

Caractéristiques cliniques, paracliniques et évolutives de la maladie de Still de l'adulte: à propos de 80 cas

Karima Daghor Abbaci, maître de conférence, médecine interne, CHU BAB EL OUED, Alger, Algérie
 Amel Otmane, maître de conférence, laboratoire de biochimie génétique, CHU BAB EL OUED, Alger, Algérie
 Nadia Ait Hamadouche, maître de conférence, service d'épidémiologie, CHU BAB EL OUED, Alger, Algérie
 Chafia Dahou Makhoulfi, professeur, service de rhumatologie, CHU BAB EL OUED, Alger, Algérie
 Fatma Zohra Aissat, professeur, service des maladies infectieuses, EHS El Hadi Flici, Alger, Algérie
 Nazim Laraba, maître de conférence, médecine interne, CHU BAB EL OUED, Alger, Algérie
 Abdelkrim Berrah, professeur, médecine interne, CHU BAB EL OUED, Alger, Algérie



Introduction: la maladie de Still de l'adulte est une maladie auto inflammatoire à caractère probablement polygénique.

- Elle constitue un challenge diagnostique devant l'absence de signes pathognomoniques
- Forme de début: tableau clinique incomplet (critères non satisfaits, disponibilité et spécificité biomarqueurs)
- Délai diagnostique souvent long (diagnostic d'exclusion, rash atypique, fièvre au long cours) [1]
- Profil évolutif, complications viscérales et facteurs pronostiques ? [2]

