

Maladie de Still de l'adulte : une observation à Dakar (Sénégal)

Gning SB¹, Diallo I¹, Fall CA¹, Ndiaye B¹, Ba Fall K¹, Fall F¹, Fall PD², Mbaye PS¹

1. Service de médecine interne

2. Service de cardiologie,

Hôpital Principal, Dakar, Sénégal

Med Trop 2011 ; 71 : 588-590

RÉSUMÉ • La maladie de Still de l'adulte est un rhumatisme inflammatoire rarement rapporté en Afrique subsaharienne. Nous décrivons une observation chez une femme sénégalaise âgée de 49 ans.

MOTS-CLÉS • Maladie de Still. Hyperferritinémie. Sénégal.

ADULT-ONSET STILL'S DISEASE: CASE REPORT IN DAKAR, SENEGAL

ABSTRACT • Adult-onset Still's disease is a uncommon form of inflammatory rheumatism. It has rarely been reported in black Africa. The purpose of this report is to describe a case in a 49-year-old woman from Dakar, Senegal.

KEY WORDS • Still's disease. Hyperferritinemia. Senegal.

Décrite par Bywaters en 1971, la maladie de Still de l'adulte est un rhumatisme inflammatoire rare, de cause inconnue, qui se caractérise typiquement par la survenue aiguë d'arthralgies ou d'arthrites accompagnées d'une fièvre hectique, d'une éruption cutanée évanescence, associées à une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, un syndrome inflammatoire marqué, une cytolysse et une hyperferritinémie.

La maladie est rarement rapportée en Afrique subsaharienne. Nous décrivons un cas chez une femme sénégalaise.

Observation

Une femme âgée de 49 ans, Sénégalaise, sans antécédent, était hospitalisée dans le service de médecine interne de l'Hôpital Principal de Dakar pour une fièvre inexpliquée. Le début de la symptomatologie, remontant à dix jours avant son admission, était marqué par l'apparition de myalgies diffuses prédominant aux quatre membres. Elles étaient associées à des arthralgies prédominant aux poignets sans épanchement. Ces douleurs étaient suivies un jour plus tard d'une fièvre élevée sans frissons ni sueurs, avec odynophagie.

La patiente avait bénéficié avant son hospitalisation d'une antibiothérapie empirique à large spectre pendant huit jours.

A l'admission, l'état général était conservé (75 kg pour 1,65 m soit un BMI de 27,5), les muqueuses conjonctivales étaient bien colorées et anictériques. La température corporelle s'élevait à 39°C avec un rythme cardiaque régulier de 92/mn. On notait des lésions maculeuses rosâtres au niveau de la loge antérieure des deux jambes (figure 1), indolores et non prurigineuses. L'examen retrouvait d'autre part une splénomégalie de type II et une pharyngite.



Figure 1. Lésions maculeuses érythémateuses et fugaces sur la jambe de la patiente.

Les examens biologiques montraient une anémie microcytaire à 11 g/dL (VGM = 79 fL), une hyperleucocytose à 19 210/mm³ dont 17 750/mm³ polynucléaires neutrophiles. La CRP s'élevait à 362 mg/L, la VS à 106 mm et le fibrinogène à 5,6 g/L. On notait une cholestase hépatique sans cytolysse (TGO = 35 UI/L, TGP = 24 UI/L, gamma GT = 408 UI/L, phosphatases alcalines = 197 UI/L). Il n'existait pas de trouble de la coagulation ou de rhabdomyolyse. La glycémie, la fonction rénale et l'ionogramme sanguin étaient normaux. La ferritinémie s'élevait à 21 412 µg/L, et la ferritine glycosylée à 2 533 µg/L soit 12%. Les hémocultures et l'examen cytobactériologique des urines étaient stériles. La goutte épaisse éliminait un paludisme ou une borrellose. La recherche de l'antigène HBS, des anticorps anti VHC et anti VIH était négative de même que la recherche du facteur rhumatoïde, des anticorps antinucléaires et des anti-DNA natifs. Les radiographies du thorax

