

## Shoshin bérubéri : réémergence d'une pathologie ancienne ? À propos d'une série de 11 cas à Mayotte

Shoshin beriberi: new emergence of an old pathology? About with 11 cases on island Mayotte

J. Restier · G.-Y. de Carsalade · M. Ahmed Abdou · L. Valyi · I. Cuvelier · A. Dauvergne

Reçu le 3 février 2011 ; accepté le 26 octobre 2011  
© Société de pathologie exotique et Springer-Verlag France 2011

**Résumé** À Mayotte, après une première épidémie de bérubéri infantile en 2004, un programme de supplémentation en vitamine B1 des femmes enceintes et des nourrissons avait été mis en place. Dans ce contexte, nous décrivons une épidémie de 11 cas de shoshin bérubéri (cinq cas confirmés biologiquement, six cas probables) chez l'adulte entre janvier 2008 et février 2009. Le sex-ratio H/F était de 0,37. Le tableau était typique : dyspnée d'apparition récente, agitation/somnolence, insuffisance cardiaque droite. Une polynévrite des membres inférieurs était notée dans neuf cas sur 11. Une acidose lactique sévère (moyenne : pH : 7,08, acide lactique : 12,08 mmol/l) était toujours présente. L'évolution a été favorable dans les huit cas ayant pu bénéficier d'une recharge thiaminique précoce. Les programmes d'éducation nutritionnelle doivent être renforcés, et une supplémentation plus large de la population en vitamine B1 pendant la saison des pluies doit être discutée. *Pour citer cette revue : Bull. Soc. Pathol. Exot. 105 (2012).*

**Mots clés** Urgences · Hôpital · Bérubéri · Avitaminose B · Insuffisance cardiaque · Malnutrition · Mayotte · Océan Indien

J. Restier  
Centre hospitalier de Valence, F-26000 Valence, France

G.-Y. de Carsalade (✉)  
Centre hospitalier Layne, F-40024 Mont-de-Marsan, France  
e-mail : annedebrettes@orange.fr

M. Ahmed Abdou · L. Valyi  
Centre hospitalier de Mamoudzou, F-97600 Mayotte, France

I. Cuvelier  
Laboratoire Cerba, F-95066 Cergy Pontoise cedex 09, France

A. Dauvergne  
Service de biochimie et génétique moléculaire, hôpital Beaujon, AP-HP, F-92110 Clichy, France

**Abstract** In the French island of Mayotte in the Indian Ocean, the health and food situation remains contrasted. For a very long time dry beriberi women in postpartum had been suspected and treated. But in 2004 the first infantile epidemic of beriberi was scientifically authenticated and a program of thiaminic supplementation for the pregnant women and infants was set up. In this context, we describe an epidemic of 11 cases of shoshin beriberi among adults between January 2008 and February 2009. Over 11 cases of shoshin beriberi, 5 cases were confirmed biologically and 6 were probable. The sex ratio M/W was 0.37. The median age was 34 years. The clinic picture was typical: severe acute dyspnea, an agitation/drowsiness, right cardiac failure: polyneuropathy of the lower limbs was noted in 9 cases over 11. Biologically it was characterized by a lactic acidosis (average pH: 7.08, lactates: 12.08 mmol/l). The evolution was favorable in the 8 cases which could benefit from early thiaminic refill. The outbreak of an epidemic of shoshin beriberi among adults mainly in groups not having benefited from supplementation shows the effectiveness of the program but also its limits. We compare our series with others: the period from April to June when the food is less diversified, is confirmed as a higher risk period. The programs of nutritional education must be increased and a B1 vitamin supplementation for broader people during the rain season might be discussed. *To cite this journal: Bull. Soc. Pathol. Exot. 105 (2012).*

**Keywords** Medical emergency · Hospital · Beriberi · Vitamin B deficiency · Cardiac failure · Malnutrition · Mayotte · Indian Ocean

### Introduction

Mayotte, département français de l'océan Indien, se situe dans l'archipel des Comores. D'une superficie de 375 km<sup>2</sup>, sa population est estimée à 186 000 habitants au dernier

recensement de 2007. La situation sanitaire de l'île reste contrastée.

Le bérubéri est dû à une carence d'apport en vitamine B1 qui se manifeste sous une forme neurologique (bérubéri sec), sous une forme cardiaque (bérubéri humide) ou sous une forme fulminante associant une acidose lactique et une insuffisance cardiaque appelée shoshin bérubéri. Les populations mangeant exclusivement du riz, surtout décortiqué, sont particulièrement à risque. En effet, le peu de vitamine B1 contenu dans cette céréale est concentré essentiellement dans les couches externes et le germe, parties qui sont totalement éliminées par le raffinage industriel et partiellement par la décortication traditionnelle. Alors que cette pathologie était encore très fréquente au XIX<sup>e</sup> siècle dans le monde, l'amélioration de la diversité alimentaire l'a fait pratiquement disparaître. À Mayotte, depuis plusieurs dizaines d'années, la présence de bérubéri sec chez les parturientes était fortement suspectée et traitée comme telle (supplémentation vitaminique per os des formes symptomatiques uniquement), mais il a fallu attendre l'épidémie infantile de 2004 [22,34,37] pour en avoir la preuve scientifique. En effet, entre avril et juillet 2004, 32 cas de bérubéri infantiles entraînant 20 décès, tous chez des enfants allaités exclusivement au sein, ont été notifiés. Dans deux cas, la confirmation biologique (thiamine plasmatique et/ou activité transcétolase intraérythrocytaire) a pu être apportée ; dans 11 cas, la réponse thérapeutique a confirmé le diagnostic et dans 19 cas le diagnostic n'a pu qu'être fortement suspecté. Vu que l'origine carencielle maternelle a été retenue, un programme de supplémentation en vitamine B1 des femmes enceintes et des nourrissons a été mis en place, associé à des ateliers d'éducation nutritionnelle sous la forme d'un forum se déplaçant dans les villages de l'île. Suite à cette épidémie, cette pathologie a été recherchée beaucoup plus fréquemment par les soignants. Alors qu'aucun cas de shoshin bérubéri n'avait été diagnostiqué sur l'île en dehors des cas décrits chez les nourrissons, nous rapportons une série de 11 cas entre janvier 2008 et février 2009 chez des adultes.

