle se voit souvent dans un ensemble de signes de souffrance neurologique, mais peut également se voir chez un nouveau-né normal.

Quelques anomalies sont fréquemment observées et ne sont pas considérées comme pathologiques :

F-Les angiomes capillaires : plans discrète, fréquente sur les paupières, la racine du nez, lanuque. Ils disparaîtront spontanément en quelques mois.

G-Les angiomes tubéreux : angiomes en relief, très rouges dits « angiomes fraises ». Ils ont une nette tendance extensive au cours des premiers mois de vie, mais régressent souvent spontanément dans le courant de la 1^{ère} année (avant la 4^{ème} année de vie).

H-Les taches mongoloïdes : bleugrisâtre, dans la région sacrée, sont banales. Elles disparaissent spontanément entre 2-6ans.

I-L'induration cutanée curable de Marfan : c'est une stéatonecrose du tissu cellulaire sous-cutané, d'origine traumatique, de quelques mm à plusieurs cm, irrégulière. Des indurations peuvent être multiples et disparaissent en quelques semaines.

J-Le Miliun : ce sont de petits amas sébacés nombreux, minuscules, de taille d'une tête d'épingle, sur le nez et autour du nez, ils disparaissent spontanément.

Par contre les signes suivants sont considérés comme pathologiques :

K-Une coloration anormale :

1-cyanose : C'est une teinte bleue que prend la peau. La cyanose peut être limitée à une zone du corps ou bien toucher la totalité du corps. La signification n'est alors pas la même. Une cyanose doit constamment alerter.

La cyanose correspond à la présence dans le sang d'un taux anormalement élevé d'hémoglobine non oxygénée. Cela signifie que le sang ne transporte pas suffisamment d'oxygène. Or un sang peu oxygéné est rouge sombre, c'est cela qui donne aux veines leur couleur. Si l'ensemble des vaisseaux transporte du sang peu oxygéné, il va s'ensuivre une teinte uniformément bleutée de la peau. Si ce problème ne touche qu'un territoire ou une zone, c'est cette zone qui sera cyanosée.

2-une pâleur cutanéomuqueuse :

La pâleur cutanée est témoin de la vasoconstriction périphérique dans hypothermie, acidose, ou mauvaise hémodynamique (infection. Souffrance foetale aiguë)

La pâleur cutanéomuqueuse (au niveau des lèvres et des conjonctives) évoque une anémie (par hémorragie prénatale ou post natale. Par hémolyse. Par infection. Par carence maternelle)

Vérifier la température, l'hémodynamique, la numération avec réticulocytes et le groupe rhésus.

3-un ictère cutanéomuqueux : Coloration jaune généralisée des téguments et des muqueuses due à la présence anormale dans le sang de produits de dégradation de l'Hb et de la myoglobine.

E-Un purpura : pétéchiial ou ecchymotique. Préciser son siège, son étendu (localisé ou diffus).

4. EXAMEN DE LA TÊTE :

1-La morphologie : est variable selon la présentation et le mode d'accouchement. L'enfant extrait par césarienne a une tête ronde et symétrique. Les enfants nés en présentation céphalique ont toujours à la naissance un certain degré de modelage du crâne.

2-Les sutures : Les sutures et les fontanelles sont des espaces membraneux qui jouent un rôle essentiel dans l'adaptation de croissance entre crâne et encéphale.

A-Les chevauchements : Des chevauchements importants sont souvent notés. ces chevauchements disparaissent rapidement ; les chevauchements les plus banaux concernent les sutures coronales, la sagittale et la métopique.

B-La disjonction des sutures : Les sutures et les fontanelles sont des espaces membraneux qui jouent un rôle essentiel dans l'adaptation de croissance entre crâne et encéphale.

La disjonction suturale et le retard de fermeture des fontanelles sont communs à plusieurs pathologies: constitutionnelles, génétiques, endocriniennes, métaboliques, voire tumorales.

3-Les fontanelles :

On distingue :

-La fontanelle antérieure losangique, de taille variable.

-la fontanelle postérieure, triangulaire à la jonction des pariétaux et de l'occipital.

- La fontanelle postérieure : triangulaire à la jonction des pariétaux et de l'occipital.

Se ferme vers deux mois et l'antérieure vers 18 mois à 2 ans.

- La fermeture prématurée se voit dans les microcéphalies et les crâniosténoses.

-L'élargissement, avec souvent disjonction des sutures, se voit en cas d'hydrocéphalie, avec augmentation du PC.

-Le bombement est pathologique s'il est permanent en dehors des cris, en position assise. Il signe une hypertension intra-crânienne (hydrocéphalie, souffrance cérébrale) ou une méningite.

4-La bosse sérosanguine : La bosse sérosanguine est une tuméfaction sous-cutanéeformée par un épanchement de sérum et de sang dans le cuir chevelu du nouveau-né. Elle siège au niveau de la présentation dans le tissu cellulo-adipeux, situé entre l'aponévrose épicroânienne en profondeur et la peau en surface.

5-Le céphalématome : il est également appelé hématome sous périostécar il correspond à une collection sanguine siégeant entre l'os en profondeur et le périoste en surface. Il est secondaire à une rupture des veines diploïques. L'asynclitisme en est un facteur favorisant. Il est associé à une notion de « violence » du traumatisme.

Il peut être uni ou bilatéral et siège le plus souvent au niveau pariétal, limité à un seul os.

6-Hématome sous-cutané diffusant : sa rareté (de 4 à 20 pour 10 000 naissances) ne doit pas faire oublier son extrême gravité en l'absence d'un diagnostic précoce pouvant entraîner un traitement de réanimationsouvent très lourd. Il correspond à un hématome sous galéal. Il siège dans le tissu cellulaire lâche entre le périoste en

profondeur et l'aponévrose épicroticienne en surface. Le saignement est déclenché à partir d'une lésion des veines émissaires de Santorini.

L'hématome va se constituer de façon continue puisqu'il n'est limité par aucune barrière anatomique ; l'extension est rapide, insidieuse et importante (jusqu'à 260 ml de sang).

Elle dépasse rapidement les limites du cuir chevelu, masquant les sutures osseuses.

Les signes cliniques peuvent se manifester quelques heures à quelques jours après la naissance.

5. EXAMEN DE LA FACE :

A-Les particularités du faciès : Les malformations faciales sont très nombreuses et variées : résultant d'une morphogénèse complexe, en particulier de la fusion des bourgeons primitifs (frontal, nasal interne et externe, maxillaires) de nombreux accidents locaux de causes diverses (et peu connues), ainsi que des déterminismes génétiques (syndromes) peuvent en *perturber le déroulement* et aboutir à *des altérations des structures faciales*.

On doit rechercher d'une fente palpébrale, l'hypertélorisme, l'implantation et configuration des oreilles, développement et configuration de la mâchoire inférieure, fente palatine, implantation des cheveux, forme de nez, philtrum.

B-Au niveau des yeux :

1-œdème palpébrale : c'est la règle des premiers jours, à la fois spontané et provoqué par le collyre utilisé dans la prévention.

2-les hémorragies sous conjonctivales : sont banales.

3-les cornées : sont transparentes.

4-l'épicanthus : c'est un repli cutané à concavité externe, au niveau de l'angle interne de l'œil.

5-apprécier la taille de l'œil : rechercher d'un microphthalmie

6-la situation des yeux : rechercher d'une exophthalmie, d'un enophthalmie.

7-les mouvements non coordonnés des globes : sont fréquents les premiers jours, de même qu'un nystagmus latéral.

C-Au niveau des oreilles : l'implantation des oreilles, leur forme, anomalies morphologiques.

6. EXAMEN DU COU :

Rechercher :

1-un goitre. Un goitre se caractérise par une hypertrophie c'est-à-dire une augmentation de volume de nature bénigne (non cancéreuse) de la glande thyroïde, survenant de façon diffuse et généralement visible. Le terme goitreux désigne un individu atteint d'un goitre et essentiellement du goitre endémique.

Le terme goitrigène désigne ce qui provoque le goitre.

2-un hématome de sterno-cléido-mastoïdien : il est lié à une élongation du muscle sterno-cléido-mastoïdien lors de l'accouchement.

3-une fracture de la clavicule.

4-un torticolis :

Le torticolis consiste en une position de la tête, inclinée du côté d'une épaule avec une rotation du côté de l'épaule opposée. Le torticolis du nouveau-né est divisé en torticolis musculaire congénital (TMC) et torticolis congénital. Le torticolis musculaire congénital (TMC) est la forme la plus fréquente.

7. EXAMEN DE L'APPAREIL RESPIRATOIRE :

La morphologie du thorax est habituellement cylindrique.
La fréquence respiratoire varie entre 40 et 60 /mn.

Les signes de lute respiratoires : tirage intercostal, entonoir xyphoïdien, battement des ailes du nez, geignement expiratoire.

A) Les rythmes irréguliers :

a) la pause :

***l'apnée** : L'apnée est définie comme la cessation de la respiration pendant plus de 20 secondes ou de la cessation de la respiration de toute durée accompagnée d'une bradycardie (<100 bat/min) et / ou cyanose ou pâleur. Cela doit être distingué de la respiration périodique qui est un schéma normal de respiration néonatale, Définie par 3 pauses ou plus, d'une durée ≥ 3 secondes séparées par intervalle inférieur ou égal à 20 secondes comportant une respiration normale (1, 2, 3).

Les apnées sont fréquentes chez le nouveau-né prématuré et sont souvent dues à

La seule immaturité, elles sont alors appelées apnées du prématuré ou apnées

Idiopathiques. Très inhabituellement au contraire chez les nouveau-nés à terme,

Elles témoignent d'une pathologie qu'il faut impérativement identifier et traiter.

Les conséquences de l'apnée sont : la désaturation, la bradycardie, la chute de la pression artérielle, la redistribution des débits régionaux avec vasoconstriction cutanée et splanchnique exposant à des complications immédiates et susceptibles d'affecter le développement à long terme des grands prématurés.

***L'auscultation** : symétrie, asymétrie.

b) Le stridor inspiratoire.

8. EXAMEN DE L'APPAREIL CARDIO VASCULAIRE :

*la fréquence cardiaque : à j1 : 90-160 bat/mn au repos, lors des cris 180-200 bat/mn (généralement 120-140 bat/mn).

*l'activité cardiaque est faiblement palpable, les bruits de cœur (B.D.C) parfois Dédoublés (sans signification) sans souffle.

*Les pouls périphériques bien perçus (radial et fémoral).

*la TA = 60-70 mm Hg / 40-54 mm Hg.

*l'étude de temps de recoloration cutanée : temps de recoloration cutanée donne une indication sur la perfusion périphérique, il est normal au dessous de 3 secondes.

*l'auscultation de crâne à la recherche d'un souffle.

9. EXAMEN DE L'ABDOMEN :

-l'aspect général : ballonnement, circulation collatérale veineuse ou abdomen plat.

-les troubles du transit : émission de méconium, les selles devenant jaunes à partir du 5^{ème} jour : diarrhée, constipation, vomissements (alimentaires, bilieux)

- l'état de paroi abdominale : la musculature est normalement bien palpable
- l'état de l'ombilic : son aspect
- le foie : peut dépasser le bord inférieur droit du thorax, la flèche hépatique est inférieure à 5 cm
- la rate : une pointe de rate est palpable dans 5 à 10% des cas
- Les reins : dans 10 à 25% des cas, ils sont palpables surtout à gauche en sous-costal
- rechercher un globe vésical
- rechercher des masses pathologiques (neuroblastome, malformation rénale, tumeur ovarienne)
- rechercher une imperforation anale (introduction du thermomètre en cas de doute), une fistule anale
- auscultation des bruits intestinaux.

10. EXAMEN DES ORGANES GENITAUX EXTERNES :

- type : féminin, masculin, indéterminé
- sexe masculin : position des testicules, plissement et pigmentation de scrotum, forme et taille du pénis, forme et place de meat urétral externe, observer la qualité du jet urinaire
- sexe féminin : apprécier la taille du clitoris, les grandes lèvres par rapport aux petites lèvres, la crise génitale apparaissant au cours de la 1^{ère} semaine de vie (saignement et sécrétions vaginales blanchâtres).

11. EXAMEN DE L'APPREIL LOCOMOTEUR ET DU SQUELETTE.

Etudier :

- la symétrie.
- l'asymétrie des masses musculaires.
- la proportion des différents segments.
- la mobilité des articulations : rechercher une arthrogrypose, qui est une immobilisation congénitale de plusieurs articulations. Elle est due à des rétractions musculoligamentaires, et non pas à une maladie primitive des articulations.

A-Examen des membres inférieurs :

1-Examen des hanches :

La recherche d'une luxation doit être systématique chez tout nouveau-né, au cours des premières 24H.

a)le manoeuvre d'ortolani : nouveau-né couché sur le dos, l'examineur empaume les genoux et les cuisses fléchies à 90° sur le tronc du nouveau-né, le pouce placé sur le condyle interne, le médus sur le trochanter. les jambes sont portées en abduction jusqu'à ce que la face latérale de chaque genou touche la table d'examen. Il faudra rechercher une limitation uni ou bilatérale de l'abduction passive des hanches, et surtout une instabilité de la tête fémorale réalisant un véritable ressaut dont on appréciera la qualité :

*un ressaut de dedans en dehors où la pression sur le condyle fémoral associée à l'inversion de la cuisse entraînera la sortie de la tête fémorale hors du cotyl : il s'agit d'une hanche luxable, le simple fait d'écartier la cuisse provoque la réintégration facile de la tête.

*un ressaut de dehors en dedans où la tête est spontanément hors du cotyl et où la pression sur le trochanter associée à l'abduction de la cuisse entraîne sa rentrée dans le cotyle : il s'agit d'une hanche luxée.

b) le manœuvre de Barlow : c'est une manœuvre plus sensible. le pelvis est immobilisé avec une main par pression antéropostérieure alors que l'autre main accomplit la manœuvre. les hanches instables (non luxée mais potentiellement luxable) peuvent être décelées en exerçant avec le pouce placé sur le petit trochanter une pression en arrière et en dehors, on peut alors palper le ressaut qui marque le passage de la tête fémorale sur la partie postérieure du sourcil cotyloïdien et, lorsque la pression est relâchée le ressaut qui marque le retour de la tête fémorale à sa position normale.

C) La luxation congénitale de l'hanche : la fréquence de la maladie luxante est de 6 pour 1000 naissances. Un dépistage précoce permet le plus souvent une guérison simple; il s'agit donc d'un problème de prévention et non pas de dépistage anténatal d'où l'examen obligatoire de tout nouveau né à J4 à la maternité.

Le plus souvent une maladie luxante de hanche dépistée avant 4 mois sera traitée simplement avec un bon résultat clinique et radiologique, alors qu'une découverte tardive (à l'âge de la marche) nécessitera un traitement beaucoup plus contraignant avec un résultat incertain. On dit que la hanche est luxée lorsque la tête fémorale est complètement sortie de la cavité cotyloïdienne.

En cas de subluxation, la tête fémorale n'est pas normalement située au fond de la cavité ouverture de rotation ainsi que l'angulation désirée se font dans le cartilage en Y.

2-Examen des genoux :

Les anomalies décelables à la période néonatale sont de trois types :

a) le genu recurvatum :

Il est caractérisé par une hyper extension du genou de degré variable, les condyles fémoraux sont palpés dans le creux poplité, il existe des plis transversaux sur la face antérieure de genou. cette hyper extension peut être souple ou alors fixés.

b) le genu flexum congénital :

Rarement isolée, mais fréquente dans un contexte de maladie neuromusculaire ou d'arthrogrypose. Il se caractérise par un défaut d'extension complète du genou, aussi bien active que passive.

c) les luxations congénitales du genou :

Très rare toujours antérieure, elles se manifestent par un ressaut du tibia en avant du fémur lors des contractions du quadriceps lorsqu'on parvient à l'extension complète. On peut la réduire en imprimant au tibia un mouvement de tiroir postérieur.

3-Examen des pieds :

a) Pied talus congénital :

Extrêmement fréquent, le pied en flexion dorsale extrême, au contact de la face antérieure du tibia, le talon est bien dessiné et bien palpable, la flexion dorsale maximale qui caractérise le talus est dans ce cas directe, sans déviation vers le dedans ou vers le dehors. Il s'agit d'une anomalie positionnelle, son pronostic spontané est bon.

b) Pied talus valgus :

Il ressemble au précédant mais il s'y associe une déviation en dehors d l'avant pied et parfois du talon, réalisant le valgus. Le pronostic est légèrement moins favorable.

c) Pied convexe congénital :

C'est une affection rare mais grave. Il se caractérise par une convexité de la plante ; le sommet de cette convexité étant représenté par la tête astragaliennne. En effet, l'arrière-pied (astragale-calcaneum) est en équin, alors que l'avant-pied est en flexion dorsale et valgus : c'est la spect du "pied en piolet" classique

d) Meta tarsus varus congénital :

L'arriere- pied est tous à fait normale sans équin par contre l'avant pied est déjeté en dedant. Le bord externe du pied est convexe ; le bord interne concave.

e) Pied bot équin congénital :

Affection fréquemment grave .Il est caractérisée par une déformation en équin, supination et adduction de l'arrière- pied, adduction, supination de l'avant- pied.

f) Syndactylies congénitales :

Fréquemment observées entre le 2ème et 3ème orteil, elles se présentent sous forme d'une fusion le plus souvent cutanée des cummissures et des phalanges proximales et parfois distales.

g) Polydactylie des orteils :

Elles se caractérisent par la présence d'un orteil surnuméraire.

B-Examen de membres superieurs :

Examen des mains et des doigts :

1-Polydactylies :

Elle se caractérisé par la présence d'un doight surnuméraire.

2-Syndactylies :

Fréquemment observées entre le 2ème et 3ème orteil, elles se présentent sous forme d'une fusion le plus souvent cutanée des cummissures et des phalanges proximales et parfois distales

3-Les lignes de la main.

4-Forme, taille et implantation des ongles.

C-Examen de la colonne vertébrale :

Examiner : la ligne médiane dorsale :

-Présence ou l'absence de fossete lombaire, sacrée ou coccygienne (celle-ci n'est jamais pathologique).

-Présence ou pas d'une touffe de poils, d'unnaevus, d'une masse lipomateuse.

12. Examen neurologique :

A-Observer la position spontanée :

-La symétrie.

-la flexion des 4 membres (normale).

-Complètement hypotone, les 4 membres en extension (pathologique)

B-Apprécier l'activité spontanée :

-La symétrie.

-Mouvement en clair.

C-Evaluer l'état de vigilance :

Les états de veille et des sommeils et le passage de l'un à l'autre .La souplesse de passage d'un état à l'autre est un bon élément de la normalité.

D-Evaluer le cri :

Normale, strident, aigue ou palaintit

E-Evaluer le tonus :

1-le tonus passif : l'évaluation visuelle des différents angles segmentaires permet de vérifier chez l'enfant normal, à terme, l'hypertonie en flexion des membres. Au niveau de membre supérieur, l'attitude de repos est la flexion de l'avant bras sur le bras. Le signe du foulard évalue la résistance des muscles de l'épaule. Au niveau de membre inférieur, le segment reposit également en flexion au niveau de la hanche et du genou.L'angle poplité est fermé de 70-90°.

2-le tonus actif : Il est évalué sur la capacité du nouveau né à effectuer :

-le redressement des membres inférieurs.

-le redressement de tronc.

-le control de maintien de la tête en décubitus ventral, lors du passage du décubitus dorsal en position assise, et en décubitus ventral suspendu.

F-Rechercher les réflexes archaïques :

1-le réflexe de succion : Il est vigoureux dès la naissance dès qu'on touche les lèvres de l'enfant.Si on introduit le petit doigt dans la bouche de l'enfant on vérifie le synchronisme de la succion et de la déglutition.

2-le réflexe des points cardinaux : est obtenu en stimulant les commissures labiales, les régions médianes de la lèvre supérieure et de la lèvre inférieure : à chaque stimulation correspond une attraction de la langue et de la bouche, puis une rotation de la tête elle-même du côté de la zone excitée.

3-le réflexe de Moro : on saisit l'enfant par les deux mains, on le soulève légèrement du plan du lit et lorsqu'on lâche les mains, on déclenche un mouvement des bras en extension, abduction avec ouverture des mains et en même temps cri de l'enfant.Ce premier temps d'ouverture peut être suivi d'un deuxième temps d'embrassement.

4-Le grasping : est obtenu par excitation tactile de la paume ; le réflexe tonique des fléchisseurs des doigts, entraînant une forte contraction de tous les fléchisseurs du bras et de l'épaule, permet de soulever l'enfant du plan du lit.

5-Le réflexe d'allongement croisé : se recherche en stimulant la plante du pied d'un côté, le membre maintenu en extension, on observe alors une triple réaction de l'autre membre inférieur en extension, après une courte flexion de la hanche, adduction amenant le pied stimulé, et éventail des orteils.

6-La marche automatique : elle se recherche sur un enfant maintenu en position debout sur un plan assez dur, le tronc légèrement incliné en avant : le contact du plant d'examen déclenche la marche.

G- Rechercher les réflexes ostéo-tendineux :

-l'asymétrie

-Réflexes vifs avec clonus

H-les signes oculaires :

1-Les mouvements : les strabismes, nystagmus

2-Plafonnement des yeux.

3-position et réaction des pupilles à la lumière, la qualité de regard et captation de la lumière.

4-Position et réactions des pupilles à la lumière, qualité du regard et captation de la lumière.

I-Rechercher les signes pathologiques : la convulsion, trémulation

J-Rechercher les lésions traumatiques :

(Après un accouchement par le siège, ou un accouchement laborieux)

1-Un plexus brachial

2-Fractures des clavicules

3-Fracture de l'humérus

4-Paralysie faciale

IV.EXAMEN EN SALLE D'HOSPITALISATION :

1-L'anamnèse :

Il s'agit d'un nouveau-né malade.Elle va préciser un certain nombre de données.

A/La mère :

L'étude détaillée du dossier médical de la mère est très importante :

1-Ses antécédents pathologiques : maladies gynécologiques, rénales, pulmonaire, maladies métabolique, diabète, HTA, arriération mentale.

2-son passé obstétrical : nombre de grossesses, leur déroulement, avortement, accouchements prématurés, mort-né.

3-La grossesse actuelle.

4-Les modalités de l'accouchement.

B/Le nouveau-né :

1-L'adaptation primaire(le score d'apgar lorsqu'il est connu).

2-Le cri immédiat (oui ou non).

3-Les manœuvres de réanimation utilisées : l'opérateur, la durée, les techniques, les médicaments prescrits, les résultats.

4-L'application des mesures préventives : collyres/vit K.

5-Poids de naissance, taille et PC.

6-Les premières heures et/ou les premiers jours de vie : la date de sortie de la maternité, les conditions de nursing, l'allaitement, le transit, détailler les signes cliniques présents (date de début, les bilans pratiqués, les traitements institués).

C/La famille :

1-L'âge des parents.

2-Rechercher une éventuelle consanguinité.

3-Le niveau d'instruction : primaire-moyen-supérieur.

Les conditions socio-économiques : profession des parents, les conditions de logement.

4-Les groupages sanguins des parents.

5-Les antécédents du père et des grands parents.

D/La fratrie :

1-Son nombre.

2-Noter tous les événements importants concernant la fratrie : pathologie Héritaires, allergies, intolérances alimentaires, troubles de l'hémostase.

A la fin de cette étape, faire un arbre généalogique.

2-L'examen somatique :

A-L'état général :

1-température : hypothermie/hyperthermie.

2-l'état hémodynamique : la TA, les pouls périphériques, les extrémités, le temps de recoloration cutanée.

3-l'état d'hydratation : globes oculaires, fontanelle antérieure.

4-l'état de conscience : obnubilation, coma.

B-les mensurations :

1-le poids : noter l'importance de perte de poids par rapport à la naissance, la reprise pondérale.

2-le périmètre cranien : augmentation anormalement importante du PC.

3-la taille.

C-l'examen de la peau :

1-ictère cutaneo- muqueux.

2-syndrome hémorragique.

3-purpura pétéchiiale et/ou ecchymotique.

4-hématomes

5-saignement aux points de piques.

6-folliculite :

7-erythème du siège.

8-sclérème : c'est une induration cutanée et sous-cutanée diffuse.cette modification cutanée survient dans un contexte d'infection généralisée grave.

9-oedèmes.

D-l'appareil respiratoire :

Noter la présence :

1-d'une toux

2-d'un stridor laryngé congénital

3-d'une anomalie de l'auscultation

4-murmures vésiculaires, râles

5-d'un syndrome de détresse respiratoire

6-les anomalies du rythme respiratoire, les apnées

E-l'appareil cardiovasculaire :

1-la palpation de cœur

2-préciser la fréquence cardiaque : tachycardie, bradycardie

3-arytmie, assourdissement des bruits, souffle cardiaque

4-les pouls fémoraux

5-la TA, le temps de recoloration cutanée

6-l'auscultation du crâne : souffle crânien

f-l'abdomen :

- 1-Rechercher l'existence des troubles du transit, d'un refus de téter
- 2-Vomissements : alimentaires, bilieux, sanglants
- 3-Rechercher une hépatomégalie, une splénomégalie
- 4-Une hernie ombilicale
- 5-une hernie inguinale
- 6-rechercher un globe visical :
- 7-des masses palpables pathologiques
- 8-préciser l'état de la paroi et du cordon ombilical (paroi rouge luisante, infiltrée en cas de péritonite)
- 9-rechercher un contact lombaire

g-appareil uro-génital :

- 1-aspect des organes génitaux externes
- 2-hydrocèle
- 3-Fistules périnéales.
- 4-Observer le jet urinaire.
- 5-Apprécier la diurèse.
- 6-Etude des urines à la bandlette.Ph, densité, protéines et sang.
- 7-Densité urinaire.

h-Apperiel ORL :

- 1-Rhinorrhée
- 2-Ecoulement au niveau de l'oreille.
- 3-Le nystagmus.

I-Les yeux :

- 1-Conjonctivite purulente.
- 2-Position des globes oculaires en"soleil couchant".
- 3-Le nystagmus.

J-La bouche :

- 1-Le muguet buccal
- 2-Ulcération.

K-L'appareil osteo-articulaire :

- 1-L'immobilité, la douleur articulaire.
- 2-Signes d'arthrite.
- 3-Rechercher la luxation congénitale des hanches.
- 4-Les fractures de la clavicule...

3-L'examen neurologique :

Si l'enfant est malade, on limitra l'examen aux manœuvre en position couchée (examen neurologique à minima).Cet examen sommaire ne fournira parfois que des renseignements grossiers et sera sujet à d'importantes modifications les heures et jours qui suivent.En effet certaines anomalies disparaissent avec l'amélioration de l'état général du nouveau-née .Il n'y a pas un, mais plusieurs examens neurologiques.

A-Lattitude spontanée :

Déssiner la position de la nouveau-née.

- 1-Complètement hypotone.
- 2-Attitude en"Batracien" (fléxion des 4 membres).

B-Le cri et la ctivité spontanée :

- 1-Le cri normal, aigue, faible, exagéré absent.
- 2-La motilité spontanée ; normale, faible, exagérée, absent.

C-La vigilance :

Eveille, endormi, comiteux.

D-Examen de la tête :

- 1-L'état de fontanelle antérieure.
- 2-L'état des sutures : chevauchement ou disjonction.
- 3-Le périmètre crânien.

E-Evaluation du tonus :

1-Tonus passif :

Évalué par les techniques suivants :

a) Le posture : déjà vue, est le témoin du tonus passif.

b) la manœuvre Talon-oreille : Le nouveau-né est en décubitus dorsal, l'examineur met les membres inférieurs en extension dans l'axe du tronc et fléchit les cuisses sur le bassin pour élever les talons à la verticale, puis les amener vers l'oreille du nouveau-né. Le bassin ne doit pas quitter le plan de l'examen. L'espace parcouru par les membres inférieurs depuis le plan d'examen est évalué. Il est de 90° chez le nouveau-né à terme normal.

c) L'angle poplité : Le nouveau-né est en décubitus dorsal. l'examineur fixe d'abord les deux genoux de part et d'autre de l'abdomen, puis ouvre les jambes sur les cuisses. L'angle ainsi formé est évalué (les deux genoux étant évalués simultanément).

d) L'angle de dorsi-fléxion du pied : La jambe étant maintenue en extension, le pied est fléchi sur la jambe, l'angle formé par le dos du pied et la face antérieures de la jambe est évalué (il est normalement de 0-20° chez le nouveau-né à terme).

e) Foulard antérieur : Le nouveau-né est maintenu demi-assis, la tête dans l'axe du tronc, par la main gauche de l'observateur, puis chaque main de l'enfant est successivement amenée aussi loin que possible vers l'épaule opposée. L'amplitude du mouvement est évaluée selon la position atteinte par la couche par rapport à la ligne médiane (le coude n'atteint pas la ligne médiane chez le nouveau-né à terme).

f) Le retour en flexion des avants-bras : lorsque les avants-bras sont en permanence en flexion sur les bras, le retour à cette position de flexion peut être évalué.

2-Le tonus active :

Son étude consiste à mettre l'enfant dans une situation active et permet d'étudier les redressements des différents segments.

a) Redressement des membres inférieurs et du tronc : l'observateur maintient le nouveau-né en position debout en soutenant le thorax sous les bras et maintenant la tête en avant. Lorsque les surfaces plantaires prennent appui sur la table d'examen, une contraction puissante des membres inférieurs en extension puis du tronc est à la fois visible et perceptible.

b) Contraction active des fléchisseurs du cou : dans le redressement d'arrière en avant, le nouveau-né est en décubitus dorsal. L'observateur saisit le thorax par les épaules et les membres supérieurs repliés et amène le nouveau-né de la position

couché en position assise. Avant que le tronc ne soit amené en position verticale un au tronc. Chez le nouveau-né à terme, la tête restera dans l'axe du tronc pendant toute la durée du mouvement.

c) Contraction active des extenseurs du cou : dans le redressement d'avant en arrière, le nouveau-né termine assise le mouvement précédant, il est alors penché en avant, la tête tombe sur le thorax. Un mouvement vers l'arrière, est imprimé au tronc, qui est ramené vers la verticale. Un mouvement vers l'arrière est déclenché par le mouvement imprimé au tronc. Chez le nouveau-né à terme, le passage est parfait, la tête restant dans l'axe du tronc. Le tonus passif et actif peut être relâché, c'est la grande hypotonie globale au niveau de l'axe des membres. Le tonus de l'axe peut être marqué par l'hypertonie relative du plan postérieur, et se traduire par une posture opisthonos. Enfin, une répartition asymétrique par rapport à la ligne médiane est désignée sous terme d'hémi-syndrome.

