

# CAS COMPLEXE D'UNE FIEVRE RECCURRENTE

Dr SONNA Mireille

PH Pédiatrie

CH BETHUNE

# Anthony, DN 13/10/2009

- Antécédents
  - 2ème enfant (1er en bonne santé)
  - Diagnostic anténatal de malformation adénoïde kystique
  - Lobectomie sup droite à 1 mois de vie
  - Asthme
- Développement psychomoteur normal
- Croissance staturo-pondérale satisfaisante

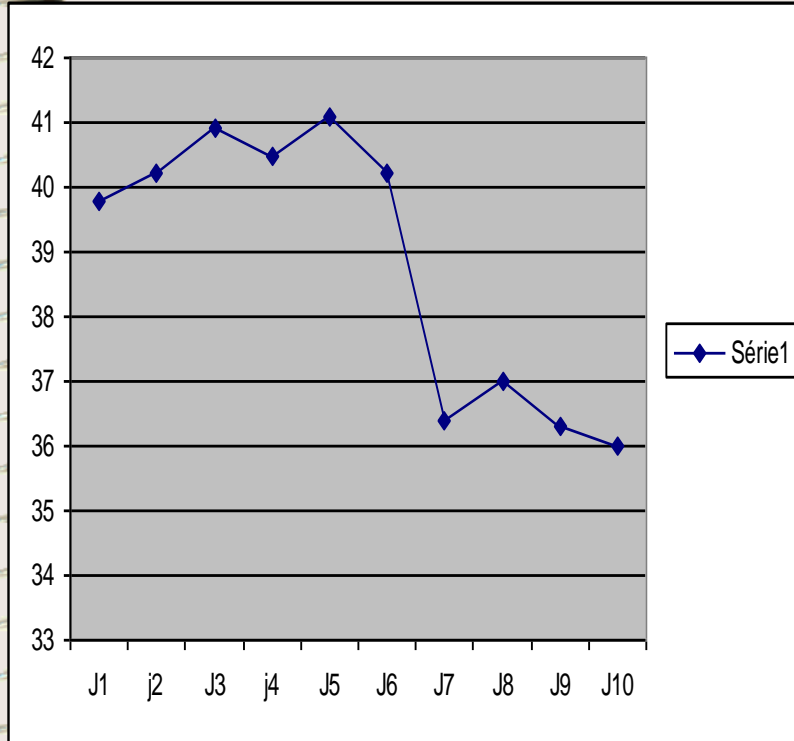
# Histoire de la maladie (1)

- Depuis quelques mois :
  - fièvres récurrentes (39 à 40°) tous les 15 jours répondant au traitement par célestène® (médecin traitant sans diagnostic précis)
- Hospitalisé 18/04/12 :
  - Convulsion fébrile prolongée,
  - aphte buccal, pharyngite, adénopathies cervicales
  - Syndrome inflammatoire (leucocytose 28300/mm<sup>3</sup>, neutros 25000, CRP 114 mg/l, PCT 17µg/l)

# Histoire de la maladie (2)

- Bilan complémentaire
  - ECBU : stérile
  - 3 Hémocultures stériles
  - Radio thorax nle
  - Scanner cérébral Nl
  - Echo cœur Nle
  - Sérologies : CMV, EBV, HSV négatives
  - Mévalonate urinaire : 0,27  $\mu\text{mol}/\text{mmol}$  de créatinine

# Evolution (1)



- Tableau évocateur du **syndrome de Marshall**
  - **Hyperthermie persistante malgré C3G et aspirine à J4**
  - **Aphte buccal**
  - **Adénopathies cervicale**
  - **Âge**
  - **Résistance aux antipyrétiques classiques**
- Arrêt des traitements (antibio et aspirine) à J6
- Apyrexie à J7

# Evolution (2)

- Fièvre résistante à tout antipyrétique (paracétamol, ibuprofène, aspirine)
- Récidive du syndrome inflammatoire fébrile 18 jours plus tard d'évolution favorable après 1 dose de corticoïde à J2 (20 mg de solupred® pour 11kg), apyrexie à J3.
- Ensuite récurrence du syndrome inflammatoire fébrile tous les 15 jours à 3 semaines avec pharyngite et adénopathies cervicales ne répondant pas toujours à la corticothérapie (durée de la fièvre : 8 à 10 jours)
- Piège : pyélonéphrite diagnostiquée lors d'un épisode fébrile et traitée par antibiothérapie.

# Bilan Immunitaire : normal

---

- En dehors d'épisode fébrile
  - Dosage pondéral des Ig A,G,M normal
  - Anticorps vaccinaux : seuil protecteur pour anti-tétanique, polio et pneumocoque
  - Immunotypage lymphocytaire : profil normal pour CD19, CD3, CD4, CD8, CD56+

# Conclusion

- Diagnostic retenu = Syndrome de Marshall jusqu'à preuve du contraire
- Entre les épisodes fébriles, parfait état général
- Bonne croissance staturo-pondérale
- Autres paramètres biologiques recherchés :  
ferritine max 280 $\mu$ g/l, IgD 214mg/l, IgE 12UI/l,  
2 dosages de mévalonate urinaire ( $T^{\circ}$  min 39 $^{\circ}$ )  
inf à 0,8 $\mu$ mol/mmol de créatinine, transaminases normales.



# CAT actuelle

- A chaque épisode fébrile, à J2 :
  - Bilan biologique : NFS, CRP, PCT
  - Hémoculture
  - ECBU
- Si syndrome inflammatoire et absence de point d'appel infectieux, proposer corticothérapie à la dose de 1 à 2 mg/kg en une prise