

**UN CAS RARE...**

**...UN MESSAGE**

**Nathalie Boyer  
(Nanterre)**

# Cas clinique

- **Jeune fille de 17 ans, travaillant dans la restauration**
- **Origine Comorienne, en France depuis l'âge de 3 ans**
- **Pas d'antécédent personnel ou familial**
- **Tabac = 0, Alcool = 0, médicament = 0**

# Histoire de la maladie

**Fin février 2008 :**

- **Apparition de plaques rouges cutanées diffuses type urticaire, surtout bras/jambes**
  - **antihistaminiques :**
    - **amélioration initiale, puis à domicile :**
      - **sueurs + perte de connaissance**
      - **étiqueté « malaise vagal »**

**Adressée au gastroentérologue pour « cytolyse »**

# Histoire de la maladie + Clinique

- **Mi- mars, depuis 15 jours persistance de :**
  - **myalgies + polyarthralgies diffuses, avec fièvre, odynophagie, vomissements, amaigrissement de 4 kg**
- **Examen clinique :  $\pi = 100$ ,  $39^{\circ}6$** 
  - **traces noirâtres sur la peau brune, surtout au niveau des membres et du décolleté, épargne la face ; dit ne pas se gratter**
  - **aires ganglionnaires libres, RAS par ailleurs**

# Examens complémentaires

- **Biologie (11.03.08) :**

**Hb 11 g, GB 9300, PN 71%**

**plaq. 346000, CRP 73,**

**AST 2N, ALT 2N, TP 75%**

**gGT, ph. alc., bili normales**

**IgM HAV -, AgHBs - (vaccinée), VHC -**

- **Echographie abdominale normale**

- **Antihistaminique, paracétamol inefficaces**

## Examens complémentaires (suite)

- Radio pulmonaire normale

- Biologie (26.03.08) :

Hb 9.3 g, GB 9800

PN 7600

Lymph 1500

CRP 223,

AST 2N, ALT 2,3N

ferritine 6 800 ng/ml, coeff. sat. 24%

LDH 1 541 U/l, CPK nles , TG naux

CMV -, EBV -, herpès -, VIH -

- Echocardiogramme, ETT normaux

# Conduite à tenir


- **Hypothèses ?**
- **Examens complémentaires ?**
- **Conduite à tenir ?**

# Hypothèses


- **Virale ?**
- **Bactérienne ? prélèvements négatifs**  
**Rickettsiose, Fièvre Q, tuberculose négatives**
- **Fongique, parasitaire ?**
- **Tumorale ? hémopathie ?**  
**anémie inflammatoire isolée**  
**TDM thoraco-abdomino-pelvien normal**
- **Connectivite ? PR ? Lupus ?**
- **Hyperactivation macrophage ?**
- **Maladie de Still ?**



# Orientation diagnostique

- **Polyarthralgies symétriques**  
+ fièvre, douleurs pharyngées  
+ lésions cutanées
- **Ferritinémie 15 171 ng/ml, sat 6%**
- **FERRITINE GLYCOSYLEE**  
effondrée < 5% (N = 60-80%)  
 **MALADIE DE STILL**

# Evolution

- **Avril 2008 : mise sous Aspirine 4 g/j (80 mg/kg/j) :  
Amélioration cutanée, de la fièvre, des arthalgies**
- **Fin avril :**  
**Persistance de l'asthénie, vomissements,  
amaigrissement de 5 kg**  
**CRP 116, cytolysse 2N, ferritine 7650, GB 14 000 ↘6000**  
 **corticothérapie 40 mg/j 06.05.08  
décroissance progressive 10.09.08**
- **Fin juin :**  
**normalisation biologique, CRP = 0  
récupération progressive, parfait état général**