F-Recherche des réflexes archaïques :

Leur absence, leur caractère incomplet ou difficile à obtenir sont des signes de dépression du SNC.

G-Rechercher une anomalie des réflexes ostéo-tendineux :

Notamment des réflexes exagérés avec clonus.

H-Evaluation des nerfs crâniens :

Ceci n'est fait systématiquement qu'à la recherche d'une pathologie particulière.

1-Le clignement à la lumière permet d'explorer les paires I et II.

2-La poursuite de l'objet permet d'évaluer les paires II, III, IV, et VI.

Il est banal chez le nouveau-né d'observer des mouvements non parfaitement conjugués des globes oculaires.

3-La symétrie et l'amplitude de la mimique faciale (paire VII) sont observées au repos et mieux au cri.

4-La sensibilité au bruit (paire VIII) est testée à la voix ou avec l'émission de bruits de différentes fréquences.

5-La succion permet d'évaluer les paires V, VII et XII, la déglutition, les paires IX et X.

J-Rechercher l'existence éventuelle des mouvements anormaux :

1-Convulsion.

2-Trépidation.

3-Enroulement.

4-Trémulation. (7)

V.LES PATHOLOGIES RETROUVES LORS DE L'EXAMEN DU NOUVEAU-NE :

UN ICTERE CUTANEO-MUQUEUX :

1. Introduction :

L'ictère du nouveau né est dû à une coloration jaunâtre des téguments et des muqueuses qui apparaît cliniquement quand le taux de bilirubine totale atteint et dépasse 50 mg /L .C'est une pathologie fréquente à la période néonatale .L'ictère pathologique se voit chez 5 à 10 % des nouveau- nés. L'hyperbilirubinémie peut à partir d'un certain seuil de concentration sérique entraîner une encéphalopathie. Près de 60 % des nouveau- nés développent un ictère dit physiologique vers les 2^o -3^o jours

de vie et qui est maximum au cinquième jour de vie. Vu la constatation récente de cas d'ictère nucléaire même chez les nouveau-nés qui avaient un ictère dit physiologique, on recommande actuellement de surveiller cet ictère en Maternité par la mesure du taux de bilirubine accumulé au niveau des sites cutanés (bilirubinométrie transcutanée) et s'il y a doute, on pratiquera un dosage sanguin.

2. Définition :

- **Ictère précoce** : Un ictère est dit précoce lorsqu'il est constaté cliniquement chez un nouveau-né âgé de moins de 24 heures de vie.
- **Ictère tardif** : C'est un ictère qui apparaît chez un nouveau-né âgé de 7 jours de vie et plus.
- **Ictère persistant** : C'est un ictère qui est encore présent cliniquement chez un nouveau-né âgé de 14 jours de vie et plus.
- **Ictère grave** : Un ictère est dit grave lorsque le taux de bilirubine indirecte est $>$ à 200 mg /l chez un nouveau-né à terme.
- **Ictère nu** : Il s'agit d'un ictère isolé sans autres signes cliniques associés notamment une pâleur, une hépatomégalie et /ou une splénomégalie.
- **Définition de l'ictère pathologique** : La présence de l'un des signes suivants dénote que l'ictère est pathologique et l'on doit l'investiguer.

-ictère précoce apparu avant la 24^o heure de vie

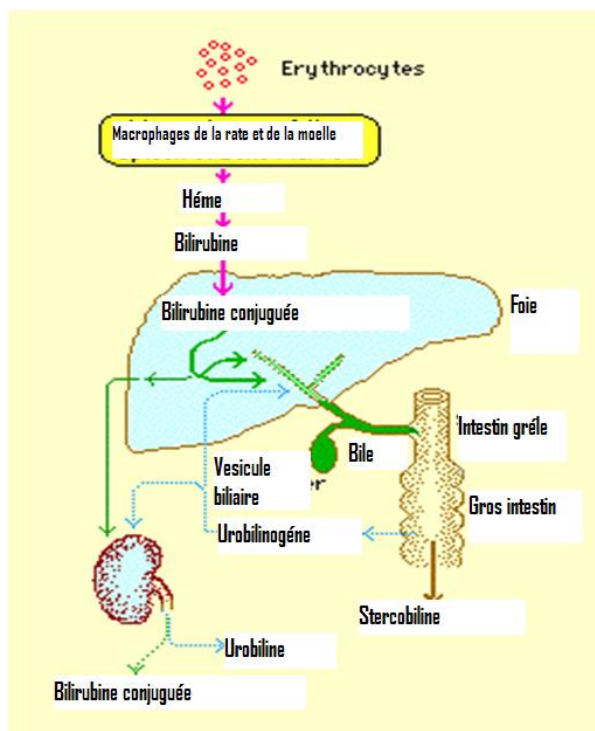
-Une vitesse d'augmentation du taux de bilirubine $>$ à 50 mg /jour

-Une bilirubinémie indirecte $>$ à 150 mg /l chez un nouveau né à terme - supérieur à 10 % du poids du corps pour un enfant de poids de naissance $<$ 2 kg 500 (exemple : 150 mmol/l pour un enfant de 1500 gr).

-Ictère persistant après le 14^o jour de vie

3. Métabolisme de la bilirubine (figure 3) :

Schéma A



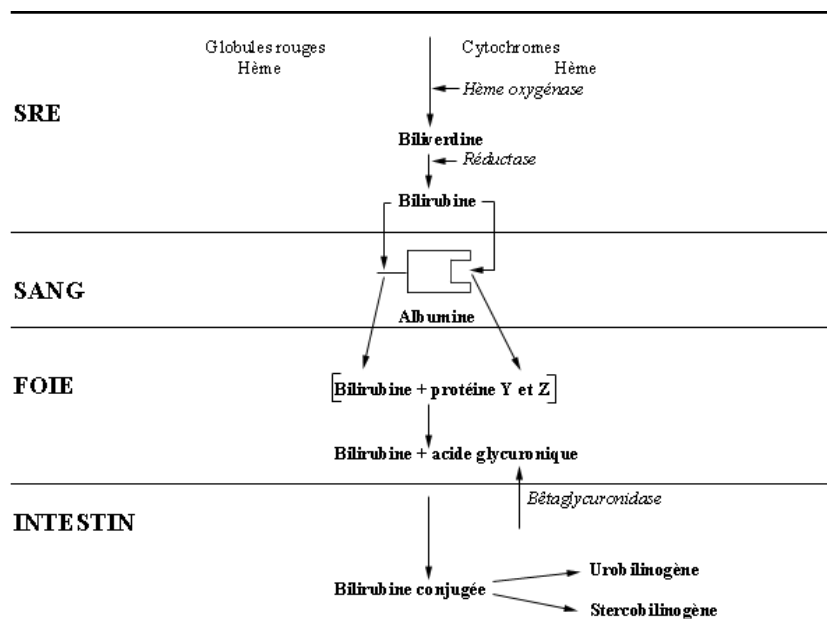


Schéma B

Figure 3 .Schémas A et B du métabolisme de la bilirubine chez l'être humain

3.1 Dans le système réticulo-endothélial :

L'hème provient de la dégradation des globules rouges (80 %) mais aussi des cytochromes (20 %). L'hème est ensuite transformé en biliverdine grâce à l'hème oxygénase puis en bilirubine grâce à une réductase. La bilirubine est déversée dans le secteur vasculaire.

3.2 Dans le secteur vasculaire :

La bilirubine peut être soit liée à l'albumine (deux sites connus de liaison) soit libre. Une partie de cette forme libre pourra se fixer sur des sites cutanés ; la partie restante est la seule toxique pour l'organisme.

3.3 Dans le foie :

La bilirubine est captée au pôle vasculaire de l'hépatocyte ; deux protéines de transport Y (la ligandine) et Z transportent la bilirubine qui vient de perdre sa liaison avec l'albumine, vers l'hépatocyte.

Dans l'hépatocyte, la bilirubine sera conjuguée à de l'acide glucuronique sous l'influence de l'enzyme glycuronyl transférase. La bilirubine conjuguée, hydrosoluble, parvient au pôle biliaire de l'hépatocyte, passe dans la voie biliaire puis le duodénum.

3.4 Dans l'intestin :

La bilirubine conjuguée va se transformer en urobilinogène (qui peut être réabsorbé et donner de l'urobiline, éliminable dans les urines,) et en stercobilinogène puis stercobiline qui colore les selles.

A noter que certaines bactéries intestinales possèdent un enzyme la bétaglycuronidase capable de redéconjuguer la bilirubine qui repasse alors dans la circulation générale puis dans le foie ; c'est le cycle entérohépatique .

3.5 Devenir de la bilirubine chez le fœtus

La majeure partie de la bilirubine fœtale est excrétée à travers le placenta sous forme non conjuguée vers la circulation puis le foie maternel où elle est conjuguée, puis excrétée sous forme conjuguée dans la bile, ainsi le nouveau né ne présente pas d'ictère à la naissance, sauf en cas d'hémolyse sévère quand la bilirubine indirecte s'accumule chez le fœtus.

Chez les mères enceintes qui présentent un ictère par hémolyse ou hépatopathie, l'exposition prolongée du fœtus à l'hyperbilirubinémie in utero peut s'accompagner de lésions neurologiques.

4. Physiopathologie

L'ictère survient quand le foie n'arrive pas à conjuguer une quantité suffisante de la bilirubine indirecte plasmatique. Chez la plupart des enfants ictériques, seule la bilirubine non conjuguée est retrouvée dans le sang et ainsi elle se répartit dans tout l'organisme et entraîne l'ictère. La bilirubine traverse toutes les membranes cellulaires à l'état libre non liée à l'albumine. La destruction normale des érythrocytes circulant représente 75 % de la production de bilirubine chez le nouveau né et le catabolisme de 1 g d'hémoglobine s'accompagne de la production de 35 mg de bilirubine. Le CO est produit en quantité équimolaire avec la bilirubine. Le nouveau né normal produit en moyenne 8 à 10 mg/kg de bilirubine /jour, ce qui représente plus que 3 fois la quantité normale de bilirubine produite quotidiennement chez l'adulte. Ceci est due au grand volume des érythrocytes circulants, à la courte demi-vie des érythrocytes chez le nouveau normal qui est de 70 jours (adulte = 120 jours), à l'augmentation du cycle entérohépatique de la bilirubine, et à la diminution de la captation hépatique de la bilirubine indirecte (par diminution de la ligandine)

4.1 Dans L'ictère simple du nouveau-né (physiologique)

En période néonatale, il y a accumulation de bilirubine ; en effet, les globules rouges du nouveau-né ont une demi-vie plus courte, l'hème oxygénase sécrété est très actif. Cette bilirubine n'est pas totalement captée, loin s'en faut, par le pôle vasculaire de l'hépatocyte ; en effet, une partie du courant sanguin peut, dans les premières heures de vie, court-circuiter le foie par le biais du canal d'Arantius ; la protéine Y et la protéine Z ne sont synthétisées qu'en post-natal. Dans la cellule hépatique, l'enzyme glycuronyl transférase n'est synthétisée que progressivement ; l'acide glucuronique, qui se lie à la bilirubine, lui-même dépendant des apports énergétiques, faibles **dans les premières heures de vie.** A la naissance presque tous les nouveaux nés ont un taux de bilirubine supérieur à la normale (10 mg /l chez l'adulte normal) et plus des 2/3 des nouveaux nés sont ictériques. *Cette hyperbilirubinémie transitoire est dite « ictère physiologique ».* Chez le prématuré le terme d'ictère physiologique a peu de valeur, non traités ces nouveaux nés peuvent développer une hyperbilirubinémie exagérée et prolongée. *Définir comme physiologique un certain niveau de bilirubinémie est potentiellement hasardeux et dangereux chez les prématurés, car ces nouveaux nés doivent recevoir une photothérapie.*

4.2 Dans les autres causes.

4.1.1 Dans les hémolyses

La destruction exagérée des globules rouges conduit à la formation d'hème puis de bilirubine. Toutes les causes d'hémolyse peuvent donc entraîner un ictère à bilirubine non conjuguée.

4.1.2 Dans les ictères par défaut de glycuconjugaison hépatique

- ictère au lait maternel : une lipase contenue dans certains laits maternels, hydrolyse les triglycérides ; les acides gras libérés agissent comme inhibiteurs compétitifs de la bilirubine au niveau de la glucuronyl transférase.

- ictère de l'hypothyroïdie : l'ictère à bilirubine non conjuguée est l'un des signes classiques de l'hypothyroïdie congénitale ; les hormones thyroïdiennes sont en effet nécessaires à la synthèse de l'enzyme glycuronyl transférase.

- ictère de la maladie de Gilbert : Il est lié à un déficit partiel de la glycuronyl transférase.

- l'ictère de la maladie de Crigler Najjar : Il s'agit d'un déficit enzymatique en glucuronyl-transférase

5. Complication de l'hyperbilirubinémie indirecte

L'hyperbilirubinémie indirecte représente un danger pour le cerveau des nouveau-nés car elle peut entraîner une encéphalopathie hyperbilirubinémique qui à l'origine de l'ictère nucléaire.

5.2 Facteurs qui augmentent la bilirubine libre (non liée à l'albumine) dans le sang.

La liaison albumine bilirubine est défavorablement influencée par certains facteurs :

De nombreuses substances interfèrent dans cette liaison par un mécanisme de compétition : les acides gras libres (qui augmentent en cas d'hypothermie), certains antibiotiques (gentamycine) les diurétiques (furosémide) et le diazépam. Dans les circonstances normales seule la bilirubine non liée à l'albumine pénètre dans le cerveau. Quand la barrière hémocéphalique est rompue, aussi bien l'albumine que la bilirubine libre pénètrent dans le cerveau.

5.3 Facteurs qui influencent la perméabilité hémocéphalique

- L'anoxie, l'hypercapnie et l'hyperosmolarité ouvrent la barrière hémocéphalique et augmentent le dépôt de bilirubine et d'albumine au niveau du cerveau
- L'âge postnatal

Des études réalisées chez les nouveaux nés de cochons ont montré que la barrière hémocéphalique est plus perméable à la bilirubine que chez les nouveaux nés âgés de moins de 14 jours de vie.

5.4 Conséquences de l'hyperbilirubinémie sur le cerveau

L'hyperbilirubinémie s'accompagne d'une imprégnation jaunâtre des zones où il n'y a pas de barrière hémoméningée tels que les leptoméniges, l'épendyme, Les plexus choroïdes et le liquide céphalorachidien et d'une imprégnation des zones où la barrière hémocérébrale a été compromise tels que cela arrive dans l'encéphalopathie ischémique et hypoxique, la leucomalacie périventriculaire et l'infarctus cérébral ischémique et d'une imprégnation de groupes neuronaux spécifiques tel que les

noyaux gris centraux (ictère nucléaire).La toxicité de la bilirubine sur le cerveau est due à la bilirubine libre non liée à l'albumine.

- **L'Ictère nucléaire (Encéphalopathie hyperbilirubinémique)**

Il est le résultat du dépôt sur les noyaux gris centraux de la bilirubine (liposoluble) en excès dans le plasma, entraînant une nécrose cellulaire rapide (figure 4). Les facteurs qui influencent la neurotoxicité sont la concentration de bilirubine dans le sang, la durée de l'exposition du cerveau à l'hyperbilirubinémie, l'hémolyse et la prématurité.

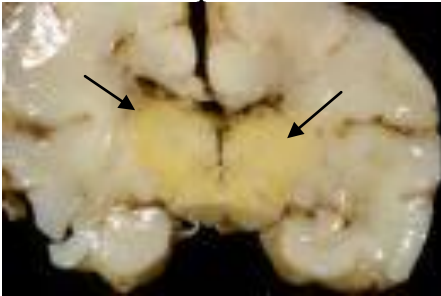


Figure 4. Image d'autopsie du cerveau d'un nouveau-né décédé à la suite d'un ictère nucléaire ; on note une coloration ictérique des noyaux gris de la base (voir flèches).

5.5 Facteurs de risque d'encéphalopathie hyperbilirubinémique selon l'étiologie de l'ictère

- **L'hémolyse**

L'hémolyse (surtout l'incompatibilité rhésus, ABO et le déficit en G6PD) est un risque important d'apparition d'ictère nucléaire. Ainsi chez le nouveau né à terme le risque est à 200mg /l de bilirubine indirecte en cas d'incompatibilité Rhésus, alors que chez le nouveau né à terme sans hémolyse le risque existe à partir de 250 mg /l de bilirubine indirecte. Ainsi les experts recommandent de traiter d'une manière plus agressive les nouveau-nés qui ont une hyperbilirubinémie due à une hémolyse.

- **La concentration de bilirubine dans le sang**

L'incidence varie selon le taux de bilirubine sanguine .Le risque d'ictère nucléaire commence après un taux de bilirubine indirecte > à 180 mg /l chez le nouveau -né à terme .L'incidence de l'ictère nucléaire est de 0% quand le taux de bilirubine est entre 100 et 180 mg /l, et de 8 % quand le taux de bilirubine est situé entre 190 et 240 mg /l (Tableau 3)

Taux de bilirubine	Incidence de l'ictère nucléaire
100 à 180 mg /l	0
190-240 mg /l	8
250-290 mg /l	33
<<300-400 mg /l	73

Tableau 3: Incidence de l'ictère nucléaire chez un nouveau-né à terme selon les concentrations de bilirubine sérique. (8)

- **La durée de l'hyperbilirubinémie**

Une étude réalisée en Turquie sur des nouveau nés qui avaient une hémolyse ou qui étaient prématuré a montré que les nouveaux nés exposés à une qu'une hyperbilirubinémie indirecte supérieur à 200 mg /l pendant 6 heures avaient un risque d'atteinte neurologique de 2,3 %, ce risque était de 18,7 % quand l'exposition était de 6 à 11 heures, et de 26 % quand cette exposition était de 12 heures et plus.

- **La prématurité**

Les prématurés ont un risque plus grand de développer une encéphalopathie hyperbilirubinémique que les nouveau-nés à terme exposés au même niveau de bilirubinémie.

- **Autres facteurs de risque d'ictère nucléaire**

Ce sont l'acidose, le sepsis et l'hypoalbuminémie

6. Etude clinique de l'ictère

6.1 Diagnostic clinique de l'ictère

Décrit à l'origine par Kramer, L'imprégnation de la peau par la bilirubine peut être utilisée pour évaluer l'intensité de l'ictère chez le sujet de couleur blanche .L'ictère progresse selon une direction céphalo-caudale .Le nouveau-né doit être examiné à la lumière du jour .La peau doit être blanchie par une pression digitale pour analyser la couleur de la peau et des tissus sous-cutanés sousjacentes.Un guide est décrit au tableau 2.Tout nouveau né qui a une coloration jaune qui touche les membres supérieurs à partir des épaules ou les membres inférieurs à partir du bassin nécessite un prélèvement pour dosage de la bilirubine sanguine. Cette évaluation visuelle n'est pas fiable chez l'enfant de peau noire et après photothérapie.

L'évaluation clinique céphalo-caudale d'un ictère dermique est un instrument utile mais peu fiable quand le taux de bilirubine dépasse 120 mg /l (205 µmo/l)

Surface du corps	Niveaux de bilirubine indirecte dans le sang
Face	40 à 60 mg /l
Thorax et partie supérieure de l'abdomen	80 à 100 mg /l
Partie inférieure de l'abdomen et bassin	120 à 140 mg /l
Membres supérieurs et inférieurs	150 à 180 mg /l
Paumes des mains et plantes des pieds	150 à 200 mg /l

Tableau 4 : Guide d'évaluation clinique céphalo-caudale d'un ictère dermique selon Kramer .

Le diagnostic clinique de l'ictère est facile quand il est assez intense mais plus difficile en cas de peau noire, quand on examine à la lumière artificielle, en cas d'anémie importante .les selles et les urines sont normalement colorés.



Photo : Pr Z Massen 2007

Figure 5. Ictère généralisé nu chez un nouveau-né âgé de 4 jours de vie.

L'ictère peut être isolé sans autres signes clinique et on parle alors d'ictère nu. Quand l'ictère est associé à une pâleur avec ou sans splénomégalie ou hépatosplénomégalie associées on doit s'orienter vers un ictère d'origine hémolytique.

6.2 Etude clinique de l'encéphalopathie hyperbilirubinémique

C'est la complication la plus redouté de l'hyperbilirubinémie, elle se manifeste en général par une coloration jaunâtre intense et généralisée des téguments qui est associée à des signes neurologiques. Lors des premiers jours apparaissent des signes d'encéphalopathie aigue concomitants à l'ictère cutanéomuqueux intense qui sera suivi, dans les cas graves, à partir de la 1^o année de séquelles à type d'encéphalopathie chronique.

- **L'encéphalopathie aigue**

Elle comprend 3 phases

1^o phase : (lors des premiers jours) elle est marquée par une stupeur, une hypotonie et une succion faible

2^o phase : apparait une hypertonie (Avec attitude en opistotonos) (Figure 4) .Tous les enfants qui présentent ce signe développeront plus tard une encéphalopathie chronique.

3^o phase : (après une semaine) Cette phase est marquée par une disparition de l'hypertonie, paralysie du regard vers le haut, des crises oculogyres hypertoniques une respiration périodique apparait à la phase terminal 4% des nouveaux nés atteints meurent pendant la phase aigue au USA.



Figure 6.Ictère nucléaire avec attitude en opistotonos

- **Encéphalopathie chronique**

Lors de la première année : on retrouve des difficultés alimentaires, cri strident, hypotonie avec ROT normaux. Faible dextérité motrice avec retard de la marche jusqu'à avec retard de la marche qui peut n'apparaître que vers l'âge de 5 ans.

Après la première année de vie, les principaux signes sont des désordres extrapyramidaux (mouvements athétosiques, tremblement, dysarthrie) Hypoacousie ou surdit  (due   l'atteinte des noyaux cochl aire dans le tronc c r bral) et des anomalies du regard (limitation du regard vers le haut)

- **Diagnostic de l'enc phalopathie hyperbilirubin mique**

Le diagnostic est port  sur la Clinique, le taux de bilirubine indirect et peut  tre confirm  actuellement par la r sonance magn tique. Sur l'imagerie par r sonance magn tique (figure 5) qui montre une augmentation de l'intensit  du signal au niveau du plidum (+ putamen + thalamus) sur les images T1 et T2.

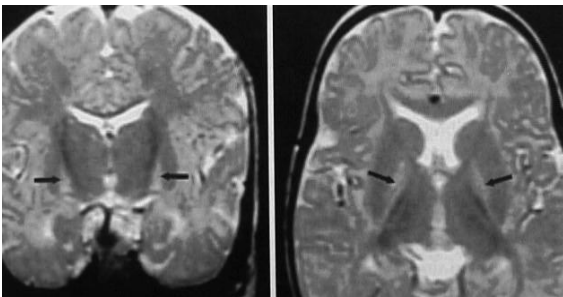


Figure 7. Images D'IRM c r brale chez un nouveau-n  atteint d'ict re nucl aire. Noter les anomalies sym triques et bilat rales de signal   haute intensit  sur les zones du plidum (+ putamen + thalamus) (voir fl ches)

7. Diagnostic biologique de l'hyperbilirubin mie

7.1 Le dosage de la bilirubine s rique.

Il se base sur le dosage de la bilirubine et ses composants (bilirubine totale, directe et indirecte) au laboratoire par la m thode de diazotation.

Le s rum pr lev  doit  tre conserv  de la lumi re jusqu' au dosage. Le dosage de bilirubine standard ne tient pas compte de la forme li e et non li e   l'albumine.

Le pr l vement sanguin peut se faire au niveau de la veine. L' chantillon capillaire est  galement valable.

7.2 Dosage par La bilirubinom trie transcutan e

Ce dosage peut permettre de suivre un ict re mod r    la maternit , il n'est pas fiable pour mesurer la bilirubin mie apr s une phototh rapie ou quand le taux de bilirubine en transcutan e d passe 150 mg /l. Il existe 2 mod les d'appareils qui sont le plus souvent utilis s actuellement et qui sont :

- **Le bilirubinom tre Minolta (Minolta Air shields jaundice meter)**

otamment le dernier mod le (JM103) donne des taux de bilirubine qui correspondent fermement avec les taux de bilirubine sanguine. La mesure de la bilirubine se fait avec cette appareil dans le tissu sous-cutan  profond et permet ainsi de diminuer l'influence de certains pigments tels que la m lanine et l'h moglobine.

- **Le bilirubinomètre BiliCheck (Resironics, mareyya GA)** permet également une corrélation étroite entre avec les taux de bilirubine sanguine. (Figure 6)

La mesure de la bilirubine transcutanée est moins précise chez les prématurés d'âge gestationnel < à 30 semaines de tel sorte qu'on se pose la question sur l'utilité des ces mesures chez ce type de nouveau-nés.



Figure 8. Photo du bilirubinomètre transcutané Bilichék

7.3 Bilan systématique à réaliser devant tout ictère pathologique

Devant tout ictère néonatal on doit pratiquer un bilan systématique qui est le suivant :

- Taux de bilirubine sanguine totale et directe
- Groupage ABO et Rhésus de la mère et de l'enfant.
- Test de Coombs direct
- FNS et frottis sanguin pour la morphologie des globules rouges
- Taux de réticulocytes
- Glucose-6-phosphate déshydrogénase selon origine ethnique ou géographique, ou si faible réponse à la photothérapie
- Recherche de sucres réducteurs dans les urines
- Si facteurs de risque infectieux réaliser hémoculture, ECB des urines, PL, CRP

8. Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel de l'ictère par hyperbilirubinémie indirecte du nouveau-né se pose avec les ictères à bilirubine directe ou mixte

9. Etiologie

9.1 Les ictères hémolytiques

L'anémie hémolytique est fréquente à la période néonatale et due à plusieurs causes .L'hémolyse néonatale s'accompagne presque toujours d'un taux de bilirubine supérieur à 100 mg /L (170 μ mol /L).En général l'hémolyse est détectée lors de l'investigation d'un ictère durant la première semaine de vie, cependant elle peut être détectée plus tard si le patient ne consulte pas lors des premiers jours de vie.

9.1.1 Les ictères par incompatibilité fœto-maternelles

Ces ictères sont dus à une alloimmunisation qui est due au passage d'érythrocytes fœtaux dans la circulation sanguine maternelle où ils vont stimuler la production d'anticorps de type Ig G lesquels vont retourner dans la circulation fœtale où ils vont attaquer les antigènes D à la surface des hématies .L'incidence des manifestations cliniques de l'alloimmunisation dépend du type d'incompatibilité dans les groupes sanguins entre la mère et le fœtus.

- **La Maladie hémolytique par incompatibilité Rhésus D**

C'est la cause la plus fréquente d'hémolyse sévère de la période néonatale et anténatale. L'incidence de cette maladie dépend de la prévalence de l'antigène D dans une population. La prévalence de l'antigène D est proche de zéro chez les japonais et les chinois et de 5,5 % chez les afro-américains et de 15 % chez les blancs américains. La sévérité de cette maladie est variable, sans diagnostic anténatal et traitement, la mortalité périnatale est de 17,5 % et la mortinatalité de 14 %. Chez une femme de groupe Rhésus négatif immunisée cette maladie devient plus en plus sévère lors des grossesses ultérieures. L'entrée des érythrocytes dans la circulation maternelle est la cause de l'isoimmunisation Rhésus. 0,05 ml à 1 ml de sang fœtal, surtout s'il est transféré d'une manière répétée suffit à produire l'immunisation. Cette immunisation est plus fréquente en cas de grossesse compliquée (toxémie gravidique, césarienne, extraction manuelle du placenta car dans ces circonstances les transfusions fœto-maternelles sont plus fréquentes et plus volumineuses). On estime que 1% des femmes s'immunisent lors de la 1^o grossesse portant un fœtus de groupe Rhésus positif, 7,5 % de ces femmes s'immunisent dans les 6 mois après l'accouchement d'un nouveau né de groupe Rhésus Positif, et 7,5 % s'immunisent durant la prochaine grossesse si leur fœtus est Rhésus positif. Le transfert des anticorps anti D, de type Ig G, est responsable des manifestations cliniques. Le rythme de destruction des érythrocytes est proportionnel au taux d'anticorps fixés sur les hématies fœtales. Quand le taux d'anticorps est très élevé, les hématies fœtales sont détruites par hémolyse intra-vasculaire et par séquestration splénique. Avant l'accouchement, le principal danger est représenté par une anémie sévère chez le fœtus et après la naissance le nouveau né est exposé au risque de l'hyperbilirubinémie indirecte. In utero le fœtus répond à l'augmentation de destruction des érythrocytes par une augmentation des réticulocytes et des érythroblastes dans le sang fœtal. Cette augmentation de la demande en érythrocytes s'accompagne d'une érythropoïèse extramédullaire dans la rate, le foie et le poumon qui entraîne une hépatosplénomégalie. Dans les cas les plus sévères apparaît un hydrops foetalis (œdème généralisé, épanchement pleuraux, et ascite).



Photo : Pr Z Massen 2006.

Figure 9. Incompatibilité Rhésus sévère chez un nouveau-né âgé de 5 jours. Noter l'ictère intense et généralisé associé à une pâleur et une hépatosplénomégalie très importante. Le taux de bilirubine indirecte sérique était de 324 mg/l. Ce nouveau-né a subi par la suite une exsanguino-transfusion en urgence suivi d'une photothérapie.

-Manifestations cliniques

Les principaux signes cliniques de la maladie chez le nouveau né sont l'ictère, la pâleur et l'hépto-splénomégalie (Figure 9). L'ictère ne devient évident que lors des 24

premières heures de vie souvent dès la 4^o-5^o heure de vie et sera maximal vers le 4^o-5^o jour de vie. Le degré d'anémie reflète la sévérité du processus hémolytique et la capacité de compensation de cette anémie par l'augmentation du taux des réticulocytes. Une anémie néonatale tardive peut se voir dans l'isoimmunisation Rhésus dans 2 cas :

-quand le nouveau né n'est pas assez jaune à la naissance pour nécessiter une exsanguinotransfusion. car la photothérapie contrôle l'hyperbilirubinémie mais pas l'hémolyse qui va se poursuivre. Ainsi ces nouveaux développeront une anémie qui peut être sévère entre le 7^o et le 21^o jour de vie.

