

Le Pseudo REYE syndrome: entité mal connue chez les adultes

G. CHALHOU, N.LAGUERRE

Service de médecine interne, service
d'endocrinologie. Hôpital de MERCY, CHR METZ-
THIONVILLE

Introduction

- Le REYE syndrome classique est une pathologie aigue caractérisée par une encéphalopathie et une dégénérescence graisseuse hépatique, souvent associée à la prise d'aspirine chez les enfants, et qui a subi une diminution significative depuis le non utilisation abusive des salicylés chez l'enfant, par contre le pseudo REYE reste une entité malconnue en pédiatrie et chez les adultes. Nous vous rapportons un cas.

Cas Clinique

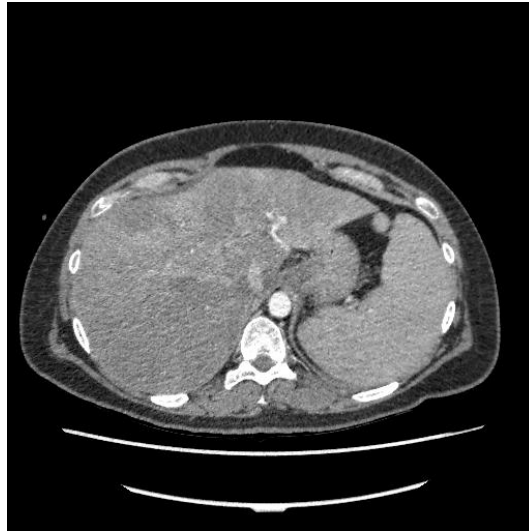
- Patiente de 41 ans adressée pour une hyperthermie centrale à 40°C avec hypotension associées à un état léthargique, confusion et des douleurs de l'hypochondre droit.
- **Antécédents :**
- Cranio-pharyngiome énorme opéré en 2009 avec pose de dérivation ventriculaire, pour hypertension intracrânienne sévère post-hématome compressif en post opératoire responsable d'un pan-hypopituitarisme secondaire et syndrome de Korsakoff organique.
- Cholécystectomie
- Appendicectomie.
- **Examen clinique de l'arrivée:**
- La patiente est fébrile à 40°C, obnubilée avec une hépatomégalie douloureuse et une splénomégalie sans ascite.

Résultats

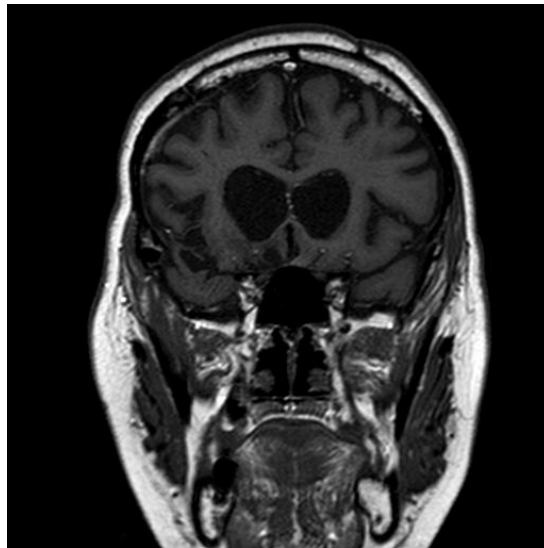
- **Biologie:**
- L'hémogramme, la crase, les électrolytes sanguins, la calcémie, l'hormonémie thyroïdienne, enzyme de conversion de l'angiotensine, le dosage de sélénium, vitamine B1, céruléoplasmine, cuivre urinaire, LDH, le bilan rénal et hépatique sont normaux.
- La protéine C réactive est à 325 mg/l. La pro calcitonine est élevée à 2,20 microg/l.
- L'ECBU est positif à E. Coli.
- Il existe une hyperammoniémie à 115 microg/dl à plusieurs reprises.
- La ferritinémie est à 191 microg/l.
- Les sérologies de l'hépatite C, B, CMV et EBV sont négatives ainsi que les anticorps anti LKM ou anti mitochondries.
- Les acides aminés plasmatiques et urinaires ont montré une élévation de l'Ornithine.

Résultats

- **Le myélogramme** (réalisé en raison d'apparition d'une pan cytopénie aigue modérée) ne retrouve pas d'activation macrophagique.
- **Le scanner abdomino pelvien** a montré une hépatomégalie de 30 cm avec des hypodensités du foie gauche, un infiltrat de la graisse inter hépato rénale et une splénomégalie homogène de 18 cm. La sonde de dérivation est en place intra abdominale.
- **L'IRM cérébrale** est sans particularités.
- **La biopsie hépatique** a confirmé une stéato-hépatite aigue d'origine dysmétabolique. La PCR CMV et EBV sur la biopsie hépatique est négative.



**Scanner abdominal montrant
une hépato splénomégalie**



**IRM cérébrale sans grande
particularité.**

Discussion

- On conclut donc à un **pseudo syndrome de REYE** stade II avec fièvre, hyper ammoniémie et encéphalopathie favorisé par le contexte infectieux et les troubles métaboliques des acides aminés. L'interrogatoire n'a pas montré de notion de prise d'ASPIRINE mais du PARACETAMOL répété
- L'évolution étant favorable après hydratation, laxatifs et antibiothérapie, avec disparition de la fièvre, de l'obnubilation et normalisation de l'ammoniémie et de la NFP. Le contrôle du scanner hépatique a montré une nette régression de l'hépto-splénomégalie.

Conclusion

- Le REYE et Pseudo-REYE syndromes sont associés à des diverses étiologies notamment les troubles métaboliques(métabolisme des acides gras et des acides aminés) précipités par facteurs exogènes (infections virales et médicaments). L'originalité de notre observation est le rassemblement de plusieurs étiologies à la fois.