• Correspondance : saragning@yahoo.fr

• Article reçu le 17/02/2011, définitivement accepté le 08/06/2011

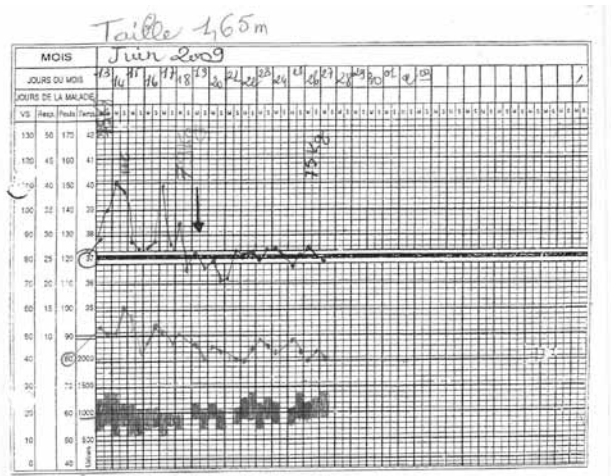


Figure 2. Courbe de température de la patiente : apyrexie stable dès l'introduction de la corticothérapie (flèche).

et des poignets, l'échographie abdominale étaient normales. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien montrait des adénopathies infra-centimétriques médiastinales et rétro-péritonéales ainsi qu'une splénomégalie modérée homogène, sans foyer infectieux thoracique ou abdominal. L'échographie cardiaque par voie thoracique et transoesophagienne était normale. Une corticothérapie était démarrée par prednisone à la dose d'1mg/kg/jour. Une apyrexie stable était obtenue dès le lendemain (figure 2), avec accalmie des douleurs et disparition du syndrome inflammatoire biologique. Au bout de sept à huit mois la patiente a pu être progressivement sevrée de sa corticothérapie sans récurrence de la symptomatologie avec un recul de 18 mois.

Discussion

L'activation des macrophages est l'élément central de la physiopathologie de la maladie de Still (1) avec libération de nombreuses cytokines (IL1, IL6, IL8, TNF α , INF γ) responsables des manifestations cliniques et biologiques de la maladie dont certaines représentent des cibles thérapeutiques encourageantes. L'interleukine-18 est une cytokine-clé, et son augmentation majeure pourrait expliquer en partie les atteintes articulaires et la cytolyse hépatique. La cause de l'activation macrophagique reste elle-même inconnue, et pourrait relever de facteurs environnementaux et génétiques. L'hypothèse d'un facteur viral ou bactérien déclenchant a ainsi été évoquée mais n'a jamais pu être démontrée. L'implication de prédispositions génétiques telle la présence du HLA-DR2 et du HLA-BW35 reste encore contestée (2).

La maladie est rare et de diagnostic difficile, d'où sa fréquence probablement sous-estimée. Elle est ubiquitaire et en Afrique, la plupart des séries sont rapportées au Maghreb (3, 4). En Afrique noire les cas rapportés sont très rares (5, 6). Le premier cas au Sénégal a été rapporté en 2007 par Diallo (5). La faiblesse des moyens diagnostiques nécessaires pour éliminer une pathologie infectieuse, néoplasique ou inflammatoire rend difficile l'affirmation du diagnostic, expliquant en partie la rareté des cas rapportés dans les pays en développement. La majorité des études signale une légère prédominance féminine (7, 8). La maladie peut survenir à tout âge, mais sa fréquence est plus grande entre 16 et 35 ans (9).

Au plan clinique, les signes cardinaux sont représentés par la fièvre, les manifestations articulaires (arthralgies ou arthrites) et les signes cutanés. La fièvre est d'installation brutale, hectique, et dépasse 39°C. Elle s'accompagne fréquemment de frissons et d'une altération de l'état général. L'atteinte articulaire prend le plus souvent la forme d'une polyarthrite bilatérale et symétrique touchant préférentiellement les genoux, les poignets et les chevilles. En cas de passage à la chronicité, elle peut donner une carpite fusionnante sans atteinte interphalangienne. L'atteinte cutanée comporte dans sa forme typique de petites macules ou maculopapules de couleur rose saumon, non prurigineuses, mesurant quelques millimètres de diamètre. Fugaces, elles siègent avec prédilection à la racine des membres et au tronc et souvent en regard des articulations douloureuses notamment temporo-mandibulaires. Cependant, le tableau peut être fruste avec une fièvre isolée. En dehors de ces trois signes cardinaux quasi-constants, d'autres signes peuvent être rencontrés comme les douleurs pharyngées, en réalité correspondant souvent à des douleurs cryco-arythénoïdiennes, et les myalgies. Une polyadénopathie peut être observée parfois accompagnée de splénomégalie. Les atteintes cardio-pulmonaires ou médullaires sont exceptionnelles.