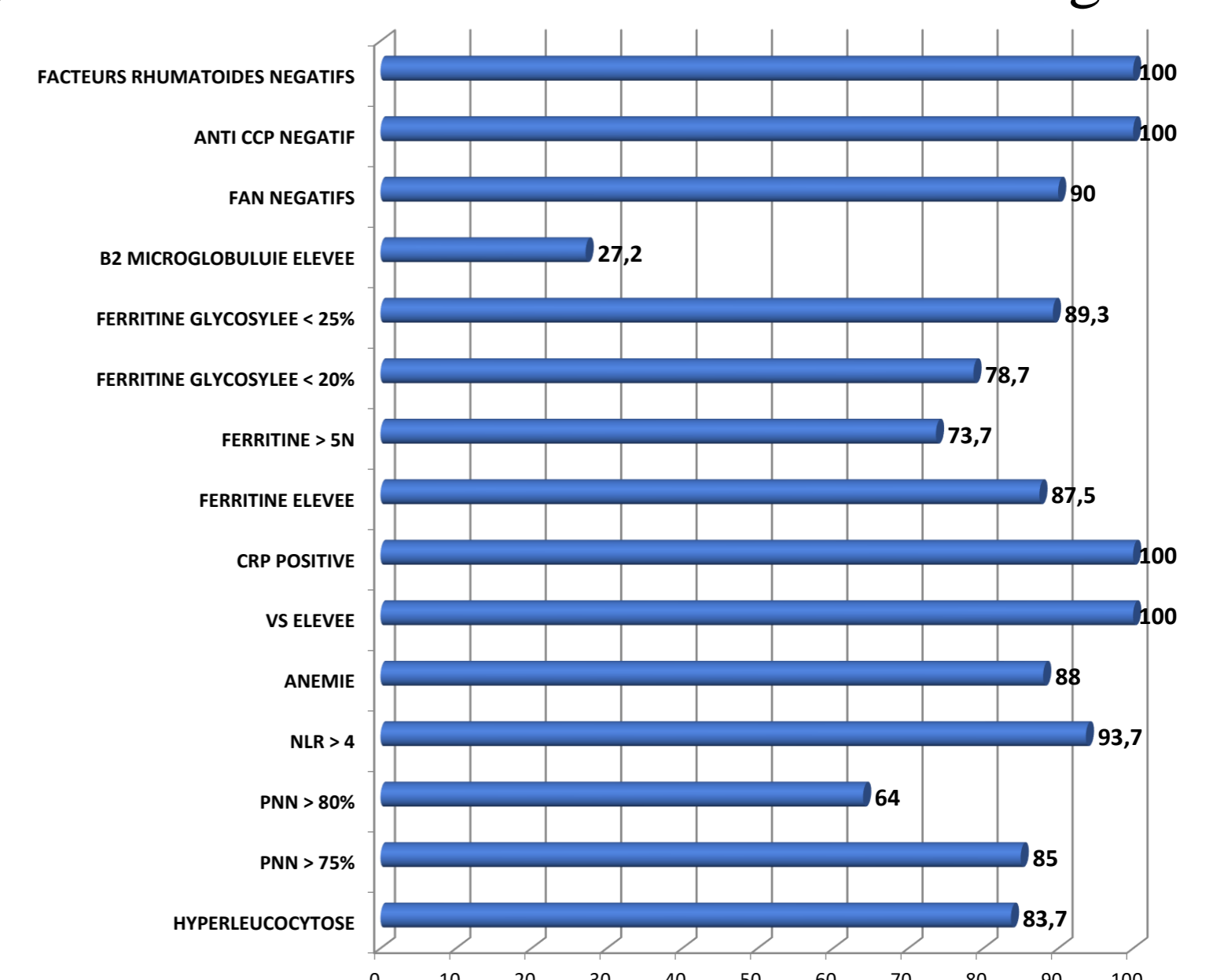
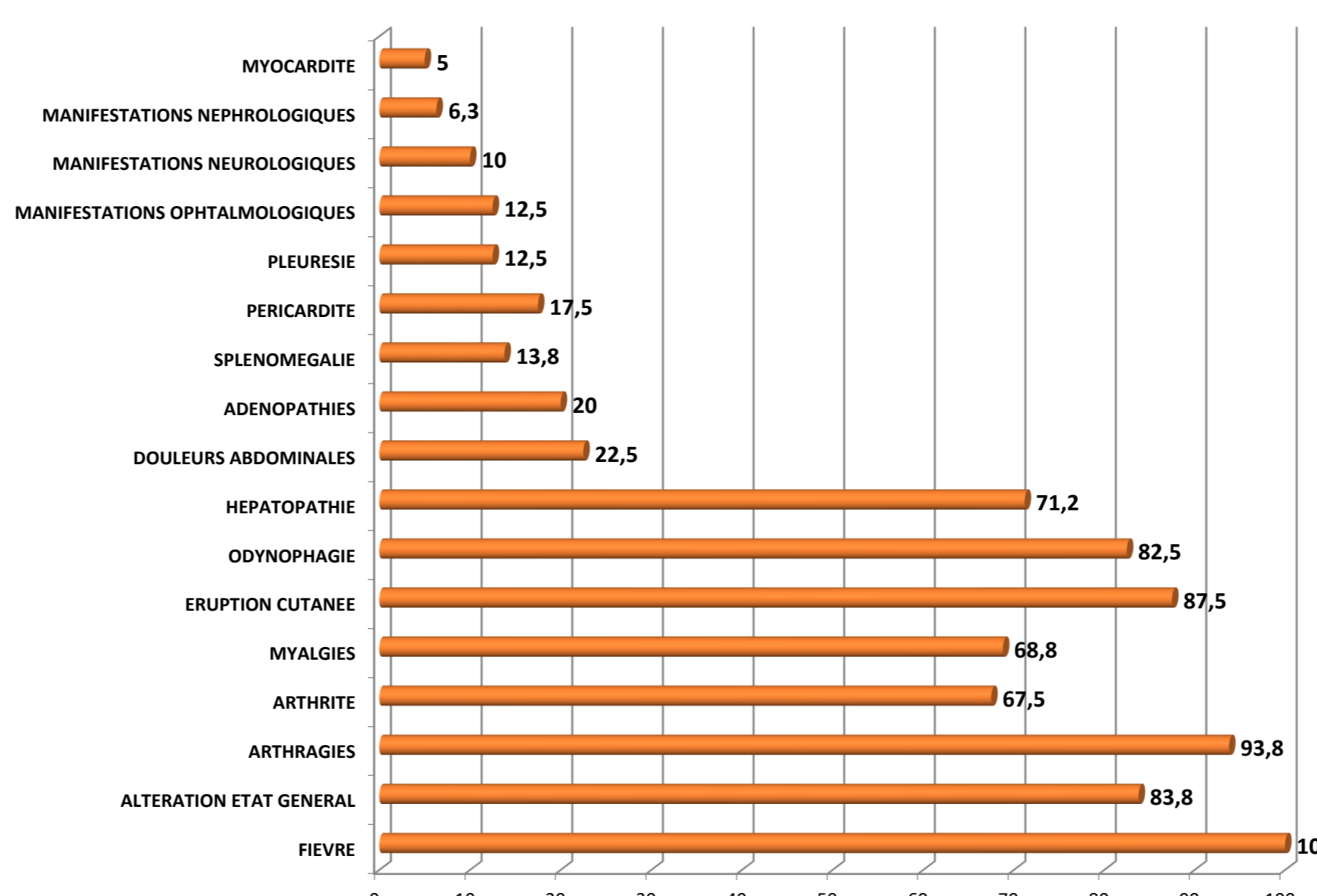