-le 2^o cas se voit chez les nouveaux nés qui ont déjà subit une exsanguinotransfusion et chez qui le taux d'hémoglobine va atteindre 5 à 6 g/100 ml vers la 4^o à la 6^o semaine de vie. Ceci est dû à la présence résiduelle d'anticorps anti D dans la circulation du nouveau né qui ont alors détruit les hématies Rhésus positive résiduelles et les érythrocytes Rhésus positif nouvellement formés, cette anémie peut se corriger spontanément au bout 6 à 8 semaines.

Dans les formes graves un purpura pétéchiale dû à une thrombopénie et à des troubles de la coagulation. Ces anomalies peuvent être dues à une CIVD ou à un défaut de synthèse des facteurs vitamine K dépendants.

-Biologie

La mère est de groupe Rhésus négatif et l'enfant de groupe Rhésus positif

L'hémoglobine est souvent inférieure à 13 g /100 ml dans le sang du cordon, le taux de réticulocytes et d'érythroblastes est élevé souvent supérieur à 6 % et peut atteindre 30 à 40 %. Au frottis sanguin on retrouve des érythroblastes associés à une anisocytose et une polychromophilie mais pas de sphérocytes. Le test de Combs directe est positif et indique la présence d'anticorps de type IG G fixés sur les hématies du nouveau. Un faux groupage rhésus négatif peut se voir chez le nouveau né en raison du blocage des sites antigène D de l'érythrocyte par les anticorps anti D qui vont empêcher lors du groupage au laboratoire la réaction de l'antigène au réactif anti D utilisé pour déterminer le Rhésus du nouveau-né atteint.

- **L'Incompatibilité ABO**

C'est la plus fréquente des incompatibilités anti-érythrocytaires ; 15 à 20 % des grossesses sont en situation d'incompatibilité ABO et une immunisation est mise en évidence dans 3 % des cas. Elle est due à l'action des anticorps anti A ou B sur les hématies fœtales de groupe correspondant. L'incompatibilité ABO s'accompagne le plus souvent d'une hémolyse modérée et plus rarement d'une hémolyse sévère.

Les anticorps anti A et anti B qui sont retrouvés sont de type Ig M, Ig A et Ig G mais seuls les Ig G traversent le placenta et sont responsables de l'apparition de la maladie. La mère s'immunise par la stimulation continue par des substances A et B qui existent dans certains aliments et des bactéries gram négatif donnant des infections asymptomatiques. L'incompatibilité ABO survient chez les mères qui ont des titres élevés d'anticorps anti A et anti B. Les sites des antigènes anti A et anti B sont peu nombreux sur les érythrocytes des nouveau-nés ce qui explique la faible réaction du test de Coombs direct. Le diagnostic de l'incompatibilité ABO est souvent difficile et nécessite l'exclusion des autres causes d'hyperbilirubinémie. Le diagnostic est suspecté devant un ictère où la mère est de groupe O et le nouveau né de groupe A (dans 95 % des cas) ou B (plus rarement). Un ictère précoce qui apparaît dans les 24 premières heures de vie est particulièrement caractéristique de l'incompatibilité

ABO. Le test de Coombs est souvent négatif ou faiblement positif. Le test de Coombs est positif dans 33% des cas. Dans 2/3 des cas le test d'élution des anticorps démontre des anticorps anti-A et anti-B sur la surface des érythrocytes. Cependant le test de Coombs et le test d'élution des anticorps ne sont pas spécifiques de la maladie et peuvent être positif dans d'autres maladies. Ainsi le diagnostic peut être fortement suspecté dans les cas suivants :

- En cas d'hyperbilirubinémie indirecte
- ictère précoce apparu lors des 24 premières heures de vie
- Mère de groupe O et enfant de groupe A ou B
- augmentation du nombre de sphérocytes dans le sang
- Augmentation du taux de réticulocytes et augmentation de la concentration de la carboxyhémoglobine.
- Présences d'anticorps anti A ou anti B dans le plasma ou le sérum du cordon ombilical.
- l'incompatibilité ABO peut être suspectée par la présence de sphérocytes au frottis notamment par la méthode tridimensionnelle sur des hématies fixés par la glutaraldéhyde. (Figure)

Le traitement vise la prévention de l'hyperbilirubinémie par la photothérapie qui réduit le nombre d'exsanguino-transfusions. La photothérapie prophylactique peut être bénéfique si le taux de bilirubine indirecte est égale ou supérieur à 40 mg /l dans le sang du cordon.

- **L'Incompatibilité de sous -groupe**

Elles sont relativement rares. Les principaux anticorps retrouvés sont anti E, les anti-c et les anti-k(Kell). Les anticorps anti Kell peuvent entraîner une maladie hémolytique sévère chez les nouveaux nés ainsi qu'un hydrops foetalis et la mort in utero. Ces anticorps sont connus pour inhiber l'érythropoïèse foetale. Ainsi il est recommandé que toutes les mères enceintes doivent une détermination de sous groupes avant la 34^e semaine. Le test de Coombs directe est souvent positif dans les Incompatibilité de sous groupes.

9.1.2 Les anémies hémolytiques constitutionnelles

- **Les anomalies de la membrane**

Toutes les anomalies de la membrane érythrocytaire peuvent s'exprimer dès la naissance.

-La Sphérocytose héréditaire

La sphérocytose héréditaire est la plus fréquente des anomalies de la membrane érythrocytaire. Elle peut se rencontrer dans toutes les ethnies, mais elle est plus fréquente en Europe du Nord, avec une incidence estimée à 1 pour 2 à 5 000 naissances. Quelle que soit la protéine déficitaire au niveau de la membrane, elle aboutit à une déstabilisation de la bicouche lipidique qui se désolidarise du cytosquelette, avec comme conséquence une perte de matériel membranaire sous forme de microvésicules. Il en résulte une diminution de la surface du globule rouge et une déshydratation cellulaire. Les cellules ainsi sphérisées deviennent moins déformables et sont facilement séquestrés puis détruits au niveau de la rate. Le mode de transmission est dominant dans 75 % des cas. Pour les 25 % restants le mode de transmission est soit autosomique récessif ou du à une mutation de novo. Les manifestations cliniques classiques, à savoir l'anémie, l'ictère et la splénomégalie ont

une cinétique d'apparition asynchrone en période néonatale. L'ictère néonatal paraît être la manifestation clinique la plus constante et la plus précoce. Il est rencontré dans 80 % des cas, et peut imposer une photothérapie, voire une exsanguino-transfusion. L'anémie est rarement présente à la naissance. Environ 60 % des enfants naissent avec un taux d'hémoglobine normal. On assiste à une chute rapide de celui-ci, avec des valeurs inférieures à la normale dès le 5e jour de vie et souvent inférieures à 8 g/dl à la fin du premier mois de vie. Parallèlement, la réticulocytose, élevée les premiers jours, devient rapidement insuffisante, et reste sous la barre des 200 \times 10⁹/L durant plusieurs semaines, voire moins.

La splénomégalie est absente à la naissance. Elle apparaît en moyenne vers la 5e semaine de vie. Le diagnostic de sphérocytose héréditaire peut aisément être fait à la naissance : L'examen du frottis sanguin révèle la présence de sphérocytes. L'étude des indices érythrocytaires, à l'aide de certains automates, révèle l'existence d'une déshydratation cellulaire en signalant un excès de cellules hyperdenses. La mise en évidence d'une diminution de la résistance osmotique aux solutions hypotoniques témoigne d'une diminution du rapport surface/volume. Cependant, la résistance osmotique peut être normale dans 30 % des cas. Enfin, l'ektacytométrie en gradient osmolaire permet de faire le diagnostic dans tous les cas. Il convient toutefois d'éliminer une incompatibilité ABO, autre situation générant la présence de sphérocytes.

-L' Elliptocytose héréditaire

Sa fréquence est moins élevée en Europe, mais très élevée dans certaines régions d'Afrique équatoriale.

Le mode de transmission est autosomique dominant.

-La Poïkilocytose héréditaire

L'anomalie membranaire entraîne une telle fragilisation du cytosquelette que les globules rouges se fragmentent dans la circulation. Les enfants naissent souvent à terme avec un taux d'hémoglobine normal. Le taux d'hémoglobine chute rapidement et une ou plusieurs transfusions sont nécessaires. L'examen du frottis révèle une poïkilocytose importante, avec présence de schizocytes, microcytes, sphérocytes, elliptocytes et microelliptocytes.

-La Stomatocytose héréditaire

Les stomatocytoses héréditaires sont des maladies rares de la perméabilité membranaire aux cations Na⁺ et K⁺. Elles sont identifiées par la présence de stomatocytes sur le frottis sanguin.

C'est la forme avec hyperhydratation des hématies qui est d'ailleurs très rare qui est responsable d'une anémie hémolytique sévère, s'exprimant dès les premiers jours de vie, et qui persiste la vie durant. Le mode de transmission est autosomique dominant.

- **Les enzymopathies**

-Le Déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase (G6PD)

La G6PD est une enzyme intervenant dans la glycolyse. Elle catalyse la transformation du glucose-6-phosphate en 6-phosphogluconate. Parallèlement, cette réaction réduit le nicotinamide adénine dinucléotide phosphate (NADP) en NADPH, agent antioxydant qui permet à l'érythrocyte de faire face aux agressions oxydatives (toxiques, infectieuses...). Le gène codant pour la G6PD est situé sur le chromosome

X. Le déficit s'exprime complètement chez les garçons hémizygotés et les filles homozygotes.

Un déficit en G6PD est suspecté devant un ictère néonatal survenant chez un enfant, en particulier un garçon, originaire d'Afrique, du Sud-Est asiatique ou du bassin méditerranéen. L'apparition est assez tardive entre le 3^e et le 5^e jour de vie. Une anémie régénérative d'intensité variable peut cependant accompagner cet ictère. Des facteurs favorisent l'hémolyse, tels qu'une infection néonatale ou une hypoglycémie et une acidose. Occasionnellement, l'anémie et l'ictère sont précoces si la mère a pris des produits oxydants en fin de grossesse. Enfin, le dosage enzymatique révèle une activité réduite en G6PD. Un résultat normal en période de régénération, lorsque le taux des réticulocytes est élevé, ne permet pas d'éliminer le diagnostic de déficit en G6PD, car l'activité enzymatique est plus élevée dans les cellules immatures.

-Le Déficit en pyruvate kinase (PK)

Le déficit en PK est la plus fréquente des enzymopathies touchant les métabolismes générateurs d'adénosine triphosphate (ATP), tels que ceux de la dernière étape de la glycolyse, et peut se rencontrer partout dans le monde avec une fréquence plus grande en Europe du Nord. Le mode de transmission est autosomique récessif. Les nouveau-nés atteints sont généralement hétérozygotes composés avec deux allèles mutés [9] et peuvent présenter une anémie d'intensité variable s'accompagnant d'un ictère nécessitant parfois une exsanguino-transfusion.

La mesure de l'activité de l'enzyme permet d'affirmer le diagnostic ;

L'interprétation des résultats doit tenir compte du taux de réticulocytes.

-Les Autres déficits enzymatiques

Les autres déficits enzymatiques érythrocytaires sont beaucoup plus rares, excepté le déficit en Triose phosphate isomérase qui se manifeste peu à la naissance.

• Les hémoglobinopathies

Certaines thalassémies peuvent se voir à cet âge et disparaître ensuite, par exemple celles concernant les chaînes c. Au contraire, elles peuvent ne pas être apparentes à la naissance et se manifester plus tard, vers l'âge de 2 à 3 mois, comme celles concernant les chaînes b. Enfin, pour les chaînes a, la situation est similaire à la naissance et plus tard. La β -thalassémie ne se manifeste pas à la naissance.

9.2 Les Ictères non hémolytiques

9.2.1 L'ictère physiologique du nouveau né

C'est un ictère nu qui apparaît en général entre la 24^e heure à la 72^e heure de vie qui atteint un pic maximum vers de 4^e-5^e jours de vie chez le nouveau-né à terme et le 7^e jour de vie chez le prématuré. Il ne dépasse en général 150 mg /l chez le nouveau-né à terme. Il disparaît cliniquement après le 14^e jour de vie. Cet ictère doit cependant être étroitement surveillé car récemment des ictères nucléaires ont été constatés chez des nouveau-nés chez lesquels un diagnostic d'ictère physiologique a été porté.

9.2.2 Hémorragies et grand hématomes

Les hématomes cutanés, le céphalhématome les hémorragies intracrâniennes, pulmonaires et toute hémorragie occulte peut entraîner une hyperbilirubinémie secondaire à la destruction extravasculaires des érythrocytes (le catabolisme de 1 g d'hémoglobine produit 35 mg de bilirubine).

9.2.3 Polyglobulie

La polyglobulie est un facteur de risque d'hyperbilirubinémie, car l'augmentation de la masse des érythrocytes augmente la charge de bilirubine qui est présentée au foie.

9.2.4 Erreurs innée de l'activité de bilirubineuridine-diphosphoglucuronate-glucuronosyltransférase

- **Syndrome de Crigler Najjar**

Ce syndrome est dû à un déficit congénital en glucuronyl transférase. Ils existent 2 types qui sont causés par une ou plusieurs mutations.

-Crigler Najjar de type 1.

Dans le type 1 ; il existe presque une absence totale de l'enzyme.

Dans le type 1 les nouveaux nés développent une hyperbilirubinémie dans les 2 ou 3 premiers jours de vie qui nécessite une exsanguino-transfusion durant la 1^o semaine de vie. Le diagnostic du Crigler Najjar repose sur l'analyse de sérum et de la bile prélevée au niveau du duodénum et analysée par la chromatographie liquide à haute performance (HPLC) et le dosage de l'enzyme dans les tissus hépatiques prélevés par biopsie, le non réponse au traitement par le phénobarbital et par l'analyse moléculaire du gène UGT1A1.

-Crigler Najjar type 2 (ou syndrome d'Arias)

Dans ce type l'hyperbilirubinémie est moins sévère, bien qu'elle puisse entraîner dans certains cas un ictère nucléaire. Dans ce syndrome les malades, enfants ou adulte, répondent bien au traitement par le phénobarbital avec une diminution nette de bilirubine indirecte au bout de 7 à 10 jours. C'est la réponse à cette thérapeutique qui permet de différencier entre le Type 1 et le type 2.

- **Le syndrome de Gilbert**

Le syndrome de Gilbert s'accompagne d'une hyperbilirubinémie, légère ou modérée ou chronique ou récurrente sans atteinte hépatique ou hémolyse. On reconnaît maintenant que ces individus présentent une augmentation du turn-over de l'hème. Ce syndrome est fréquent et touche approximativement 6 à 9 % de la population générale. La transmission peut être autosomale dominante ou autosomale récessive. En général l'hyperbilirubinémie apparaît à la puberté lors de période de Jeun ou d'infections intercurrentes.

Bien que il soit souvent diagnostiqué à l'adolescence ou à l'âge adulte, il est actuellement reconnu que le syndrome de Gilbert joue un rôle dans la pathogénie de l'ictère néonatal. Dans la forme homozygote il ya une hyperbilirubinémie qui apparaît avant l'âge de 96 heures. Ainsi le syndrome de Gilbert joue un rôle ubiquitaire dans la genèse de l'ictère néonatal, la combinaison de ce syndrome avec d'autres facteurs de risque tel que, l'allaitement maternel, le déficit en G-PD ; incompatibilité ABO et la sténose du pylore augmente le risque d'hyperbilirubinémie.

9.2.5 La galactosémie

C'est une maladie rare (incidence 1/35000 à 1/60000) qui peut se manifester par une hyperbilirubinémie qui est souvent associée à vomissements, perte pondérale, irritabilité et léthargie. Durant la première semaine de vie. L'hyperbilirubinémie est indirecte mais la bilirubine conjuguée augmente pendant la 2^o semaine. Il faut

rechercher des sucres réducteurs dans les selles par le Clinitest .La septicémie à E .Coli est une complication redoutable.

9.2.6 La tyrosinémie et l'hyperméthioninémie

Ces deux affections peuvent s'accompagner au début d'une hyperbilirubinémie indirecte mais elles entraînent plus tard une hyperbilirubinémie directe (Cholestase).

9.2.7 Les Drogues

L'utilisation du pancuronium et de l'hydrate de chloral est associée à des taux élevés de bilirubine chez les prématurés malades.

9.2.8 Allaitement maternel et ictère (ictère associé au lait maternel).

De nombreuses études réalisées sur 25 ans ont trouvé une augmentation de l'incidence de l'hyperbilirubinémie chez les nouveaux nés nourris à l'allaitement maternel. Une métaanalyse de 12 études regroupant plus de 8000 nouveaux nés a montré que les nouveau nés nourris au sein développaient 3 fois plus d'ictère avec bilirubine indirecte > à 120 mg /l que ceux nourris au lait artificiel, et 6 fois plus de bilirubine > à 150 mg/l .L'ictère qui apparaît lors de 2 à 4 jours de vie chez les nouveau-nés nourris au sein est appelé « ictère associé au lait maternel » et celui qui apparaissait au bout de 4 à 5 jours de vie et qui persiste au delà du 14^o jour de vie est appelé « ictère au lait maternel » .L'augmentation de la réabsorption de la bilirubine par l'intestin (augmentation du cycle entérohépatique de la bilirubine) est le mécanisme le plus important responsable de l'ictère associé à l'allaitement maternel.

9.2.9 L'Ictère persistant

Il est défini comme un ictère qui persiste au delà du 14^o jour de vie. Il est du à plusieurs causes dont la plus fréquente est l'ictère au lait maternel.

- **L'ictère au lait maternel.**

C'est un ictère nu chez un nouveau-né nourri exclusivement au sein et dont l'état général est excellent. Il touche 2 à 4 % des nouveau-nés nourris au sein. Il se manifeste comme un ictère d'allure « apparemment physiologique » qui persiste au delà du 14^o jour de vie et qui souvent apparaît vers lors de la 1^o semaine de vie .Le plus souvent son intensité est maximum entre le 10^o-14 jour de vie. La bilirubinémie n'est jamais assez élevée pour nécessiter une exsanguino-transfusion, bien qu'une photothérapie puisse être occasionnellement nécessaire. Les nouveau-nés qui ont un taux de bilirubine > à 100mg /l doivent être investigués pour éliminer les autres causes d'ictère persistant c'est-à-dire FNS, groupage mère et enfant ,test de Coombs directe ,radiographie des 2 genoux ,dosage des hormones thyroïdiennes T3 ,T4 ,TSH et ECB des urines avant de porter le diagnostic d'ictère au lait maternel ,car le diagnostic se fait par élimination.

- **L'hypothyroïdie**

Un ictère prolongé est une des manifestations cliniques de l'hypothyroïdie congénitale, on doit la rechercher systématiquement devant tout ictère nu persistant au delà du 14^o jour de vie.

- **Sténose hypertrophique du pylore**

Une association d'une hyperbilirubinémie à la sténose hypertrophique du pylore a été largement décrite, mais sa pathogénie n'est pas encore élucidée. Le retard de

vidange gastrique et l'augmentation du cycle entérohépatique de la bilirubine semblent jouer un rôle.

9.2.10 Infection et ictère à bilirubine indirecte

Vu la prévalence de l'hyperbilirubinémie indirecte à la période néonatale, la présence d'une hyperbilirubinémie indirecte comme seule manifestation d'une infection néonatale est rare. Une infection qui s'associe à une hyperbilirubinémie ne prouve pas que l'infection est la cause de l'hyperbilirubinémie, par contre lorsqu'un ictère réapparaît tardivement chez un nouveau qui présente des signes suspects d'infection néonatale, on doit rechercher un sepsis ou une infection urinaire.

10 Traitement

10.1 Buts du traitement

L'objectif du traitement est avant tout de lutter contre l'hyperbilirubinémie qui est dangereuse pour le cerveau même si l'étiologie n'a pas été retrouvée. Un ictère néonatal grave est une urgence thérapeutique.

10.2 Armes du traitement

L'hyperbilirubinémie peut être traitée de 3 manières :

a)-L'exsanguino-transfusion qui élimine la bilirubine d'une manière mécanique

b)-La photothérapie qui convertit la bilirubine en produits qui seront être éliminés dans la bile ou les urine sans métabolisme ultérieur.

c) Les agents pharmacologiques qui interfèrent avec la dégradation de l'hème et la production de bilirubine, ou qui accélèrent la conjugaison de la bilirubine, ou qui inhibent le cycle entéro-hépatique de la bilirubine. La photothérapie est le traitement le plus important, l'exsanguino-transfusion est réservée en général aux échecs de la photothérapie.

10.2.1 La photothérapie

- **Principes et mécanisme d'action**

La photothérapie est la méthode de choix du traitement de l'hyperbilirubinémie indirecte. Le principe consiste à exposer un nouveau-né ictérique à une lumière bleue ou blanche qui entraîne une photodécomposition de la bilirubine libre dans les 2 mm les plus superficiels de la peau. La bilirubine a un spectre d'absorption dans la région bleue de la lumière visible entre 420 et 480 nm avec un maximum pour 460 nm, de longueur d'onde. L'absorption photonique transforme la bilirubine en dérivés hydrosolubles qui seront éliminés sans glycuco-conjugaison dans la bile et les urines. Le spectre de lumière le plus efficace est le bleu-vert.

L'efficacité de la photothérapie s'explique également par le fait que la bilirubine est présente à 60 % dans le secteur interstitiel et particulièrement au niveau de la peau.

Terminologie

-Le Spectre lumineux

Le spectre de lumière le plus efficace est le bleu-vert. La bilirubine absorbe la lumière visible dans les longueurs d'onde variant de 400 à 500 nm, avec un pic d'absorption 460 = ou - 10 nm qui est le plus efficace.

-L'éclairement énergétique.

C'est l'éclairement d'une longueur d'onde spécifique. Il est exprimée en $\mu\text{W}/\text{cm}^2/\text{nm}$.

Il existe une relation directe entre l'efficacité de la photothérapie et l'éclairement énergétique qui est utilisée. L'éclairement énergétique est liée directement à la distance entre le nouveau-né et la source lumineuse. L'éclairement énergétique est mesuré par des radiomètres spécifiques à chaque appareil de photothérapie.

- **Le matériel**

Plusieurs types d'appareils existent et sont équipés de divers types de sources lumineuses telles que les tubes fluorescents, les lampes halogènes, les lumières à fibres optiques et des lampes diode électroluminescentes (LED). Ainsi le médecin se trouve devant un vaste choix et doit connaître les avantages et les inconvénients de chaque type de sources lumineuses.

- Les tubes fluorescents**

Les tubes fluorescents délivrent une lumière bleue tels que les F 20T12/BB ou TL52/20W de Philips ont un éclairement énergétique plus importante dans le bleu. Ces tubes sont les plus conseillés. (Figure 8)



Figure 10. Appareil pour photothérapie intensive équipé de tubes fluorescents

- Les lampes halogènes**

Leur éclairement énergétique sur une petite surface est $> \text{à } 20 \mu\text{W}/\text{cm}^2/\text{nm}$. Ces lampes dégagent beaucoup de chaleur et peuvent entraîner des brûlures de la peau et ne doivent pas être positionnées trop près du patient.

- Photothérapie à fibres optiques** (figure 9)

Elles ne doivent pas être utilisées comme le seul moyen, de photothérapie chez les nouveau-nés qui ont une hyperbilirubinémie. Cette méthode est souvent utilisée comme un ajout à la photothérapie conventionnelle (qui a une grande efficacité car elle couvre une plus grande efficacité) pour réaliser une double photothérapie



Figure 11. Appareil de photothérapie à fibre optique

-La photothérapie à lampes LED (Diodes électroluminescentes)

Les lampes LED ont une durée de vie très longue (> à 20 000 heures) et sont donc économiques. Peu d'essais cliniques avec ce système ont été réalisés jusqu'à présent. La Photothérapie LED semble prometteuse pour l'avenir. (Figure11)



Figure12. Dispositif de photothérapie à lampe LED

- **Comment utiliser et améliorer l'efficacité de la photothérapie**

Il faut utiliser la photothérapie intensive qui nécessite l'utilisation d'un éclairage énergétique $> \text{à } 30 \mu\text{W}/\text{cm}^2/\text{nm}$ (mesuré directement au niveau de la peau du nouveau-né) avec un spectre allant de 425 à 490 nm délivré sur la plus grande surface cutanée possible. Il est conseillé d'utiliser des lampes fluorescentes (bleue fluorescent) que l'on positionne le plus près possible du patient. Le nouveau-né doit être dans un bassinet mais pas dans un incubateur, car dans un bassinet on peut rapprocher les lampes fluorescentes le plus près possible (à une distance 10 cm entre la peau du nouveau-né et la source lumineuse, l'éclairage énergétique est de $50 \mu\text{W}/\text{cm}^2/\text{nm}$). On peut augmenter l'efficacité en plaçant un système à fibre optique sous le patient. Ce type de photothérapie est 2 à 3 fois plus efficace que la photothérapie simple.

- **Mesurer la dose de photothérapie**

La dose de photothérapie peut être mesurée par des radiomètres. L'éclairage énergétique désiré est de 10 à $40 \mu\text{W}/\text{cm}^2/\text{nm}$. Il est important de mesurer périodiquement cette dose pour être sûr que l'éclairage énergétique adéquate a bien été délivré. L'éclairage énergétique qui est mesuré en dessous du centre de la source de lumière est plus important que celui qui est mesuré en périphérie. Les mesures de l'éclairage énergétique doivent être faites avec un radiomètre spécifié par le constructeur de l'appareil de photothérapie.

- **Photothérapie prophylactique chez les très petits poids de naissance**

Une étude récente réalisée chez les nouveaux nés qui pèsent moins de 1000 g a montré que ceux qui recevaient une photothérapie prophylactique à la naissance avaient une diminution significative de la bilirubine sérique totale par rapport à ceux qui étaient mis sous photothérapie quand le taux de bilirubine atteignait 88 mg/l ($150 \mu\text{mol/l}$).

- **Photothérapie continue versus photothérapie continue**

En pratique il faut mettre en place une photothérapie continue qui peut être interrompue brièvement pour la tétée ou la visite des parents.

- **Complications de la photothérapie**

- Syndrome du bébé de bronze**

Ce syndrome se voit chez les nouveaux nés qui ont une cholestase et qui sont sous photothérapie il est dû à une accumulation au niveau de la peau et du sérum de porphyrines. L'aspect couleur bronze disparaît au bout de 2 mois. Ce n'est pas tous les nouveaux nés qui ont une cholestase qui développent ce syndrome. Les nouveaux nés qui développent ce syndrome sous photothérapie doivent bénéficier de l'exsanguino-transfusion si les taux de bilirubine restent assez élevés pour nécessiter une photothérapie intensive.

- Diarrhée**

Les nouveau-nés qui reçoivent une photothérapie ont une augmentation de l'incidence de la diarrhée et les selles prennent un aspect sombre avec un teint verdâtre.

- Déshydratation secondaire à des pertes insensibles**

- Érythème mineurs, augmentation de la pigmentation**

- Brûlures cutanées et dermatose bulleuse sévère**

- Photosensibilité** chez les patients qui présentent une porphyrie et une anémie hémolytique.

- Lésions rétinienne potentielles** si les yeux ne sont pas bandés.

Il faut surveiller le bandage des yeux car quand il se déplace il peut comprimer les narines et entraîner une apnée.

- Séparation de l'enfant de sa mère.**

Même si elle est utilisée depuis plus de 30 ans, on a très rarement rapporté une toxicité significative. Les études chez l'homme, l'animal et in vitro suggèrent que les produits de photodécomposition de la bilirubine n'ont pas d'effets toxiques.

- **Effets de la lumière du soleil sur l'ictère**

Bien que la lumière du soleil apporte un L'éclairement énergétique suffisant dans le spectre compris entre 425 à 475 nm pour réaliser une photothérapie efficace, le risque de brûlures qui peuvent être causées par l'exposition du nouveau-né nu aux rayons du soleil directement ou à travers des vitres rend ce type de traitement non recommandable.

- **Quand arrêter la photothérapie**

Il n'existe pas de méthodes standards qui permettent d'arrêter la photothérapie. Les taux de bilirubine qui déterminent l'arrêt dépendent de l'âge où le traitement a débuté et de l'étiologie de l'ictère. Cependant pour les nouveaux nés à terme qui sont admis à l'hôpital (habituellement pour des taux de bilirubine totale > à 180 mg /l) la photothérapie peut être arrêtée quand les taux sont < à 130-140 mg /L. Un effet rebond est possible après l'arrêt de la photothérapie mais il est rare.

- **Surveillance du nouveau-né sous photothérapie**

- Surveiller la température, en particulier chez l'enfant qui est dans un incubateur car il peut développer une hyperthermie.

- Il faut protéger les yeux par un bandage ou de préférence par un masque type Velcro.

- Il faut monitorer les entrées et les sorties ainsi que le poids. Une supplémentation hydrique de 20 ml/kg /j est nécessaire. Il faut encourager l'allaitement maternel. Le nouveau -né à terme en bonne santé doit être supplémenté en lait artificiel, si

l'allaitement maternel est inadéquat .Les perfusions sont rarement nécessaires .Le lait artificiel inhibe le cycle entérohépatique de la bilirubine.

-Il faut augmenter la surface cutanée en utilisant les plus petites couches. On évitera les crèmes sur la peau et les objets en plastique pour prévenir les brûlures.

-Il faut enlever les boucliers en plastique qui diminuent l'éclairement énergétique .En cas d'utilisation il faut protéger le monitor de la saturation en oxygène de la source de lumière.

-Il faut encourager les visites des parents pour l'alimentation et le nursing.

10.2.2 L'exsanguino-transfusion

- **Définition**

C'est une technique qui permet de remplacer le sang du nouveau-né par celui d'un donneur par retrait et réinjection d'une manière répétée d'aliqots de sang sur une courte période de temps (1 heure 30 mn à 2 heures).

- **Efficacité de l'exsanguino-transfusion**

Une exsanguino-transfusion réalisée avec une quantité de sang équivalente à 2 fois la masse sanguine (160 ml /kg) permet d'échanger 85 % des érythrocytes du nouveau-né (figure 42.2). Durant l'exsanguino-transfusion la bilirubine est déplacée du milieu extravasculaire vers le plasma .Un équilibre partiel entre les 2 milieux s'établit instantanément .A la fin d'une exsanguino-transfusion de 160 ml /kg le taux de bilirubine sérique est de 45 à 60 % du taux de bilirubine d'avant exsanguino-transfusion; Immédiatement après l'exsanguino-transfusion ,un équilibre ultérieur prend place qui sera complet en 30 minutes produit un effet rebond précoce qui atteindra 60 à 80 % du taux de bilirubine d'avant exsanguino-transfusion.

