



Forme compliquée d'une maladie de Still de l'adulte : à propos d'une observation au Niger.

Complicated form of adult Still's disease: a case report from Niger.

Ayouba Tinni I^{1,3*}, Yameogo WN³, Boulama Malam BM², Kossi Odjo Dogbe Y-Z⁴, Aboubacar R¹, Moussa F¹.

Mots-clés

Maladie de Still de l'adulte, corticothérapie, décès, Niger.

Résumé

Introduction : La maladie de Still de l'adulte (MSA) a été décrite en 1971 par Bywaters. Nous rapportons un cas de MSA dont l'évolution était caractérisée par le décès de la patiente.

Observation : Patiente âgée de 22 ans, admise pour polyarthralgie fébrile chronique avec des éruptions cutanées. L'examen clinique n'avait pas noté des signes en faveur d'une pathologie notamment infectieuse, néoplasique ou inflammatoire. Le bilan notait : une hyperleucocytose à 35640/mm³ à prédominance neutrophile à 34400/mm³, une hyperferritinémie à 1420 µg/L avec une fraction glycosylée à 20%. Le diagnostic de maladie de Still a été retenu. Le traitement reposait sur la corticothérapie. L'évolution était marquée par le décès de la patiente après arrêt intempestif de la corticothérapie.

Conclusion : Le retard diagnostique chez notre patiente peut s'expliquer par la rareté de la maladie de Still en pratique courante, en particulier dans notre contexte.

Keywords

Still's disease in adults, Corticosteroid therapy, death, Niger.

Abstract

Introduction: Adult Still's disease (ASD) was described in 1971 by Bywaters. We report a case of MSA, the course of which was characterized by the death of the patient.

Case Report: 22-year-old female admitted for chronic febrile polyarthralgia with rash. The clinical examination did not reveal any signs of pathology, especially of an infectious, neoplastic or inflammatory nature. Laboratory tests revealed a hyperleukocytosis of 35640/mm³ with a neutrophilic predominance of 34400/mm³, hyperferritinemia of 1420 µg/L with a glycosylated fraction of 20%. The diagnosis of Still's disease was retained. Treatment was based on corticosteroid therapy. The course of the disease was marked by the patient's death after untimely discontinuation of corticosteroids.

Conclusion: The rarity of Still's disease in general practice, especially in our context, may explain the delay in diagnosis in our patient.

Introduction

La maladie de Still de l'adulte (MSA), est une maladie inflammatoire, multisystémique, rare qui touche le plus souvent les adultes jeunes de plus de 16 ans, d'étiologie inconnue. La MSA a

été décrite la première fois en 1971 comme une entité clinique distincte par Bywaters[1,2], soit près d'un siècle après la description de la forme pédiatrique, communément appelée arthrite juvénile idiopathique systémique (AJIS), par

George Still[2,3]. Cette description récente et la rareté de la maladie est à l'origine du manque de données épidémiologiques solides. La plupart des informations sont basées sur des données provenant d'études d'observation rétrospectives ou de séries de cas[2]. Ses manifestations cliniques sont très polymorphes et en l'absence de signe pathognomonique, le diagnostic est retenu sur un faisceau d'arguments cliniques et biologiques après élimination d'un processus infectieux, d'une néoplasie ou d'une hémopathie maligne, ou d'une autre maladie inflammatoire[4,5].

Nous rapportons un cas de maladie de Still chez une jeune femme nigérienne de 22 ans dont l'évolution était marquée par le décès de la patiente dans un tableau de détresse respiratoire.

Observation

Il s'agissait d'une patiente âgée de 22 ans, primigeste, primipare, sans antécédent pathologique connu, admise pour polyarthralgie fébrile chronique évoluant depuis 6 mois environ avec des éruptions cutanées lors des pics fébriles et notion d'odynophagie à répétition. Initialement, les douleurs étaient localisées au niveau des genoux accompagnés de fièvre intermittente pendant une semaine environ. Ensuite, extension des douleurs au niveau des poignets, des métacarpo-phalangiens (MCP), des interphalangiens proximal et distal (IPP et IPD). Elle entreprenait une automédication à base d'ibuprofène et de paracétamol, sans aucune amélioration au bout d'une semaine de traitement. Elle consultait dans une clinique de la place, où elle bénéficiait d'un traitement antalgique par perfusion de paracétamol et d'injection de ceftriaxone pendant une semaine. Le tableau s'était aggravé par l'apparition d'éruption cutanée diffuse, une généralisation des douleurs au niveau des autres articulations (coudes, épaules, chevilles) et une persistance

de la fièvre malgré l'antibiothérapie ainsi qu'un amaigrissement important (perte de 6 Kilogrammes environ).