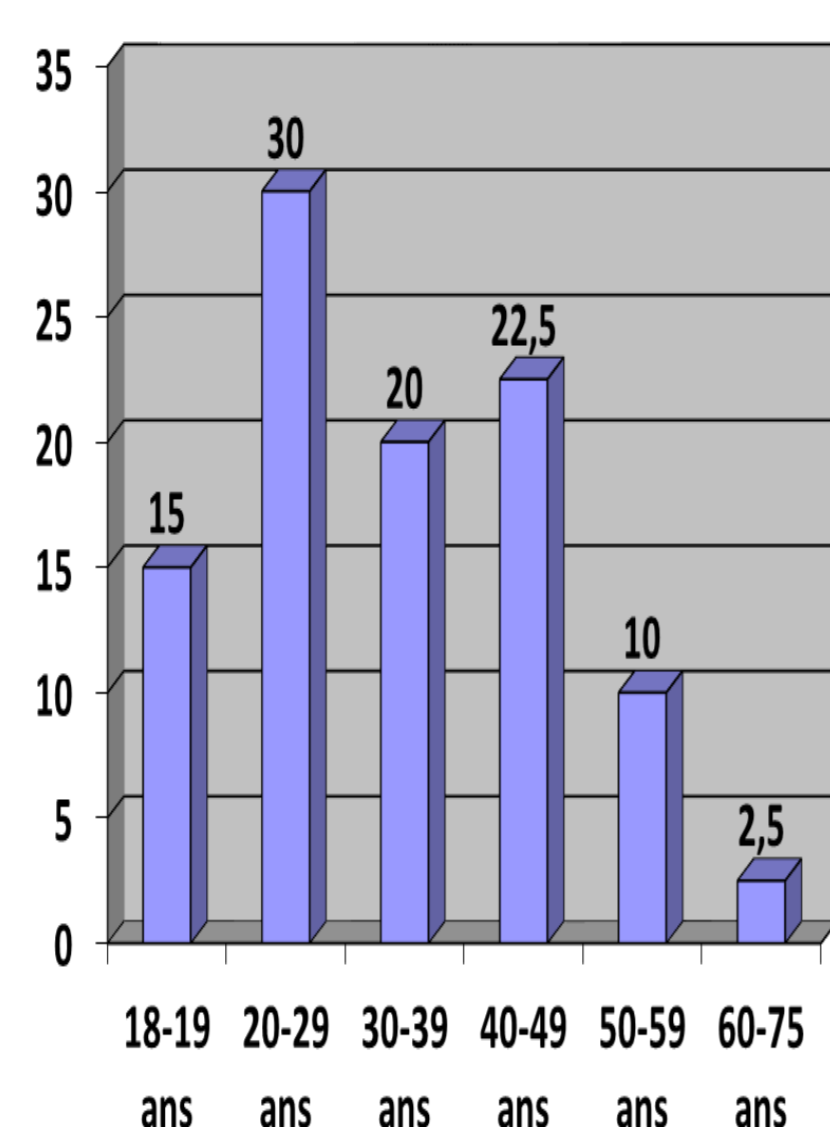
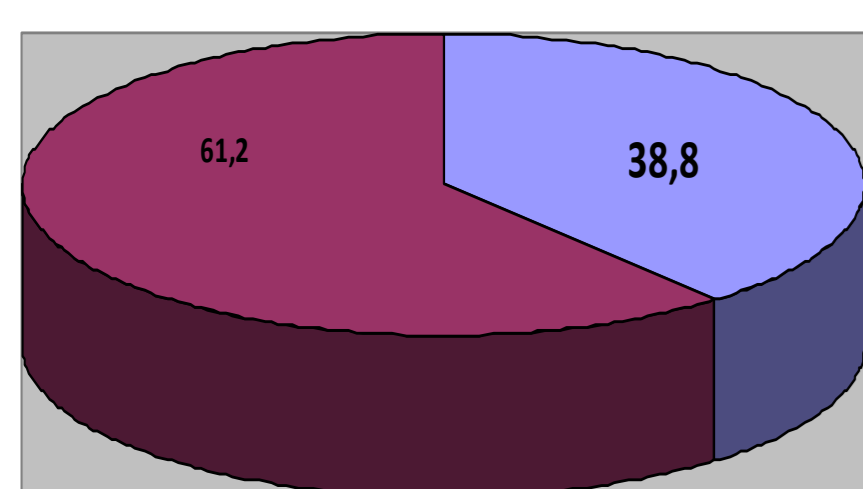
Objectif: Décrire les caractéristiques cliniques, paracliniques et évolutives de la maladie de Still de l'adulte