## Matériel et méthode

Le système sanitaire de l'île s'appuie sur un centre hospitalier situé à Mamoudzou (CHM) et 16 dispensaires répartis sur toute l'île, mais rattachés au CHM. Un secteur libéral (15 médecins) complète ce système. L'accès aux soins est gratuit pour tous dans le cadre de l'urgence et, en dehors de l'urgence, payant pour la population en situation irrégulière. Pour cette dernière catégorie, la peur de la police est un frein majeur pour l'accès aux soins, mais aussi la faiblesse des revenus sans possibilité d'aide pour les soins non urgents.

Nous avons réalisé une étude rétrospective qui décrit tous les cas de shoshin bérubéri diagnostiqués dans les services

d'accueil des urgences et de la réanimation polyvalente du CHM entre le 1<sup>er</sup> janvier 2008 et le 28 février 2009. L'objectif principal de notre étude est de décrire la présentation clinique et paraclinique des cas de shoshin bérubéri diagnostiqués durant cette période. L'objectif secondaire est d'effectuer une analyse socioépidémiologique de cette épidémie, de rapporter les moyens utilisés et de formuler des propositions pour la prévention de cette maladie.

Les caractéristiques démographiques, l'anamnèse, l'examen clinique initial, les examens biologiques, l'échographie transthoracique et l'évolution sous traitement ont été colligés pour tous les patients.

Les dosages biologiques ont été analysés par le laboratoire du CHM à l'exception des dosages spécifiques envoyés en métropole : la thiaminémie (normale > 70 nmol/l, méthode HPLC avec le kit Chromsystems<sup>®</sup>) a été dosée par le laboratoire Cerba à Pontoise, le dosage de l'activité transcétolase intraérythrocytaire (ETK) (normale > 123 U/l d'érythrocytes, mesure colorimétrique du sédoheptulose formé à partir du ribose 5-phosphate, Delacoux 1980) et le test d'activation par la diphosphoryl-thiamine (effet DPT) [normale : 0–20 %] par le laboratoire de l'hôpital Beaujon (Paris). Bien que la fiabilité des dosages spécifiques se soit nettement améliorée ces dernières années (le dosage de la vitamine B1 sur sang total est à l'heure actuelle plus spécifique et plus sensible que celui de l'ETK), les contraintes préanalytiques fortes (prélèvement transporté dans la glace et à l'abri de la lumière jusqu'au laboratoire où il doit être congelé très rapidement puis transféré jusqu'au laboratoire spécialisé métropolitain sans rupture de la chaîne du froid) font que la réponse positive au traitement dans un contexte clinique évocateur reste un des arguments de poids pour le diagnostic [8,14,31,36]. Par ailleurs, lors de la recharge thiaminique, la thiaminémie est le premier dosage à se corriger.

## Définitions

En accord avec la littérature [37], nous avons classé les cas en :

- cas probable : patient ayant une insuffisance cardiaque aiguë avec une acidose lactique dans un contexte clinique et anamnestique évocateur, amélioré par la thiamine mais n'ayant pu être confirmé biologiquement ;
- cas certain : patient ayant présenté une insuffisance cardiaque aiguë avec une acidose lactique dans un contexte clinique et anamnestique évocateur avec confirmation biologique de la carence (résultats disponibles des dosages de thiaminémie, ETK, effet DPT positifs et concordants).

La carence en vitamine B1 se présente sous trois tableaux cliniques se chevauchant souvent, qui se distinguent selon la littérature [11,21,23,26] en :

- shoshin bérribéri : forme où prédomine une atteinte cardiaque fulminante avec état de choc, associée à une acidose lactique le plus souvent majeure d'évolution rapidement fatale [1,2,4,7,9–11,27,31,33,39] ;
- bérribéri sec : forme où prédomine une atteinte neurologique à type de polyneuropathie périphérique ascendante d'évolution subaiguë [16] ;
- bérribéri humide : forme où prédomine une atteinte cardiaque d'évolution subaiguë ou chronique [32].

La première forme est due à une carence aiguë en vitamine B1, parfois favorisée par une surconsommation métabolique (grossesse, allaitement, apport glucosé exclusif important ou épisode infectieux) [5,13,17,22,30], le plus souvent sur un terrain de carence thiaminique subaiguë.

Les calculs statistiques ont été réalisés avec le test du Chi<sup>2</sup> corrigé de Yates (seuil de significativité  $p < 0,05$ ).

## Résultats

Entre le 1<sup>er</sup> janvier 2008 et le 28 février 2009, cinq cas certains et six cas probables de shoshin bérribéri ont été colligés.

Le Tableau 1 résume la présentation clinique des cas.