- **Indications de l'exsanguino-transfusion**

-Dans l'ictère du nouveau-né

-Elle est indiquée dans tous les cas d'échec du traitement par la photothérapie intensive dans l'hyperbilirubinémie du nouveau-né quelque soit sa cause.

-En cas de risque immédiat d'ictère nucléaire ou en présence de signes clinique précoces (Lors de la 1° phase de l'encéphalopathie aigue hyperbilirubinémique).

Pour les petits poids de naissance

Contre-indications

-Quand la photothérapie est efficace.

-Quand le risque chez le nouveau-né malade dépasse le bénéfice de l'exsanguino-transfusion.

-En cas d'anémie sévère avec insuffisance cardiaque ou hypervolémie, l'exsanguino-transfusion partielle peut être utile pour stabiliser l'état du patient avant la réalisation d'une exsanguino-transfusion totale.

Complications de l'exsanguino-transfusion

Les complications potentielles sont

-Complications métaboliques : Hypocalcémie, hypo ou hyperglycémie, hyperkaliémie acidose

-Complications cardiovasculaires : Apnée, bradycardie, hypotension, hypertension arythmie et arrêt cardiaque, surcharge vasculaire

-Complications hématologiques : thrombopénie, coagulopathie, neutropénie, CIVD. Hémorragie par surhéparinisation du sang du donneur

- Complications liés au cathéter : Spasme vasculaire, thrombose, embolie gazeuse ou par caillot de sang).
- Complications gastro-intestinales : Intolérance alimentaire, lésions ischémiques, entérocolite nécrosante.
- Complications infectieuses : Omphalite et septicémie.
- Autres complications : hypothermie, perforation de la veine ombilicale, perforation intestinale

Le risque de décès est de moins d'environ 3 /1000 chez les nouveau-nés sains mais près de 12 % chez les nouveau-nés malades.

- Risque de contamination sanguine

Il est très faible et est le même pour toute transfusion.

-Critères pour répéter l'exsanguino-transfusion

Ce sont les mêmes que ceux de l'exsanguino-transfusion initiale.

-Technique de l'exsanguino-transfusion

Voir Annexe 1 page 21

10.2.3 Traitement pharmacologique de l'hyperbilirubinémie.

Les médicaments utilisés dans le traitement de l'hyperbilirubinémie peuvent soit accélérer la clearance de la bilirubine soit inhiber le cycle entéro-hépatique de la bilirubine ou bien interférer avec la formation de la bilirubine en bloquant la dégradation de l'hème ou en inhibant l'hémolyse.

- **Le phénobarbital**

Le phénobarbital est un puissant inducteur enzymatique microsomial qui augmente la conjugaison et l'excrétion de la bilirubine ainsi que le flux biliaire. Quand il est donné à la mère au nouveau-né ou au deux le phénobarbital est efficace pour diminuer les taux de bilirubine pendant la première semaine de vie. Cependant les incertitudes sur sa toxicité à long terme chez la femme enceinte militent contre son utilisation.

- **Les métaloporphyrines synthétiques**

Certaines métaloporphyrines inhibent par compétition l'hémoxygénase et empêchent ainsi la production de bilirubine cet action ne s'accompagne pas d'une accumulation de l'hème car celui-ci est éliminé inchangé dans la bile en quantités qui compensent l'excrétion de bilirubine.

A ce jour plus de 500 nouveau-nés ont été traités par la mésoporphyrine (SnMP) mais cette drogue attend l'agrément de la FDA. Si elle est approuvée la SnPM pourrait être immédiatement appliquée pour prévenir les besoins en exsanguino-transfusions pour les nouveau-nés qui ne répondent pas à la photothérapie.

- **Les inhibiteurs du cycle entéro-hépatique de la bilirubine**

Plusieurs agents ont été essayés pour interrompre le processus d'absorption de la bilirubine par le cycle entérohépatique tel que le charcoale, l'agar et la cholestyramine mais leur utilisation n'a pas entrainer une diminution de bilirubine sérique.

- Diminution de la production de bilirubine par inhibition de l'hémolyse.

- **Les immunoglobulines intraveineuses (IVIG)**

Ils entraînent une diminution de la production de bilirubine par inhibition de l'hémolyse. Les essais contrôlés ont confirmé que l'administration des IVIG dans l'incompatibilité Rhésus a réduit d'une manière significative les besoins en exsanguino-transfusion .Il est aussi probable que les IVIG soit efficaces dans

l'incompatibilité ABO sévère et les autres anémie hémolytiques sévères. Leur mécanisme d'action est inconnu. Le risque des IVIG est moins important que celui de l'exsanguino-transfusion ; leur dose varie de 500 mg /kg en 2 heures tôt après la naissance à 800 mg /kg/j pendant 3 jours.

10.3 Conduite du traitement

10.3.1 Traitement de l'ictère pathologique

- **Traitement de l'hyperbilirubinémie**

Le traitement de l'hyperbilirubinémie dépend d'un seuil de concentration de la bilirubine sérique. Ce seuil varie selon l'âge postnatal et la présence ou non de facteurs de risque. Ce traitement repose surtout sur la photothérapie intensive et l'exsanguinotransfusion qui peut être indiquée d'emblée si le seuil est très élevé ou secondairement en cas d'échec de la photothérapie intensive. La photothérapie est une méthode hautement efficace pour prévenir et traiter l'hyperbilirubinémie. La faculté la plus démontrée de la photothérapie c'est le fait qu'elle permet de diminuer la nécessité des exsanguino-transfusions. Ip et al ont démontré que la photothérapie intensive permet d'éviter à 80 à 90 % des nouveaux nés dont les taux de bilirubine sont situés entre 150 et 200mg /l (257 à 342 $\mu\text{mol/l}$) d'atteindre 200 mg /l (342 $\mu\text{mol/l}$) et d'éviter ainsi la pratique d'une exsanguino-transfusion. La photothérapie intensive a prouvé qu'elle est sans risque et bien tolérée.

A de rares exceptions près l'exsanguino-transfusion n'est indiquée que dans le cas où la photothérapie n'arrive pas à maintenir des taux situés en dessous du seuil d'indication de l'exsanguino-transfusion.

Il est indispensable de se référer à des tables ou des tableaux pour décider du type de l'indication de ces thérapeutiques. Pour l'interprétation de ces tables et figures *Il faut tenir compte de la bilirubine totale et ne pas soustraire le taux de bilirubine directe.*

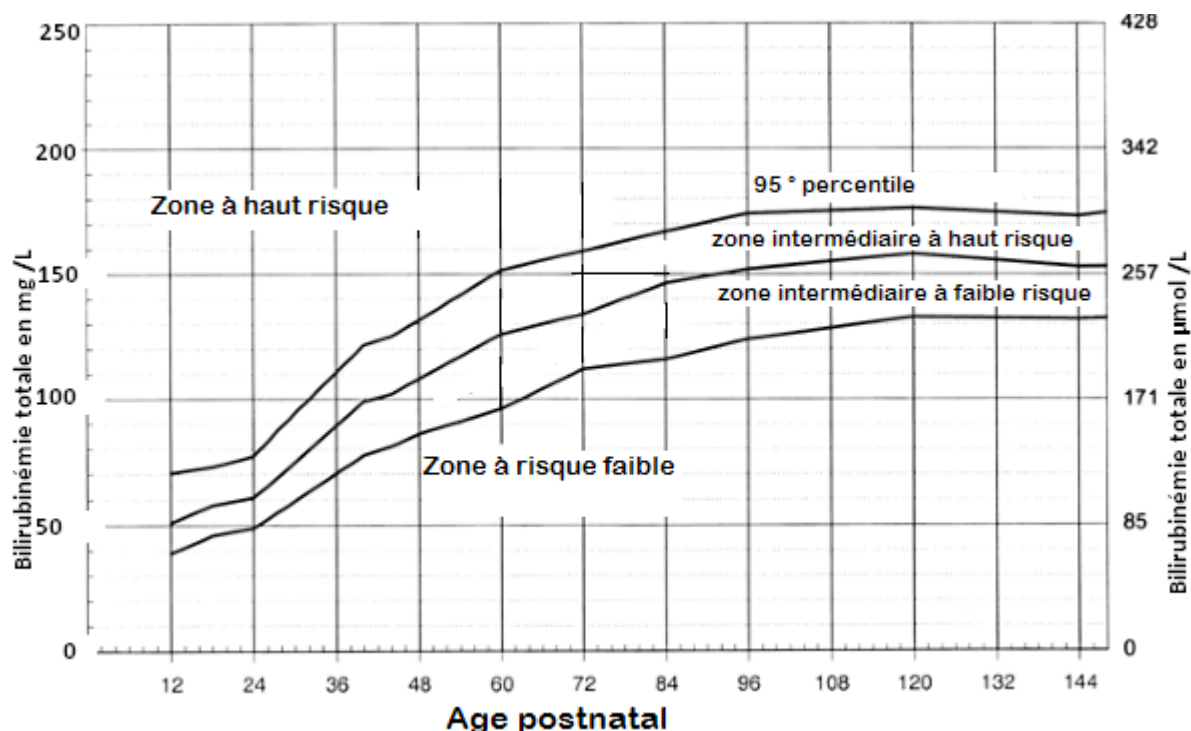


Figure 13. Indications de la photothérapie intensive chez les nouveau-nés dont l'âge gestationnel est de 35 semaines et plus

Légende : Cette figure concerne l'indication de la photothérapie intensive qui doit être utilisée quand les taux de bilirubine sanguine dépassent la ligne (seuil) indiquée pour chaque catégorie.

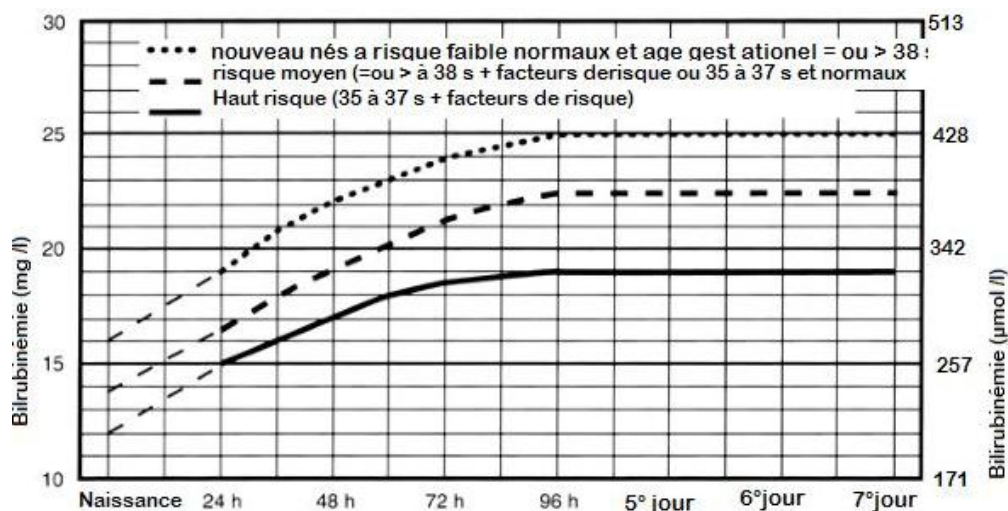


Figure 14. Indications de l'exsanguino-transfusion chez les nouveau-nés d'âge gestationnel = ou > à 35 semaines.

Les facteurs de risque : sont les anémies hémolytiques par alloimmunisation, le déficit en G6PD, l'asphyxie, léthargie significative, instabilité thermique, sepsis et acidose.

Légende : Si le nouveau né est hospitalisé dès la naissance l'exsanguino-transfusion est indiquée si la bilirubinémie s'élève à ce niveau malgré la photothérapie intensive. Pour les nouveaux nés qui sont réadmis à l'hôpital si la bilirubinémie est au dessus des niveaux pour exsanguino-transfusion ,refaire la bilirubinémie toutes les 2 à 3 heures et indiquer l'exsanguino-transfusion si la bilirubinémie reste au dessus de ces taux après 6 heures de photothérapie intensive.

Il faut utiliser la photothérapie après chaque exsanguino-transfusion.

Poids de naissance (en grammes)	Photothérapie ^a	Exsanguino-transfusion
< ou = 1500g	50 à 80 mg /l (85-140 µmol /l)	130 à 160 mg /l
1500 à 1999 G /l	80 à 120 mg /l(140 à 200 mg /l)	160 à 180 mg /l (275 à 300 *mol /l)
2000 à 2499 G /l	110 à 140 mg /l(190-240 mg /l)	180-200 mg /l(300-340 *mo/l)

Légende : des taux de bilirubine plus bas doivent être pris en considération pour les nouveaux nés malades (sepsis, acidose, hypoalbuminémie) ou qui ont une hémolyse.

^a. Prévoir la photothérapie à ce niveau .On doit tenir compte de la bilirubine totale et ne pas soustraire le taux de bilirubine conjugué associé. Utilisée à partir de ce taux permettra d'éviter l'exsanguino-transfusion à quelques exceptions près.

^b.l'exsanguino-transfusion sera indiquée si la bilirubine continue de monter ou reste à ces niveaux en dépit d'une photothérapie intensive.

Tableau 5. Indications de la photothérapie et de l'exsanguino-transfusion chez petits poids de naissance

-Indications d'une photothérapie intensive et/ou d'une exsanguino-transfusion précoce

En cas d'incompatibilité rhésus sévère on peut être appelé à pratiquer photothérapie intensive précoce et si celle-ci est non disponible une exsanguino-transfusion précoce, c'est-à-dire avant que les taux de la bilirubine sérique totale n'atteignent un taux très élevé. Cette thérapeutique est indiquée si les critères suivants sont réunis ; un test de Coombs positif associé à un des critères suivants :

Anamnèse familiale chargée, signes cliniques d'hémolyse, Hb < à 14 g /100ml ou Ht < à 44 % au sang du cordon. Hb < à 16 g /100 ml ou Ht < à 50 % au sang du nouveau-né.

• **Traitement de l'étiologie de l'ictère pathologique**

-En cas d'incompatibilité Rhésus

Chez l'enfant qui présente une anémie hémolytique dont le taux de bilirubinémie sérique totale augmentent malgré la photothérapie intensive ou si ce taux est supérieur de 20 à 30 mg /l au seuil d'exsanguino-transfusion administrer des immunoglobulines en IV à la dose de 0,5 à 1 g/kg en 2 heures à répéter 12 heures après si nécessaire .

-En cas d'hypothyroïdie

Le traitement de l'hypothyroïdie consiste en l'administration de thyroxine (lévothyrox).

-En cas de syndrome de Crigler Najjar

Une photothérapie intensive à domicile peut contrôler les niveaux de bilirubine indirecte mais avec l'âge la peau s'épaissit et se pigmente et diminue l'intensité de la photothérapie .des atteintes cérébrales peuvent survenir à tout moment même à l'âge adulte La plasmaphérese a été utilisée. La transplantation hépatique est le seul traitement définitif .Une autre option thérapeutique a été la transplantation d'hépatocytes humains qui a permis une diminution de 50 % de l'hyperbilirubinémie .Le traitement d'avenir réside dans la génothérapie.

-En cas de sténose hypertrophique du pylore

L'ictère persistant disparaît complètement après l'intervention chirurgicale.

-traitement de l'ictère au lait maternel

Il faut favoriser les tétées à un rythme très fréquent qui va s'accompagner d'une amélioration chez certains nouveau-nés autrement l'ictère va persister sans risque pour disparaître au bout d'un certain temps.Si les taux de bilirubine dépasse 200mg /l, le lait maternel doit être interrompu pendant 48 heures, puis repris sans risque de récurrence de l'ictère.

• **Conduite à tenir devant un ictère simple du nouveau-né normal**

Cette ictère doit être dépisté évalué et surveillé des le 1^o jour en maternité et éventuellement traité car lors de ces dernières années, trois facteurs qui interviennent dans l'approche de l'ictère du nouveau né sont apparus, ce sont le fait que L'ictère nucléaire se voit encore chez le nouveau normal .En 2001, les autorités sanitaires des Etats-Unis ont lancé une alerte soulignant la permanence du risque d'ictère nucléaire chez le nouveau-né normal, en dehors de toute pathologie. L'analyse de ces données met en évidence trois facteurs explicatifs principaux.

1/ tout d'abord une évidente démobilitation quant à l'appréciation du risque, largement sous-estimé particulièrement dans les circonstances d'une naissance normale et d'un enfant sans manifestation pathologique apparente.

2/ une sous-estimation de l'intensité de l'ictère du fait d'une évaluation purement visuelle sans recours systématique à une bilirubinométrie transcutanée ou sanguine

3/ enfin et surtout une sortie précoce après l'accouchement, au deuxième ou troisième jour. C'est-à-dire à un moment où l'ictère est encore évolutif et où la surveillance va être moins bien assurée.

Toute sortie précoce d'un nouveau né (avant 48 heures) doit être suivie d'un examen de contrôle 1 à 2 jours après (surtout chez le nouveau né d'âge gestationnel inférieur à 38 semaines). Tout nouveau né ictérique sortie de la maternité doit être suivi à titre externe

-Evaluation de l'ictère

Le dosage par bilirubinomètre transcutané

La détection de l'ictère doit commencer le premier jour de la vie, même si il n'y a pas encore à ce moment d'ictère apparent, ce qui est le cas le plus fréquent. Il ne faut pas se fier à la détection visuelle, insuffisamment sensible. C'est une mesure par un bilirubinomètre transcutané qui doit être commencée et poursuivie tous les jours jusqu'à la certitude que s'amorce la décroissance ce qui peut exiger 4 ou 5 jours, voire plus.

L'évaluation clinique céphalo-caudale d'un ictère dermique est un instrument utile mais peu fiable quand le taux de bilirubine dépasse 120 mg /l (205 μ mo/l).

Certains auteurs recommandent de faire un dosage de la bilirubine par un bilirubinomètre transcutané chez tous les nouveaux nés car il permet une estimation fiable des taux de bilirubine inférieurs à 150 mg /l (257 μ mo/l). L'ictère doit être évalué à chaque fois en même temps que les signes vitaux et mesuré pas moins que toutes les 8 à 12 heures.

Dosage taux de bilirubine sérique

La bilirubine sérique doit être mesuré chez tout nouveau-né qui présente un ictère précoce (recommandations AAP) et chez tout nouveau né dont l'ictère paraît excessif pour son âge postnatal et la bilirubine totale transcutanée est $>$ à 150 mg /l .

Tous les résultats du taux de bilirubine doivent être interprétés selon l'âge postnatal. Un nomogramme a été établi par Buthani et Al pour évaluer le risque de l'ictère. (Figure 15)

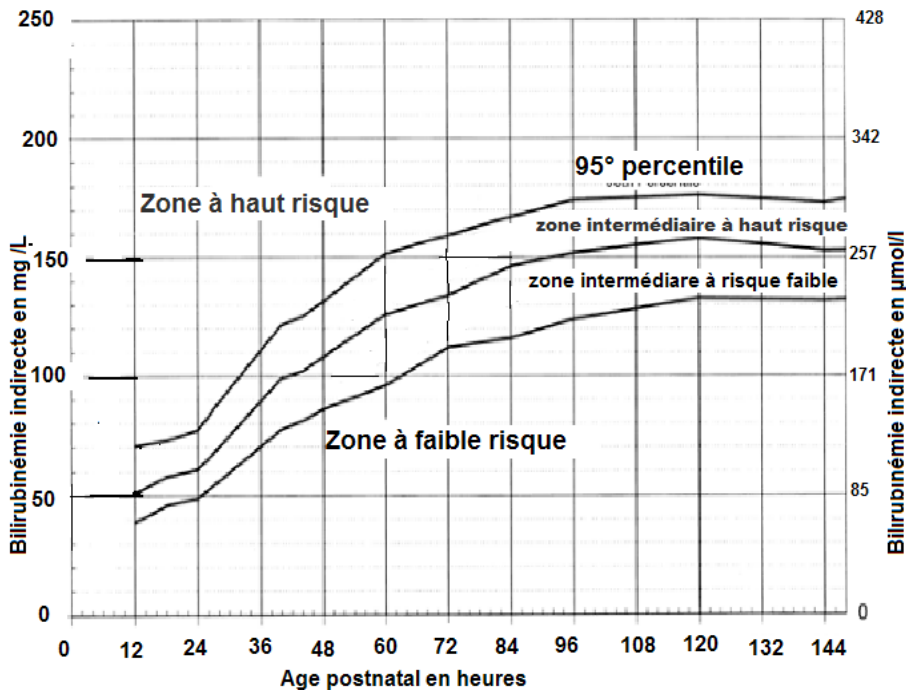


Figure 15. Nomogramme pour désigner le risque chez 2840 nouveaux nés normaux d'âge gestationnel = ou > à 36 semaines avec un poids de naissance > à 2000 g ou >ou = à 35 semaines et de poids de naissance > ou = à 2500 g. (Buthany et al).

Légende : (Ainsi un taux de 80 mg de bilirubine indirecte à l'âge de 24,1 heure se situe au-dessus du 95° percentile nécessite une surveillance et un suivi, tandis que le même taux à l'âge de 47,9 heures est situé dans la zone de risque faible et ne nécessite pas d'inquiétudes.

-Le suivi et le traitement

Tous les nouveau-nés qui ont un taux de bilirubine totale dosée au bilirubinomètre ou au laboratoire après prélèvement est situé dans la zone à haut risque (> au 95° percentile) du nomogramme de Buthani et al (figure 13) ou veineux doivent être suivis et si leur taux de bilirubine a atteint un certain déterminé dans le tableau 4 une photothérapie intensive sera et /ou une exsanguino-transfusion seront instituées.

On doit également pratiquer chez ces nouveau-nés un bilan systématique qui regroupe un groupage chez la mère et l'enfant, une FNS, un taux de réticulocytes, un frottis sanguin périphérique et un test de Coombs directe.

Après la sortie de la maternité il faut prévoir des visites de contrôle en se référant au (tableau 6)

Date de la sortie de la maternité	Date de la visite de contrôle
Avant la 24° heure	A la 72° heure
Entre la 24 ° heure et la 47,9 ° heure	A la 96 ° heure
Entre la 48 ° et la 72 ° heure	A la 120 ° heure
<p>Pour certains nouveau-nés qui sortent avant la 48 ° heure 2 visites sont nécessaires ,la première entre la 24° et la 72° heures de vie et la seconde entre la 72° et la 120° heures de vie .Les nouveau-nés qui sortent entre la 48° et la 120° heures de vie doivent être revus entre la 72° et la 120° heures de vie .L'évaluation clinique de l'ictère et La bilirubinométrie transcutanée (de préférence)doivent être utilisée pour le suivi .Pour les nouveau- nés à risque des visites plus fréquentes et plus rapprochées doivent être réalisées . Référence Maisels MJ, Baltz RD, Bhutani V, et al. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. <i>Pediatrics</i> 2004;114:297–316,</p>	

Tableau 6. Recommandations de L'AAP pour les moments de la visite après la sortie de la maternité chez les nouveau-nés dont l'âge gestationnel est = ou > à 35 semaines
-Il faut assurer un allaitement maternel fréquent (8 à 12 tétées /jour)

Il faut demander aux mères d'allaiter au sein leur nouveau-né fréquemment 8 à 12 tétées /jour pendant plusieurs jours, car l'augmentation de la fréquence des tétées diminue le risque d'hyperbilirubinémie .La preuve d'un apport adéquat sera évaluée par 4 à 6 mictions /jour et le passage à 3 ou 4 selles / jour dès le 4° jour de vie. Vers le 3° ou 4° jour de vie la coloration des selles doit passer d' un aspect méconial à un aspect de couleur moutarde .Il faut également surveiller la perte de poids physiologique et si le nouveau né perd plus que 10 % du poids du corps au 3° jour de vie, il doit être surveillé car un apport insuffisant en lait maternel est un risque de déshydratation .Dans beaucoup d'hôpitaux on pense faussement qu'un apport en eau et en SG 5 % au nouveau né nourri au sein diminuerait leur taux de bilirubine sanguine. Cette pratique ne diminue pas le taux de bilirubine mais interfère avec l'application d'un allaitement maternel adéquat.

11. Prévention de l'ictère néonatal

Cette prévention consiste en la prévention de l'incompatibilité Rhésus D.

11.1 Chez la mère de groupe rhésus D négatif non immunisée

La prophylaxie de l'alloimmunisation Rhésus D par les consiste à empêcher la stimulation antigénique Rhésus D positif qui auraient pénétré dans l'organisme maternel Rhésus D négatif .Cette prophylaxie n'a par contre aucune efficacité chez une femme déjà immunisée contre l'antigène Rhésus D, car elle ne peut ni modifier ni empêcher la réaction secondaire.

A la naissance l'injection doit être faite dans les 72 heurs qui suivent l'accouchement d'un enfant Rhésus D positif. Toutefois, si ce délai est passé, la prophylaxie doit quand même être réalisée car elle peut encore être efficace. Cette prévention être également instituée en cas d'anniocentèse, de métrorragies, de mort in utéro et de grossesse extra-utérine.

Les immunoglobulines anti D doivent être injectées systématiquement lors de la 1^o grossesse en anténatal chez toutes les mères Rhésus négatif à la 28^o semaine, ou à la 34^o semaine (selon certains pays) car L'immunisation avant l'accouchement se voit dans 1 % des cas et doit être prévenue.

La dose standard des immunoglobulines anti D est de 200 à 300 µg en intramusculaire .Dans les rares cas d'hémorragies de sang foetal de volume > à 1 ml, il faut augmenter la dose .Le test de Kleihauer, qui devrait être fait dans les heures qui suivent l'accouchement sert de guide pour moduler les doses .L'efficacité immédiate de la dose d'immunoglobulines anti D doit être vérifiée par un nouveau test de Klaihauer fait 12 à 24 heures après l'injection. La présence d'hématies fœtales nécessite une nouvelle injection d'immunoglobulines anti D .Cette prophylaxie à fait la preuve de son efficacité puisqu'elle a permis de diminuer de plus de 10 fois la fréquence de l'incompatibilité Rhésus.

11.2 Chez la mère déjà immunisée

Chez la femme immunisée on doit prévenir l'apparition d'un hydrops foetalis par des transfusions des transfusions ou exsanguino-transfusions fœtales in utéro jusqu'à ce qu'un accouchement devient possible habituellement vers la 36^o semaine de gestation. (9)

LA DISJONCTIO DES SUTURES :

1-Introduction:

-Les sutures et les fontanelles sont des espaces membraneux qui jouent un rôle essentiel dans l'adaptation de croissance entre crâne et encéphale.

-Ces structures dynamiques peuvent être le siège de phénomènes d'accélération aboutissant à leur fermeture précoce et c'est la craniosténose soit au contraire un retard de fermeture .celle-ci peut être globale ou localisée entrant parfois dans un cadre syndromique.

La disjonction suturaire et le retard de fermeture des fontanelles sont communs à plusieurs pathologies: constitutionnelles, génétiques, endocriniennes, métaboliques, voire tumorales.

La recherche étiologique en imagerie d'un élargissement des sutures et des fontanelles est fonction des données cliniques .les moyens mis en oeuvre peuvent être soit simples –cas des maladies osseuses constitutionnelles –ou un simple clichés du squelette osseux est généralement suffisant, soit plus complexes mobilisant diverses techniques.

2-Physiopathologie :

Les mécanismes à l'origine de disjonction, de déhiscence, de non fermeture ou de persistance des sutures et fontanelles au-delà de l'âge habituel sont nombreux; Les plus fréquents sont :

a-Hyperpression intra-crânienne: Hydrocéphalie Processus expansif intracrânien

b-Défaut d'ossification:Ostéogénèse imparfaite, Rachitisme

c-Infiltration tumorale: Métastases de neuroblastome, leucémies

d-Phénomène compensateur : Réponse des sutures normales à une soudure suturaire prématurée Exp: syndrome d'Apert.

3-Rappel anatomique :

➤ **La fontanelle antérieure :**

- losangique, située entre les deux os pariétaux et frontaux.
- Age moyen de fermeture : 13,8 mois

➤ **La fontanelle postérieure :**

- Triangulaire, située à la jonction de l'os occipital et des deux os pariétaux.
- l'âge de fermeture est : 2 mois

➤ **Os wormiens:**

- os de suture (olavus worm:anatomiste danois) sont le plus souvent idiopathiques et se voient le plus fréquemment dans les sutures lambdoïde et occipito- mastoïdienne
- Ils sont rencontrés de façon plus fréquente dans certaines dysplasies osseuses
- Comme la dysostose cléidocrânienne, la pycnodysostose et l'ostéogénèse imparfaite.

4-Aspects pathologiques des fontanelles et sutures :

➤ **Élargissement des sutures :**

- Suture coronale large :* >3mm à 1an,>2mm à 3 ans

➤ **Retard de fermeture :**

- De la fontanelle antérieure: à partir de 18 mois
- De la fontanelle postérieure: à partir de 2 mois

➤ **Os Wormiens :**

Ils deviennent pathologiques lorsqu'ils sont nombreux dépassant 7.

5-Quels moyens d'imagerie face à un retard de fermeture des fontanelles et Élargissement des sutures ?

-La recherche étiologique d'une déhiscence des sutures ou d'élargissement des fontanelles dépend des orientations cliniques. Ainsi, en cas de suspicion des maladies osseuses constitutionnelles, le bilan radiologique est limité en général aux radiographies standards du squelette osseux.

-Les causes liées à une élévation de la pression intrâ-cranienne nécessitent la réalisation d'une neuroimagerie (TDM, IRM).

- La radiographie standard du crâne peut apporter, dans certains cas des éléments au diagnostic (déformations crâniennes, lacunes de la voûte). Mais sa place est devenue de plus en plus limitée surtout en cas de processus tumoral ou il faut réaliser impérativement une TDM cérébrale voire une IRM.

-Echographie trans-fontanelle (ETF) : méthode d'imagerie anodine, noninvasive et d'un grand apport dans le bilan de certaines étiologies comme l'hydrocéphalie dont elle permet le dépistage rapide, la recherche d'une cause particulièrement malformative, en évaluer le retentissement et dans certains cas elle permet le suivi tant que les fontanelles sont ouvertes.