Sur le plan biologique, les perturbations dominantes sont l'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et l'hyperferritinémie majeure avec effondrement de la fraction glycosylée, inférieure à 20%. Un syndrome inflammatoire biologique non spécifique est présent. Une cytolyse hépatique peut également être rencontrée. Aucun de ces signes cliniques et biologiques n'est spécifique de la maladie, le diagnostic de maladie de Still restant avant tout un diagnostic d'élimination. En pratique, un certain nombre d'affections doit être écarté avant de retenir le diagnostic : une infection (en particulier une endocardite infectieuse ou un foyer infectieux profond), une pathologie néoplasique notamment une hémopathie maligne, une pathologie inflammatoire ou auto-immune (vascularite ou polymyosite en particulier).

Du fait du polymorphisme clinique, plusieurs classifications ont été proposées. La plus utilisée au plan international est la classification de Yamaguchi avec une sensibilité évaluée à 93,5% (10). La classification de Fautrel, incluant de nouveaux critères comme la ferritine glycosylée, a été proposée (11). Dans les deux cas, notre observation répond bien aux critères diagnostiques.

L'évolution de la maladie peut se faire selon trois modalités distinctes : la forme monocyclique où il n'existe qu'un épisode avec résolution complète des symptômes, la forme intermittente avec résolution complète entre les épisodes et la forme articulaire chronique de plus mauvais pronostic. Chacune de ces formes intéresse environ 1/3 des patients.

Le traitement de la maladie de Still de l'adulte a connu une évolution notable depuis sa première description. Il repose sur des bases empiriques. En première intention les corticoïdes à la posologie de 0,5 à 2 mg/kg/jour sont de plus en plus prescrits à la place de l'aspirine et des anti-inflammatoires non stéroïdiens qui ne seraient efficaces que dans 20% des cas. Cette corticothérapie peut être associée à un traitement immunosuppresseur, notamment le méthotrexate avec des risques infectieux non négligeables en zone tropicale. D'autres méthodes thérapeutiques ont été évaluées sur des séries très limitées avec des résultats discutés : les immunoglobulines intraveineuses, les anti-TNF α (bénéfice initial mais inefficacité ou effets secondaires à plus long terme) et les anti-CD20. L'hypothèse récente du rôle de l'interleukine-1 dans les cas de maladie de Still réfractaire a conduit à des essais avec des antagonistes des récepteurs de l'interleukine-1 (12). Les résultats

