

Cas clinique non résolu

C.Ballot

CHRU Besançon

Service de médecine pédiatrique

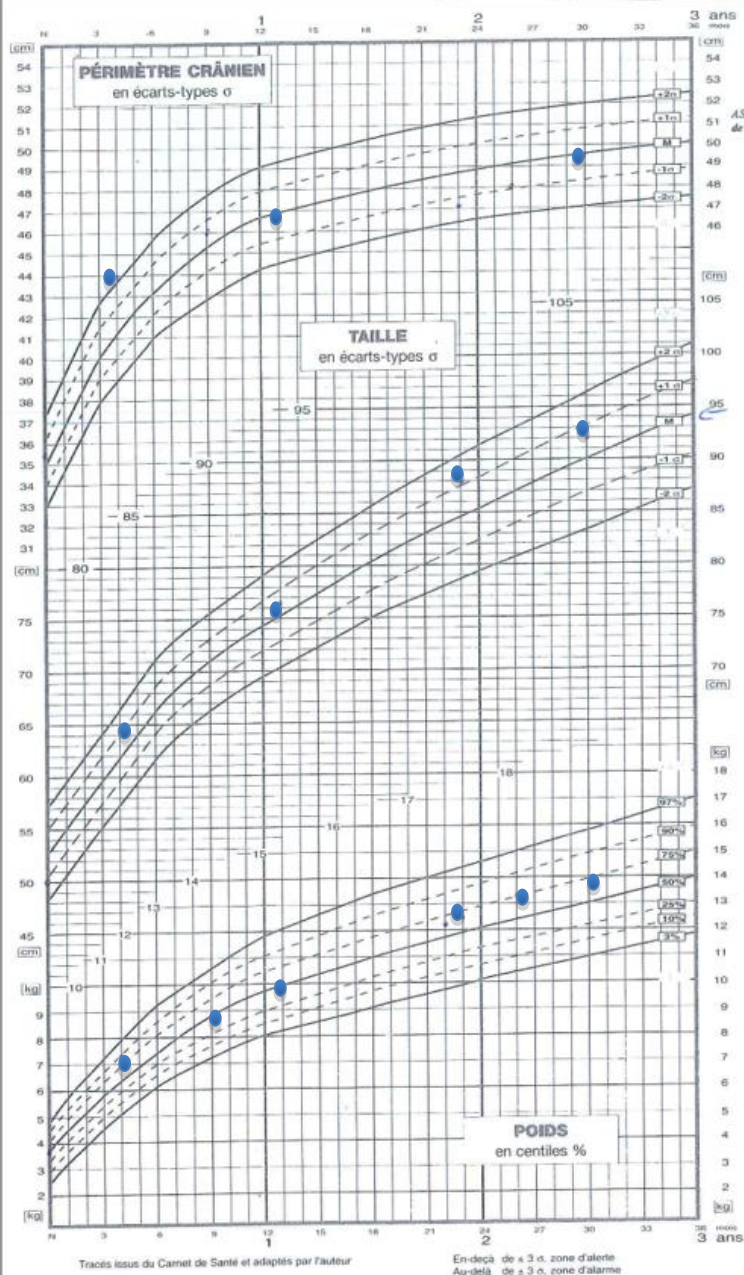
Montpellier 16/10/2015

ATCD

- Garçon né en 01/2013, âgé de 2 ans et 9 mois
- Seul enfant d'un couple non consanguin séparé. Maman d'origine algérienne (sous Lévothyrox), papa d'origine française
- Pas d'ATCD familiaux auto-immuns ou inflammatoires
- ATCD personnels
 - Naissance à 41 SA par césarienne (PN=3860 g, TN=50 cm, PC=35,5 cm, Apgar 10/10)
 - dilatation urétérale vue en anténatal
 - Pyélonéphrites en janvier 2014 et en juin 2014 (avec suspicion d'urticaire à l'orelox et au bactrim)
 - circoncision secondaire

Vu en 12/2014 à l'âge de 23 mois

- Début des symptômes à l'âge de 3 mois
- Fièvre initialement tous les mois puis tous les 15 jours depuis l'âge de 1 an.
- 4-5 jours de fièvre jusque 41° C avec rhinite, pharyngite, ADP, douleurs abdominales
- Examen normal entre les crises mais fatigue croissante



Age (mois)	Age (ans)	PÉRIMÈTRE CRÂNIEN (cm)	TAILLE (cm)	POIDS (kg)
5	0.4	44.0	77.0	7.5
12	1.0	47.0	76.0	10.0
24	2.0	49.5	85.0	13.0
30	2.5	50.0	87.0	14.0

Suspicion de PFAPA

- Bilan immunitaire
 - Sérologies vaccinales: taux OK
 - Profil immunitaire normal
 - Sous populations lymphocytaires normales avec bonne efficacité thymopoïétique
- Biologie
 - CRP peu élevée entre 15-50 mg/L
 - GB normaux ou sub normaux le plus souvent (pas de neutropénie), VS subnormale

Evolution

- Traitement par CTC à 3 reprises
- (Adénoïdectomie en 03/2015)
- Dosage acide mévalonique urinaire: normal
- SAA élevée à 268 mg/L => essai colchicine 0,25 mg pendant 3 mois sans efficacité
- FMF négatif