6-Etiologies :

- Processus intra crânien
- Génétique
- Métastases de neuroblastome
- Métabolique

Elles entraînent des élargissement des sutures et retard de fermeture des fontanelles.

Etiologies de l'élargissement des sutures et retard de fermeture des fontanelles + os Wormiens

Le retard de fermeture des fontanelles et l'élargissement des sutures sont des signes qui témoignent le plus souvent d'un défaut d'ossification surtout lorsqu'ils s'associent à des os wormiens:

➤ **Elargissement des sutures et retard de fermeture des fontanelles + Os wormiens :**

❖ **Trame osseuse normale :**

- Dysostose cleido- crânienne
- Trisomie 21
- Hypothyroïdie congénitale

❖ **Trame osseuse pathologique :**

- Rachitisme
- Ostéogénèse imparfaite
- Pycnodysostose

A-Dysostose cleido-crânienne (DCC) :

✓ -**Maladie autosomique dominante**

✓ -**Clinique:**

*Dysmorphie faciale (Bosses frontales saillantes, brachycéphalie....)

*Anomalies des bourgeons dentaires (mâchoire de requin)

*Déformation thoracique

*Mouvements anormaux des épaules

*Retard statural

✓ **Aspect radiologique:**

▪ **Crâne:**

-TDM du crâne en fenêtre osseuses avec reconstructions 3D

-Retard de fermeture de la grande fontanelle

-Hypoplasie des os du nez

-Fontanelle antérieure large, os wormiens plus marqués au niveau de la suture Lambdoïde

▪ **Thorax :**

Radiographie thoracique de face:

-Cage thoracique étroite, de forme conique

-Aplasie ou hypoplasie uni- ou bilatérale des clavicules ;

-omoplates hypoplasiques avec hypertrophie des acromions

-Cyphoscoliose

B-Retard de fermeture des fontanelles + os wormiens (avec une trame osseuse Normale) : Hypothyroïdie congénitale :

*C'est l'endocrinopathie congénitale la plus fréquente.

*Dépistage systématique néonatal +++

*Clinique: Ictère prolongé, macroglossie, hypotonie,...

✓ **Radiographie du genou:**

-Retard d'âge osseux.

-Points fémoraux inférieurs et tibiaux supérieurs sont absents ou fragmentés:
Dysgénésie épiphysaire = signe pathognomonique

✓ **Radiographie du crâne :**

-Elargissement des sutures et retard de fermeture des fontanelles (surtout la Postérieure) + Persistance des os wormiens.

-Densification exagérée des os de la voûte et de la base réalisant de face l'aspect «En lunette » par densification des rebords orbitaires.

C-Elargissement des sutures et retard de fermeture des fontanelles + os wormiens :

(Avec transparence osseuse excessive) : ostéogénèse imparfaite (OI)

*Maladie héréditaire du tissu conjonctif caractérisée par une fragilité osseuse et Desfractures.

*Autres tissus fréquemment touchés: tendons, ligaments, peau, sclérotique, dents, Oreille moyenne et interne.

On en distingue 4 types (selon classification de Sillence).

*Aspect déminéralisé de la voûte du crâne

*Fontanelle antérieure ouverte

*Os wormiens

D-Elargissement des sutures et retard de fermeture des fontanelles + os wormiens :

(Avec transparence osseuse excessive) : Rachitisme

*défaut d'ossification du cartilage de croissance et de l'os.

*Plusieurs types: rachitisme carenciel (carence en VitD) Rachitisme vitamino-résistant (rénal, digestif, paranéoplasique,...)

*RX: Lésions symétriques : métaphyse des os longs+++

✓ **Radiographie du poignet:**

*Aspect cupuliforme, flou, élargie et irrégulier de la bordure métaphysaire

*Corticale amincie

*Retard d'apparition des points d'ossification épiphysaire

✓ **Radiographie thoracique de face :**

Chapelet costal : aspect flou et renflé, des extrémités antérieures de côtes.

E-Elargissement des sutures et retard de fermeture des fontanelles+ os wormiens (Avec ostéo-condensation) : Pycnodysostose

Maladie génétique autosomique récessive qui associe:

Petite taille, dysmorphie faciale et fragilité osseuse avec ostéosclérose

*Absence de fermeture de la fontanelle antérieure et postérieure

*Suture coronale large

*Aspect hyperdense de la base du crâne

*Aspect horizontal de la mandibule avec effacement de l'angle mandibulaire (Petite mandibule)

*Aspect dense du crâne

*Absence de fermeture de la fontanelle antérieure+ suture coronale large (flèche)

*Micrognathisme.

➤ **Elargissement des sutures et retard de fermeture des fontanelles + macrocranie :**

- *Achondroplasie
- *Dysostose cleido-crânienne
- *Pycnodysostose
- *Hydrocéphalie
- *HTIC et processus expansif intra-crânien

A-Elargissement des sutures et retard de fermeture des fontanelles + Macrocrânie : Achondroplasie :

- *Forme non létale des chondrodysplasies
- *Transmission autosomique dominante
- *Nanisme micromélique+dysmorphie faciale
- *Fontanelle antérieure ouverte
- *Macrocéphalie avec bosses frontales
- *Petite fosse postérieure
- *Aspect horizontal du toit de la cotyle
- *Aspect trapu des os avec une éversion métaphysaire

B-Elargissement des sutures et retard de fermeture des fontanelles + crâniosténose : Syndrome d'Apert :

- *L'élargissement des sutures peut être partiel et sélectif s'associant paradoxalement à une crâniosténose : cas du syndrome d'Apert:
- *Le syndrome d'Apert est une malformation majeure, à transmission autosomique dominante associant : facio-crâniostéose +syndactylie des quatre extrémités
- *Exemple :

Sutures métopique et sagittale: large, Craniosténose bicoronale, Turicéphalie, Hypoplasie du maxillaire supérieur, Aspect moufle des extrémités, syndactylie

C-Disjonction des sutures + macrocrânie : Hydrocéphalie, HTIC :

❖ **Hydrocéphalie:** Obstructive, communicante ou idiopathique

***Etiologies:** malformative, post-hémorragique ou post-infectieuse+++ chez n-né et nourrisson, tumorale (enfant plus grand)

***Clinique :** Macrocrânie (\uparrow PC >2DS), Bombement de la F.A

***Echographie trans-fontanelle :** permet

-Diagnostic de l'hydrocéphalie

-Évalue la sévérité

-Recherche une cause

-Suivi

❖ **Processus expansif intra-crânien, HTIC :**

-Carcinome du pléxus choroïde dt

-Tumeur gliale hémisphérique dte

***TDM cérébrale:**

1^{er} examen réalisé dans le cadre de l'urgence devant une des signes d'HTIC

***IRM cérébrale:**

-Bilan étiologique

-Guide le choix des modalités thérapeutiques

-suivi.

D-Elargissement des sutures + ostéolyse de la voûte: Neuroblastome métastatique :

*Le neuroblastome est la tumeur la plus pourvoyeuse de métastases du crâne chez l'enfant

*TDM du crâne en reconstruction 3D

-Elargissement et aspect irrégulier des sutures du crâne prédominant au niveau de la suture coronale

-Multiples lésions lytiques osseuses temporo-pariétales bilatérales avec réaction périostée en feu d'herbe.

Conclusion :

L'élargissement des sutures et retard de fermeture des fontanelles associés à:

- ✓ Hypothyroïdie congénitale :
- Retard d'âge Osseux
- Des os wormiens+++.
 - ✓ HTIC Processus intra-crânien :
- Des Impressions digitiformes +++
 - ✓ Neuroblastome ; Leucémies :
- Des lacunes de la voûte
- Une ostéolyse des sutures
 - ✓ Dysostose cleido-crânienne :
- Une aplasie+/- complète des clavicules
- Des os wormiens +++
 - ✓ Pycnodysostose :
- Ostéosclérose
- Des os wormiens+++
 - ✓ Ostéogénèse imparfaite, Rachitisme
- Une transparence osseuse excessive
- Des Os wormiens+++

La persistance des fontanelles et l'élargissement des sutures est un signe commun à plusieurs pathologies.

La démarche diagnostique est basée sur la confrontation des données de la clinique (dysmorphie faciale, anomalies squelettique...) et des résultats de l'imagerie. Outre les maladies osseuses constitutionnelles ou le diagnostic étiologique est basé essentiellement sur les radiographies standards du squelette, les autres pathologies nécessitent le recours aux autres moyens d'imagerie (ETF, TDM, IRM.).(10)

SOUFFLE CARDIAQUE :

I. Généralités :

La découverte d'un souffle cardiaque est une éventualité très fréquente chez l'enfant.

Plusieurs situations sont retrouvées :

- souffle en relation avec une malformation cardiaque congénitale : 1 à 2 % des Enfants à la naissance .
- plus fréquemment, surtout chez le grand enfant, souffle fonctionnel, dit encore « anorganique », ou mieux « innocent » ou « normal », sans aucun substrat anatomique, touche 30 à 50 % des enfants d'âge scolaire ;
- Rarement cardiomyopathie ou myocardite aiguë ;
- Cardiopathies acquises exceptionnelles chez l'enfant dans les pays occidentaux, où les valvulopathies rhumatismales ont totalement disparu.

II .Particularités de l'auscultation de l'enfant : L'auscultation n'est pas toujours facile chez le petit enfant, souvent gênée par les cris, les pleurs et l'agitation. Connaître les petits moyens pour distraire l'enfant : jouets, sucette, etc.

Un stéthoscope pédiatrique est utilisé.

Le rythme cardiaque de l'enfant est rapide, et souvent irrégulier, car l'arythmie sinusale respiratoire, physiologique, peut être très marquée.

Un dédoublement du deuxième bruit (Dédoublement du 2e Bruit) le long du bord sternal gauche, variable avec la respiration, est fréquent et physiologique. Par contre, un DB2 large et fixe est anormal (communication interauriculaire ou bloc de branche droit).

Une accentuation du deuxième bruit le long du bord sternal gauche peut correspondre soit à une hypertension artérielle pulmonaire (HyperTension Artérielle Pulmonaire), soit à une malposition des gros vaisseaux (position antérieure de l'aorte). Un troisième bruit ou 3e Bruit est fréquent à l'apex chez l'enfant (50 % des cas) ; il est physiologique.

La constatation d'un clic n'est pas exceptionnelle chez l'enfant, soit :

- Clic mésosystolique apexien de prolapsus mitral ;
- Clic protosystolique traduisant la présence d'une sténose valvulaire sur l'un des gros vaisseaux, aorte ou artère pulmonaire.

Il faut savoir que souvent, il n'y a pas de corrélation entre l'intensité d'un souffle et la Gravité de la maladie sous-jacente.

III .Circonstances de découverte :

III.1 Symptômes qui font suspecter une cardiopathie :

- Chez le nouveau-né, cyanose ou insuffisance cardiaque ou les deux associées.
- Chez le nourrisson : mêmes symptômes, ou difficultés alimentaires, retard staturo-pondéral, polypnée, infections pulmonaires à répétition...
- Chez l'enfant plus grand : mêmes symptômes que précédemment, mais plus rarement, ou dyspnée d'effort, fatigabilité, rarement syncope ou douleur thoracique d'effort (obstacle à l'éjection du ventricule gauche : sténose aortique ou cardiomyopathie obstructive).

III.2 Anomalie de l'examen clinique cardiovasculaire : Elles orientent vers une cardiopathie, même en l'absence de symptômes.

Le plus souvent, c'est un souffle cardiaque découvert à un âge variable ou une anomalie des bruits du coeur.

Plus rarement, ce peut être l'absence d'un pouls, surtout fémoral, qui oriente d'emblée vers une coarctation aortique ou un trouble du rythme à l'auscultation.

III.3 Contexte faisant suspecter une atteinte cardiaque :

- Syndrome polymalformatif : une échographie cardiaque systématique est indiquée lors du bilan qu'il y ait ou non des symptômes, et qu'il y ait ou non un souffle.
- Contexte de maladie génétique familiale pouvant toucher le cœur ou les gros vaisseaux, comme le syndrome de Marfan, ou présence de plusieurs cas de cardiopathie congénitale dans la famille proche...

III.4 Étape suivante : Adresse l'enfant au cardiopédiatre :

Il pratique un examen clinique, un ÉlectroCardioGramme ± radiographie de thorax et un échocardiogramme-doppler qui conduisent à :

- L'arrêt des investigations : absence de cardiopathie, souffle innocent ;
- Une cardiopathie ne nécessitant qu'une surveillance dans l'immédiat ;
- L'indication d'autres examens (Holter, épreuve d'effort, Imagerie par Résonance Magnétique.
- Un cathétérisme dans l'optique d'une chirurgie ou d'un acte de cathétérisme Interventionnel ;
- L'indication de geste chirurgical d'emblée sur les seules données de l'échographie.

IV. Clinique et examens complémentaires :

IV.1 Signes fonctionnels :

Ils sont souvent absents.

La dyspnée d'effort est le symptôme le plus commun.

Les malaises sont un motif de consultation fréquent chez l'enfant. Ils sont assez rarement d'origine cardiaque. Chez le petit nourrisson, il peut s'agir de spasmes du sanglot ; chez l'enfant plus grand et l'adolescent, les malaises d'origine vagale sont communs. Les syncopes d'effort des obstacles aortiques congénitaux sont rares.

Les douleurs thoraciques sont exceptionnellement d'origine cardiaque chez l'enfant, contrairement à l'adulte.

IV.2 Les données de l'Examen cardiaque

2.1- l'Inspection

Recherche une déformation de la cage thoracique :

- thorax globalement distendu : en faveur d'une hypertension artérielle pulmonaire ;
- thorax creux (pectus excavatum) pouvant se voir dans le syndrome de Marfan, ou être isolé ; dans ce cas, la compression de la chambre de chasse du ventricule droit peut générer un souffle sur la voie pulmonaire ;
- espace inter-mamelonnaire augmenté avec angulation sternale marquée orientant vers un syndrome de Turner ou de Noonan.

2.2- la Palpation

- analyse du choc de pointe ; s'il est étalé, il témoigne d'une cardiomégalie, donc d'une probable cardiopathie.
- recherche d'un frémissement, précordial ou sus-sternal, témoin d'un flux sanguin accéléré au travers d'un orifice restrictif (valve, communication inter-ventriculaire).
- la palpation des pouls périphériques et la prise tensionnelle sont fondamentales.

2.3- l'Auscultation

2.3.1- Elle précise les caractéristiques sthétacoustiques du souffle :

-gradation de 1 à 6 ;

-topographie et irradiation, souvent difficile à préciser chez le prématuré et le nouveau-né, même avec un stéthoscope au pavillon adapté ;

-situation dans le cycle cardiaque : .systolique, diastolique, ou continu.

.couvrant une partie (proto- ou télé-) ou la totalité

(holo-) de la systole ou de la diastole ;

.couvrant toute la systole ou diastole (régurgitation) ou à majoration mésosystolique (sténose).

4.3.2- Elle précise les éléments séméiologiques surajoutés :

-caractéristiques du B1 et du B2 -association d'un roulement ou d'un galop diastolique.

IV.3 Caractères du souffle :

Comme chez l'adulte, il faut préciser :

- Le temps du souffle – systolique, diastolique, systolodiastolique ou continu –, à ne pas confondre avec un double souffle systolique et diastolique, différent du précédent ;
- la durée pour un souffle systolique (souffle éjectionnel ou de régurgitation) ;
- L'intensité et le caractère frémissant ou non ;
- La topographie sur le thorax (foyer d'auscultation) ;
- Les irradiations ;
- Les modifications éventuelles des bruits du coeur associées.

Ces caractéristiques orientent déjà assez facilement le diagnostic :

- Un souffle diastolique ou un double souffle est toujours organique ; les souffles Innocents sont presque toujours systoliques, plus rarement systolodiastoliques (souffle « veineux » du cou) ;
- Un souffle frémissant est toujours organique ;
- Un souffle innocent est toujours bref dans la systole ; un souffle holosystolique, de Régurgitation, relève d'une cause organique ;
- Un souffle entendu et/ou frémissant dans le cou et en sus-sternal est probablement lié à un obstacle aortique ; un souffle entendu dans le dos évoque un obstacle pulmonaire ; un souffle irradiant dans toutes les directions ou « panradiant » à partir de la région mésocardiaque évoque une communication interventriculaire ;
- Un souffle variable dans le temps et avec la position est pratiquement toujours innocent, mais ce caractère variable des souffles anorganiques est inconstant ;
- Les souffles innocents irradient peu. Un souffle bruyant, irradiant largement, est a priori organique ;
- Les souffles diastoliques sont plus difficiles à entendre.

IV.4 Signes associés :

La cyanose discrète (SaO₂ transcutanée > 80 à 85 %) peut être de diagnostic difficile, même pour un oeil averti. La confirmer par la mesure de la saturation transcutanée en O₂ au saturomètre.

L'insuffisance cardiaque est souvent moins typique chez l'enfant que chez l'adulte.

Des difficultés alimentaires, une mauvaise prise des biberons, avec dyspnée et sueurs, et un retard staturopondéral plus ou moins important sont fréquents dans les larges shunts du nourrisson.

Des anomalies de l'examen physique, telles qu'une HyperTension Artérielle ou l'absence des pouls fémoraux, orientent d'emblée vers une coarctation aortique.

La présence de l'un de ces signes doit suffire à envoyer l'enfant au spécialiste, qui réalise un ECG, souvent un cliché de thorax et un échocardiogramme dans tous les cas.

IV.5 Examens complémentaires :

IV.5.1 Radiographie de thorax

Une cardiomégalie oriente vers une cardiopathie, sans qu'il soit possible d'en préciser la nature, malformative ou plus rarement cardiomyopathie ou myocardite aiguë. Se méfier des « fausses cardiomégalies » par superposition de l'image du thymus sur la silhouette cardiaque.

Une saillie de l'arc moyen gauche évoque une dilatation du tronc de l'artère pulmonaire et oriente vers un shunt gauche – droit, alors qu'un arc moyen gauche concave évoque une hypoplasie de la voie pulmonaire proximale, comme dans la tétralogie de Fallot.

Un pédicule vasculaire étroit évoque une anomalie de position des gros vaisseaux.

Une hypervascularisation pulmonaire est en faveur d'un hyperdébit pulmonaire, donc d'une cardiopathie avec shunt gauche – droit.

Une hypovascularisation pulmonaire évoque un obstacle sur la voie pulmonaire.

IV.5.2 Électrocardiogramme

L'ECG de l'enfant est différent de celui de l'adulte ; il varie avec l'âge, et un ECG doit toujours être interprété en fonction de l'âge de l'enfant.

La fréquence cardiaque est d'autant plus rapide que l'enfant est plus jeune.

L'axe de QRS est plus droit que chez l'adulte, le délai PR est plus court. Les ondes T sont positives en précordiales droites à la naissance et se négativent vers la fin de la première semaine ; elles demeurent négatives de V1 à V4 pendant l'enfance.

Il est parfois nécessaire d'enregistrer l'ECG de manière différente de l'habitude, en cas de dextrocardie ou de *situs inversus*.

IV.5.3 Échocardiogramme-doppler

Examen clé du diagnostic, il permet en règle de porter un diagnostic précis. Sa qualité est constamment bonne chez l'enfant, mais sa réalisation est parfois rendue difficile par l'agitation ou l'opposition du patient...

L'usage d'un appareillage performant, de capteurs pédiatriques spécifiques, la réalisation de l'examen par un opérateur expérimenté, rôdé au diagnostic des cardiopathies congénitales, qui sont différentes des maladies cardiaques de l'adulte, sont des conditions indispensables à l'obtention d'un diagnostic fiable chez l'enfant.

IV.5.4 Autres examens paracliniques

- Épreuve d'effort, sur tapis roulant chez le petit ou sur bicyclette ergométrique.
- Holter le cas échéant.
- IRM cardiaque, très performante notamment pour les gros vaisseaux intrathoraciques.

- Scanner multibarrette qui, à l'inverse de l'IRM, a l'inconvénient d'être un examen irradiant.
- Cathétérisme cardiaque, dont les indications sont limitées chez l'enfant pour le diagnostic. L'examen est généralement réalisé sous anesthésie générale avant 10 ans. Il est réservé au bilan préopératoire des cardiopathies congénitales complexes ou alors à visée thérapeutique en cathétérisme interventionnel.

V Principales cardiopathies rencontrées en fonction de l'âge :

V.1 Chez le nouveau-né (de la naissance à la fin du 2ème mois)

V.1.1 Souffle isolé chez un nouveau-né

Un souffle très précoce revêt un caractère plus pathologique que lorsqu'il est entendu après quelques jours.

Il faut effectuer une échographie cardiaque avant la sortie de la maternité si le souffle est entendu à J1 ou J2.

En cas de souffle isolé chez un nouveau-né vu à la maternité à J5, réaliser :

- Examen clinique complet ;
- ECG ;
- radiographie pulmonaire de face ;
- échographie cardiaque : systématique, mais pas nécessairement urgente.

V.1.2 Cardiopathies avec insuffisance cardiaque

La coarctation préductale (c'est-à-dire située en amont de l'émergence du canal artériel ou ductus arteriosus), ou sténose de l'isthme de l'aorte, est une forme grave de la coarctation aortique, symptomatique dès les premiers jours de vie, mais les symptômes n'apparaissent qu'au moment de la fermeture du canal artériel. La chirurgie est urgente

Les autres causes sont plus rares ou dépistées en anténatal.

V.1.3 Cardiopathies avec cyanose

Transposition des gros vaisseaux, cause classique, urgence cardiologique néonatale car la chirurgie de correction anatomique doit être réalisée dans les quinze premiers jours de vie.

Les cardiopathies complexes sont fréquentes, très polymorphes (ventricule unique, atrésie tricuspide, *truncus arteriosus* ou tronc artériel commun, etc.). Elles associent à des degrés divers cyanose et défaillance cardiaque suivant les cas .

V.2 Chez le nourrisson (de 2^{ème} mois à l'âge de la marche) :

V.2.1 Cardiopathies avec insuffisance cardiaque

- Shunts gauche – droite dominant la scène.
- Communication interventriculaire (Communication InterVentriculaire)
- Persistance du canal artériel.
- Canal atrioventriculaire (chez le trisomique 21).
- Risque d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) irréversible si le shunt est opéré trop tard. Chirurgie en général dans la première année de vie.

V.2.2 Cardiopathies avec cyanose

La tétralogie de Fallot est la cardiopathie cyanogène la plus fréquente. La cyanose est en général retardée dans ce cas, n'apparaissant qu'après quelques semaines ou mois. La correction chirurgicale se fait entre 6 mois et 1 an.

Les autres cardiopathies complexes sont en général déjà diagnostiquées dès la période néonatale, voire en anténatal.

V.3 DANS LA DEUXIÈME ENFANCE (DE 2 À 16 ANS)

V.3.1 Cardiopathies malformatives

Elles sont rarement dépistées à cet âge, sauf cas particuliers (immigrés récents, problèmes sociaux...).

Il s'agit en général de cardiopathies bien tolérées, telles que communication interatriale ou cardiomyopathie hypertrophique et/ou obstructive...

V.3.2 Souffles innocents

Ils sont extraordinairement fréquents, puisque l'on estime que, à un moment donné de l'enfance, ils concernent un tiers à la moitié des enfants.

Ils n'ont aucun substrat organique. Le cœur est parfaitement sain. Ils disparaissent avec l'âge, mais peuvent parfois être encore entendus chez de jeunes adultes.

Les souffles « innocents » ont pour caractéristiques d'être :

- Asymptomatiques ;
- Systoliques (jamais diastoliques) ;
- proto- ou mésosystoliques (jamais télédiastoliques) ;
- Éjectionnels, généralement brefs (premier tiers de la systole) ;
- De faible intensité, inférieure à 3/6 ;
- Doux, parfois musicaux.

Ils ne s'accompagnent pas de modification de 1er Bruit et 2e Bruit (dédoublé variable de B2 possible), ni de modifications du reste de l'examen clinique (pouls fémoraux perçus ; Tension Artérielle normale...)

Ils sont parfois continus, systolodiastoliques, en cas de souffle veineux du cou. Le cœur est normal à la radiographie et à l'ECG.

Certaines circonstances favorisent le souffle innocent : toutes les causes d'augmentation du débit cardiaque (fièvre, effort, émotion, anémie, hyperthyroïdie). Certaines anomalies morphologiques favorisent le souffle innocent : syndrome du « dos droit » ou du « dos plat », thorax en entonnoir, scolioses...

L'échocardiogramme peut être pratiqué en cas de doute ++.

Aucune thérapeutique, ou surveillance, ou restriction d'activité, ne sont justifiées, ces enfants peuvent mener une vie strictement normale, tous les sports sont autorisés, y compris en compétition. Il est inutile et même nuisible de revoir l'enfant périodiquement en consultation.

Une conclusion ferme et précise est capitale dès le premier examen, afin de rassurer la famille et l'enfant, inquiets du « souffle au cœur ». **(11)**

LE PHIMOSIS:

1-Définition :

Le phimosis est un rétrécissement de l'extrémité du prépuce qui interdit le décalottage. Il peut être congénital mais il est le plus souvent secondaire à des infections locales ou à des tentatives de décalottage qui ont laissé une cicatrice fibreuse.

2-Organes et pathologies :

Le prépuce est un repli de peau qui enveloppe le gland. A la naissance, il est normalement long, épais peu souple, avec un orifice étroit (phimosis physiologique) permettant un décalottage complet chez seulement 4% des nouveau-nés. Des adhérences entre le gland et le prépuce empêchent le décalottage du gland, ce qui est normal, dans la première enfance. Sous l'effet de la croissance de la verge, des érections physiologiques du nourrisson et de l'enfant, l'assouplissement naturel du prépuce autorisera un décalottage complet de la verge chez l'enfant de 6-7 ans. Pendant cette période, il peut notamment survenir des accidents mécaniques de décalottage nommé paraphimosis. Ce dernier correspond à un étranglement du gland par l'anneau préputial qui rend impossible de 'recalottage' spontané. De même, ce prépuce peut être le point de départ d'inflammations ou d'infection regroupée sous le terme de balanoposthites.

3-Histoire naturelle :

A la naissance le prépuce est anormalement long et épais avec un orifice parfois étroit il s'élargit progressivement avec l'âge et devient rétractable
Gairdner* (1949) Sur une série de 100 nouveau-nés, a constaté : 42 n-nés présentent un phimosis a 6 mois, 1 an, 2 ans et 3 ans, la proportion de prépuces non rétractables est successivement de 80 %, 50 %, 20 % et 10 %.

4- Étiologies :

a) phimosis congénital :

- étroitesse du prépuce.

b) phimosis cicatriciel « secondaire »

- phénomènes infectieux locaux récidivants

- cicatrisation rétractile secondaire lors de manœuvre de décalottage forcée

5- Clinique :

a) Phimosis non compliqué :

- n'entraîne aucune symptomatologie particulière+++

- n'est évident qu'après tentative de la découverte du gland qui s'avère impossible.

b) Phimosis compliqué :

- Prépuces courts et très serrés : gêne à la miction, un gonflement prépuccial et un jet filiforme.

- *infection du prépuce* (balanites) : prépuce oedématié, issue de pus par l'anneau prépuccial, brûlures mictionnelles, dysurie voire rétention.

le paraphimosis : complication mécanique après décalottage d'un phimosis .L'anneau à la base du gland agit comme un garrot, Il s'agit d'une URGENCE, en raison du risque de nécrose ischémique du gland.

6-Traitement :

a) Traitement Médical

- Antiseptiques locaux
- Dermocorticoïde
- Antiinflammatoires
- Antibiotiques

b) Geste Chirurgical :

- plastie préputiale : conserver le prépuce tout en ouvrant l'anneau préputiale trop serré.
- postectomie ou Circoncision : Ablation totale du prépuce

7-Indication :

a) Phimosi non compliqué :

- Rassurer les parents : Il s'agit d'un état physiologique
- Conseiller :
 - * éviter de décalotter un nouveau-né
 - *décalotter doucement et progressivement l'enfant dans le bain à partir de l'âge 6 ou 8 mois

La tendance actuelle serait de laisser faire la nature et d'éviter de décalotter un phimosi.

b) Phimosi compliqué :

- prépuces courts et très serrés : Circoncision
- infection du prépuce* (balanites) antiseptiques locaux+ antiinf+ ATB circoncision
- le paraphimosi : réduire le phimosi + circonc dans le même tps ou secondairement.

7-Pourquoi ces interventions?

Il peut être indiqué de pratiquer une plastie du prépuce ou une circoncision dans plusieurs circonstances :

- lorsqu'il existe un rétrécissement du prépuce empêchant de décalotter facilement l'enfant à partir de l'âge de 5-6 ans.
- en présence d'une maladie de la peau du gland et/ou du prépuce (balanitis xero obliterans et granulome pyogénique).
- S'il existe des difficultés mictionnelles, des inflammations et infections de la peau du prépuce, du gland et du méat urétral (appelées balanoposthite).
- Dans le but de prévenir la survenue d'un paraphimosi ou de pratiquer son traitement secondaire.
- Afin de réduire l'apparition d'infections urinaires chez un enfant porteur de malformations urinaires et génitales.
- Lors d'une gêne à l'érection du fait d'un anneau préputial trop étroit chez un adolescent.

8 Existe-il d'autres possibilités?

Un traitement local par application au niveau de l'anneau préputial de corticoïdes pour une période d'au moins 3 semaines permet dans certains cas d'assouplir l'anneau préputial et autorise un décalottage complet. L'efficacité de ce traitement est variable avec 67 à 92% de succès, sans effet secondaire décrit, mais

nécessite une parfaite collaboration des parents et de l'enfant. En cas d'échec la chirurgie devient nécessaire.

9-Préparation à l'intervention :

Une consultation d'anesthésie pré-opératoire est obligatoire quelques jours avant l'opération.

L'intervention se déroule sous anesthésie générale, loco-régionale ou locale.

10-Téchnique opératoire :

a)Posthectomie ou circoncision :

Cette intervention consiste en l'ablation du prépuce. Le gland est ainsi plus ou moins complètement découvert. Le frein de la verge peut être sectionné puis suturé pendant l'intervention. Des points sont mis en place entre la peau du fourreau de la verge et la collerette muqueuse du gland.

b) Plastie du prépuce :

Cette intervention consiste en une section longitudinale de l'anneau préputial sur sa face dorsale et en sa suture transversale. L'anneau préputial est ainsi élargi et autorise un décalottage sans difficulté, tout en respectant le prépuce.