Patients & Méthodes: Il s'agit d'une étude descriptive prospective longitudinale nationale multicentrique à visée analytique. Le recrutement des patients ayant une maladie de Still de l'adulte selon les critères de Yamaguchi et ou Fautrel (avec l'exclusion de toute autre cause) s'est fait de façon successive au niveau de 17 services (médecine interne, rhumatologie et maladies infectieuses) de 2016 à 2020, L'auteur principal a fait le recueil des données sur une fiche standardisée au moment du diagnostic et du suivi (3 mois, 6 mois, 12 mois). Toutes les manifestations cliniques, biologiques et évolutives ont été rapportées et analysées. L'analyse statistique s'est faite par le Logiciel EPI INFO 6 et SPSS 23.

Résultats

Caractéristiques générales des patients

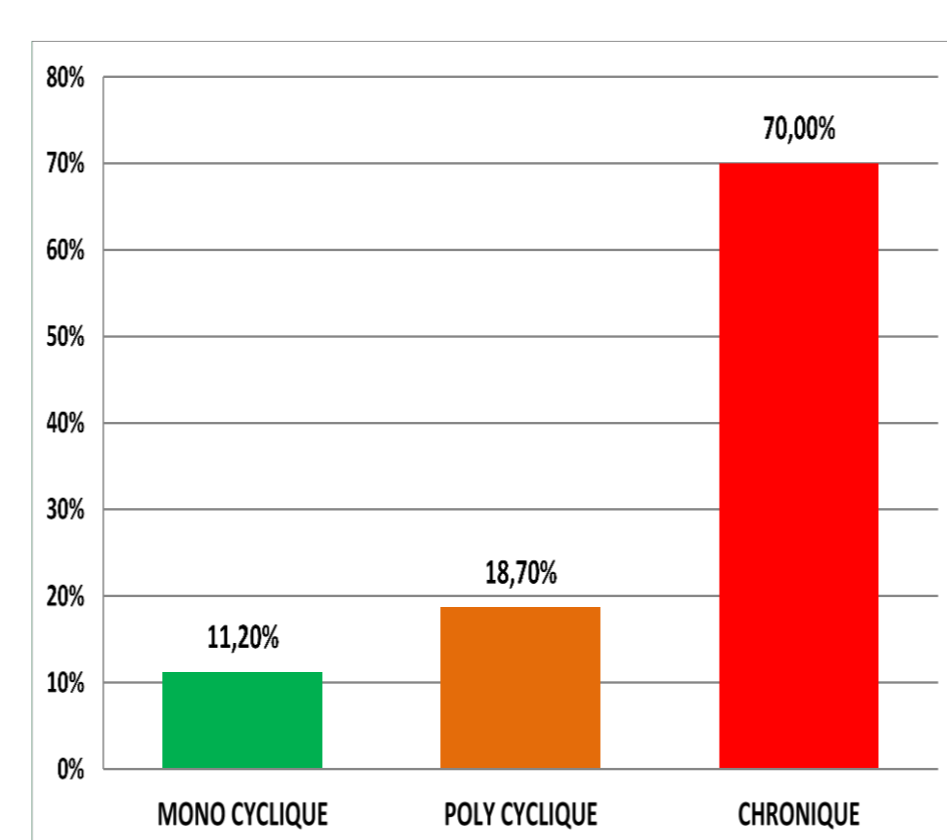
Sex-Ratio H/F: 0,6 Femmes: 61% Délai Diagnostique: 12,7 mois La fièvre, le rash, les arthralgies et l'odynophagie > 80% des cas
 Age: 52,5% (18 - 35ans) Rash typique (n=38, 54,2%), Rash atypique urticarien (n=32, 45,7%)
 Age moyen: 33,7 an Une ferritine glycosylée ≤ 25 % (89.2%) parait plus fréquente qu'une ferritine glycosylée ≤ 20% (78.7%).
 Tous les patients avaient un syndrome inflammatoire franc, des anti CCP et facteurs rhumatoïde négatifs



Manifestations de la Maladie de Still (%)

Formes évolutives

Monocycliques: Durée 02-06 mois
Polycycliques: 1 poussée chaque 1- 4 ans
Formes chroniques +++ 56 (70%)
 Systémiques: 37 cas
 Articulaires: 19 cas



Formes érosives: 19 (23,7%)

Complications viscérales: 11 (13,7%)