Les caractéristiques démographiques des cas étaient : âge médian : 34 ans (extrêmes : 23–79 ans), sex-ratio H/F : 0,37. Trois patients étaient originaires de Mayotte, sept de l'Union des Comores et un de Madagascar. Cinq patients sur 11 bénéficiaient de la Sécurité sociale. Cinq malades sur 11 habitaient autour de la capitale économique de l'île, Mamoudzou.

Neuf cas sur 11 ont été diagnostiqués durant les mois de mai et juin 2008.

Deux femmes (n<sup>os</sup> 1 et 11) avaient accouché récemment et allaitaient, sans bénéficier d'une supplémentation en vitamine B1. Une troisième (n<sup>o</sup> 5) avait accouché un an auparavant, ne prenait plus de supplémentation vitaminique et allaitait probablement. Un antécédent de bérribéri sec en 2006 (cas n<sup>o</sup> 10) supplémenté pendant six mois était en faveur d'une carence chronique. Le cas n<sup>o</sup> 3 présentait dans ses antécédents une myopéricardite, d'étiologie indéterminée, découverte un mois auparavant avec à l'échographie faite lors du diagnostic une dilatation des cavités droites, un épanchement péricardique, une akinésie inférieure et une hyperkinésie compensatoire des autres territoires. Dans trois cas (n<sup>os</sup> 6,7,8), une pathologie infectieuse (respectivement sigmoïdite, pneumopathie, érysipèle) était diagnostiquée en même temps que le shoshin bérribéri.

Dans notre série, le tableau clinique était stéréotypé associant toujours à une dyspnée le plus souvent sévère

(fréquence respiratoire > 40/minute dans huit cas sur 11) d'apparition récente (< 24 heures dans huit cas sur 11), des troubles sensitivomoteurs des membres inférieurs (9/11), une agitation/somnolence (8/11) et souvent des troubles digestifs (6/11). L'examen clinique retrouvait des signes d'insuffisance cardiaque droite (7/11) alors que les crépitements auscultatoires n'étaient retrouvés que dans trois cas. Une tachycardie toujours supérieure à 110/minute était notée avec le plus souvent des troubles de la repolarisation aspécifiques à l'ECG.

La recharge thiaminique a toujours été commencée par voie intraveineuse. Les sept patients en ayant bénéficié précocement ont survécu malgré des tableaux parfois extrêmement sévères (le cas n<sup>o</sup> 11 a présenté un arrêt cardiaque lors de sa prise en charge initiale). Des trois patients (cas n<sup>os</sup> 6,7,9) ayant reçu la vitamine B1 plus de 24 heures après leur prise en charge, deux sont décédés et seul le cas n<sup>o</sup> 9 a survécu. Enfin pour le cas n<sup>o</sup> 1, l'évolution fatale a été si rapide qu'il n'a pu bénéficier de traitement par thiamine, et le diagnostic a été posé post-mortem.

Les examens (Tableau 2) retrouvaient une acidose lactique majeure avec un pH moyen à 7,05, mais surtout un pH inférieur à 7,18 dans sept cas sur neuf. Le taux moyen de lactates était de 12,07 mmol/l (extrêmes : 4,9–19,2 mM). Dans cinq cas certains, les dosages spécifiques étaient concordants. Dans trois cas probables (cas n<sup>os</sup> 9,10,11), les dosages spécifiques ont été faits après recharge thiaminique, les résultats ne sont donc plus utilisables dans un but diagnostique. Dans les trois autres cas probables (cas n<sup>os</sup> 1,5,8), les résultats biologiques spécifiques sont discordants et ne nous permettent pas de conclure avec certitude ; les dossiers ne précisait pas la chronologie des prélèvements par rapport au moment de la recharge en thiamine et peuvent laisser penser que les prélèvements aient pu avoir lieu après.

L'échographie transthoracique retrouvait un épanchement péricardique dans cinq cas sur neuf et une dilatation des cavités droites dans huit cas sur neuf. Dans tous les cas où elles furent calculées, une hypertension artérielle pulmonaire était constatée entre 30 et 40 mmHg, et la fraction d'éjection du ventricule gauche était normale ou subnormale. Le débit cardiaque n'était augmenté que dans deux cas sur trois. Le patient n<sup>o</sup> 5 ne bénéficia d'une échographie que 24 heures après la recharge thiaminique : celle-ci était normale. Cinq patients (n<sup>os</sup> 2,3,8,9,11) bénéficièrent d'une échographie de contrôle (Tableau 3) entre j1 et j6 qui montra une amélioration franche des fonctions cardiaques.

Chez deux patients (cas n<sup>os</sup> 5 et 10) sans antécédent de diabète connu, une glycosurie et une cétonurie entre deux et trois croix (recherche par bandelette, méthode semi-quantitative) associées à une hyperglycémie franche (22 et 15 mmol/l respectivement) et une acidose avaient fait suspecter une acidocétose diabétique justifiant un traitement par thiamine et insuline. Dans les deux cas, l'hyperglycémie et la

**Tableau 1** Récapitulatif des données anamnestiques, cliniques et évolutives des patients atteints de shoshin béribéri / *Summary of anamnestic, clinic and evolutionary data of shoshin beriberi patients.*