11-Suites habituelles :

Ces interventions sont pratiquées lors d'une hospitalisation de courte durée (ambulatoire, hôpital de jour). La douleur secondaire à ce type de chirurgie est habituellement minime, ne dure que 24 à 48 heures. Elle sera calmée par des antalgiques si besoin. Cependant, l'enfant peut se plaindre d'une gêne localisée au niveau du gland qui peut persister pendant plusieurs jours.

La cicatrisation complète nécessite 2 à 4 semaines :

- des soins locaux sont prescrits pendant quelques jours afin d'éliminer des dépôts fibrineux (blanchâtres) situés sur la muqueuse du gland abrasée, ou secondaires à des petites suffusions hémorragiques.
- les fils de suture se résorbent spontanément dans un délai habituel de 2 à 3 semaines
- un pansement appliqué sur la verge selon les habitudes de votre praticien sera laissé en place quelques jours.
- une douche est possible dès le lendemain de l'intervention, les bains sont autorisés selon les recommandations de votre chirurgien. L'enfant peut reprendre ces activités habituelles au bout de quelques jours.

12-Risques et complications :

a)Communs à toutes interventions chirurgicales :

Toute intervention chirurgicale comporte un certain nombre de risques exceptionnels, tenant compte des variations individuelles qui ne sont pas toujours prévisibles. Certaines complications sont liées à votre état général et à l'anesthésie ; elles vous seront expliquées lors de la consultation préopératoire avec le médecin anesthésiste et sont possibles dans toute intervention chirurgicale.

b) D'autres complications directement en relation avec les interventions pour phimosis sont rares mais possibles tels que :

- un saignement ou un hématome survenant immédiatement après l'intervention (2% des cas). Il peut parfois nécessiter des soins locaux voire une ré-intervention.
- Une rétention d'urines transitoire.

- La circoncision peut révéler une anomalie sous jacente : malformation
- D'autres complications directement en relation avec les interventions pour phimosis sont rares mais possibles tels que :*
- un saignement ou un hématome survenant immédiatement après l'intervention (2% des cas). Il peut parfois nécessiter des soins locaux voire une ré-intervention.
- Une rétention d'urines transitoire.
- La circoncision peut révéler une anomalie sous jacente : malformation de la verge ou une affection dermatologique.
- Un retard de cicatrisation ou une infection de la cicatrice qui nécessite des soins locaux parfois prolongés.
- Des cicatrices douloureuses, gênantes ou inesthétiques. La plastie du prépuce s'accompagne parfois d'un aspect inesthétique transitoire du prépuce.
- Une sténose du méat de l'urètre peut apparaître dans les 4 ans qui suivent l'intervention (3% des cas). Cette situation peut nécessiter des dilatations du méat et une méatotomie.
- Une exceptionnelle blessure du gland ou de l'urètre.

Conclusion :

Le phimosis de l'enfant état physiologique« **Il est alors urgent de ne rien faire** » (12)

La luxation congénitale de l'hanche :

1- Définitions – Généralités :

La fréquence de la maladie luxante est de 6 pour 1000 naissances. Un dépistage précoce permet le plus souvent une guérison simple; il s'agit donc d'un problème de prévention et non pas de dépistage anténatal d'où l'examen obligatoire de tout nouveau né à J4 à la maternité.

Le plus souvent une maladie luxante de hanche dépistée avant 4 mois sera traitée simplement avec un bon résultat clinique et radiologique, alors qu'une découverte tardive (à l'âge de la marche) nécessitera un traitement beaucoup plus contraignant avec un résultat incertain. On dit que la hanche est luxée lorsque la tête fémorale est complètement sortie de la cavité cotyloïdienne.

En cas de subluxation, la tête fémorale n'est pas normalement située au fond de la cavité cotyloïdienne ; elle est ascensionnée et latéralisée sans être complètement sortie de l'acétabulum. La dysplasie se définit comme un défaut architectural de la cavité cotyloïdienne.

2- Anatomopathologie de la LCH :

2-1- Chez le nouveau-né et le nourrisson :

***Étude morphologique :**

- La capsule est le siège d'une boursouffure voire d'une véritable poche herniaire formant la chambre de luxation.
- Le ligament rond est souvent allongé mais parfois atrophique ou même absent.
- La cavité cotyloïdienne est déformée. Souvent ovalaire à grand axe allant du pôle postéro-supérieur au pôle antéro-inférieur et elle est moins profonde que la normale.
- Parfois, présence d'une néo-cotyle en postéro-supérieur.

- Le limbus est souvent déformé, éversé ou inversé, dans le secteur postéro-supérieur. Parfois, il est absent.
- La tête fémorale est souvent un peu aplatie.
- L'antéversion du col fémoral est souvent augmentée mais parfois, normale ou même diminuée.

*Étude dynamique :

La tête fémorale ne peut être luxée que dans la chambre capsulaire postéro-supérieure sous l'effet d'une posture luxante, c'est à dire associant à des degrés divers une abduction faible ou nulle (voir une adduction) et une rotation externe associée à (ou remplacée par) une antéversion fémorale excessive.

2-2- Chez l'enfant à partir de l'âge de la marche :

- L'ascension du fémur est plus nette.
- La luxation est surtout supérieure et irréductible.
- Le néo-cotyle est bien organisée.
- La luxation est dite appuyée si le fond du néo-cotyle est représenté par l'os iliaque avec radiologiquement une condensation osseuse concave en dehors.
- Habituellement, la partie antéro-supérieure du cotyle deshabité est hypoplasique. Donc, après réintégration de la tête fémorale, il y aura une découverte de celle-ci en antéro-supérieur, source d'arthrose, d'où l'indication de l'ostéotomie de Salter.

3- Étiologies, Pathogénie, Épidémiologie :

Fréquence = 2 % à la naissance

Garçons > Filles

Race blanche > Race noire

Pour l'étiopathogénie, il y a eu plusieurs théories mais nous retiendrons :

❖ Facteur génétique:

S'exprimant par une hyperlaxité ligamentaire et un trouble du développement de la cotyle.

❖ Facteur mécanique :

C'est le conflit entre un fœtus parfois volumineux et une cavité utérine trop étroite et trop tonique. Ceci avec :

- Un fœtus en position luxante. Le plus souvent, c'est :
- Siège décompleté mode des fesses avec rotation externe des membres inférieurs.
- Genoux semi-fléchis
- Genoux hyperfléchis mais au contact. Dans cette posture, la rotation externe n'est pas importante d'où la nécessité d'une antéversion fémorale importante)
- Appui direct prolongé sur le grand trochanter.
- Faible résistance du limbus et de la capsule.

NB : La luxation unilatérale gauche est la plus fréquente car en position céphalique, le fœtus a plus souvent le dos à gauche, donc la hanche gauche au contact du rachis lombaire maternel.

4- Histoire Naturelle de la LCH :

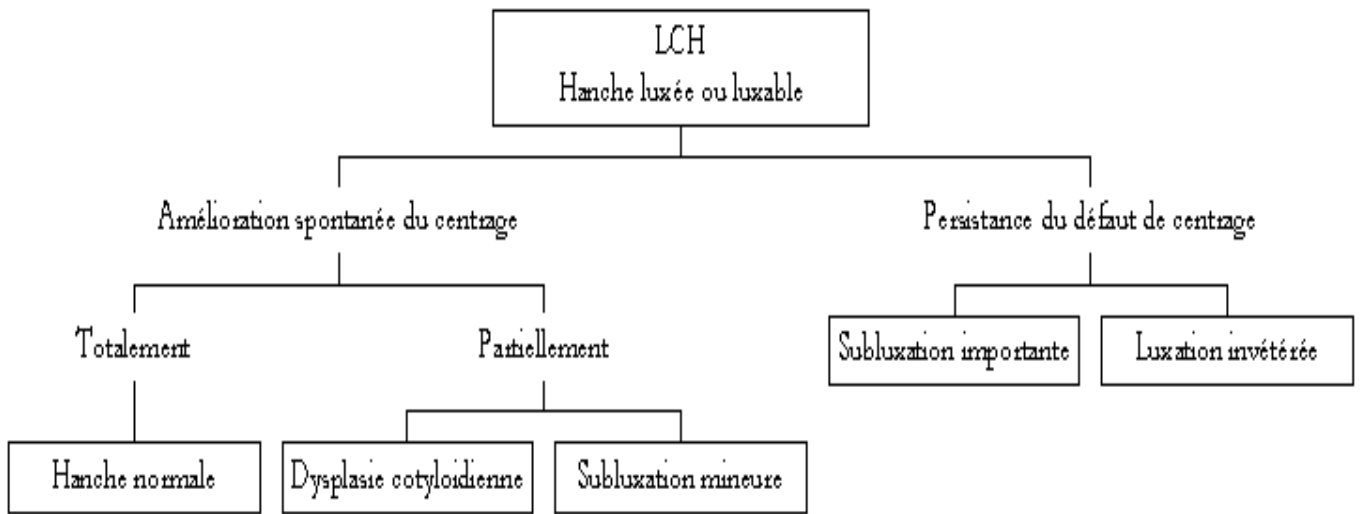


Figure 16 : Histoire naturelle de LCH.

5- Étude Clinique :

5-1- Chez le nouveau-né et le nourrisson :

Signes cliniques de suspicion d'une luxation congénitale de hanche :

- Limitation de l'abduction qui est $< 60^\circ$ recherchée sur les cuisses fléchies à 90° . L'étude de l'angle « rapide » recherchera une hypertonie des adducteurs.
- Le bassin asymétrique congénital avec d'un coté difficultés d'abduction et de l'autre rétraction des fessiers et du fascia lata.
- L'asymétrie des plis cutanés.
- Le craquement n'est pas significatif.

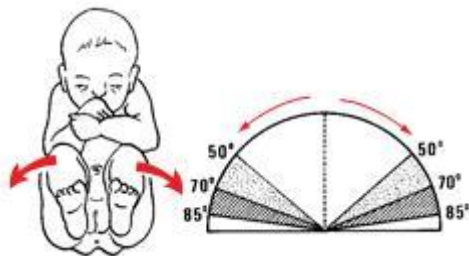


Figure 17: Tonus des adducteurs et amplitude passive d'abduction chez un nouveau-né normal .Angle rapide (en pointillé) et angle lent (en hachuré)

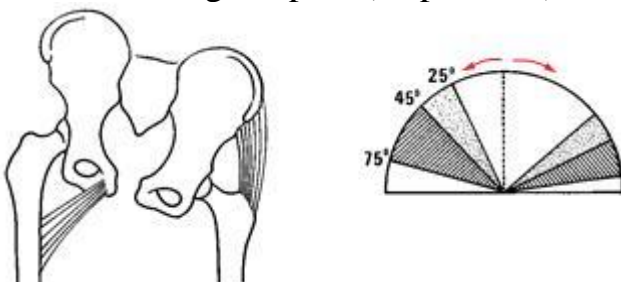


Figure 18 : Bassin asymétrique congénital : association d'une hypertonie rétraction des adducteurs d'un côté et d'une rétraction des fessiers et du fascia lata de l'autre côté
***Le signe de certitude = l'instabilité :**

Une hanche est dite instable lorsque la tête fémorale est sortie ou peut sortir en partie ou en totalité de la cavité cotyloïde.

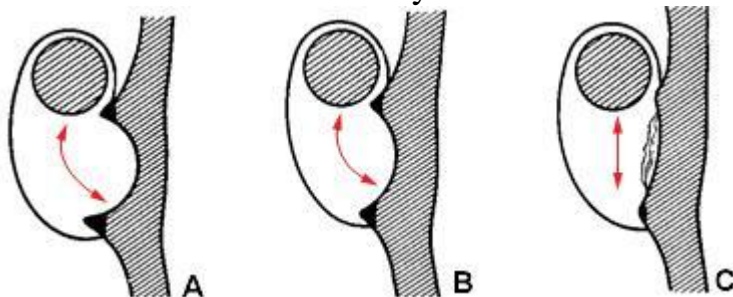


Figure 19 : Schémas expliquant pourquoi le ressaut est inconstant :

A- Ressaut franc

B- Ressaut léger ou mou

C- Pas de ressaut mais sensation de piston (Barlow)

***On analysera 4 paramètres:**

- La direction: la tête se luxé en arrière ou en haut.

- L'amplitude: instabilité importante si > 8 mm

- La situation spontanée de la tête fémorale par rapport à la cotyle, ce qui permet de distinguer:

- La hanche luxée réductible: la tête fémorale est luxée. L'examineur peut la réduire à la main mais elle se reluxe spontanément dès qu'il relâche sa pression.

- La hanche luxable: Spontanément, la tête fémorale semble être en place dans le cotyle. Elle en sort au test de provocation de la luxation et elle rentre spontanément dans le cotyle dès que l'examineur relâche sa pression.

- Il existe des cas intermédiaires, l'enfant luxé et réduit sa hanche selon ses mouvements d'adduction ou d'abduction.

- Ressaut: Signe inconstant lié au franchissement par la tête fémorale du limbus. Il peut être perçu à la sortie de la tête fémorale, à son entrée ou les deux et sa netteté varie selon que l'obstacle est plus ou moins émoussé. Au maximum, lorsqu'il n'y a pas d'accrochage, nous parlons de « piston ».

2 principales méthodes pour rechercher l'instabilité:

***Manœuvre d'Ortolani :**

Son principe consiste à prendre un genou dans chaque main puis à écarté et rapprocher les cuisses à la recherche d'un ressaut signe d'une hanche luxée réductible. Cette méthode n'est pas très sensible (faux négatifs).

*** Manœuvre de Barlow :**

C'est la méthode la plus fiable. Une main bloque le bassin avec le pouce sur le pubis, l'autre tient la partie proximale du fémur en empaumant la jambe hyperfléchié sur la cuisse. Par une légère pronation du poignet et une pression du pouce, on recherche à faire sortir la tête fémorale en arrière par une légère supination du poignet et une pression du majeur sur le grand trochanter, on vise à faire rentrer la tête fémorale. Schéma (A) et (B).

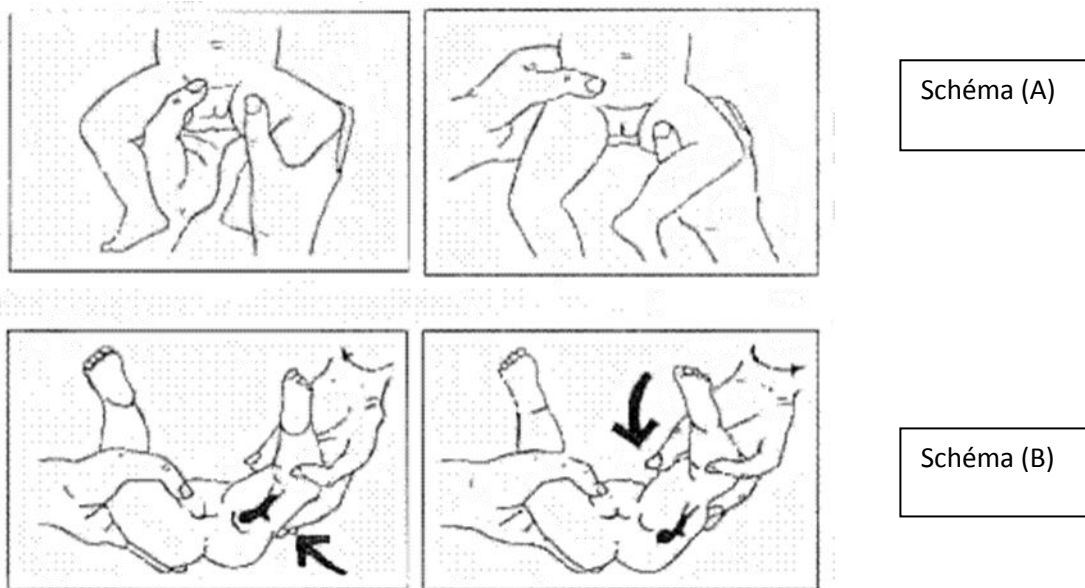


Figure 20 : Schéma (A) et (B) représentent les manœuvres d'Ortolani et de Barlow .

5-2- Chez l'enfant à partir de l'âge de la marche :

- Boiterie de Trendelenbourg: à chaque pas, il y a une bascule du tronc et des épaules vers le côté portant tandis que le bassin s'incline du côté opposé. C'est ce qu'on appelle aussi boiterie de l'épaule, liée à l'insuffisance du moyen fessier.
- Limitation de l'abduction.
- Flessum de hanche.
- Hyperlordose lombaire compensatrice.
- Ligne de Schumaker (ombilic » épine iliaque antéro-supérieure » grand trochanter) rompue.

6- Étude Radiologique de la LCH :

Que ce soit à la naissance ou aux premiers mois, la radiographie du bassin n'a qu'une valeur d'appoint car elle ne montre que ce qui est ossifié or la hanche est essentiellement cartilagineuse à cet âge et donc n'a aucune valeur de dépistage néonatal. En revanche, toute hanche instable doit être radiographiée pour servir de document de référence.

On réalisera un bassin de face strict, rotules au zénith, centré sur la symphyse pubienne.

Pour être interprétables cette radiographie doit satisfaire à certains critères:

- Bassin strictement de face: la verticale passant par le milieu du sacrum passe par le milieu de la symphyse pubienne. Les ailes iliaques sont symétriques, de même que les trous obturateurs.
- Contrôle de la lordose: les cartilages en Y doivent être bien dégagés, l'horizontale joignant le bord inférieur des ilions (ligne des Y) doit passer par la dernière pièce sacrée.
- Contrôle de la position des fémurs: les diaphyses fémorales doivent être perpendiculaire à la ligne des Y; la partie de la métaphyse fémorale supérieure correspondant au col doit être orientée en dedans et le petit trochanter ne doit pas être trop visible.

Résultats:

6-1- Chez le nouveau-né :

A cet âge la radiographie n'est pas très fiable.

- L'exagération de l'angle acétabulaire n'a pas de réelle signification à titre isolé (Normal = 35°)
- Une ascension avec latéralisation de la métaphyse fémorale sont caractéristiques d'une luxation.
- Mais une radiographie du bassin normale à la naissance n'exclut pas une LCH.

6-2- Après l'âge de 3 mois :

Les radiographies sont plus fiables. En cas de hanche luxée ou subluxée, on retrouvera:

- Un défaut de centrage avec ascension et latéralisation du grand trochanter.
- Augmentation de la pente acétabulaire.
- Élargissement du segment interne de l'ilion.
- Brièveté du segment externe (ou toit osseux) et perte de sa concavité.
- Encoche au dessus de l'angle externe de l'ilion.
- Rupture du cintre cervico-obturateur.
- Cotyle deshabité, long, peu profond, contours irréguliers, talus cotyloïdien bien évident et le U cotyloïdien un petit peu moins.
- Recherche d'une néo-cotyle, signe d'une luxation appuyée.

Mais du point de vue pratique:

- Avant l'apparition des points d'ossification des têtes fémorales, on trace la ligne de Putti, perpendiculaire à la ligne des Y, tangente au bord interne de la métaphyse fémorale. Cette ligne doit couper le toit de la cotyle dans sa moitié interne. Si elle coupe le toit de la cotyle dans sa moitié externe ou plus en dehors, la hanche est excentré.

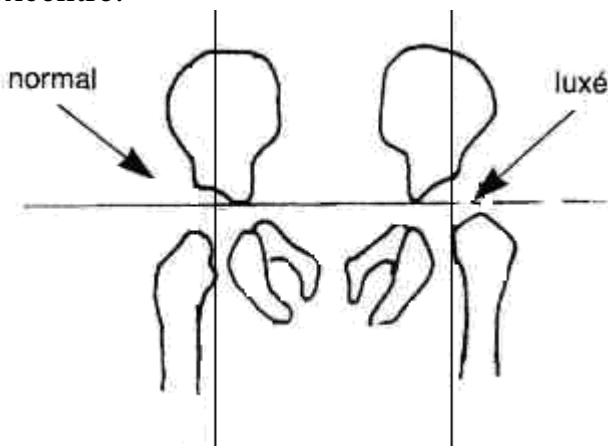


Figure 21 : Schéma radiologique représente une hanche normale et une hanche luxée avant l'apparition des points d'ossification des têtes fémorales après l'âge de 3 mois après l'âge de 3 mois.

- Avec l'apparition des points d'ossification des têtes fémorales, on trace la ligne d'Ombrédanne, perpendiculaire à la ligne des Y et passant par l'angle externe du toit de la cotyle délimitant ainsi avec la ligne des Y 4 quadrants. Normalement, le noyau de la tête fémorale doit être dans le quadrant inféro-interne. S'il est dans l'un des quadrants externes, la hanche est excentrée.

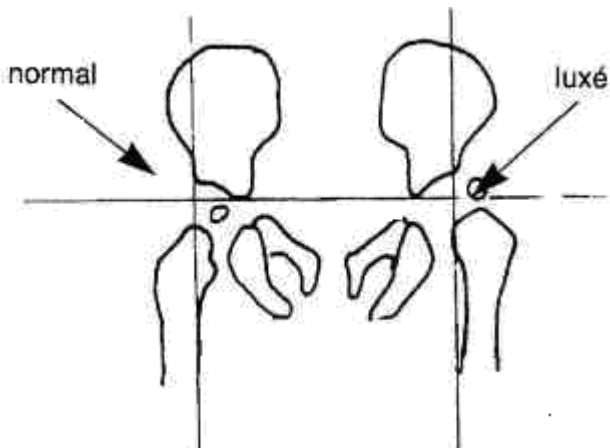


Figure 22 : Schéma radiologique représente une hanche normale et une hanche luxé avec l'apparition des points d'ossification des têtes fémorales après l'âge de 3 mois après l'âge de 3 mois.

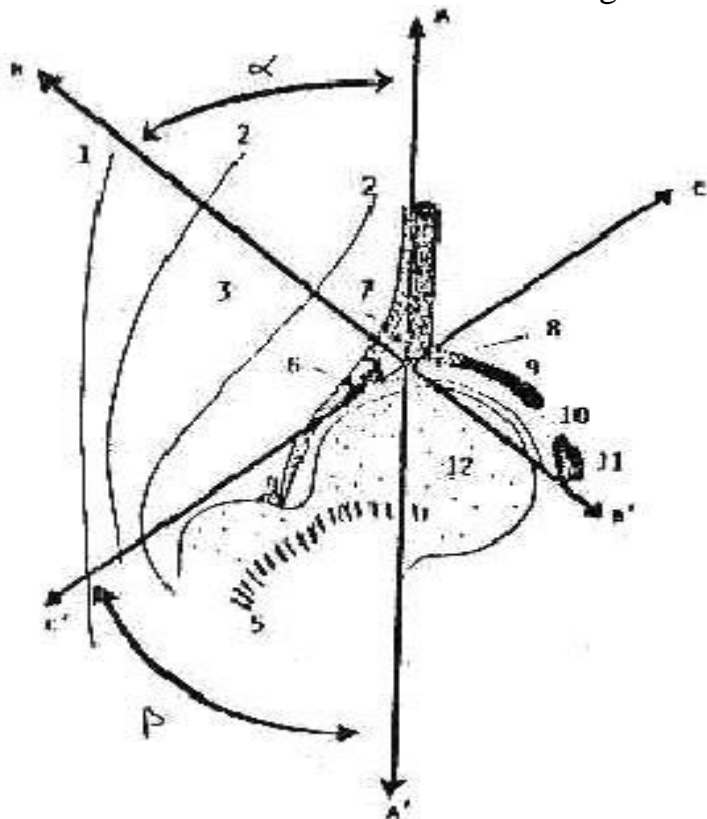
***Autres examens radiologiques :**

- Arthrographie, comme moyen de contrôle du traitement.
- Scanner, en coupes horizontales pour faciliter le choix de l'ostéotomie pelvienne (reconstruction 3D)

7- Échographie :

C'est un examen non invasif qui montre les structures cartilagineuses, la capsule et les muscles qui sont invisibles sur la radiographie. Elle permet une étude statique et dynamique de la hanche. L'échographie est réservée aux hanches à risque et à certaines hanches douteuses au cours du premier mois de la vie. Les éléments essentiels de l'interprétation sont:

- Au moins 50 % de la tête fémorale doit se situer en dedans d'une verticale abaissée de l'aile iliaque.
- L'angle fait par le labrum (partie cartilagineuse du cotyle) avec la verticale doit être = 35° et il doit avoir une certaine longueur.



1. Peau
2. Septum intermusculaire
3. Muscle fessier
4. Capsule articulaire
5. Front d'ossification de la métaphyse fémorale supérieure
6. Labrum acétabulaire (fibreux)
7. Bourrelet cotyloïdien ou limbus (hyalin)
8. Talus ou encochement osseux
9. Toit de la cotyle osseuse
10. Cartilage en Y
11. Branche osseuse ilio-ischiatique
12. Tête fémorale cartilagineuse

Figure 23: Schéma d'une coupe longitudinale externe d'une hanche normale de nouveau-né.

8 - Aspects Thérapeutiques :

8-1- Buts du Traitement de la luxation congénitale de hanche :

- Réduire la tête fémorale dans le cotyle et la recentrer.
- Stabiliser la hanche.
- Corriger la dysplasie cotyloïdienne.
- Éviter les complications.

8- 2- Principe de la Réduction = Posture de Recentrage :

Flexion + Abduction + Rotation interne

a- Chez le nouveau-né et le nourrisson :

Flexion à 90°

Abduction à 60 – 70°

Rotation interne à 20°

b- Chez l'enfant à partir de l'âge de la marche :

Flexion à 20°

Abduction à 30 – 40°

Rotation interne à 20 – 30°

3- Méthodes Orthopédiques :

3-1- Méthodes ambulatoires :

3-1-1- Avec abduction immédiate :

***Langeage strict en abduction-flexion type St Vincent de Paul:**

C'est un lange en coton découpé de façon à délimiter 2 rabats, avec une épaisse couche de tissu placée entre les cuisses et les 2 rabats viennent recouvrir ce coussin.

***Coussins d'abduction:**

Appareillage avec dispositif d'abduction adapté à l'écart inter-poplité du nouveau-né et dont la fixation est assurée par des bretelles. On a 2 modèles:

- Coussins souples
- Coussins baleinés type Becker ou de Frekja: Risque d'ostéochondrite.

Inconvénient de ces méthodes:

C'est le risque d'ostéochondrite qui est plus important qu'avec les méthodes progressives

3-1-2- Avec abduction progressive :

*** Les attelles d'abduction à hanches libres de Petit:**

Elles permettent de régler l'abduction tout en laissant libre la flexion-extension de hanche (mais qui reste limitée par la flexion du genou).

Le recentrage commence à se faire à partir de 45° d'abduction.

*** Le harnais de Pavlik:**

Les pieds et les jambes sont maintenus dans un système fermé par des velcros® et sont reliés au harnais proprement dit par des sangles antérieures et postérieures qui maintiennent les genoux et les hanches en flexion.

En décubitus ventral, c'est le poids du corps et en décubitus dorsal c'est la pesanteur qui va entraîner progressivement la mise en abduction des cuisses.

La rotation interne est obtenue par relâchement de la sangle antérieure et serrage de la sangle postérieure.

Ses complications sont:

- La parésie crurale » Relâcher les sangles
- La luxation inférieure de la hanche.
- La laxité interne du genou.
- L'œdème du membre inférieur.

*** Le harnais de Scott:**

Il diffère du harnais de Pavlik par le fait que la flexion est assurée par des sangles passant sous les cuisses.

***Attelles de Von Rosen:**

C'est un appareil d'abduction assez rigide et contraignant avec risque d'ostéochondrite élevé. Il n'est presque pas utilisé.

3-2- Méthodes nécessitant l'hospitalisation :

3-2-1- Traction au zénith :

- Indiquée chez les nourrissons de 3 à 10 mois.
- Simple et rapide, sa durée est de 3 semaines.
- Réalisée par des bandes élastiques collées.
- Elle se fait en 4 phases:

1^e phase : c'est la mise au zénith. On commence avec un poids de 250 à 500 g qu'on augmentera progressivement par paliers de 250 g pour obtenir la surélévation des fesses du plan du lit sans plus.

2^e phase : c'est le simple maintien au zénith pendant 8 jours.

3^e phase : c'est l'abduction progressive. On écarte les membres inférieurs à 90° ou un peu plus. Sa durée est de 2 semaines. Elle doit être indolore. Si on est gênés par les adducteurs, on fera une ténotomie de ceux-ci. Après la ténotomie, il faudra remettre l'enfant en traction au zénith sans écarter immédiatement les membres.

A la fin :

On fera une radiographie du bassin de face:

- Si la luxation est réduite, on stabilisera la hanche par un plâtre pelvi-pédieux.
- Si la luxation n'est pas réduite, on recherchera une meilleure position de traction en modifiant flexion, abduction ou rotation interne. Après cela:
 - ✓ Si la luxation est réduite » Stabilisation par plâtre pelvi-pédieux.
 - ✓ Si non, radiographies, examen sous anesthésie générale et arthrographie rechercheront les causes de l'échec. Et à partir de là, on décidera de la poursuite de la traction au zénith ou du passage à la traction dans le plan du lit.

3-2-2- Traction dans le plan du lit (Sommerville – Petit) :

- Indiquée chez l'enfant de 10 à 12 mois.
- Sa durée est de 5 semaines.
- C'est une traction collée, l'enfant est fixé au lit par un langage en parachute.

1^e phase = Abaissement :

Le but est d'abaisser la tête fémorale en face de la cotyle. La traction est débutée en rectitude par 1/10 du poids corporel de l'enfant puis augmentée progressivement pour atteindre 1/5 du poids corporel à chaque pied

Durée = 1 à 2 semaines.

Il faudra attendre l'abaissement de la tête fémorale pour passer à l'étape suivante.

S'il y a un déficit d'abaissement ou d'abduction, on fera une ténotomie des adducteurs.

2^e phase = Présentation :

Par la mise en abduction progressive jusqu'à l'alignement des cols fémoraux en regard des cartilages en Y.

Durée = 2 à 3 semaines.

La mise en rotation interne se fera une semaine après le début de la mise en abduction (avec une bande de dérotation appliquée sur la cuisse du côté malade et reliée à un poids de 300 à 400 g)

3^e phase = Pénétration :

Par relâchement progressif des poids.

L'examen sous anesthésie générale et le plâtre sont programmés après une durée globale de 4 à 5 semaines et ne doit jamais dépasser 6 à 7 semaines.