# Maladie de Still de l'adulte

- Rhumatisme inflammatoire de cause inconnue
- Maladie rare : 1-2 nouveaux cas/million d'hab.
- Légèrement plus fréquente chez la femme, plus fréquente entre 16 et 35 ans
- Multiples facettes :
  - maladie cutanée
  - fièvre isolée
  - maladie rhumatismale
- Diagnostic différentiel souvent long pour le patient par rapport à l'importance des symptômes

# Maladie de Still de l'adulte

- Définie par : signes cliniques et biologiques
  - **Fièvre** > 39°, hectique, souvent vespérale, fluctuante, récidivante (> 90% des cas)
  - Douleurs/gonflements **articulaires** (genou, poignet, IPP)
  - **Éruptions** cutanées tronc/membres, fugaces, lors des pics fébriles, maculopapuleuses, saumonées, non prurigineuses
  - Maux de gorge : **pharyngite**
  - **Hyperleucocytose** à **neutrophiles**
  - **Hépatite** biologique



# Maladie de Still de l'adulte

- **Diagnostic : souvent évoqué, difficile à poser**
  - **Leucocytose (souvent > 20 000), neutrophiles**
  - **Anémie, syndrome inflammatoire**
  - **Cytolyse hépatique**
  - **Ferritine particulièrement élevée (> 10 000)  
Ferritine essentiellement non glycosylée**
  - **Pas de signe d'auto-immunité**
  - **Bilans bactériologique et virologique négatifs**

# Maladie de Still de l'adulte

**Critères diagnostiques (Yamaguchi, 1992)**  
**≥ 5 critères dont 2 majeurs**  
**(et exclusion d'autre maladie)**

## MAJEURS

- Fièvre > 39°, > 1 sem
- Arthalgies ≥ 2 sem..
- Rash évanescent typique
- Neutrophilie

## MINEURS

- Odynophagie
- Adénopathie ou SMG
- Dysfonction hépatique
- Négativité facteurs rhumatoïdes et ANA

**(sensibilité 80%, spécificité 93% VPP 87%, VPN 89%)**

# Maladie de Still de l'adulte

**Critères diagnostiques (Fautrel, 2002)**  
**≥ 4 critères majeurs ou 3 majeurs + 2 mineurs**

## MAJEURS

- Fièvre hectique > 39°
- Arthalgies
- Érythème fugace
- Pharyngite
- Neutrophilie > 80%
- **Ferritine glyquée < 20%**