Cas	Âge (ans)	Sexe	ATCD notables	Motif de consultation Depuis ?	Examen clinique initial			Évolution		
					Tableau sensitif/moteur des membres inférieurs	FR	Tableau digestif	Agitation/Somnolence	RHJ TJ	HMG
1	P	F	29	Accouchée 30 jours (1)	Dyspnée < 24 heures	Oui	43/min	Oui	Non	Décès
2	C	F	27	Douleur Abdo < 24 heures	Oui	45/min	Oui	Oui	Oui	Guéri
3	C	H	53	Myopéri cardite (2)	Oui	36/min	Non	Oui	Oui	Guéri
4	C	F	39	Dyspnée < 48 heures	Oui	40/min	Non	Non	Oui	Guéri
5	P	F	23	Dyspnée mbre inf < 7 J	Oui	45/min	Non	Non	Non	Guéri
6	C	F	53	Accouchée 1 an (3)	Oui	70/min	Non	Oui	Non	Décès
7	C	H	79	Ins. rénale BPCO	Non	20 à 30/min	Oui	Oui	Oui	Décès
8	P	F	38	trouble vigilance < 24 heures	Oui	42/min	Non	Non	Non	Guéri
9	P	H	30	Dyspnée < 24 heures	Oui	34/min	Oui	Oui	Oui	Guéri
10	P	F	34	Douleur abdo < 24 heures	Oui	45/min	Oui	Oui	Oui	Guéri
11	P	F	30	Béribéri sec en 2006	Non	40/min	Oui	Oui	Oui	Guéri
				Accouchée 2 mois (1)						

C : cas certain ; P : cas probable ; FR : fréquence respiratoire ; RHJ, TJ, HMG : reflux hépatojugulaire, turgescence spontanée des jugulaires, hépatomégalie ; 1 : allaitement, supplémentation par B1 B6 non prise ; 2 : myopéricardite diagnostiquée un mois auparavant sans étiologie retrouvée. ; 3 : allaitement noté avec un point d'interrogation dans le dossier.

**Tableau 2** Récapitulatif des examens biologiques et échographiques initiaux des patients atteints de shoshin bériberi / Summary of initial biological and echographic data of shoshin bériberi patients.

Cas	pH	Lactates (mmol/l)	ETK	Effet DPT	Thiaminémie	NT-pro BNP	Échographie cardiaque				Débit cardiaque (l/min)
							Épanchement péricarde	Cavités Droites	PAP (mmHg)	FEj VG (%)	
1 P	6,8	NC	71 <sup>a</sup>	76 <sup>a</sup>	112 <sup>a</sup>	NC	Oui	Dilatées	NC	60	NC
2 C	7,01	19,2	NC	NC	68,8	3 130	Oui	Dilatées	30	35	4
3 C	NC	10,5	NC	NC	36,4	NC	Oui	Dilatées	30	40	6
4 C	7,1	4,9	121	21	52,9	4 100	Non	Dilatées	NC	60	NC
5 P	6,8	11	119 <sup>a</sup>	21 <sup>a</sup>	136 <sup>a</sup>	2 810	NC	NC	NC	NC	NC
6 C	NC	10,2	87	132	< 35	3 640	NC	NC	NC	NC	NC
7 C	7,18	7	NC	NC	< 35	16 200	Non	Dilatées	30	70	NC
8 P	7,31	8,5	85 <sup>a</sup>	31 <sup>a</sup>	86,1 <sup>a</sup>	3 480	Non	Non	NC	40	6
9 P	<6,8	24	191	1 <sup>b</sup>	NC	14 200	Oui	Dilatées	45	65	NC
10 P	7,33	9,4	182 <sup>b</sup>	3	96 <sup>b</sup>	595	Non	Dilatées	NC	60	NC
11 P	7,18	16	121 <sup>b</sup>	1 <sup>b</sup>	215 <sup>b</sup>	15 000	Oui	Dilatées	40	70	NC

C : cas certain ; P : cas probable ; NC : non connu.  
<sup>a</sup> Dosage après recharge thiaminique ?  
<sup>b</sup> Recharge en thiamine certaine avant dosage  
ETK : dosage de l'activité transacétolase intraérythrocytaire (normale > 123 U/l d'érythrocytes)  
Effet DPT : test d'activation par la diphosphoryl thiamine (normale 0–20 %)  
Thiaminémie : normale > 70 nmol/l  
NT-proBNP : normale < 500 pg/ml  
PAP (mmHg) : pression artérielle pulmonaire en mm de mercure  
FEj VG : fraction d'éjection du ventricule gauche.

**Tableau 3** Récapitulatif des échographies de contrôle des patients atteints de shoshin bérébéri / *Summary of control echographic datas of shoshin beriberi patients.*

Cas	Date écho de contrôle	Épanchement péricardique	Cavités droites	PAP (mmHg)	Fraction éjection VG (%)	Débit cardiaque (l/min)
2	j1	Diminué	NC	25	70	3,5
3	j6	Diminué	Peu dilatées	20	60	NC
8	j6	NC	NC	NC	70	NC
9	j5	Diminué	Normales	40	70	NC
11	j2	NC	Normales	30	70	NC

PAP (mmHg) : pression artérielle pulmonaire en millimètre de mercure ; NC : non connu.

cétonurie ont disparu très rapidement permettant l'arrêt de l'insuline (respectivement au bout de 4 et 12 heures). La glycémie était restée ensuite normale durant le reste de l'hospitalisation (13 et 21 jours respectivement). Le patient n° 6 présentait une hypoglycémie initiale à 2,2 mol/l ayant nécessité un resucrage initial.

Dans cette série, la létalité des cas était de 27 %.