4- Méthodes chirurgicales :

4-1- Gestes opératoires facilitant la réduction :

- Ténotomie des muscles rétractés: adducteurs et psoas.
- Raccourcissement fémoral de 10 à 20 mm.

4-2- Gestes opératoires stabilisant la hanche = Capsulorrhaphie :

Excision d'un triangle plus ou moins important aux dépens de lambeau capsulaire postéro-supérieur. Risque d'enraidissement de la hanche.

4-3- Méthodes permettant la réduction = Réduction chirurgicale (sanglante) :

Son objectif est de lever les obstacles qui empêchent la réduction:

- Interposition du limbus qu'il ne faudra pas réséquer mais soulever.
- Le repli inférieur de la capsule qu'il faudra sectionner.
- Le ligament transverse de l'acétabulum qu'on va sectionner.
- Graisse pulvinar

4-4- Opérations de correction de la dysplasie cotyloïdienne = Ostéotomies Pelviennes :

Elles sont presque toujours obligatoires après l'âge de la marche.

4-4-1- Ostéotomie innominée de Salter :

C'est une ostéotomie de réorientation. Lorsqu'elle est associée à une réduction sanglante, elle réalise l'opération de Salter.

***Principe :**

Sectionner l'os iliaque en 2 parties allant de la grande échancrure ischiatique en arrière à l'épine iliaque antéro-inférieure en avant. Le fragment inférieur contenant la cotyle est basculé en dehors, en bas et en avant de façon à couvrir correctement la tête fémorale.

*** Avantages :**

- Bonne couverture antérieure.

***Inconvénients :**

- Relaxation.
- Subluxation résiduelle.

- Raideur de la hanche.
- Inégalité de longueur des membres inférieurs.
- Ostéochondrite.
- Chez le grand enfant et l'adolescent, cette technique est impossible du fait de la rétraction des paries molles et de la moindre souplesse de la symphyse pubienne.

4-4-2- Ostéotomie de Chiari :

C'est une ostéotomie d'agrandissement de la cotyle.

***Principe :**

C'est une ostéotomie sus-cotyloïdienne suivie d'une médialisation du fragment inférieur et de la tête fémorale dont la couverture externe sera assurée par le fragment supérieur par l'intermédiaire de la capsule.

*** Avantages :**

Couverture externe

***Inconvénients :**

- Difficulté technique.
- Risque de raideur.
- Mauvaise couverture postérieure.
- Réduction du détroit supérieur d'où la contre-indication de l'ostéotomie de Chiari bilatérale chez la fille.
- Réservée aux enfants de plus de 9 ans.

4-4-3- Ostéotomie triple de Pol le cœur :

C'est une ostéotomie de réorientation de la cotyle.

***Principe :**

Associe une ostéotomie innominée à une section des branches pubienne et ischiatique de l'anneau obturateur pour mieux mobiliser le fragment contenant le cotyle.

*** Avantages :**

- Simplicité
- Efficacité: bascule réglable de la cotyle.

***Inconvénients :**

- Désorientation du trou obturateur et des muscles qui s'y attachent notamment les pelvi-trochantériens et les ischio-jambiers.
- Modification des secteurs de mobilité: la flexion, l'abduction et la rotation interne sont diminuées.
- Troubles de la croissance de l'hémibassin.

4-4-4- Double ostéotomie de Sutherland :

***Principe :**

Associe une section verticale du pubis à une ostéotomie innominée de Salter

***Avantages et inconvénients :**

L'ostéotomie de réorientation

*mêmes que pour l'ostéotomie de Pol le Cœur.

4-4-5- Ostéotomie de Steel :

Principe :

Associe une ostéotomie innommée de Salter, une ostéotomie ischio-pubienne et une ostéotomie pubienne.

Les ostéotomies se font au ras de la cotyle.

*** Avantages :**

Evite la désorientation du trou obturateur.

4-4-6- Ostéotomie triple juxta-cotyloïdienne de Carlnoz :

***Principe :**

La différence avec l'opération de Pol Le Cœur tient au site des ostéotomies de l'ischion et du pubis:

- Sur l'ischion, l'ostéotomie est réalisée juste au dessous du cotyle dans la gouttière sous-cotyloïdienne.

- Sur le pubis, elle est réalisée au ras du cotyle, juste en avant de lui.

En revanche, l'ostéotomie iliaque est la même que pour une opération de Salter.

4-4-7- Acétabuloplasties :

✓ Ostéotomie péricotyloïdienne de Pemberton

***Principe :**

Section de l'ilion entre l'épine iliaque antéro-supérieure et l'épine iliaque antéro-inférieure et s'étend en arrière autour de la cotyle vers la branche postérieure du cartilage en Y où elle se termine. Le mouvement de rotation ainsi que l'angulation désirée se font dans le cartilage en Y.

*** Avantages :**

Bonne couverture antéro-latérale

***Indication :**

Hypoplasie antéro-supérieure et latérale du cotyle chez l'enfant de 2 à 6 ans, avec une laxité marquée de la capsule et une hanche bien mobile.

✓ Ostéotomie de Dega :

***Principe :**

Elle diffère de l'ostéotomie de Pemberton dans la mesure où seul le mur cortical externe de l'ilion est sectionné alors que dans le Pemberton, la table externe et la table interne sont sectionnées.

Il n'est pas nécessaire d'étendre la section jusqu'au cartilage en Y.

***Avantage :**

La couverture céphalique postérieure n'est pas diminuée.

***Inconvénients :**

La couverture est purement latérale

***Indication :**

Cette ostéotomie profite à une large tranche d'âges et aux luxations de hanche de l'infirmité motrice cérébrale.

4-4-8- Arthroplastie de Colonna :

Consiste à creuser la cotyle pour y mettre la tête fémorale. Elle n'a presque plus d'indication dans la luxation congénitale de hanche.

4-4-9- Butée :

Agrandissement de la cotyle par un apport osseux. Contre-indiquée chez l'enfant.

5- Indications :

5-1- Nouveau-né :

❖ Hanche luxée irréductible :

Attendre l'âge de 3 à 4 mois pour une traction progressive au zénith suivie d'un plâtre pendant 4 mois.

❖ Hanche luxée réductible :

C'est une urgence orthopédique. Lamage strict en abduction-flexion. Si les adducteurs sont rétractés, on préférera le harnais de Pavlik. Au 4^e mois, si l'évolution est favorable, on poursuivra la posture en abduction la nuit seulement pendant 2 à 3 mois.

❖ Hanche luxable ou sub-luxable :

Surveillance clinique et radiologique.

❖ Hanches à risque :

Surveillance clinique et échographique puis radiologique à partir du 4^e mois. Chez nous c'est le lamage en abduction.

❖ Hanches jugées dysplasiques à l'échographie mais sans instabilité :

Surveillance clinique et échographique.

5-2- Nourrisson :

❖ Luxation irréductible :

Traction au zénith suivie d'un plâtre pendant 4 mois puis relais par des attelles à hanches libres de Petit à temps partiel pendant plusieurs mois.

❖ Luxation réductible :

Harnais de Pavlik

❖ Subluxations :

- Si l'abduction est peu limitée » Attelles de Petit avec écart progressif.

- En cas de tension des adducteurs » Harnais de Pavlik (Pr. Seringe) ou traction de Sommerville (CCI – Oran).

❖ Dysplasie cotyloïdienne sans troubles du centrage :

Surveillance clinique et radiologique.

5-3- Grand enfant après la marche :

La chirurgie est presque toujours nécessaire.

❖ Luxation ou subluxation avant l'âge de 5 ans :

Le traitement est orthopédique. Successivement:

- 3 à 5 semaines de traction dans l'axe,

- plâtre pelvi-pédieux à garder 4 à 6 semaines,

- puis ostéotomie de Salter à laquelle il est préférable d'associer une ostéotomie de dérotation si l'antéversion fémorale est importante,

- plâtre pelvi-pédieux pendant 4 mois.

❖ Luxation ou forte subluxation entre 5 et 8 ans :

Technique de Klisic et Morel:

- Réduction chirurgicale avec raccourcissement fémoral (\pm dérotation)

- Capsulorrhaphie.

- Ostéotomie pelvienne (Salter ou triple ostéotomie)
L'intervention est suivie d'une traction légère.
- ❖ **Luxation haute non appuyée :**
- Si elle est bilatérale » Abstention thérapeutique.
- Si elle est unilatérale » Traitement orthopédique.
- ❖ **Luxation unilatérale appuyée chez l'enfant de plus de 8 ans :**
- Chiari
- Klisic (13)

MATERIEL ET METHODES

A-Schéma d'étude :

Il s'agit d'une étude prospective exhaustive faite sur 712 nouveaux-nés au niveau de Service de nurserie de l'EHS mère et enfant de Tlemcen.

B-Population étudiée :

L'étude réalisée concerne tous les nouveaux nés de service de nurserie de L' EHS mère enfant de Tlemcen durant une période de 03 mois de 06 /10/ 2013 au 06/01/ 2013

C-Recueil des données :

Le recueil des données est fait par l'interrogatoire des mamans qui a durée 20 minutes et par le carnet de santé de nouveau né .Nous avons étudiés 712 cas que nous avons analysés individuellement et attentivement dans le but de saisir les données sur un questionnaire standardisé traitant les données suivantes :

- *l'identification du nouveau né.
- *les renseignements sur la mère.
- *les renseignements sur le type de présentation.
- *les renseignements sur le mode d'accouchement.
- *les données de l'examen clinique.

Les obstacles retrouvés lors du recueil des données étaient la difficulté de l'interrogatoire avec certaines mamans, l'absence de certains renseignements exemple l'âge gestationnel, gestité et parité.

D-Traitement et analyse des données :

Les données ont été saisie et analysée grâce au logiciel épi info 7.l'exploitation de ces données nous a permis de réaliser des statistiques dont les résultats ont été exprimés sous forme de diagrammes ou histogramme et de tableaux de fréquences.

RESULTAT

A-Description de la population étudiée :

Sur une période de 03mois, 712 nouveaux nés sont examinés au niveau de service de nurserie de L'EHS mère-enfant de Tlemcen dont 379 sont des garçons et 333 sont des filles.

Durant notre étude nous avons trouvés 573 nouveaux nés normaux soit 80,47% et 139 nouveaux nés anormaux soit 19,53% de l'ensemble de la population étudiée.

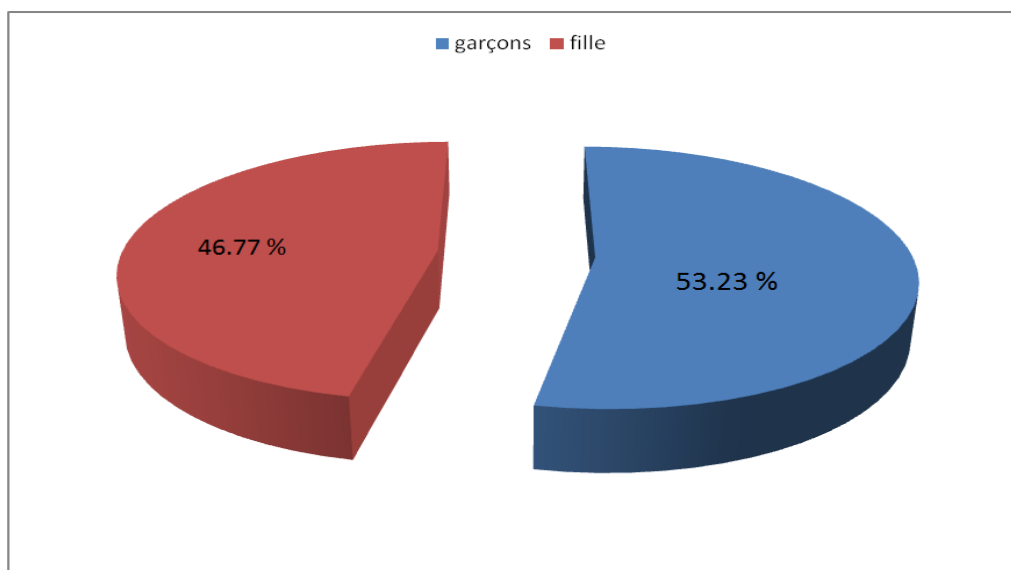
1/l'analyse de la population étudiée selon le sexe:

Tableau 7 : répartition des nouveaux nés selon leurs sexes

«Service de nurserie de l'EHS mère enfant de Tlemcen durant l'année 2013»

Sexe	Garçon	Fille
Effectif	379	333
Pourcentage	53,23	46,77

Figure24: la répartition de la population d'étude selon le sexe.



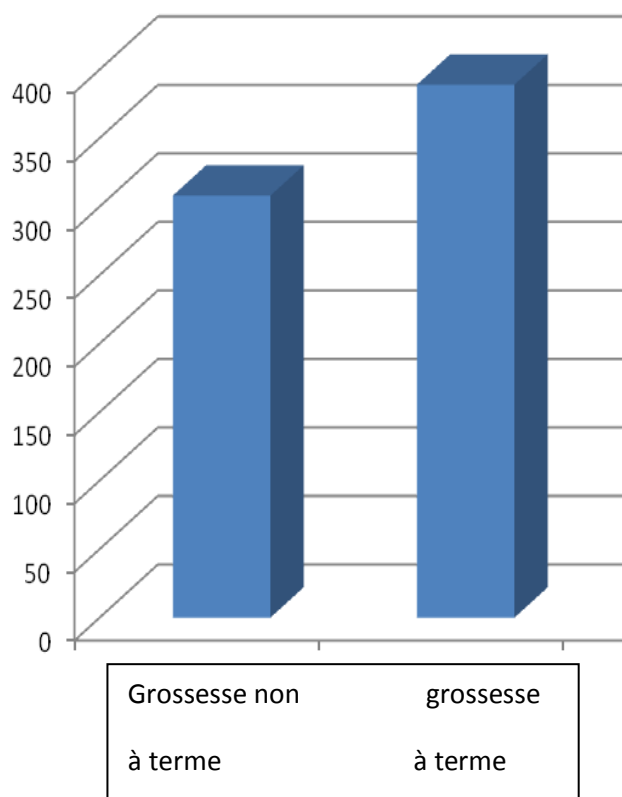
- Les garçons représentent 53% de la population étudié alors que les filles représentent 47%.
- Il ya autant de garçons que de filles.
- Le sex-ratio est de 1,13.

2/ l'analyse de la population étudiée selon l'âge gestationnel :

Tableau 8: la répartition des nouveaux nés selon leurs âges gestationnels.
«Service de nurserie de L'EHS mère enfant de Tlemcen durant l'année 2013»

Terme	Prématuré	Nouveau -né à terme
Effectif	308	404
Pourcentage	43,27	56.73

Figure 25: la répartition de la population d'étude selon l'âge gestationnel.



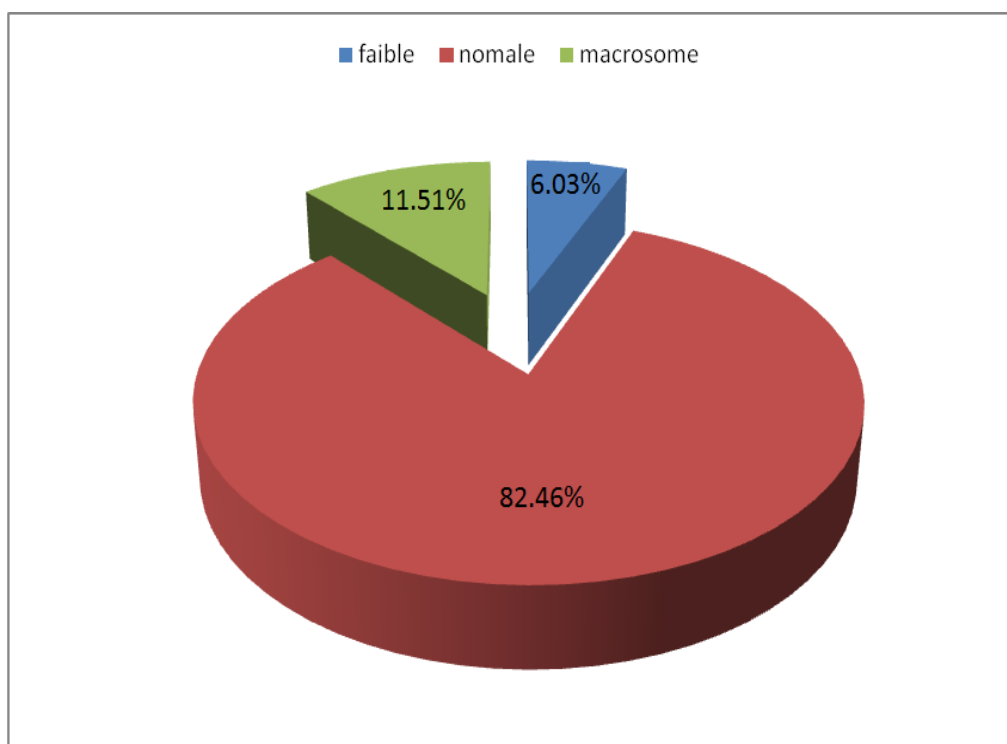
- On constate que 56,73% des nouveau-nés naissent d'une grossesse à terme par ailleurs 43,27% des nouveau-nés sont des prématurés.

03/ l'analyse de la population d'étude selon le poids de naissance:

Tableau 09 : la répartition des nouveaux nés selon leurs poids de naissance.
«Service de nurserie de L'EHS mère enfant de Tlemcen durant l'année 2013».

Poids	Faible	Normale	Macrosome
Effectif	43	587	82
pourcentage	6,03%	82,46%	11,51%

Figure 26 : la répartition de la population d'étude selon le poids.



- 82,46% des NN ont un poids de naissance normal, par ailleurs les macrosomes ont un effectif plus grand que les faibles poids de naissance (11,51% contre 6,03%).

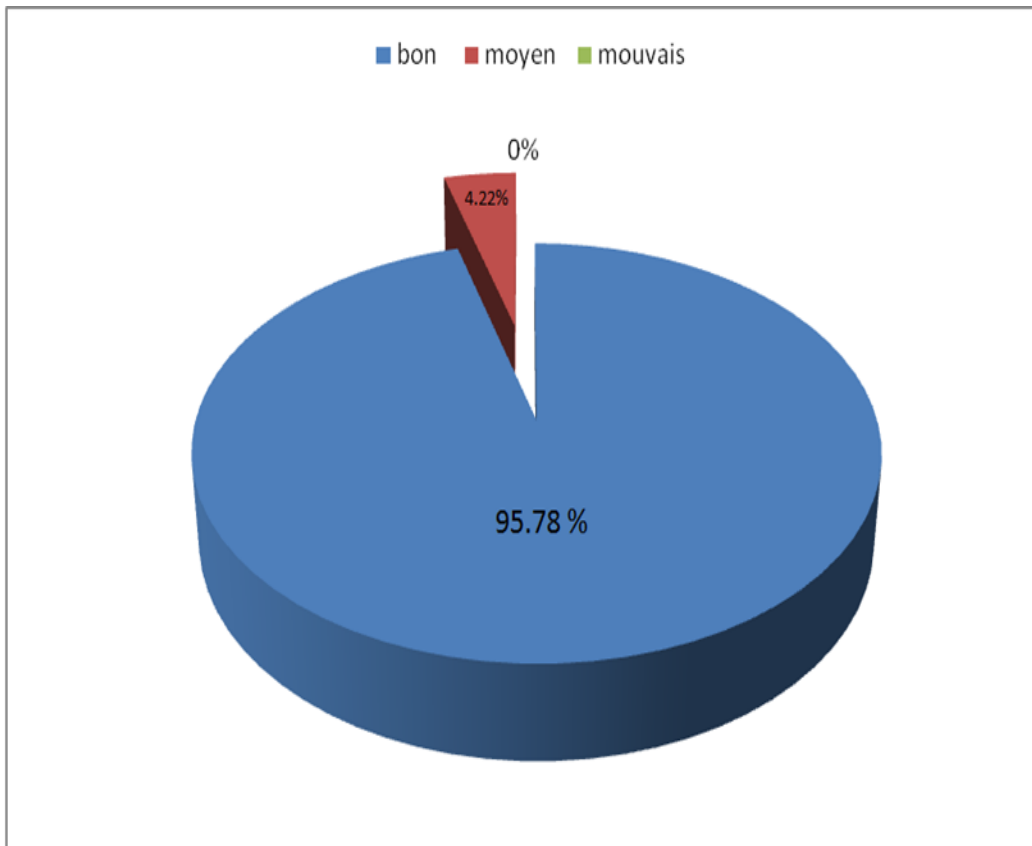
04/l'analyse de la population d'étude en fonction l'état général :

Tableau 10 : la répartition des nouveaux nés selon leurs états généraux.

«Service de nurserie de L'EHS mère enfant de Tlemcen durant l'année 2013»

état générale	Bon	Moyen	Mouvais
Effectif	682	30	0
Pourcentage	95,78	4,22	0

Figure 27: la répartition de la population d'étude selon leurs états généraux.



- On constate que les NN qui sont examinés en suite de couche, 95,78% sont en bonne état générale.

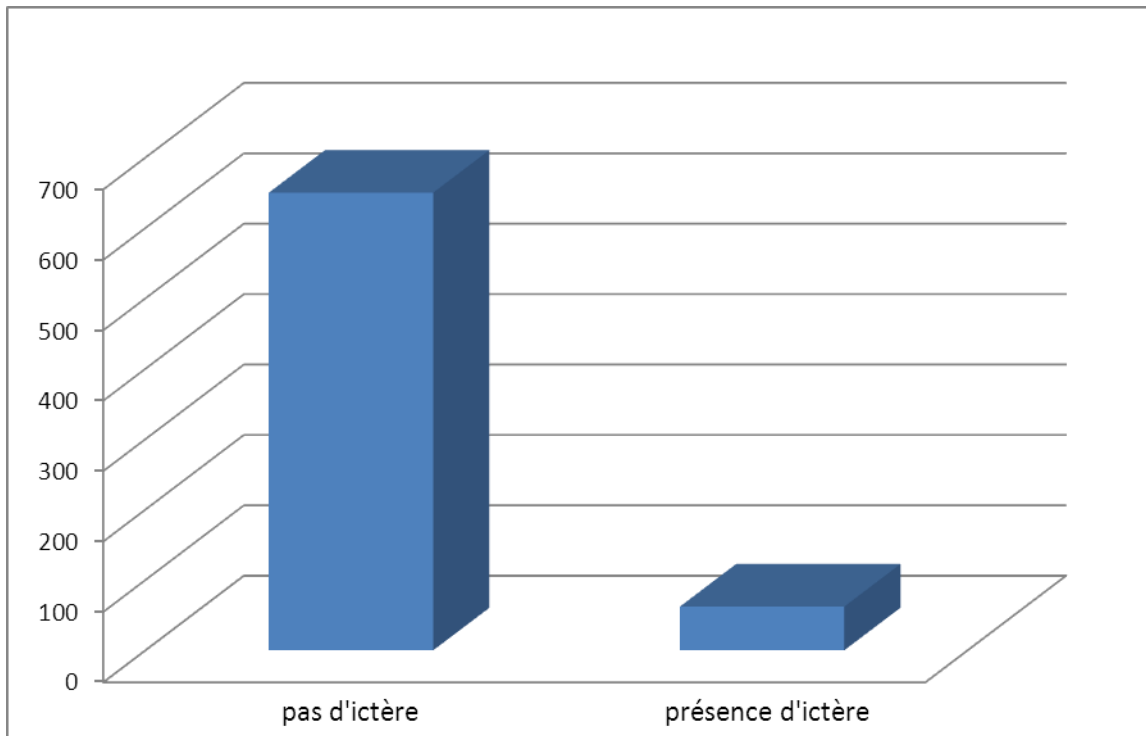
05/ l'analyse de la peau et de téguments :

Tableau 11: la répartition des nouveaux nés en fonction de l'état de la peau et de téguments

«Service de nurserie de L'EHS mère-enfant de Tlemcen durant l'année 2013»

	Pas d'ictère	Ictère
Effectifs	95	24
Pourcentage	96,64%	3,36%

Figure 28 : la répartition de la population d'étude selon l'état de leurs peaux et téguments.



- L'ictère a été constaté chez 3,36% des NN durant leurs examens en suite de couche.

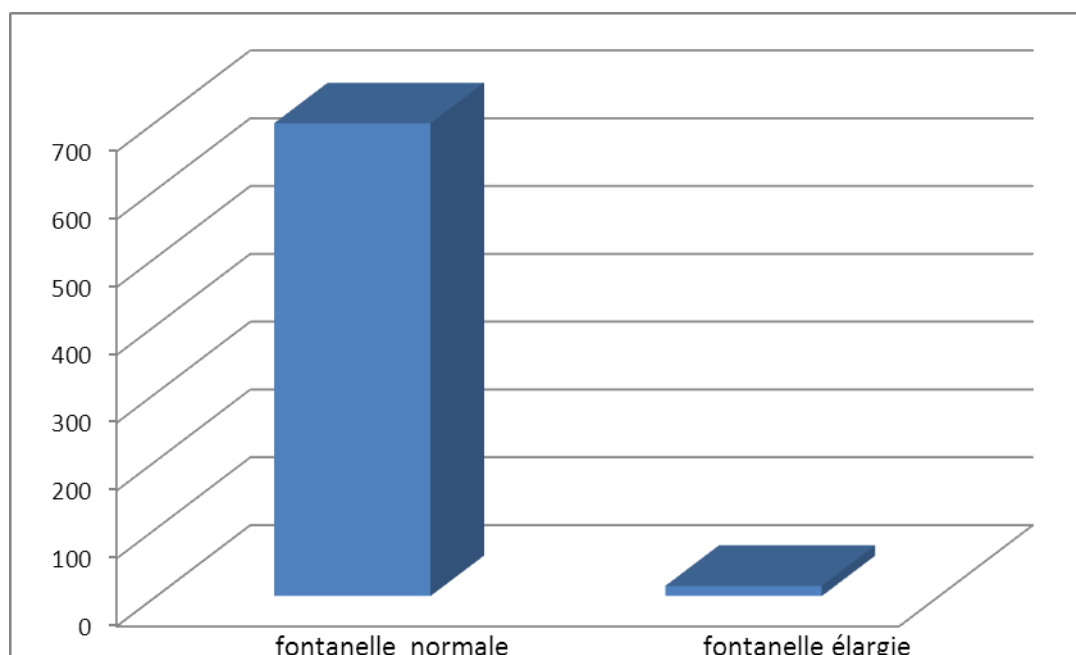
6/l'analyse des fontanelles antérieures :

Tableau 12 : la répartition des nouveaux nés en fonction de l'état de leurs fontanelles antérieures.

«Service de nurserie de L'EHS mère-enfant de Tlemcen durant l'année2013»

	Fontanelle antérieur normale	Fontanelle antérieure élargie
Effectifs	697	15
Pourcentage	97,89%	2,11%

Figure 29 : la répartition de la population d'étude selon l'état de leur fontanelle Antérieure.



- On constate que 97,89% des NN ont une fontanelle antérieure normale, par ailleurs 2,11% ont une fontanelle antérieure élargie pour les quels une échographie transfontannelle a été demandé.

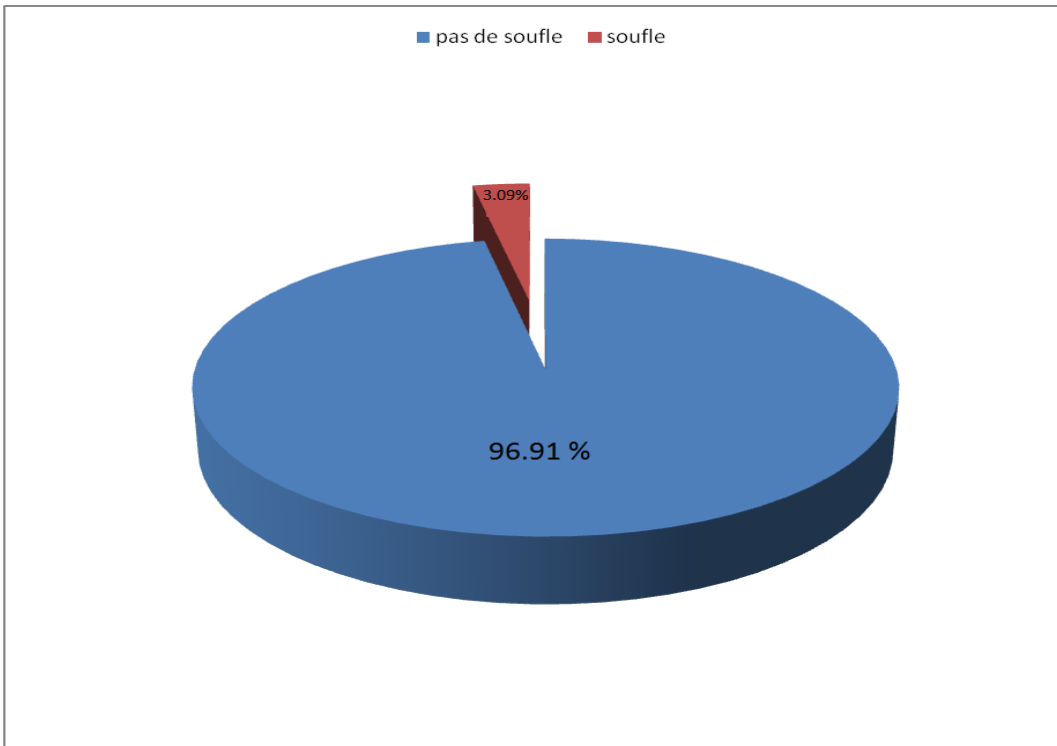
07 /L'analyse de l'appareil cardiovasculaire :

Tableau 13: la répartition des nouveaux nés en fonction l'état de leurs appareils cardiovasculaire.

«Service de nurserie de L'EHS mère-enfant de tlemcen 2013»

	pas de souffle	Souffle
Effectif	690	22
Pourcentage	96,91%	3,09%

Figure : 30 la répartition des nouveaux nés selon l'état de leurs appareils cardiovasculaires.