L'examen général à l'admission notait : une patiente consciente bien orientée, une fièvre à 39,5°C, une tachycardie à 112 battements par minute et un poids à 83 Kg pour une taille de 172 cm. L'examen rhumatologique notait : une polyarthrite bilatérale et symétrique avec 38 articulations douloureuses (IPD, IPP, poignets, coudes, épaules, Genoux, Chevilles et MTP) et 4 articulations gonflées des MCP 2 et 3, IPP 2 et 3 bilatérale sans signes d'inflammation locale, myalgies diffuses. L'examen dermatologique notait des éruptions cutanées, érythémateuses (Figure 1 à 2), fugaces, maximales pendant les pics fébriles, à type de macule siègeant au niveau des membres. Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Le bilan paraclinique notait : une hyperleucocytose à 35640/mm³ à prédominance neutrophile (34400/mm³), une anémie à 8,6 g/dL, hypochrome, normocytaire. Une thrombocytose à 669000/mm³, une vitesse de sédimentation (VS) à 140 mm, une C réactive protéine (CRP) à 285,76 mg/l et une hyperferritinémie à 1420 µg/L avec une fraction glycosylée à 20%, une augmentation à 5 fois la normale des ASAT et des ALAT.

Affiliations :

1. Service de rhumatologie de l'Hôpital National de Niamey
2. Service de maladie infectieuse pavillon Raymond Madras de l'Hôpital National de Niamey
3. Service de rhumatologie du CHU Bogodogo de Ouagadougou/Burkina Faso
4. Service d'urgence et d'anesthésie réanimation de l'Hôpital National de Niamey

*Auteur correspondant : Dr AYOUBA TINNI Ismael, Rhumatologie, Hôpital National de Niamey, CHU Bogodogo de Ouagadougou.

Mail : iayoubatinni2@gmail.com

Tel : +22790201311 / +22667896792



Figure 1 : Membre thoracique gauche, éruption cutanée érythémateuse et hyperchromique



Figure 2 : Main gauche, éruption cutanée, érythémateuse hyperchromique

L'électrophorèse des protéines sériques notait une hypergammaglobulinémie polyclonale. La procalcitonine, l'hémoculture, les sérologies (VIH, VHB, VHC), l'examen cytobactériologique des urines, le bilan immunologique (les facteurs rhumatoïdes, les anti CCP, les anti ADN, les ANA, les anti ECT, les ASLO) étaient sans anomalies. Sur le plan morphologique les radiographies des mains et des pieds, pulmonaire ainsi que l'échographie articulaire et cardiaque étaient sans particularités. Le diagnostic de maladie de Still

a été retenu par élimination des autres diagnostics différentiels et avec l'aide des critères de classification de Yamaguchi[4] et Fautrel [5] **Tableau I.** La patiente a été mise sous corticothérapie à raison de 1mg/kg /Jour, l'évolution était favorable au bout de 48 heures avec régression des douleurs articulaires et amendement de la fièvre. Une semaine plus tard, la patiente a été admise au service des urgences médicales pour détresse respiratoire aiguë suite à un arrêt de la corticothérapie par la patiente. Le décès était survenu quelques heures après son admission.

Discussion

L'incidence annuelle de la maladie de Still de l'adulte est estimée entre 0,16 et 0,62 pour 100 000 personnes dans le monde, indépendamment de l'appartenance ethnique [2,6,7]. La prévalence estimée se situe entre 0,73 et 6,77 pour 100 000 personnes [2,6,8,9]. Dans deux études, la prévalence a été rapportée comme étant de 3,9 pour 100 000 individus au Japon et de 6,77 pour 100 000 individus en Turquie [2,6,9]. C'est le premier cas rapporté au Niger à notre connaissance.

La maladie de Still de l'adulte est caractérisée par l'association d'une fièvre élevée, d'une éruption cutanée évanescence, d'arthralgies ou d'arthrites, et d'une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles. De nombreux autres signes peuvent s'associer à ces quatre signes cardinaux, notamment un mal de gorge, des myalgies, une hépatopathie, des adénopathies, une splénomégalie ou des sérites. Le tableau 1 résume les critères de Yamaguchi[4] et Fautrel[5] en comparaison avec les symptômes de notre patiente. La rareté de la maladie de Still de l'adulte, l'absence de signes pathognomoniques, ainsi que la méconnaissance de ses manifestations par les patients et les praticiens dans notre contexte pourraient expliquer le retard diagnostique chez notre patiente.