## Discussion

Bien que la consommation alcoolique n'ait pas été recherchée systématiquement par l'interrogatoire des patients et de leur entourage, cela ne semble pas représenter un biais de diagnostic. En effet, celle-ci reste encore très discrète à Mayotte, et encore plus chez les femmes, vu l'importance de la religion musulmane (95 % de la population) et de la coutume. De plus, la biologie ne montrait aucun stigmate d'éthylisme chronique (macrocytose ou élévation des gamma-GT) et aucun syndrome de sevrage n'a été observé.

La prépondérance féminine des cas, huit cas sur 11 dans notre série, avait déjà été notée dans la série de Doussiet [16] (47 sur 70). Alors que ce déséquilibre pouvait s'expliquer dans cette série par la surreprésentation des femmes enceintes ou allaitantes (72 % des femmes), il n'y en avait que deux ou trois (Tableau 1, notes 1 et 3) [25 ou 37,5 %] dans notre série (*p* non significatif). Les femmes sont donc probablement, même en dehors de la grossesse, un groupe à risque à Mayotte. Cela montre aussi que des carences profondes en thiamine existent aussi en dehors des groupes à risque définis en 2004.

Bien que dans notre série un cas sur 11 soit d'origine malgache, l'absence totale de patient d'origine malgache dans les séries de Quatresous et al. [34] (32 cas) et de Doussiet [16] (70 cas) avait fait suspecter une prédisposition génétique au bérébéri. Une recherche en ce sens est en cours par la dernière équipe.

Il est établi que les épidémies de bérébéri touchent plutôt des populations défavorisées ou migratoires [13,15,18,19, 25,28–30,35]. Dans notre étude, huit patients sur 11 étaient

des migrants, mais cinq sur 11 bénéficiaient d'une couverture sociale traduisant un revenu minimum. Cela tend à montrer que le bérébéri ne touche pas seulement la population la plus défavorisée de l'île (les étrangers en situation irrégulière n'ayant pas droit à la Sécurité sociale). Des habitudes alimentaires délétères indépendantes du niveau social sont aussi la cause de cette pathologie [5,20].

La répartition géographique des cas était homogène et environ la moitié de nos patients habitait autour de Mamoudzou, ce qui est superposable à la répartition de la population générale sur l'île.

La présence de signes de polyneuropathie dans neuf cas sur 11 confirmait l'hypothèse d'une carence préexistante subaiguë ou chronique en vitamine B1. Un patient (cas n° 3) présentait une myopéricardite d'étiologie indéterminée évoluant depuis un mois et traitée par colchicine, aspirine et aldactone. Alors qu'aucune recherche de carence et aucune supplémentation en vitamine B1 n'avaient été effectuées dans le mois précédent, l'évolution favorable sous traitement faisait fortement suspecter une origine carencielle chronique à sa pathologie antérieure. Ben Ghorbel et al., et Hurreesing et al. avaient d'ailleurs décrit des tableaux de myocardites révélant un bérébéri [6,24]. Dans trois cas (n° 6,7,8), une pathologie infectieuse (respectivement sigmoïdite, pneumopathie, érysipèle) a très probablement favorisé la décompensation suraiguë via l'augmentation du métabolisme cellulaire.

Lors de l'épidémie de 2004 [22,34,37], seulement deux cas sur 32 ont été confirmés par les dosages de thiamine, ETK ou effet DPT. Dans notre étude, sur 11 cas, cinq cas ont été confirmés biologiquement. L'évolution favorable sous thiamine confirme cliniquement le diagnostic des autres cas. En effet, les contraintes préanalytiques fortes font que la réponse positive au traitement dans un contexte clinique évocateur reste un des arguments de poids pour le diagnostic [8,14,31,36].

Le dosage de la NT-proBNP, qui est un marqueur de l'insuffisance cardiaque, était dans huit cas sur neuf très



élevé. Mais, dans le contexte de choc, son interprétation est délicate.

Chez deux patients (cas n<sup>os</sup> 5 et 10), une glycémie initialement augmentée, 22 et 15 mol/l respectivement, associée à une glycosurie et à une cétonurie à deux croix avait fait discuter une acidocétose diabétique. Les antécédents, l'absence de diabète connu, la présence d'une polyneuropathie des membres inférieurs et surtout l'augmentation franche des lactates dans les deux cas associés dans un cas à la profondeur de l'acidose et dans l'autre à la dilatation des cavités cardiaques droites avaient fait suspecter le shoshin béribéri. L'évolution rapidement favorable nous avait permis a posteriori d'éliminer un diabète sous-jacent. L'intervention de la thiamine dans le métabolisme du sucre explique probablement ces tableaux trompeurs.

Si l'on compare les trois patients décédés (27 %) avec les huit autres, on constate :

- alors que les trois patients décédés n'avaient pas (cas n<sup>o</sup> 1) ou tardivement (cas n<sup>os</sup> 6 et 7) bénéficié de vitamine B1, seul un patient sur les huit survivants n'avait pas reçu immédiatement la recharge thiaminique ;
- des comorbidités significatives (cas n<sup>o</sup> 6 : obésité morbide, cas n<sup>o</sup> 11 : insuffisance rénale chronique et BPCO) existaient chez les deux patients décédés ayant reçu une recharge thiaminique tardive, alors qu'aucune n'était colligée dans le groupe des patients ayant survécu ;
- les deux patients les plus âgés étaient décédés.

