

Hypertriglycémie primaire de type iv = forme précoce et sévère de découverte fortuite

L'hypertriglycémie de type IV (HTG IV) ou HTG endogène est un trouble héréditaire rare du métabolisme lipoprotéique dû à une augmentation de la synthèse hépatique des triglycérides (TG) (1,2). Elle est diagnostiquée dans 80 % des cas chez l'adolescent et l'adulte jeune (3,4).

Les auteurs rapportent une forme précoce et sévère d'HTG IV découverte fortuitement chez une fille âgée de 4 mois, chez qui l'enquête familiale a permis de porter le diagnostic de la maladie chez la sœur âgée de 6 ans et chez la mère.

Observation

T..., fille âgée de quatre mois, issue de parents consanguins du 3ème degré ? a été hospitalisée dans le service pour bronchiolite. Elle a dans ses antécédents familiaux un grand-père maternel suivi pour HTG, un frère et deux sœurs âgés respectivement de neuf, six et trois ans en bon état de santé apparente.

L'examen a noté une croissance normale : poids = 6900 g (M), taille = 62 cm (M), PC = 40 cm (M). Le reste de l'examen était sans particularités. L'aspect particulièrement trouble et lactescent du sérum prélevé pour une C réactive protéine nous a amené à faire un bilan lipidique qui a montré une cholestérolémie à 6,14 mmol/l, et un taux de TG très élevé à 11,93 mmol/l.

Une électrophorèse des lipoprotéines a montré un pic de la fraction VLDL à 45,4 % (5.36 mmol/l), un HDL cholestérol diminué à 0,72 mmol/l, l'ApoA1 à 0,92 g/l ; l'Apo B à 1,44 g/l avec un taux bas de chylomicrons à 9.5 % (1,1 mmol/l) permettant ainsi de porter le diagnostic d'HTG de type IV. L'enquête familiale a montré les mêmes anomalies au lipidogramme chez la sœur âgée de six ans (cholestérol= 4.68 mmol/l, TG= 4.99 mmol/l, HDL cholestérol = 0.93 mmol/l, VLDL à 51.7% (2.57 mmol/l), Apo A1= 1.36 g/l, Apo B= 1.56 g/l, chylomicrons= 5.4% (0.26 mmol/l)) et chez la mère avec une HTG plus modérée chez cette dernière (TG = 3,02 mmol/l ; HDL cholestérol = 0,71 mmol/l).

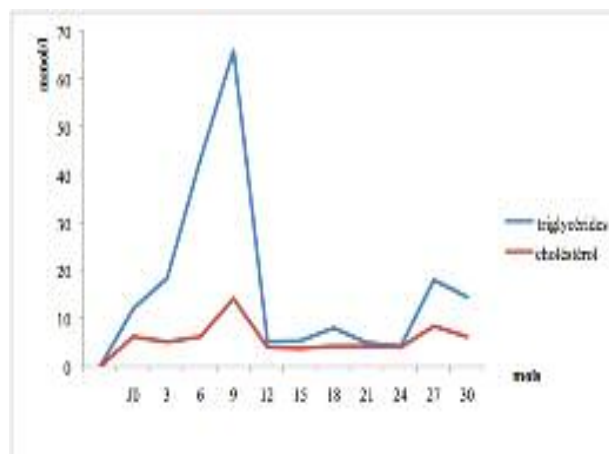
L'évolution biologique sous régime hypolipidique (lait totalement écrémé, interdiction de consommation de lipides d'origine animale) et pauvre en hydrates de carbone (interdiction des sucres rapides et restriction des sucres lents) était marquée par une fluctuation très importante des taux de TG atteignant 66 mmol/l (fig. 1). Cependant le bilan de retentissement cutané, thyroïdien, ophtalmologique, hépatique, cardiaque et métabolique (acide urique, glycémie) contrôlé régulièrement tous les 6 mois était négatif avec un recul évolutif de 30 mois.

Conclusion

L'hypertriglycémie de type IV est un trouble endogène du métabolisme lipidique rare chez l'enfant. Il se révèle le plus souvent après la 2ème décennie. L'originalité de cette observation

réside premièrement dans la découverte fortuite de l'affection à un âge très précoce et deuxièmement son degré de sévérité biologique contrastant avec une bonne tolérance clinique. Son dépistage dans les familles à risque permet de démarrer rapidement le traitement diététique et d'éviter par conséquent les complications liées à la maladie.

Figure 1 : Evolution des taux de cholestérolémie et de triglycérides (recul 30 mois)



References

1. Yuan G, Al Shali K2, Hegele RA. Hypertriglycémie : its etiology, effects and treatment. CMAJ.2007 ; 176: 1113 -20.
2. Rahalkar A, Hegele R. Monogenic pediatric dyslipidemias : classification, genetic and clinical spectrum. Mol Genet Metab 2008; 93 : 282-94.
3. Maulhiot C, Larson P, Gurofsky R et al. Spectrum and management of hypertriglycémie among children in clinical practice. Pediatrics 2009; 123:458-65.
4. Tank S, Bhagwat K, Malik S, Jawale P, Josh S. Familial Type IV hypertriglyceridemia presenting as hemiparesis with cerebellar signs. Indian J Pediatr 2004 ;71 : 349-50.

A. Bouaziz Abed, I. Maaloul, R. Mustapha, M. Chiha, K. Aissa

Service de Pédiatrie, Hôpital Mohamed Tlatli de Nabeul – TUNISIE-
Faculté De Médecine De Tunis, Université De Tunis El Manar