

Conclusion

CDS or neutral lipid storage disease is a multisystemic disorder. As the diagnosis of CDS may be easily established by smear examination (Jordan's anomaly), this should be routinely performed in all cases of ichthyotic erythroderma. Clinicians should also suspect of CDS syndrome in the differential diagnosis of steatohepatitis. There is a great variation in the progression of steatohepatitis to cirrhosis in CDS patient progression of steatohepatitis to cirrhosis that believed to occur after long standing disease [1,3]. There is no effective treatment for CDS, but a diet low in long chain fatty acids with minimal saturated fat and enriched with medium-chain fatty acids is reported to improve skin and liver manifestations. Retinoids such as acitretin, which are the systemic therapeutic modality of choice in lamellar ichthyosis, are found useful in the treatment of skin and muscle manifestations in CDS but cannot be given in the presence of impaired liver function which is common in CDS [2].

References

1. Redaelli et al. Clinical and genetic characterization of chananin-dorfman syndrome patients: first report of large deletions in the ABHD5 gene. Orphanet J Rare Dis. 2010; 1 :5-33.
2. Methre ST, Godbole RR, Nayar PS, Manchanda RV. Dorfman–Chananin Syndrome: A Case Report. Indian J Hematol Blood Transfus. 2012; 28 :50–53.
3. Cakmak E, Alagozlu H, Yonem O, Ataseven H, Citli S, Ozer H. Steatohepatitis and liver cirrhosis in Chananin-Dorfman syndrome with a new ABHD5 mutation. Clin Res Hepatol Gastroenterol. 2012 ;36 : 34-7.

Réactivation virale B chez un patient immunodéprimé précédemment guéri d'une hépatite virale B : A propos d'un cas

Sondès Bizid, Mériam Sabbah, Hatem Ben Abdallah, Yosra Zaaimi, Riadh Bouali, Tarek Ben Othman, Nabil Abdelli
Service de Gastrologie, Hôpital Militaire de Tunis

L'apparition des anticorps anti-HBs au cours de l'hépatite virale B ne préjuge pas de la disparition du virus qui peut rester quiescent dans certaines cellules de l'organisme à l'abri des réactions immunitaires (1). Une réactivation virale peut alors survenir en cas d'immunodépression sévère telle que lors d'une transplantation d'organe, une greffe de moelle osseuse ou un traitement immunosuppresseur. Celle-ci se fait généralement à bas bruit et l'exacerbation ne survient qu'à l'arrêt du traitement en raison de la survenue d'un rebond immunologique (1). Nous rapportons le cas d'un patient ayant présenté une réactivation virale B après chimiothérapie et greffe de moelle osseuse pour un syndrome myélodysplasique alors qu'il avait au préalable une hépatite B guérie avec des anticorps anti-HBs positifs.

OBSERVATION

Il s'agit d'un patient âgé de 40 ans aux antécédents personnels de cholécystectomie, suivi depuis 2011 pour un syndrome myélodysplasique aplasiant traité par une chimiothérapie d'induction puis une allogreffe de moelle osseuse en juin 2011. Le donneur de

moelle était son frère et avait une sérologie de l'hépatite virale B négative. Après la greffe de moelle osseuse, le patient été mis sous Ciclosporine puis Mycophénolate mofetil (MMF) en raison de la survenue d'une microangiopathie thrombotique. Il a par ailleurs eu un traitement par corticothérapie au long cours pour une réaction chronique de greffon contre l'hôte extensive avec un profil de cortico-dépendance. Concernant le bilan hépatique, celui-ci était normal avant traitement immunosuppresseur et ne montrait ni cytolyse ni cholestase. La sérologie virale B initiale montrait un profil guéri. En effet, l'antigène HBs était négatif, les anticorps anti Hbc de type IgG était positifs, ainsi que les anticorps anti HBs qui étaient significatifs >1000U/mL. L'antigène HBe était négatif chez notre patient. La recherche et la quantification de l'ADN du VHB par PCR était négative (contrôlée à deux reprises).