La présence d'une infection comme facteur péjoratif d'évolution est plus sujette à discussion. En effet sur les trois patients présentant une pathologie infectieuse (cas n<sup>o</sup> 6 rectosigmoidite avec CRP à 169 mg/l, n<sup>o</sup> 7 pneumopathie avec CRP à 244 mg/l, n<sup>o</sup> 8, érysipèle avec CRP à 65 mg/l) au moment du diagnostic de shoshin béribéri, les deux premiers sont décédés, mais ceux-ci, à l'inverse du troisième, n'avaient reçu que tardivement la recharge thiaminique, le tableau étant considéré comme un choc septique pur initialement. Il est néanmoins probable qu'une infection sévère soit un facteur aggravant.

Cette deuxième épidémie de béribéri sur fond endémique sur l'île de Mayotte intervient dans un contexte plus large de malnutrition et de transition nutritionnelle : les cas de kwashiorkor et surtout de marasme ne sont pas rares : l'enquête Nutrimay en 2006 [38] avait souligné la coexistence d'une obésité chez 35 % des femmes et d'un retard de croissance staturale modéré à sévère chez 5,9 % des enfants de cinq à 14 ans. L'apport journalier en vitamine B1 [38] de la population restait largement déficient : les enfants de cinq à 14 ans ne bénéficiaient que de 33 % des apports nutritionnels conseillés (ANC), les adultes 56 %. Huit pour cent des hommes et 22 % des femmes disposaient de moins du tiers des ANC en vitamine B1.

L'habitude ancestrale de suralimenter les femmes qui viennent d'accoucher avec du riz, en alimentation quasi exclusive pendant 40 jours, associée à l'allaitement est une cause de décompensation de cette carence chronique en vitamine B1. Le tableau clinique de béribéri sec du post-partum était si fréquent à Mayotte qu'il porte même un nom : *lalavi* en shimaore (langue vernaculaire de l'île). Les soignants le connaissaient de longue date et ils avaient l'habitude de le traiter empiriquement par de la vitamine B1. Néanmoins, il a fallu attendre 2004 pour qu'une première épidémie infantile de shoshin béribéri [22,34,37] soit mise en évidence entraînant le décès de 20 des 32 enfants atteints. Cette épidémie permit enfin de prouver scientifiquement l'origine carenentielle de ces tableaux cliniques. Des programmes de supplémentation en vitamine B1 des nourrissons, des femmes enceintes et en post-partum furent mis en place en fin juin 2004. De juillet 2004 à janvier 2008 seulement trois cas de shoshin béribéri infantiles furent colligés [12], tous liés à des mères ayant échappé à/refusé la supplémentation. Ces faits démontrent, a posteriori, l'efficacité du programme de supplémentation, même si certaines parturientes y échappent ou surtout le refusent croyant que l'on veut intoxiquer/tuer leur futur enfant.

Entre 1997 et 2005, Darcel et al. [16] ont colligé 70 cas de béribéri sec à Mayotte et à la Réunion dans la population mahoraise ou comorienne. Mais à part les quatre cas décrits par Amor [3] de béribéri cardiaque chez des adolescents mahorais habitant à la Réunion, curieusement aucun cas de béribéri cardiaque ou de shoshin béribéri chez l'adulte n'avait été, à notre connaissance, décrit sur l'île.

Bien que notre étude soit rétrospective, et qu'aucune investigation extrahospitalière n'ait pu être pratiquée, il est frappant de noter que la majorité des cas ait eu lieu comme en 2004 durant la période de soudure (épidémie entre les mois d'avril à juin). En effet, neuf cas sur 11 ont été diagnostiqués entre mai et juin 2008 tandis que les 32 cas pédiatriques ont été diagnostiqués entre avril et début juillet 2004 (tout en sachant que le programme de supplémentation avait débuté en juin 2004). L'hypothèse de l'aggravation de la situation nutritionnelle d'une partie de la population durant la période de soudure semble donc se confirmer : la consommation de légumes et de fruits riches en vitamine C, protégeant la vitamine B1 de l'oxydation par les polyphénols alimentaires entre autres, diminue durant cette période (les fruits ont disparu, les légumes ne sont pas encore là).

D'autres facteurs aggravants sont probablement associés :

- la disparition progressive du riz local incomplètement raffiné au profit de riz d'importation totalement décortiqué a certainement accru la carence thiaminique. L'engouement de la population pour du riz raffiné industriellement, plus blanc que le riz traditionnel, est aussi un facteur à prendre en compte ;

- des habitudes et coutumes traditionnelles délétères pour la thiamine : lavage excessif du riz avant la cuisson, cuisson prolongée dans un trop grand volume d'eau qui est ensuite jeté, surconsommation de riz, en alimentation quasi exclusive, en post-partum, absence de consommation de viande de porc riche en vitamine B1 (population musulmane à 95 %) ;
- l'appauvrissement qualitatif de l'alimentation pour une grande partie de la population : remplacement du poisson riche en vitamine B1 au profit des ailes de poulet, diminution de la production/consommation de produit local (légumineuses, fruit du baobab riche en vitamine B1), surconsommation de boissons sucrées... ;
- l'aggravation de la situation économique d'une partie de la population.

Le caractère nouveau ou réémergent de cette pathologie chez l'adulte est beaucoup plus difficile à affirmer. En effet, la fulgurance de ce tableau peut expliquer son sous-diagnostic dans le passé. Avant 2004, bien que le bérubéri sec ait été suspecté par des soignants, son existence n'était pas reconnue par la majorité en l'absence de preuve scientifique. L'épidémie de 2004 a eu comme conséquence, la preuve formelle de son existence, la mise en place de circuits plus faciles pour pouvoir affirmer le diagnostic biologique et surtout la recherche plus systématique de cette pathologie rare par les différents praticiens du CHM. L'absence de cas notifié entre 2004 et 2008 est plus difficile à expliquer et plaiderait pour une réémergence de cette pathologie en 2008.