## MINEURS

- Rash maculopapuleux
- Leucocytes > 10 000

**(sensibilité 81%, spécificité 98% VPP 97%, VPN 90%)**



# Maladie de Still de l'adulte

## ● Evolution :

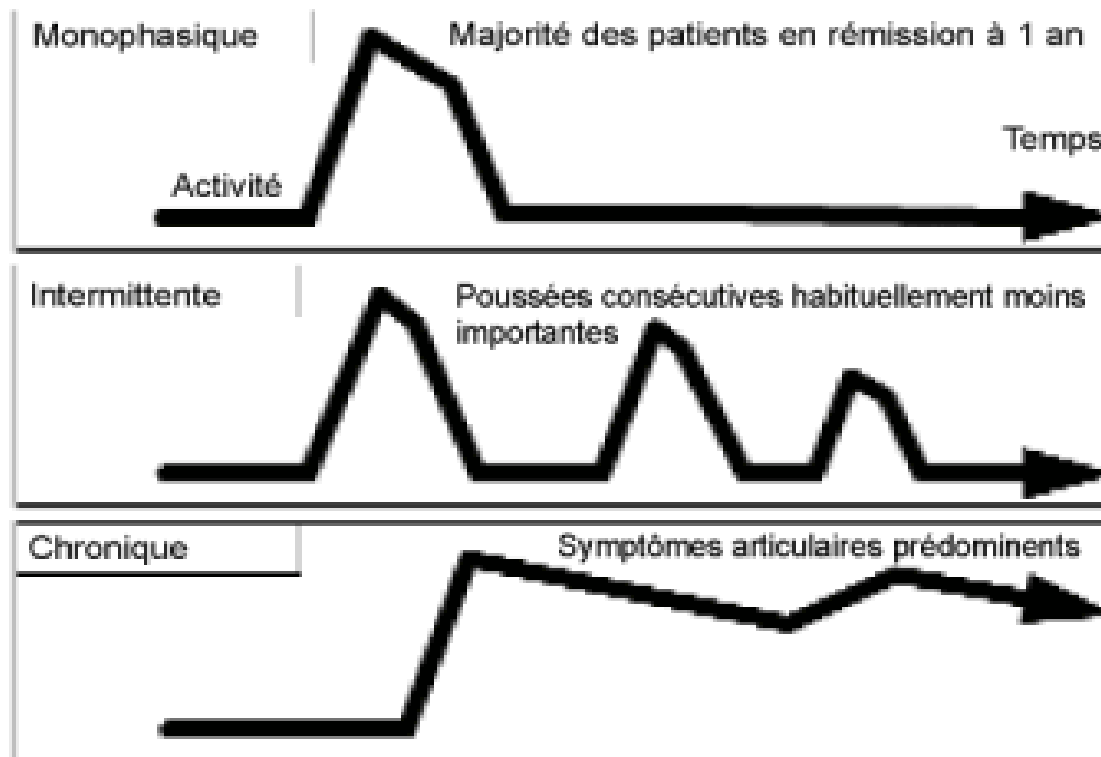
**imprévisible, assez bon pronostic**

**guérison possible après quelques mois ou années**

●  $\frac{1}{4}$  des cas : épisode unique de qq sem. à qq mois

●  $\frac{1}{4}$  des cas : atteinte aiguë avec des rechutes de plus en plus courtes et moins sévères

●  $\frac{1}{2}$  des cas : évolution chronique, poussées espacées de qq sem. à qq mois : maintien traitement plus long  
durée moyenne sur 10 ans



**Figure 2.** Principaux types d'évolution de la maladie de Still de l'adulte

# Maladie de Still de l'adulte

## ● Complications :

- Péricardite 20-30% ± myocardite (rare 3%)
- Pleurésie
- Douleurs abdominales  
(gg méésentériques, épanchement, pancréatite aigue)
- Syndrome hyperactivation des macrophages  
(fièvre, gg, hépato-splénomégalie, kcytolyse, k ferritine, TG +++)
- Rares : rénale, ophtalmo, SNC, amylose
- Incapacité fonctionnelle dans les formes chroniques  
(destruction articulaire)

# Maladie de Still de l'adulte

## ● Atteinte hépatique :

- 2/3 des patients
- Spontanée (ou liée aux AINS)
- Cytolyse (risque d'aggravation sous AINS)
- Histologie : infiltrat inflammatoire mononucléé EP
  
- Décès possible : insuffisance hépatocellulaire  
=> Surveillance rigoureuse du bilan hépatique

# Maladie de Still de l'adulte

## ● Traitement :

- **AINS, Aspirine à forte dose (80-100 mg/kg/24 h)**  
20% de réponse chez l'adulte
- **Corticoïdes si échec (1 mg/kg)**  
risque rechute ou corticodépendance 1 fois/2
- **Méthotrexate IV**
- **Autres : anti-TNF, cyclosporine, azathiopine, thalidomide, cyclophosphamide, inhibiteur IL1**
- **Chirurgie orthopédique : prothèse de hanche**

# Maladie de Still de l'adulte

Une maladie rare...

....Un message

## **ferritine glycosylée**

### ● **Hyperferritine dans la maladie de Still liée à**

- **Syndrome inflammatoire**
- **Hépatite cytolytique**
- **Hyperactivation macrophages**

### ● **fraction glycosylée (dans système RE):**

- **Normale : 60-80 %**
- **Maladie de Still : effondrée < 20%**

# Maladie de Still de l'adulte

**Application pratique :**

**épisode 10  
saison 3**

**Dr House !**

**Biomnis : délai 2 sem. – 73 € - non remboursé**