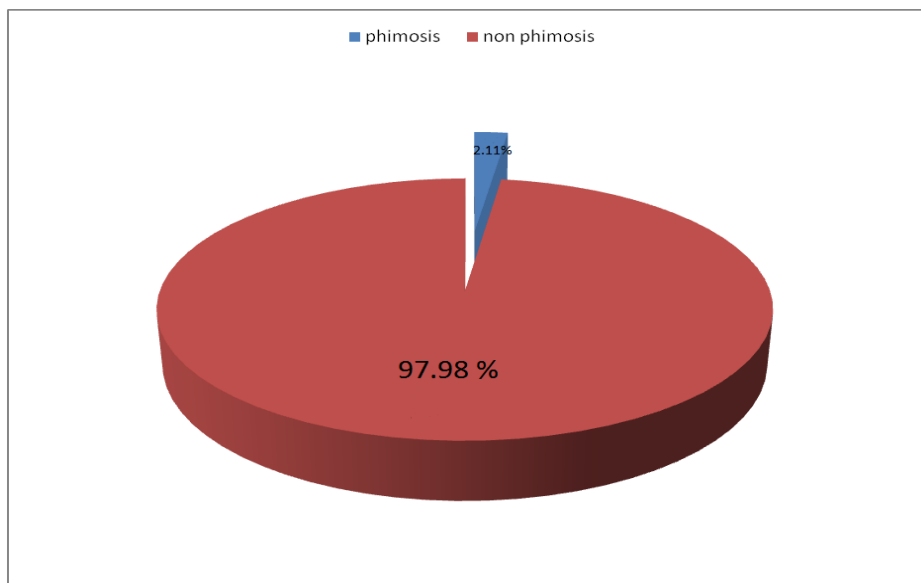
- Il ya 3,09% des NN qui naissent avec un souffle cardiaque pour les quels une echocoeur a été demandé.

08/l'analyse de la population d'étude selon l'état de leurs appareils génitaux :

Tableau 14 : la répartition des garçons selon l'état de leurs appareils génitaux.
«Service de nurserie de l'EHS mère-enfant de tlemcen 2013»

	Effectif	Pourcentage
phimosis serré	15	2,11%
Pas de phimosis serré	697	97,89%

Figure 31 : la répartition des garçons selon l'état de leurs appareils génitaux.



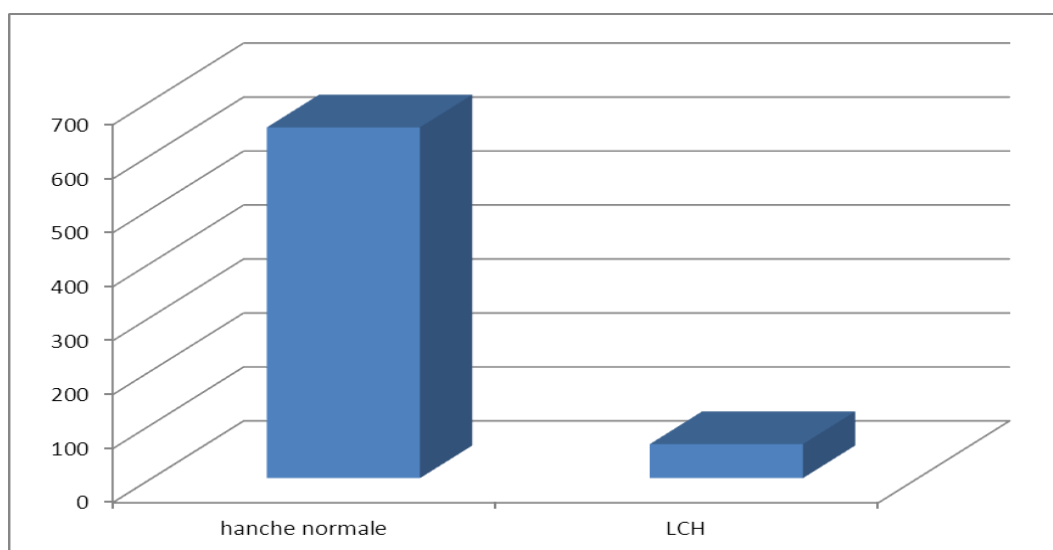
- On remarque que 2,11% des garçons ont un phimosis.

09/l'analyse de l'état de la hanche :

Tableau 15 : la répartition des nouveaux nés selon l'état de leurs hanches.
«Service de nurserie de l'EHS mère enfant de tlemcen 2013»

	hanche normale	LCH
Effectifs	650	63
pourcentage	91,30%	8,70%

Figure 32: la répartition de la population d'étude selon l'état de leurs hanches.



- On constate que 8,70% des NN ont une LCH, par ailleurs les filles ont un effectif plus grand que les garçons (01 garçon pour 04 filles).

B-L'analyse des données sur la mère :

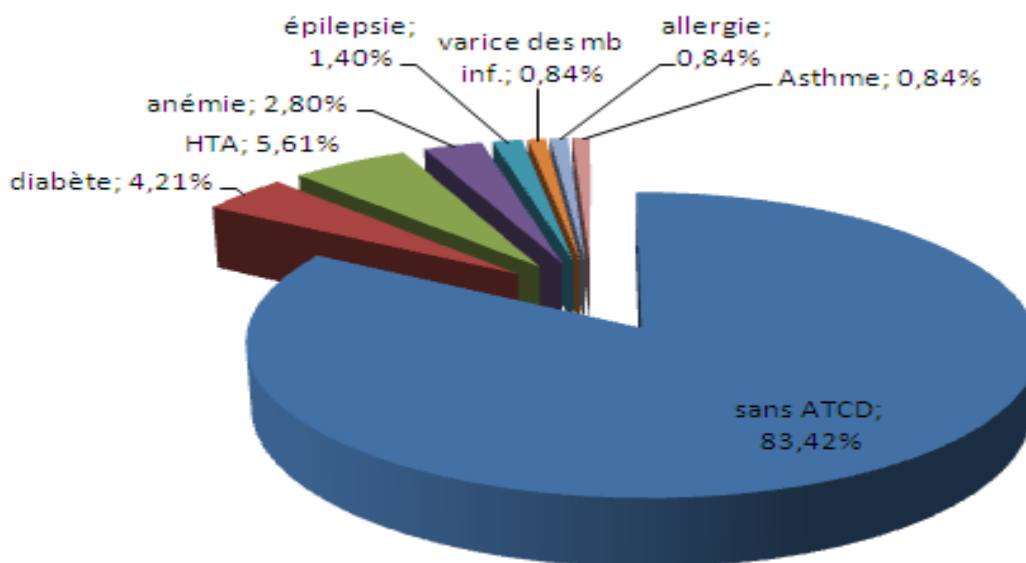
1/L'analyse des antécédents de la mère :

Tableau 16 : répartition selon les antécédents de la mère.

«Service de nurserie de L'EHS mère enfant de Tlemcen 2013»

	sans ATCD	ATCD						
		Diabète	HTA	Anémie	Epilepsie	inf. varice des mb	Rhinite Allergique	Asthme
Effectif	594	30	40	20	10	6	6	6
Pourcentage	83,42%	4,25%	5,61%	2,80%	1,40%	0,84%	0,84%	0,84%

Figure 33 : la répartition des femmes selon leurs antécédents.



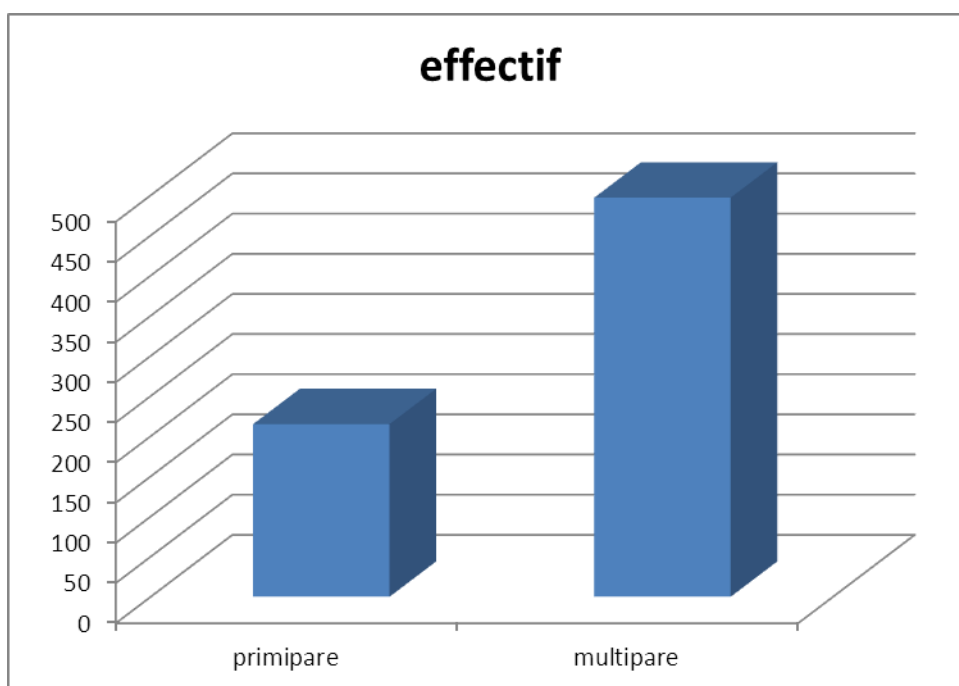
- 83,42% des femmes sont sans ATCD.
- 16,58% des femmes ont des ATCD dont 5,61% sont des hypertendues, 4,25% sont des diabétiques, 2,80% ont développées une anémie, 1,40% sont des épileptiques, les femmes asthmatiques représentent 0,84%, ceux qui ont une rhinite allergiques représentent 0,84% et les femmes qui ont des varices de membres inférieurs représentent 0,84%.

2/L'analyse selon la gestité et la parité:

Tableau 17 : la répartition des femmes selon leurs gestites et parités.
«Service de nurserie de l'EHS mère enfant de Tlemcen 2013»

Gestité	Primipare	Multipare
Effectif	215	497
Pourcentage	30,20 %	69,80%

Figure 34 : la répartition des femmes selon leurs gestités et parités.



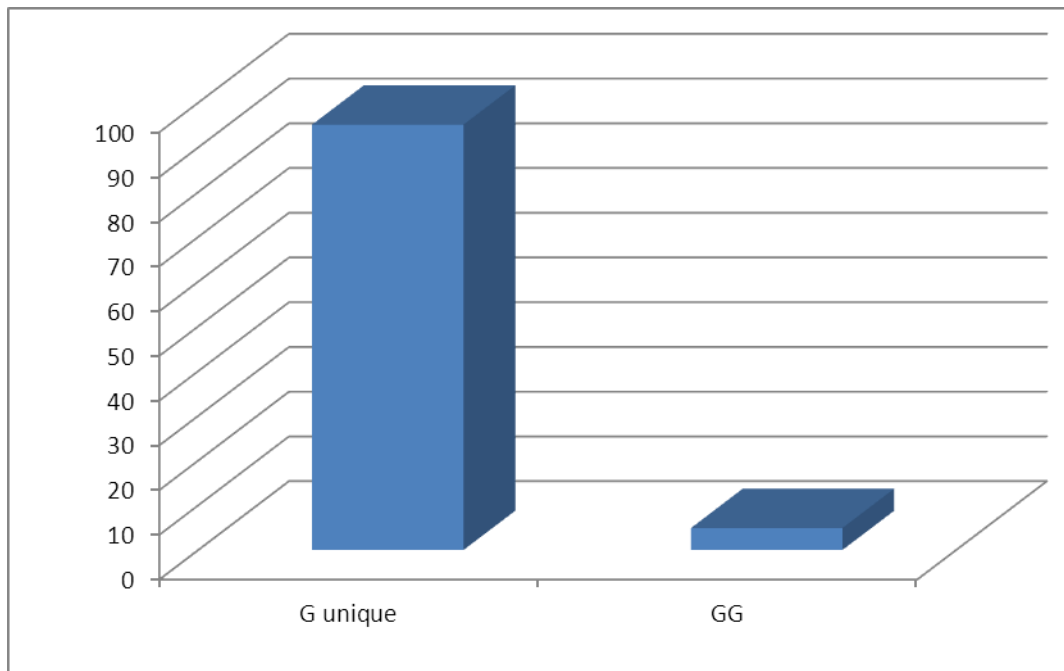
- Il s'agit 69,80% des femmes qui sont des multipares et 30,20% qui sont des primipares.

3/l'analyse selon le type de grossesse :

Tableau 18 : la répartition des femmes selon leurs types de grossesse.
«Service de nurserie de L'EHS mère enfant de Tlemcen 2013».

	Grossesse unique	Grossesse gémellaire
Effectif	677	35
Pourcentage	95,08%	4,92%

Figure 35 : la répartition des femmes selon leurs types de grossesse.



- Il ya 95,08% des femmes qui ont des G uniques et 4,92% qui ont des GG.

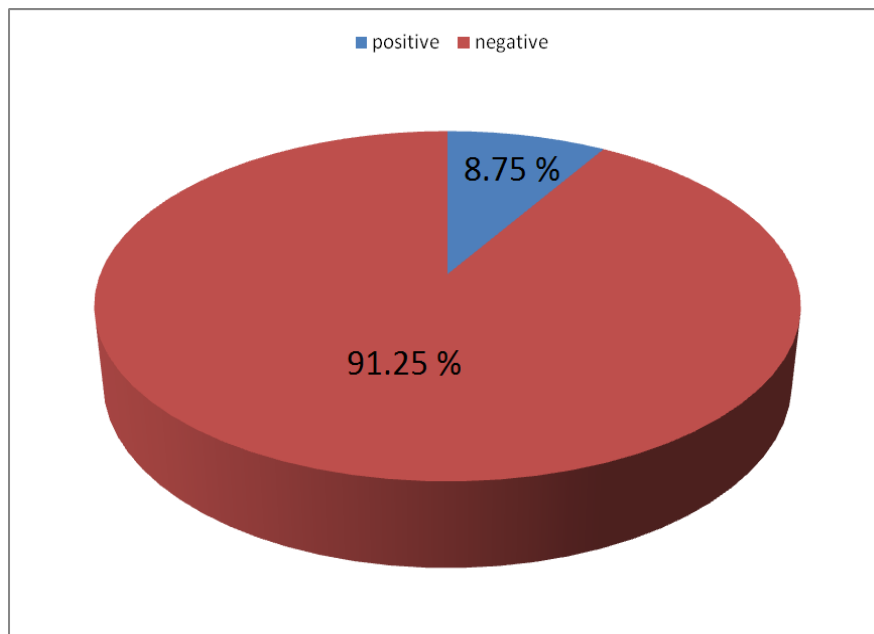
4 / l'analyse des états infectieux maternels survenant au cours de grossesse:

Tableau 19 : la répartition des femmes selon leurs critères infectieux.

«Service de nurserie de l'EHS mère-enfant de Tlemcen 2013»

	Présente	Absente
Effectif	62	650
Pourcentage	8,75	91,25

Figure 36 : la répartition des femmes selon leurs critères infectieux.



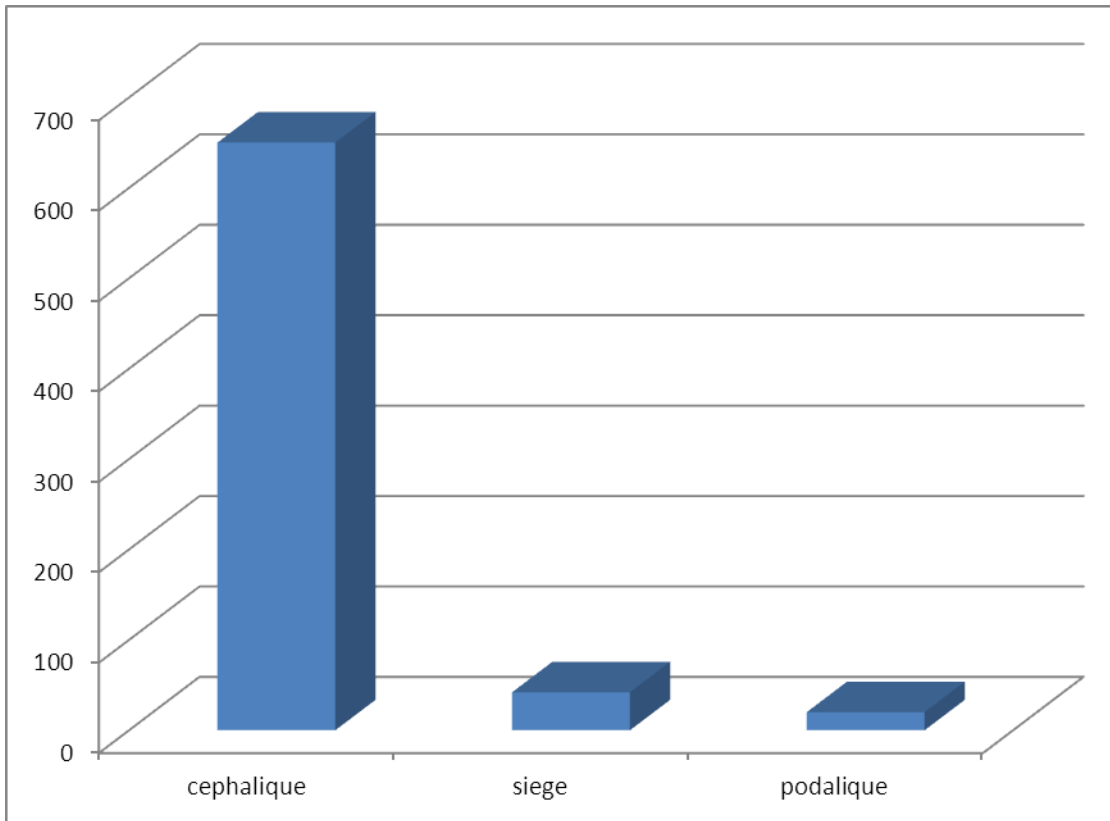
- On remarque que 08,75% des femmes ont développées une infection urinaire au cours de leurs grossesses.

5/l'analyse de le type de présentation:

Tableau 20 : la répartition des femmes selon le type de présentation.
«Service de nurserie de l'EHS mère-enfant de Tlemcen 2013»

type de présentation	céphalique	Siège	Podalique
Effectif	650	42	20
Pourcentage	91,31	5,89	2,8

Figure 37 : la répartition des nouveaux nés selon leur présentation.



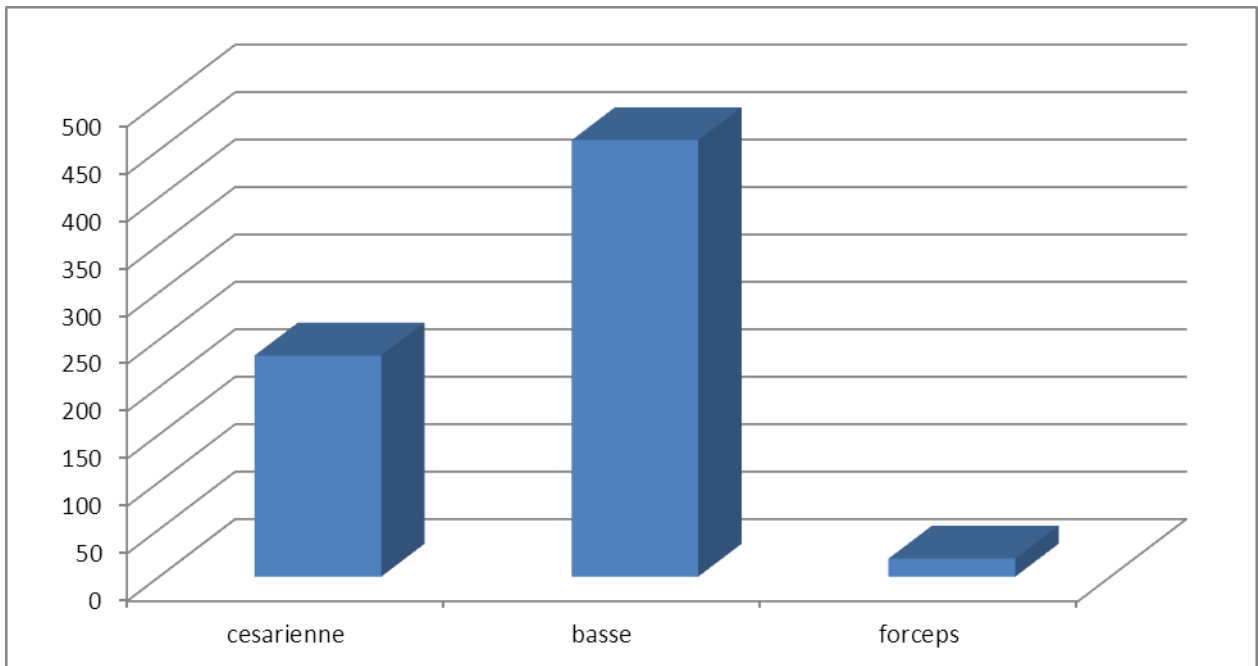
- Les présentations céphaliques représentent 91,31%, ceux qui sont anormales représentent 8,69% dont 5,89% sont de siège et 2,8% sont podaliques.

6/ la répartition selon le mode d'accouchement :

Tableau 21 : la répartition des femmes selon leurs modes d'accouchement.
«Service de nurserie de l'EHS mère-enfant de Tlemcen 2013»

type d'accouchement	césarienne	Basse	Forceps
Effectif	233	460	19
Pourcentage	32,72	64,62	2,66

Figure 38 : La répartition des nouveau-nés selon leur mode d'accouchement.



- Les accouchements par voies basse représentent 64,62%, la césarienne a été appliquée chez 32,72% des femmes et le forceps a été appliqué chez 2,66%.

DISCUSSION

1-analyse de la population étudiée :

-le taux l'admission : dans notre étude nous avons recensés 712 nouveaux nés sur une période de 03 mois.

-le sexe ratio : est estimé dans notre étude à 1,13.

-les âges gestationnels : en classant les nouveaux nés en fonction de leur âge gestationnel nous avons obtenu : 43,27% de prématurés, 56,73% de macrosomes.

2-l'analyse des données sur les mères :

Dans les antécédents maternels on note que 83,42% des mères n'ont présentés aucunes pathologie.

Tableau 22 : comparaison des données recueillies sur les antécédents maternels entre Service de nurserie de l'EHS mère enfant de Tlemcen en 2013 et le CHU Hassan II-Fès en 2006(Maroc).

Antécédents maternelles	Service de nurserie de L'EHS mère enfant de Tlemcen en 2013	CHU Hassan II-Fès en 2006(Maroc)
Hypertension artérielle	5,61%	-
Diabète	4,25%	4%
Infection maternelle (génito- urinaire)	8,75%	-

Au cours de notre étude on note que 30,20% des femmes sont des primipares, 69,80% sont des multipares.

On note que 95,08% des grossesses sont uniques, 4,32% sont gémellaires.

Lors de cet étude ont constate que 91,31% sont des présentations céphaliques, 5,89% sont de siège, 2,8% sont podaliques.

3-Analyse des données sur la naissance :

-le taux de césariennes faites pour ses accouchements est de 32,72%, il est plus élevé en comparaison avec la France où ce taux était égal à 21% en 2010.

4-L'analyse des paramètres recueillis à l'examen en salle de naissance au Service de nurserie :

-En analysant le poids de naissance il s'est avéré que les faibles poids de naissance représentent 6,03%, les macrosomes représentent 11,51%.

-On constate que 95,78% des nouveaux nés ont un bon état général à la naissance, 4,22% ont un état moyen.

-Les ictères néonataux sont retrouvés chez 3,36% des nouveaux nés.

-L'examen de la tête retrouve 2,11% des nouveaux nés ont une fontanelle antérieure élargies pour les quels une ETF a été demandé.

-L'examen cardiovasculaire pathologique a été retrouvé chez 3,09% des nouveaux nés pour les quels une echocoeur a été demandée.

-Concernant l'appareil génital masculin le phimosis sére est trouvé dans 2,11%.

-Parmi les anomalies de l'appareil locomoteur, la LCH est trouvée chez 8,7% des nouveaux nés.

CONCLUSION

L'examen systématique du nouveau-né avant la sortie de la maternité est une obligation légale dans les pays développés. Il donne lieu à un certificat médical et à la consignation des résultats dans le carnet de sante .Cet examen systématique n'est ni institue ni de réalisation courante. La sortie précoce de la maternité fait que beaucoup de nouveau-nés a risque de maladie, reviennent dans les formations sanitaires au cours de la première semaine de vie dans un état de sante précaire et pour finalement y mourir.

L'analyse structurale des différentes tranches de la période infantile révèle que l'accent doit être mis sur le segment néonatal si l'on espérait atteindre le 4eme objectif du millénaire pour le développement .L'examen systématique du nouveau-né avant la sortie de la maternité pourrait contribuer a la réduction de la mortalité néonatale par le dépistage et le traitement des nouveau-nés a risque de maladie et a éviter les problèmes de sortie précoce de la maternité.

L'histoire du dépistage néonatal (DNN) systématique, à partir de taches de sang séché sur papier buvard, remonte à 1963 avec la mise au point du test permettant de dépister la phénylcétonurie (PCU), « **le test de Guthrie** », réalisé à trois jours de vie. Ce test permet de doser la phénylalanine (PHE) dans le sang et donc son élévation, toxique pour le développement cérébral de l'enfant. La PCU, maladie héréditaire, de transmission autosomique récessive, devenait ainsi la première arriération mentale évitable grâce à l'établissement précoce d'un régime spécifique pauvre en PHE à un stade pré symptomatique, permettant à des enfants de rester normaux. Le concept de DNN au moyen de gouttes de sang était né. Le dépistage néonatal (DNN) a donc été introduit en France il y a plus de 40 ans à la suite de la découverte de Guthrie et depuis d'autres dépistages sur ce papier buvard dit de « Guthrie » ont pu être mis en place progressivement dans la plupart des pays développés. Le DNN consiste donc à identifier parmi tous les nouveau-nés ceux qui sont susceptibles d'être atteints d'une maladie qui, bénéficiant d'un diagnostic précoce, auront accès à un traitement efficace pouvant modifier le cours de l'évolution de leur maladie avant que n'apparaissent des lésions irréversibles.

ANNEXE

REFERENCES

- (1) Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat- UPR de pédiatrie -
- (2) Source : Lawn – CHERG, *Rapport mondial de la santé, 2005 Faible Poids à la Naissance Module de Néonatalogie- Mise à jour 2012.*
- (3) Adapté de Buffington, S.T. et Sibley L., *Home Based Life Saving Skills Manual*, ACNM, 2002 .
- (4) Manuel de référence. Soins essentiels de nouveau né mars 2009.
- (5) Collège national des gynécologues et obstétriciens Français (CNGOF) 2010-2011. Evaluation et soins de nouveau né à terme : <http://www.uvp5.univ-paris.fr/campus-pediatrie/cycle2/poly/0300fra.asp> . Université Médicale virtuelle Francophone.
- (6) REPOBLIKAN'I MADAGASIKARA Tanindrazana – Fahafahana – Fandrosoana . Soins essentiels au nouveau-né . Manuel de référence Année 2008.
- (7) Pr. Abdelatif. BENSENOUCI chef service de pédiatrie CHU Beni Massous. Pr Sadi mustapha. M MAZOUNI ancien Pr de pédiatrie CHU Beni Massous. *Elément de pédiatrie Tome 1* . Office des publications universitaires.
- (8) Volpe JJ: *Neurology of the Newborn*. 3rd Ed. pp 490-514, 1995.
- (9) Pr Z Massen Avril 2009. *Pédiatrie, Cours pour externes de 5° année de Médecine*. Faculté de Médecine de Tlemcen.
- (10) Dr khouloud Boussouni, Dr N. Alaoui Mrani, Pr. R. DAFIRI . *Service de Radiologie . Hôpital d'Enfants-Matérinité . CHU – RABAT.*
- (11) Pr. M. Voisin (CHU Montpellier) MAJ : 04/01/2006 . C@mpus National de pédiatrie et chirurgie pédiatrique TICEM – UMVF. *Collège des Enseignants de Cardiologie et Maladies Vasculaires 2011-2012*. Université Médicale Virtuelle Francophone . Site Internet du service de cardiologie du CHU de Besançon www.besancon-cardio.org .
- (12) N. YEKENE L. OSMANE Z. CHETOUANE Pr N. DJIDJELI. *Section Française d'Urologie pédiatrique (S.F.U.P.)*.
- (13) *société Française de chirurgie orthopédique et de traumatologie* . www.sofcot.com.fr

Résumé :

La naissance est le moment du début de l'existence autonome d'un être vivant qui se produit à l'accouchement quand l'enfant est expulsé du ventre maternel, puis que le cordon ombilical est coupé ; l'enfant devient alors capable d'une activité respiratoire autonome.

Nouveau-né à terme : bébé né entre la 37^e et la 42^e semaine de grossesse.

Nouveau-né prématuré : bébé né avant la 37^e semaine de grossesse

Période néonatale : du premier jour au 28^e jour de vie.

Nous avons mené une étude prospective exhaustive faite sur 712 nouveaux nés au niveau du service de nurserie de l'EHS mère et enfant de Tlemcen. Ceci dans le but de préciser le profil épidémiologique-clinique des nouveaux nés au sein de ce service durant la période allant du 06 /10/ 2013 au 06/01/ 2013 tout en évaluant les antécédents maternels. Les données recueillies ont été saisies et analysées grâce au logiciel épi info 7.

Nous avons recensé près de 712 nouveaux nés dont 573 sont normaux soit 80,47% et 139 sont anormaux soit 19,53% de l'ensemble de la population étudiée. Nous avons noté une légère prédominance masculine avec un sexe ratio estimé à 1,13. En classant les nouveaux nés en fonction de leurs âges gestationnels nous avons obtenu : 43,27% des prématurés, 56,73% sont à terme.

Le taux de césariennes faites pour ses accouchements est de 32,72%, il est plus élevé en comparaison avec la France où ce taux était égal à 21% en 2010.

En analysant le poids de naissance il s'est avéré que les faibles poids de naissance représentent 6,03%, les macrosomes représentent 11,51%.

On constate que 95,78% des nouveaux nés ont un bon état général à la naissance, 4,22% ont un état moyen.

Les ictères néonataux sont retrouvés chez 3,36% des nouveaux nés.

L'examen de la tête retrouve 2,11% des nouveaux nés ont une fontanelle antérieure élargies pour les quels une ETF a été demandé.

L'examen cardiovasculaire pathologique a été retrouvé chez 3,09% des nouveaux nés pour les quels une echocoeur a été demandée.

Concernant l'appareil génital masculin le phimosis sére est trouvé dans 2,11%.

Parmi les anomalies de l'appareil locomoteur, la LCH est trouvée chez 8,7% des nouveaux nés.