## Conclusion

Bien que la mise en place en 2004 d'un programme de supplémentation des nourrissons et des femmes enceintes ait permis la quasi-disparition de cette pathologie dans ces groupes à très haut risque, cette attitude n'a pas permis l'élimination du bérubéri à Mayotte et surtout de cette forme particulièrement grave qu'est le shoshin bérubéri que nous décrivons ici. Les programmes de prévention (éviter les rinçages itératifs, faire cuire le riz dans peu d'eau, l'adjonction de légumineuses disponibles sur l'île à chaque repas...) et d'éducation nutritionnelle par le biais d'intervention dans les écoles et de distribution d'une table de composition des aliments doivent être poursuivis et renforcés.

D'après des données concordantes dans la littérature, les femmes de Mayotte semblent être particulièrement vulnérables. La supplémentation beaucoup plus large d'une partie de la population pendant la période de soudure soit par la vente subventionnée de complexe polyvitaminique, soit par l'adjonction de vitamine B1 dans un aliment de consommation courante devra être réétudiée si l'on veut éliminer le bérubéri dans le 101<sup>e</sup> département français.

Enfin la découverte à Mayotte, même en dehors des groupes à risques reconnus (nourrissons allaités exclusivement au sein, parturientes, femmes), d'une acidose lactique et/ou la découverte d'une insuffisance cardiaque chez un adulte doit faire absolument suspecter le diagnostic de shoshin bérubéri et débiter un traitement par thiamine intraveineuse au moindre doute, vu son innocuité et le caractère délétère d'un retard de prise en charge. La présence de paresthésie des membres inférieurs parfois discrète, voire de troubles moteurs est un argument de poids dans ce contexte pour le diagnostic. La présence de comorbidités (infections...) ne doit pas faire oublier que celles-ci ne peuvent être qu'un facteur déclenchant de shoshin bérubéri et non la cause de l'acidose lactique et/ou de l'état de choc.

**Remerciements** : Au Dr Stephane Veyrat qui nous avait mis sur la piste du bérubéri il y a plus de 16 ans, aux anciens infirmiers trieurs de Mayotte qui lors de notre arrivée nous avaient informés de ce tableau.

**Conflit d'intérêt** : les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt

## Références

1. Akbarian M, Yankopoulos NA, Abelman WH (1966) Hemodynamic studies in beriberi heart disease. *Am J Med* 41(2):197-212
2. Akpan T, Peschard S, Brinkane AH, et al (2000) Insuffisance cardiaque droite due à un déficit en thiamine (bérubéri cardiaque). *Presse Med* 29(5):240-1
3. Amor L (2003) Bérubéri cardiaque chez l'adolescent à l'île de la Réunion à propos de quatre patients d'origine mahoraise. Thèse Med
4. Attas M, Hanley HG, Stultz D, et al (1978) Fulminant beriberi heart disease with lactic acidosis: presentation of a case with evaluation of left ventricular function and review of pathophysiological mechanisms. *Circulation* 58(3):566-72
5. Bell D, Robertson CE, Muir AL (1987) Carbonated drinks, thiamine deficiency and right ventricular failure. *Scott Med J* 32(5):137-8
6. Ben Ghorbel I, Veit V, Schleinitz N, et al (2000) Neuromyocardite aiguë du bérubéri par régime alimentaire exclusif. *Rev Med Int* 21:989-92
7. Blacket RB, Palmer AJ (1960) Hemodynamic studies in high output beriberi. *Br Heart J* 22(4):483-501
8. Blanc P, Boussuges A (2000) Bérubéri cardiaque. *Arch Mal Coeur Vaisseaux* 93(4):371-9
9. Blanc P, Boussuges A, Von Elm BE, et al (2000) Insuffisance cardiaque droite due à un déficit en thiamine. *Presse Med* 29(22):1231
10. Blanc P, Henriette K, Boussuges A (2002) Severe metabolic acidosis and heart failure due to thiamine deficiency. *Nutrition* 18(1):118-9
11. Blankenhorn MA, Vilter CF, Sheinker IM, Austin RS (1946) Occidental beriberi heart disease. *J Am Med Assoc* 131:717-26
12. Boissieux A (2008) Bérubéri à Mayotte chez les femmes enceintes ou allaitantes. État des lieux depuis les mesures de santé publique mises en place après l'épidémie infantile de bérubéri