Deux mois après le début du traitement immunosuppresseur, le bilan hépatique était toujours normal et le profil sérologique B était identique mais avec un taux d'anticorps anti HBs à la baisse à 500UI/L. Deux ans après la greffe, le patient a développé sous traitement immunosuppresseur par corticoïdes et MMF une cytolyse avec des ASAT à 2 fois la normale et des ALAT à 4 fois la normale. A la sérologie virale B, on notait un antigène HBs positif, une négativation des anticorps anti HBs qui étaient au préalable positifs ainsi qu'une recherche et la quantification de l'ADN du VHB par PCR positive à 1,1.10⁸ UI/L confirmant ainsi le diagnostic de réactivation virale B. La recherche d'anticorps anti Hbc de type IgM n'a pas été réalisée chez notre patient. Les figures 1 et 2 représentent l'évolution du bilan hépatique et de la recherche et la quantification de l'ADN du VHB par PCR en fonction du temps. L'ADN du VHB après 16 semaines de traitement était à 1,6.10⁸UI/L.

Figure 1 : Evolution des transaminases en fonction du temps

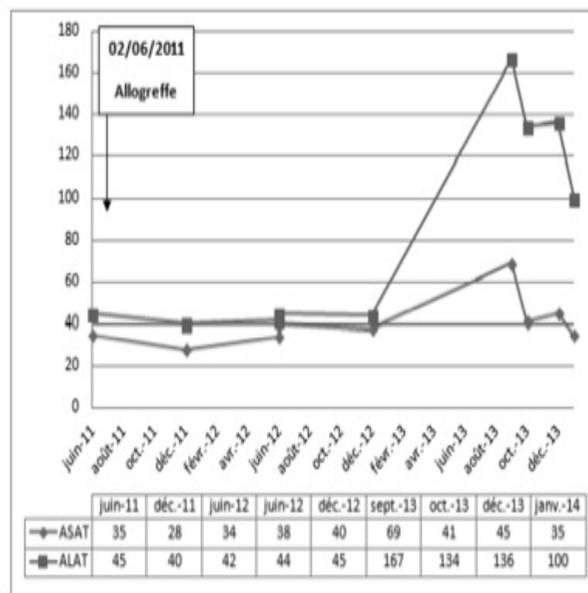
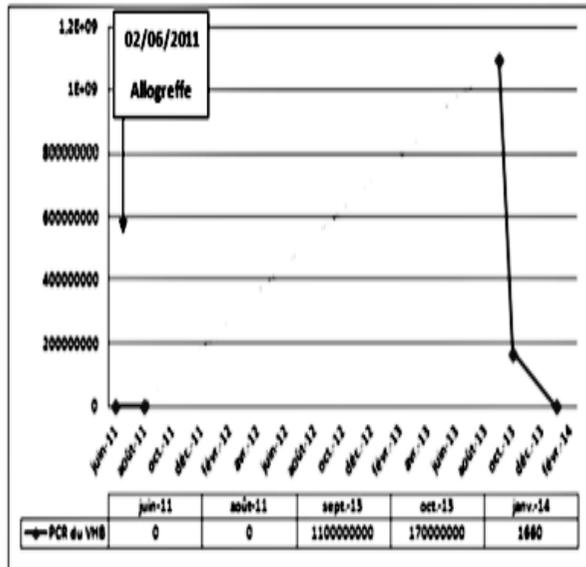


Figure 2 : Evolution de la recherche et la quantification de l'ADN du VHB par PCR en fonction du temps



CONCLUSION

Les recommandations actuelles de l'European Association of Study of liver (EASL) en 2012 concernant la prise en charge de l'hépatite B (2) préconisent la réalisation d'une sérologie virale B chez tous les patients devant recevoir un traitement immunosuppresseur ou une chimiothérapie anti-tumorale. La prophylaxie par traitement antiviral n'est recommandée et codifiée que chez les patients ayant un antigène HBs positif ou une hépatite B occulte (avec des anticorps anti HBc positifs). Cependant, les profils sérologiques d'une hépatite B guérie (anticorps anti HBs et anti HBc positifs à des titres significatifs) ne préjugent pas de l'élimination du virus de l'hépatite B par l'organisme. En effet, le virus peut rester à l'état latent dans certaines cellules (foie, rate, et moelle osseuse notamment) avec réactivation en cas d'état d'immunosuppression pouvant aboutir à une hépatite aigue parfois grave, voire fulminante. Dans les cas particuliers de patients ayant reçu une greffe de moelle osseuse, les facteurs de risque de survenue d'une hépatite B sont multiples : contamination transfusionnelle, transmission par le donneur ou une réactivation (3). Dans le cas de notre patient, la surveillance vise à détecter la survenue d'une réactivation et ce par une surveillance régulière du taux d'ALAT et de l'ADN du VHB (tous les 1 à 3 mois selon le type de traitement immunosuppresseur et les comorbidités associées). Selon les recommandations de l'EASL (2), en cas de réactivation virale attestée par la positivité de l'ADN du VHB, le patient sera traité par des analogues nucléosidiques. Notre observation souligne l'intérêt d'un suivi sérologique et virologique (par ADN du VHB) rapprochés chez ces patients pouvant permettre la prévention des réactivations virales et leur prise en charge précoce avant qu'elles ne deviennent symptomatiques.

