



**EN CAS D'URGENCE, CONTACTER**  
(Emergency)

**Médecin référent** de la maladie de Crigler-Najjar:

Professeur **Philippe LABRUNE**

+33 (0)1 45 37 41 53

+33 (0)1 45 37 40 20

**En cas d'absence:**

Appeler le poste de soins du service de pédiatrie

+33 (0)1 45 37 44 38

Demander l'un des médecins séniors du service spécialiste de la pathologie



**Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme hépatique**  
Service de pédiatrie - Hôpital Antoine Bécclère

157 rue de la porte de Trivaux

+33 (0)1 45 37 42 72

+33 (0)1 45 37 42 99

✉: philippe.labrun@aphp.fr



**Association Française de Crigler-Najjar**

Présidente : **Marylène BEINAT**

www.crigler-najjar.fr

8 rue Golaudin  
92140 CLAMART

+33 (0)1 45 29 08 90

✉: crigler-najjar@9online.fr



02/2023

**INFORMATIONS PERSONNELLES**

(Personal informations)

**Nom :**

**Prénom :**

**né(e) le :**

**Adresse :**

**Médecin traitant :**

**Tel :**

**Personnes à prévenir immédiatement :**

(people to contact immediately)

**1-Nom:**

**tel:**

**2-Nom:**

**tel:**

**3-Nom:**

**tel:**

**Données médicales personnelles :**

(Personal medical informations)

**Crigler-Najjar type 1 ou type 2** (rayer la mention inexacte)

**Traitements en cours** (current treatment) :

**Autres problèmes médicaux** (Other medical problems):

Signature:

En cas de perte de carte, prière de retourner ce document à son titulaire  
(If this card is lost, please return it to the card holder)



## CARTE DE SOINS ET D'URGENCE

Emergency Healthcare Card

**Syndrome de Crigler-Najjar**  
(Crigler-Najjar syndrome)



**Le syndrome de Crigler-Najjar est une maladie génétique du métabolisme hépatique due à la déficience de l'enzyme BGT**



**Risque d'atteinte cérébrale due à une hyperbilirubinémie intense chronique.**

**Traitement quotidien obligatoire:**

10/12 heures de photothérapie pour les types 1

Phénobarbital pour les types 2

Document établi par l'Association Française de Crigler-Najjar  
en collaboration avec le CNRMHMH Hôpital Bécclère Clamart

## LA MALADIE DE CRIGLER-NAJJAR

Est une **maladie génétique extrêmement rare** se manifestant par un ictère chronique à bilirubine non conjuguée due à un déficit d'activité de l'enzyme hépatique bilirubine glucuronosyltransférase (BGT).

Il existe deux formes de la maladie :

. **Crigler-Najjar de type 1:** activité de l'enzyme nulle et non inducible. Le seul traitement actuel est la **photothérapie quotidienne à vie pendant 10 à 12 heures par jour**.

. **Crigler-Najjar de type 2:** activité de l'enzyme très faible mais inducible (partiellement) par une prise quotidienne de phénobarbital. Parfois, la photothérapie peut être nécessaire en plus.

**Le but du traitement** est de **maintenir la concentration sanguine de bilirubine inférieure à 340 µmol/l (20 mg/dl) environ et un rapport molaire bilirubine/albumine inférieur à 0,6 chez le petit enfant** (moins d'un an), **et inférieur à 0.7 ensuite**.

En effet au delà de ces limites la bilirubine non conjuguée est un toxique redoutable pour le cerveau et le patient est alors à risque de développer un **ictère nucléaire** avec atteinte cérébrale.

Il faut alors augmenter la durée de la photothérapie et envisager une perfusion d'albumine (1g/kg de poids, renouvelable).

Dans les deux formes de la maladie, **le stress, les infections, le jeûne sont susceptibles d'induire une élévation rapide de la concentration de la bilirubine sanguine**.

**Pour toute information complémentaire, consulter:**

Site Orphanet: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=205](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=205)

Site association: <https://crigler-najjar.fr/>

## RECOMMANDATIONS MEDICALES

(Medical recommendations)

### Médicaments interdits (strictly forbidden)

- Caffeine
- Acétylsalicylate (Aspegic®, Kardegic®, Migpriv®, Catalgine®...)
- Diazepam : Valium®
- Oxacilline
- Hydrocortisone
- Digoxine
- Ibuprofène (advil®, antarene®, brufen®, nurofen®, nureflex®, pedea®, rhinadvil®, rhiniflu®, spifen®)
- Sulfamides : sulfamethoxazole (bactrim®, cotrimoxazole®), sulfadiazine (adiazine®)
- Ceftriaxone (Rocephine®, triacephan®)
- Erythromycine (abboticine®, ery®, eger®, erythrocin®)
- Aminophylline (dilatrane®, pneumogène®, euphylline®, xanthium®, theostat®)
- Acétazolamide (diamox®)
- Produits iodés de contraste radiologique (iode)

### Médicaments déconseillés (not recommended)

- Furosemide (Lasilix®)
- Valproate de sodium (Dépakine®, micropakine®)
- Amoxicilline (Clamoxyl®, agram®, amodex®, bactox®, Augmentin®)
- Cefitaxime (Claforan® Clavulanic acid)

**Avant toute intervention** contacter le **Pr. Labrune**, chef du Centre de Référence de la maladie, ou son remplaçant, ainsi que les personnes de la famille notées au dos de ce document .



## CRIGLER-NAJJAR DISEASE

Is a **very rare genetic disorder** affecting bilirubin metabolism characterized by chronic jaundice with unconjugated hyperbilirubinemia due to a hepatic deficiency of bilirubin glucuronosyltransferase (BGT) activity.

Two types have been described:

. **Crigler-Najjar type 1:** The hepatic activity is null and non inducible. Treatment of patients relies on phototherapy , 10-12 hours a day, all life long.

. **Crigler-Najjar type 2:** enzymatic deficit is partial and responds to a daily dose of phenobarbital. Phototherapy may also be necessary sometimes.

**The aim of the treatment** is to **maintain the blood bilirubin concentration under 340µmol/l (20 mg/dl) approximatively, and the bilirubin/albumin molar ratio under 0.6 for young toddlers** (under one year) **or under 0.7 above that age**.

Above these values, unconjugated bilirubin becomes toxic for the brain and patients are at risk of **kernicterus** with cerebral involvement.

It is then necessary to increase phototherapy duration and albumin infusion must be discussed (1g/kg of patient's weight, renewable).

For both types, **stress, infectious diseases, fasting, are likely to induce decompensation with rapid increase of bilirubin**.

**For further informations on this disease:**

Orphanet website: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=EN&Expert=205.0](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=EN&Expert=205.0)

association website: <https://crigler-najjar.fr/en/home/>