- en 2004. À propos du seul cas hospitalisé au centre hospitalier de Mayotte entre février 2007 et avril 2008. Université Victor-Segalen Bordeaux-II – Centre René-Labusquière : mémoire de capacité de médecine tropicale (non publié) [http://u-bordeaux2-medtrop.org/doc/Soutenances/CapaMT2/Beriberi\\_Dr\\_Boissieux\\_2008\\_Memoire.pdf](http://u-bordeaux2-medtrop.org/doc/Soutenances/CapaMT2/Beriberi_Dr_Boissieux_2008_Memoire.pdf)
13. Butterworth RF (2001) Maternal thiamine deficiency: still a problem in some world communities. *Am J Clin Nutr* 74(6):212–3
  14. Campbell CH (1984) Lacticacidosis and thiamine deficiency. *Lancet* 2(8414):1282
  15. Chen K-T, Twu SJ, Chiou ST, et al (2003) Outbreak of beriberi among illegal mainland Chinese immigrants at a detention center in Taiwan. *Pub Healt Rep* 118(1):59–64
  16. Darcel F, Roussin C, Vallatet JM, et al (2009) Polyneuropathies par hypovitaminose B1 aux îles de la Réunion et de Mayotte: à propos de 70 cas d'origine mahoraise et comorienne. *Bull Soc Pathol Exot* 102(3):167–172 [<http://www.pathexo.fr/documents/articles-bull/3374-6p.pdf>]
  17. Debus PJ (1992) Shoshin beriberi in an infant of a thiamine-deficient mother. *Acta Paediatr* 81(9):723–4
  18. de Montmollin D, MacPhail J, McMahon J, Coninx R (2002) Outbreak of beri-beri in a prison in West-Africa. *Trop Doct* 32(4):234–6
  19. Doung-Ngern P, Kesornsukhon S, Kanlayanaphotporn J, et al (2007) Beriberi outbreak among commercial fishermen, Thailand 2005. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 38(1):130–5
  20. Gauss H, Amaouche A (2001) Le bérubéri cardiaque d'origine nutritionnelle non éthylique. *Presse Med* 30(25):1256–7
  21. Gentilini M, Caumes E (2005) Avitaminose B1. In: *Médecine Tropicale*. Flammarion, Paris, 580–1
  22. Goulois E (2005) Shoshin bérubéri à Mayotte : étude rétrospective de 35 cas au cours d'une épidémie infantile en 2004. Thèse de médecine, Université de Bourgogne, Dijon
  23. Harrison (2006) *Principes de médecine interne*. Flammarion, Paris, 555–7
  24. Hurreesing C, Babuty D, Fauchier L, et al (2000) Épanchement péricardique révélateur d'une insuffisance cardiaque à débit élevé par carence en thiamine chez un adulte jeune. *Rev Med Int* 21:993–7
  25. Le Bihan G (1992) Habitudes alimentaires des réfugiés Karen : enquête chez les femmes allaitantes suite à l'apparition de cas de bérubéri infantile de Mae Sod Thaïlande, rapport préliminaire. Paris : Épicentre-MSF 1992 Groupe européen d'expertise en épidémiologie pratique
  26. Le Grusse J, Watier B (1993) Les vitamines. Données biochimiques, nutritionnelles et cliniques : la thiamine. Centre d'études et d'information sur les vitamines. Neuilly-sur-seine, CEIV-Produits Roche, 102–36
  27. López Gastón OD, Malvino ER, McLoughlin D, et al (2002) Acute cardiovascular beriberi (shoshin beriberi). [Article en espagnol] *Medicina (B Aires)* 62(4):331–4
  28. Luxemburger C, White NJ, ter Kuile F, et al (2003) Beriberi: the major cause of infant mortality in Karen refugees. *Trans R Soc Trop Med Hyg* 97(2):251–5
  29. Malfait P, Sylla M (1990) Investigation épidémiologique effectuée sur l'apparition de cas de bérubéri parmi les réfugiés libériens en région forestière de Guinée Conakry. Paris : Épicentre-Médecins Sans Frontière
  30. McGready R, Simpson JA, Cho T, et al (2001) Post-partum thiamine deficiency in a Karen displaced population. *Am J Clin Nutr* 74(6):808–13
  31. Meurin P (1996) Le shoshin bérubéri : une catastrophe hémodynamique rapidement curable. *Presse Med* 25(254):1115–8
  32. Naidoo DP, Gathiram V, Sadhabiriss A, Hassen F (1990) Clinical diagnosis of cardiac beriberi. *S Afr Med J* 77(3):125–7
  33. Ozawa H, Homma Y, Arisawa H, et al (2001) Severe metabolic acidosis and heart failure due to thiamine deficiency. *Nutrition* 17(4):351–2
  34. Quatresous I, Tajahmady A, Sissoko D (2004) Épidémie de bérubéri infantile à Mayotte, Rapport d'investigation 25 mai–25 juin 2004, 58 p. InVs Saint Maurice [http://opac.invs.sante.fr/index.php?lvl=notice\\_display&id=5909](http://opac.invs.sante.fr/index.php?lvl=notice_display&id=5909)
  35. Rolfe M, Walker RW, Samba KN, Cham K (1993) Urban beriberi in the Gambia, West Africa. *Trans R Soc Trop Med Hyg* 87(1):114–5
  36. Sangtawesin C, Leartveravat S (2008) Pediatric cardiac beriberi: 3 different presentations. *J Med Assoc Thai* 91(3):S165–S8
  37. Tajahmady A, Quatresous I, Sissoko D, et al (2004) Une épidémie de bérubéri infantile à Mayotte, avril–juillet 2004. *Bull Epidemiol Hebdo* 45:213–5
  38. Vernay M, Ntab B, Malon A, et al (2009) Alimentation, état nutritionnel et état de santé dans l'île de Mayotte : l'étude Nutrimay 2006. InVs, Université Paris 13. Saint Maurice Rapport 56 p. <http://www.invs.sante.fr/Dossiers-thematiques/Maladies-chroniques-et-traumatismes/Nutrition-et-sante/Enquetes-et-etudes/Nutrimay-alimentation-etat-nutritionnel-et-etat-de-sante-dans-l-ile-de-Mayotte>
  39. Wolf PL, Levin MB (1960) Shoshin beriberi. *New Eng J Med* 262:1302–6