Références

1. Romand F, Michallet M, Pichoud C, Trepo C et al. Réactivation virale B après greffe de moelle allogénique chez un malade précédemment guéri d'une hépatite virale B. Gastroenterol Clin Biol 1999 ;23:770-4 .
2. Papatheodoridis G, Buti M, Cornberg M, Janssen H et al. EASL Clinical Practice Guidelines: Management of chronic hepatitis B virus infection. Journal of Hepatology 2012 ;57:167-85
3. Sugauchi F, Tanaka Y, Kusumoto S, Matsuura K, Sugiyama M, Kurbanov F, et al. Virological and clinical characteristics on reactivation of occult hepatitis B in patients with hematological malignancy. Med Virol 2011;83:412-8.
4. Idilman R, Arat M, Soydan E, et al. Lamivudine prophylaxis for prevention of chemotherapy-induced hepatitis B virus reactivation in hepatitis B virus carriers with malignancies. J Viral Hepat 2004;11: 141-7.
5. Loomba R, Rowley A, Wesley R, et al. Systematic review: the effect of preventive lamivudine on hepatitis B reactivation during chemotherapy. Ann Intern Med 2008;148:519-28.

Délire de parasitose ou syndrome d'Ekbom chez une patiente âgée hémodialysée

*Sana Omri, Rahma Damak, Hichem Ben Brahim, Anwar Mechri
Service de Psychiatrie - Hôpital Fattouma Bourguiba - Monastir*

Le syndrome d'Ekbom, également appelé délire de parasitose, désigne une forme rare de délire chronique, apparaissant classiquement chez des femmes âgées et centré sur la conviction délirante d'être infesté par des parasites [1]. Ce syndrome peut être primaire, mais souvent, il est associé à un trouble mental, une démence, une maladie somatique ou iatrogène [1,2]. Son association à l'insuffisance rénale chronique est rarement rapportée [3]. En effet, chez les patients insuffisants rénaux au stade d'hémodialyse, certains troubles neuropsychiatriques comme les états anxio-dépressifs et les déclinés cognitifs sont fréquemment constatés, alors que les troubles psychotiques demeurent exceptionnels [4]. Nous rapportons une observation clinique illustrant un délire de parasitose survenant chez une patiente âgée hypertendue, ayant une insuffisance rénale chronique au stade d'hémodialyse.

Observation

Il s'agissait d'une patiente âgée de 70 ans, adressée par son médecin dialyseur pour des idées de contamination parasitaire avec troubles du sommeil et anxiété. La patiente était mère de 8 enfants, veuve depuis 15 ans et vivait avec sa belle-fille. Elle avait pour antécédents, une intervention pour prothèse de la hanche en 2000, une hypertension artérielle évoluant depuis 15 ans traitée par la nifédipine (Adalate®) et une insuffisance rénale chronique au stade d'hémodialyse depuis 5 ans. Elle n'avait pas d'antécédents psychiatriques personnels ou familiaux. A l'examen psychiatrique, la patiente verbalisait un délire d'infestation cutanée parasitaire à mécanisme essentiellement hallucinatoire visuel et cénesthésique évoluant depuis une année. En effet, elle affirmait qu'elle était infectée par des parasites qui circulaient sous sa peau et sortaient par ses orifices. Elle était très préoccupée par cette infestation, ce qui la rendait anxieuse et l'empêchait de dormir. Par ailleurs, la patiente ne présentait pas de symptômes dépressifs caractérisés, ni de troubles cognitifs associés. Le score au Mini Mental Status Exam (MMSE) était de 25/30. L'examen somatique