Tableau I : critères de classification de Yamaguchi [4] et Fautrel [5]

Yamaguchi [4]	Fautrel [5]	Notre cas
Sensibilité : 96,2% Spécificité : 92,1%	Sensibilité : 80,6% Spécificité : 98,5%	Polyarthralgie Eruptions cutanées maculaires
Critères Majeures : 1. Fièvre à 39 °C durant au moins 1 semaine 2. Arthralgie ou arthrite pendant 2 semaines 3. Éruption cutanée typique non prurigineuse de couleur rose saumon 4. Leucocytose à 10 000/mm ³ avec 80 % de neutrophiles	Principaux critères : 1. Pic de fièvre à 39 °C 2. Arthralgie 3. Érythème transitoire 4. Pharyngite 5. Polynucléaires neutrophiles ≥ 80% 6. Ferritine glycosylée ≤ 20%	Odynophagie Pics fébriles > à 1 semaine Hyperleucocytose à 35640/mm ³ Hyperferritinémie à 1420 µ/L Fraction glycosylée à 20% ASAT 5 fois la normale ALAT 5 fois la normale Bilan immunologie négatif
Critères mineurs : 1. Maux de gorge 2. Augmentation des ganglions lymphatiques 3. Hépatomégalie ou splénomégalie 4. Tests de la fonction hépatique anormaux 5. Tests ANA et RF négatifs Critères d'exclusion : 1. Infections (en particulier septicémie et mononucléose infectieuse) 2. Malignité (principalement lymphome malin) 3. Autres troubles rhumatismaux (principalement périartérite noueuse et vascularite rhumatoïde avec caractéristiques extra-articulaires)	Critères mineurs : 1. Éruption maculopapulaire 2. Leucocytes 10 000/mm ³	
Pour qu'un diagnostic soit posé, le patient doit remplir "5 critères ou plus, dont au moins 2 doivent être majeurs".	Pour qu'un diagnostic soit posé, le patient doit répondre à "4 critères majeurs ou plus ou 3 critères majeurs + 2 critères mineurs".	

ANA : anticorps antinucléaires ; RF : facteur rhumatoïde.

De plus, le diagnostic tardif est un facteur important associé au développement d'une maladie chronique. Les rechutes ou les formes articulaires chroniques étaient plus fréquentes lorsque le diagnostic avait été retardé de plus de six mois[2,10,11].

De manière conventionnelle, trois modalités évolutives de la maladie ont été observées chez les patients : monocyclique, polycyclique et articulaire chronique. Le schéma monocyclique se caractérise par un seul épisode systémique qui disparaît complètement en quelques mois ; le schéma polycyclique (également appelé

intermittent) est associé à une ou plusieurs poussées de la maladie et se caractérise par des rémissions complètes qui peuvent durer jusqu'à deux ans. Le schéma articulaire chronique est généralement associé à une polyarthrite de longue durée[2]. D'autres auteurs ont proposé une vision dichotomique de la maladie de Still, en distinguant les sous-types en fonction de l'expression clinique dominante. Il est ainsi possible de distinguer deux sous-ensembles de patients : ceux dont les caractéristiques cliniques systémiques prédominent, telles que la fièvre et les éruptions cutanées, et ceux dont l'atteinte articulaire prédomine, plus proches

des caractéristiques classiques de la polyarthrite rhumatoïde (PR)[2,12]. En se référant à cette classification dichotomique, notre patiente a présenté une forme systémique où la fièvre et les éruptions cutanées prédominent.

