

QUAND LA MALADIE RARE N'EST PAS TOUJOURS LA RÉPONSE : FIÈVRE ET ACIDURIE ORGANIQUE COMME EXEMPLE.

S. AKAIIOUS, M. LAGRINE, R. ELQADIRY, H. NASSIH, A. BOURRAHOAT, I. AIT SAB

Service de Pédiatrie B, hôpital mère-enfant, CHU Mohammed VI, Marrakech

INTRODUCTION:

La fièvre est fréquente lors d'une poussée d'acidurie organique. Mais, elle peut être en rapport avec une autre étiologie notamment infectieuse.

OBSERVATION:

Une fille de 6 ans était suivie pour acidurie isovalérique. Les poussés survenaient une fois tous mois et étaient faites d'une fièvre aiguë, une anémie hémolytique, et une diarrhée avec entéropathie exsudative. La prise en charge était symptomatique (arrêt d'alimentation, perfusion de sérum glucosé, transfusion sanguine, prescription de métronidazole et de carnitine). L'apyrexie était obtenue au bout de 48h, avec une régression des symptômes au bout de 3 à 4 jours. La difficulté d'accès vasculaire avait indiqué la mise en place d'une chambre implantable. Trois mois après, la patiente avait présenté un épisode de fièvre prolongée chiffré à 39-40°C, une tachycarde à 130 battements/min et une pâleur. Aucun foyer infectieux patent n'était retrouvé. Le bilan biologique avait montré un syndrome inflammatoire associé à une anémie hémolytique. Le traitement symptomatique habituel était débuté. L'évolution était marquée par la persistance d'une fièvre oscillante. L'hémoculture prélevée à l'admission était positive au staphylocoque à coagulase négative. En plus, l'examen clinique avait objectivé l'apparition d'un souffle systolique de 3/6 rude râpeux au niveau du foyer pulmonaire. Une échocardiographie réalisée avait montré une endocardite infectieuse au niveau du cœur droit avec végétation de 37,9 mm à haut risque emboligène vu sa taille et sa localisation. Une ablation de la chambre et de la végétation avec reconstruction de la valve tricuspide étaient réalisées en urgence. De façon concomitante, la patiente était mise sous tri-antibiothérapie (vancomycine, l'imipénème et la gentamycine) pendant 6 semaines. L'échocardiographie en fin de traitement avait mis en évidence une absence d'images de végétations. Le bilan inflammatoire était négatif et la sortie à domicile était indiquée. Après 3 mois, la patiente reste asymptomatique avec une échocardiographie normale.

Image 1 : staphylocoque à coagulase négative en MO

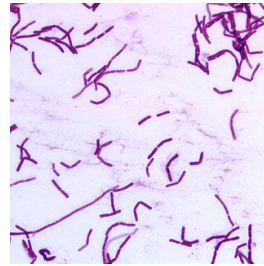


Image 2 : végétations mitrales

DISCUSSION:

L'acidurie isovalérique est une maladie génétique récessive autosomique liée à un déficit de l'enzyme « isovaléryl-CoA déshydrogénase » affectant le métabolisme de la leucine (acide aminé présent dans les protéines de l'alimentation) (1). Elle est caractérisée par une présentation clinique variable allant d'une décompensation métabolique aiguë à début néonatal à des manifestations non spécifiques chroniques à début plus tardif, dont un retard de croissance et/ou un retard de développement (1). Tous les patients sont sujets à des épisodes intermittents de décompensation métabolique aiguë secondaires à une fièvre, pathologie intercurrente, ou jeûne inhabituel... (1); D'autre part, l'endocardite infectieuse (EI) est une maladie grave due à la prolifération sur le revêtement interne du cœur de bactéries présentes dans le sang. Elle complique certaines cardiopathies (principalement congénitales cyanogènes et rhumatismales) ou un matériel endovasculaire mis depuis moins de 6 mois. Le diagnostic repose sur les critères de Duke modifiés (2). La fièvre fait partie des signes révélateurs. Les symptômes sont souvent frustrés (fièvre isolée), ce qui est à l'origine d'un retard diagnostic et d'un risque élevé de complications (3). Nous recommandons de réaliser une échocardiographie cardiaque devant tout tableau de fièvre non expliquée chez un enfant avec terrain prédisposant à l'EI.

CONCLUSION:

Une fièvre prolongée chez un enfant avec matériel endovasculaire doit faire éliminer en premier une bactériémie associée ou non à une endocardite infectieuse.

BIBLIOGRAPHIE:

- 1, <http://www.has-sante.fr>
- 2, Li JS, Sexton DJ, Mick N, et al. Proposed modifications to the Duke criteria for the diagnosis of infective endocarditis. Clin Infect Dis 2000; 30: 633-8.
- 3, SanfilippoAJ, PicardMH, NewellUB, et al. Echocardiographic assessment of patients with infectious endocarditis: Prediction of risk for complications. J Am Coll Cardiol 1991; 18: 1191-9.