

positives à *Brucella melitensis* et une sérologie de wright positive, le diagnostic d'EB a été retenu. Le patient a reçu une antibiothérapie adaptée faite d'une association de rifampicine et de Doxycycline avec une bonne évolution clinique. Un remplacement valvulaire aortique a ensuite été réalisé avec succès, la culture de la valve avait confirmé le diagnostic d'EB.

Conclusion

L'EB est une affection rare mais grave, elle peut être responsable d'une destruction valvulaire sévère, elle représente la principale cause de mortalité au cours de la brucellose. Elle nécessite un diagnostic précoce et une attitude urgente et agressive. L'échocardiographie permet souvent de suspecter le diagnostic devant un contexte clinique évocateur mais la confirmation est toujours bactériologique. Le traitement repose sur une association d'une antibiothérapie adaptée et d'un remplacement valvulaire.

Références :

1. Bayer AS, Bolger AF, Taubert KA et al. Diagnosis and management of infective endocarditis and its complications. *Circ* 1998; 98: 2936-48.

Samira Azzabi, Imène Boukhris, Eya Chérif, Fatma Derbali, Lamia Ben Hassine, Chékib Kooli, Zouleikha Kaouech, Narjess Khalfallah

*Service de Médecine Interne B. Hôpital Charles Nicolle. Tunis. Tunisie.
Faculté de Médecine de Tunis
Université de Tunis El Manar*

Acidurie pyroglutamique

L'acidurie pyroglutamique ou déficit en glutathion synthétase est une cause rare d'anémie hémolytique. Au cours de ce déficit, l'anémie hémolytique peut être isolée ou associée à une acidose métabolique et des anomalies neurologiques (1). Nous rapportons une nouvelle observation de cette pathologie.

Observation

O T âgé de 7 ans et demi, est adressé pour prise en charge d'une insuffisance rénale. Il est issu d'un mariage consanguin de premier degré et d'une grossesse menée à terme. Il a été hospitalisé à H36 de vie pour ictère néonatal ayant nécessité une exsanguino-transfusion. Le diagnostic retenu était une incompatibilité dans le système ABO. Depuis, il garde une anémie hémolytique bien tolérée. Les explorations faites à l'âge de 4 ans et 7 ans étaient : un test de Coombs direct négatif et une électrophorèse de l'hémoglobine normale. Par ailleurs, il a été hospitalisé à deux reprises pour une symptomatologie faite d'ictère et de vomissements évoluant dans un contexte fébrile avec une cytolysé hépatique modérée non explorée. Son histoire actuelle remonte à 7 jours, marquée par l'apparition d'une symptomatologie respiratoire traitée par Zithromax®, Maxilase® et Efferalgan®. Trois jours avant l'admission, l'évolution s'est faite vers l'apparition d'un ictère et de

vomissements. L'examen à l'admission montrait un ictère cutanéomuqueux franc, une protéinurie et une hématurie au Labstix®. A la biologie, une anémie normochrome normocytaire à 10,7g/dl a été notée ainsi qu'une hyperbilirubinémie à 97 μ mol/l. Devant l'installation d'une dyspnée, d'une oligurie et d'une altération de l'état de conscience, le patient nous a été transféré. L'examen dans notre service a objectivé un enfant agité, déshydraté, dyspnéique et un état hémodynamique stable. Les explorations biologiques ont noté une anémie à 7,3 g/dl ; une acidose métabolique avec un pH à 7,25, PCO₂ à 9,6 et HCO₃⁻ à 4,2. Par ailleurs, une insuffisance rénale a été notée avec créatininémie à 150 μ mol/l ainsi qu'une cytolysé hépatique : ASAT : 1669 U/L, ALAT : 2441 U/L. Le patient a nécessité 2 séances d'hémodialyse et une transfusion par 2 culots globulaires. La chromatographie des acides organiques a objectivé une accumulation massive d'acide pyroglutamique représentant 56% des acides organiques urinaires. Le diagnostic d'acidurie pyroglutamique a été retenu et l'enfant a été mis sous bicarbonate de sodium 42 %° 1 ampoule x 3/j , vitamine C 1cp x 2/j et vitamine E 1cp x 2/j. Par ailleurs, l'examen ophtalmologique a objectivé une rétinite pigmentaire. L'évolution après huit ans , est marquée par un taux d'hémoglobine stable oscillant entre 9,5 g/dl et 11 g/dl, en dehors d'un épisode d'hémolyse en 2006.

Conclusion

Le diagnostic d'acidurie pyroglutamique doit être évoqué devant l'association d'une anémie hémolytique à une acidose métabolique. Son pronostic dépend de la sévérité du déficit et de la précocité du traitement.

Références

1. Njalsson R, Norgren S. Physiological and pathological aspects of GSH metabolism. *Acta Paediatrica* 2005; 94:132-137.

Ouns Najja, Neziha Kaabachi**, Mohamed Rachid Lakhova**

** Service de Pédiatrie, Hôpital Charles Nicolle*

***Service de Biochimie, Hôpital la Rabta*

Faculté de Médecine de Tunis

Université Tunis El Manar

Idiopathic aeroportia and gastric pneumatosis

The appearance of gas within the wall of the stomach is an extremely rare occurrence and can be infectious or noninfectious in origin (1). We report a patient with gastric pneumatosis of unknown origin who was managed non-operatively.

Case Report

A 56-year-old male presented to the emergency department