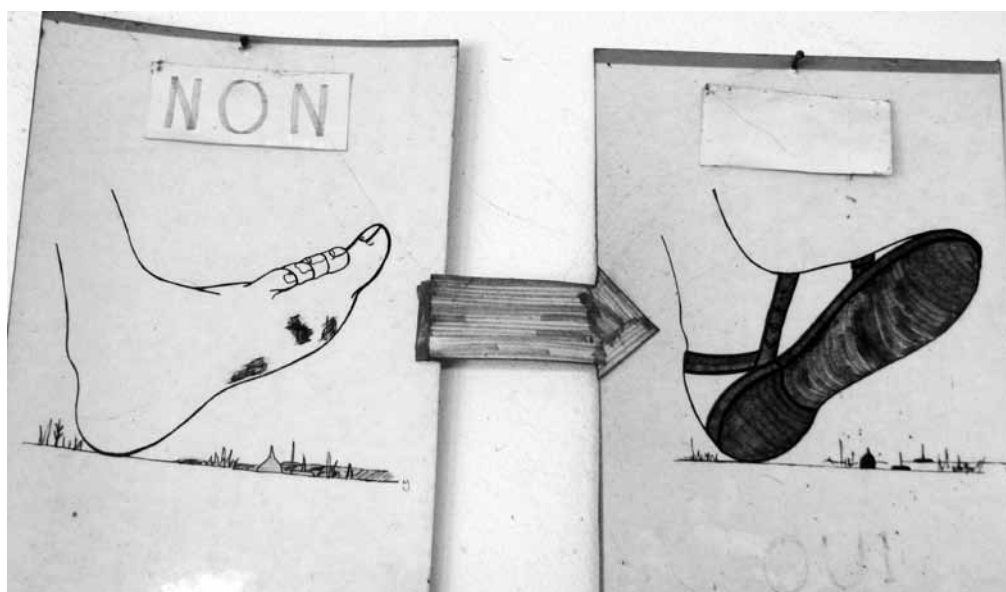
sont très encourageants mais doivent être confirmés par des études multicentriques. Ces molécules restent d'utilisation exceptionnelle en Afrique du fait de leur disponibilité limitée et de leur coût élevé.

Conclusion

La maladie de Still de l'adulte devrait être évoquée, y compris dans les pays en développement, devant toute fièvre inexplicée après élimination des causes infectieuses qui restent les plus fréquentes, ou des étiologies néoplasiques et auto-immunes.

Références

1. Arlet JB, Boutin-Le Thi Huong D, Pouchot J Piette JC. Physiopathologie de la maladie de Still de l'adulte. *Rev Med Int* 2005 ; 26 : 549.
2. Wouters JM *et al.* Adult-onset Still disease. Disease course and HLA associations. *Arthritis Rheum* 1986 ; 29 : 415-418.
3. Meddeb N, Amira C, Elleuch M, Cheour E, Sahli H, Hamza S *et al.* Les manifestations osteoarticulaires dans la maladie de Still de l'adulte. *Tunis Med* 2003 ; 81 : 245-9.
4. Ben Taarit C, Turki S Ben Maiz H. La maladie de Still de l'adulte : étude d'une série de 11 cas. *J Mal Vasc* 2002 ; 27 : 31-5.
5. Diallo S, Ka MM, Pouye A, Daboiko JC, Leye A, Ndiaye FS *et al.* Maladie de Still de l'adulte : étude d'un cas sénégalais. *Dakar Med* 2007 ; 52 : 180-4.
6. Ngandeu-Singwé M, Nouédoui C, Toukam M Biwolé-Sida M. La maladie de Still de l'adulte : étude préliminaire sur 10 cas au Yaoundé. *Rev Rhum* 2003 ; 70 : 939.
7. Mehrpoor G, Owlia MB, Soleimani H Ayatollahi J. Adult-onset Still's disease: a report of 28 cases and review of the literature. *Mod Rheumatol* 2008 ; 18 : 480-5.
8. Efthimiou P, Kontzias A, Ward CM Ogden NS. Adult-onset Still's disease: can recent advances in our understanding of its pathogenesis lead to targeted therapy? *Nat Clin Pract Rheumatol* 2007 ; 3 : 328-35.
9. van de Putte LB Wouters JM. Adult-onset Still's disease. *Baillieres Clin Rheumatol* 1991 ; 5 : 263-75.
10. Masson C, Le Loet X, Liote F, Dubost JJ, Boissier MC, Perroux-Goumy L *et al.* Comparative study of 6 types of criteria in adult Still's disease. *J Rheumatol* 1996 ; 23 : 495-7.
11. Fautrel B. Maladie de Still de l'adulte. EMC, appareil locomoteur 2006 ; 14-224-A-10.
12. Lequerre T, Quartier P, Rosellini D, Alaoui F, De Bandt M, Mejjad O *et al.* Interleukin-1 receptor antagonist (anakinra) treatment in patients with systemic-onset juvenile idiopathic arthritis or adult onset Still disease: preliminary experience in France. *Ann Rheum Dis* 2008 ; 67 : 302-8.



Education pour la santé (coll. Institut de léprologie, Dakar, Sénégal)