Sur le plan thérapeutique, la plupart des patients recensés dans la littérature ont été traités avec des glucocorticoïdes. Alors que les patients présentant un tableau monocyclique parviennent facilement à une rémission grâce à l'utilisation d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et de corticostéroïdes, les patients présentant un tableau systémique polycyclique ou une arthrite chronique sont relativement difficiles à traiter et peuvent nécessiter un traitement supplémentaire à l'aide d'immunosuppresseurs conventionnels et/ou de médicaments biologiques[13]. Notre patiente avait bénéficié d'un traitement à base de corticoïde uniquement à raison d'1mg/Kg/jour, l'évolution était favorable au début du traitement, mais le décès était survenu une semaine après suite à un arrêt thérapeutique, dans un tableau de détresse respiratoire aiguë. Chez notre patiente, le bilan infectieux et la radiographie pulmonaire qui a été demandée en urgence pendant sa réadmission n'a pas pu être réalisés. Ce qui rend difficile de conclure que la détresse respiratoire aiguë qu'elle a présentée est liée à la maladie de Still de l'adulte. Néanmoins, l'interruption de la corticothérapie peut être à l'origine d'une poussée aiguë de la maladie. En plus, la détresse respiratoire aiguë est une des complications de la maladie de Still de l'adulte (inférieure à 10% des cas), mais elle est moins fréquente que le syndrome d'activation macrophagique [2].

Conclusion

La maladie de Still de l'adulte est rarement rencontrée en pratique courante, en particulier dans notre contexte. Ce qui peut expliquer le retard diagnostique chez notre patiente. La

corticothérapie est la pierre angulaire du traitement. En absence de traitement bien conduit et bien suivi, l'évolution peut être marquée par la survenue de complication à type de détresse respiratoire aiguë pouvant entraîner le décès du patient.

Conflit d'intérêts : aucun

Références

1. Bywaters EG. Still's disease in the adult. *Ann Rheum Dis.* mars 1971;30(2):121-33.
2. Efthimiou P, Kontzias A, Hurd P, Rodhad K, Ramakrishnan G.S, Nakasato P. Adult-onset Still's disease in focus: Clinical manifestations, diagnosis, treatment, and unmet needs in the era of targeted therapies. *Semin Arthritis Rheum.* août 2021;51(4):858-874.
3. Still GF. On a Form of Chronic Joint Disease in Children. *Medico-Chir Trans.* 1897;80:47-609.
4. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, Kasukawa R, Mizushima Y, Kashiwagi H et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol.* mars 1992;19(3):424-30.
5. Fautrel B, Zing E, Golmard JL, Le Moel G, Bissery A, Rioux C, et al. Proposal for a new set of classification criteria for adult-onset still disease. *Medicine (Baltimore).* 1 mai 2002;81(3):194-200.
6. Balci M.A, Pamuk O.N, Pamuk G.E, Uzundere F.K, Donmez S. Epidemiology and outcome of adult-onset Still's disease in Northwestern Thrace region in Turkey. *Clin Exp Rheumatol.* déc 2015;33(6):818-823.
7. Magadur-Joly G, Billaud E, Barrier JH, Pennec YL, Masson C, Renou P, et al. Epidemiology of adult Still's disease: estimate of the incidence by a retrospective study in west France. *Ann Rheum Dis.* juill 1995;54(7):587-90.
8. Wakai K, Ohta A, Tamakoshi A, Ohno Y, Kawamura T, Aoki R, et al. Estimated prevalence and incidence of adult Still's disease: findings by a nationwide

- epidemiological survey in Japan. *J Epidemiol.* déc 1997;7(4):221-5.
9. Asanuma Y.F, Mimura T, Tsuboi H, Noma H, Miyoshi F, Yamamoto K, et al. Nationwide epidemiological survey of 169 patients with adult Still's disease in Japan. *Mod Rheumatol.* mai 2015;25(3):1-8.
10. Kalyoncu U, Solmaz D, Emmungil H, Yazici A, Kasifoglu T, Kimyon G, et al. Response rate of initial conventional treatments, disease course, and related factors of patients with adult-onset Still's disease: Data from a large multicenter cohort. *J Autoimmun.* 2016;69:59-63.
11. Ichida H, Kawaguchi Y, Sugiura T, Takagi K, Katsumata Y, Gono T, et al. Clinical manifestations of Adult-onset Still's disease presenting with erosive arthritis: Association with low levels of ferritin and Interleukin-18. *Arthritis Care Res.* avr 2014;66(4):642-6.
12. Maria ATJ, Le Quellec A, Jorgensen C, Touitou I, Rivière S, Guilpain P. Adult onset Still's disease (AOSD) in the era of biologic therapies: dichotomous view for cytokine and clinical expressions. *Autoimmun Rev.* 2014;13(11):1149-59.
13. Chen PD, Yu SL, Chen S, Weng XH. Retrospective study of 61 patients with adult-onset Still's disease admitted with fever of unknown origin in China. *Clin Rheumatol.* 2012;31(1):175-81.