dont 6 (7,5%) SAM et 4 (5%) myocardites

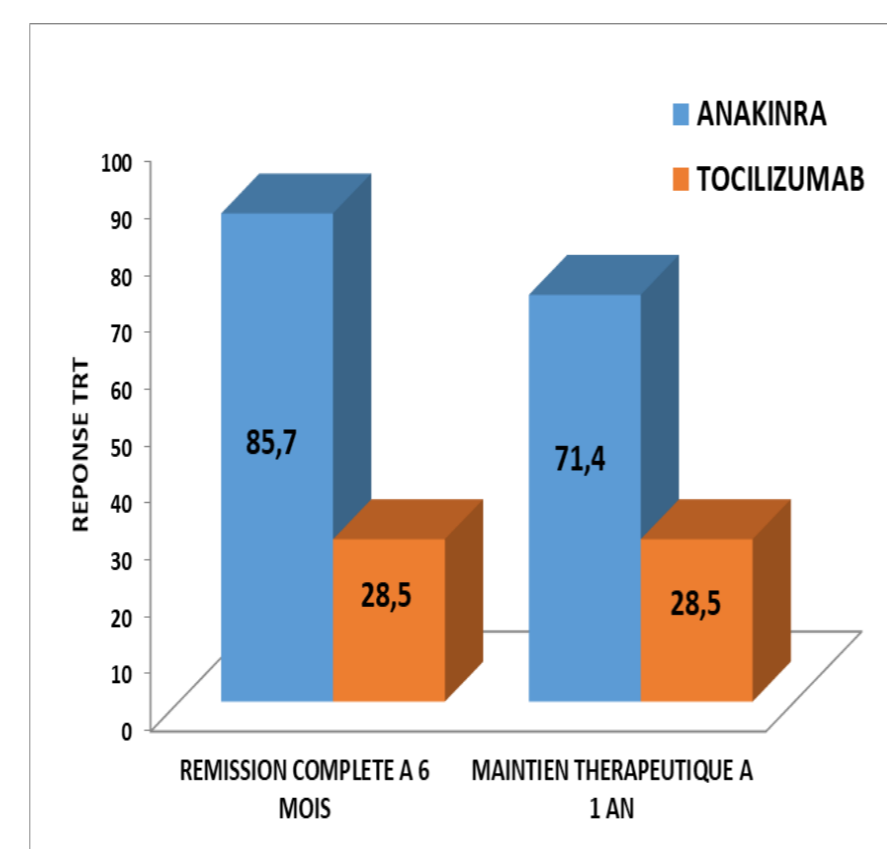


Données Thérapeutiques

La corticodépendance a concerné plus d'un tiers des patients avec la prescription d'un traitement de fond chez 60% des patients. Le recours à la biothérapie était nécessaire chez 16 patients soit 20% des cas. L'Anakinra était plus efficace que le Tocilizumab (p=0.03) avec un taux de maintien satisfaisant

Une valeur seuil (Cut-off) de ferritine glycosylée ≤ 10% est un facteur prédictif de rechute précoce, de corticodépendance à 03 mois et de complications sévères. La polyarthrite au diagnostic était prédictive d'évolution érosive

Médicaments	Effectif Patients n	Nombre de Prescriptions n	Fréquence Patients %	Fréquence Prescriptions %
Anti inflammatoires	07		8.7%	
Corticothérapie Initiale	73		91.3%	
Img/kg/j Totale	80		100%	
Traitement de fond classique	48		60%	
Méthotrexate	46		57.5%	
Leflunomide	01		1.25%	
Cyclophosphamide	01		1.25%	
Biothérapie	16	20	20%	
Tocilizumab	06	07	7.5%	8.75%
Anakinra	04	07	05%	8.75%
Immunoglobulines IV	04	04	05%	05%
Etanercept	02	02	2.5%	2.5%



Rechutes	Ferritine glycosylée (FG) ≤ 10% n=24	Ferritine glycosylée > 10% n=23	p
3 Mois (n= 15)	11 (73.3)	04 (26.7)	p=0.02
6 Mois (n= 17)	9 (53)	8 (47)	p=0.6
12 Mois (n= 18)	9 (50)	9 (50)	p=0.6
24 Mois (n= 16)	10 (62.5)	06 (37.5)	p=0.2
Formes chroniques (n=36)	18 (50%)	18 (50%)	p= 0.7
Complications (n=11)	9 (81.8)	2 (18.2)	p=0.01
Toutes les Complications (n=14)	12 (85.7)	2 (14.3)	p=0.001

Facteurs	Formes érosives n=19	Formes non érosives n=61	p
Moy Age	31.57+/-14.39	34.44+/-12.63	p=0.4
Délai mois	27.4+/-61.2	8.13+/-27.97	p=0.2
Prednison mg/j à 12 mois	30.88+/-25.69	12.61+/- 11.05	p=0.1
Rechute 06 mois	11 (57.9)	17 (27.8)	p=0.02
Polycyclique	3/19 (15.8)	12/61 (19.6)	p=0.7
Articulaire Chronique	3/19 (15.8)	16/61 (26.2)	p=0.5
Systémique Chronique	13/19 (68.4)	24/61 (39.3)	p=0.02
Arthrite	17/19 (89.4)	37/61 (60.6)	p=0.01
Poly arthrite	15/17 (88.2)	17/37 (45.9)	p=0.006
DAS28	5.9+/-1.09	5.5+/-0.87	p=0.1
HAQ	1.73+/- 0.87	1.73+/- 0.79	p=0.9
Rash Typique	9/16 (56.3)	29/54 (53.7)	p=0.8
Rash Atypique	7/16 (43.8)	25/54 (46.3)	p=0.8
Ferritine ≥5N	14 (73.7)	45 (73.8)	p=0.7
FG ≤ 10%	5/10 (50)	19/37 (51.3)	p=0.7

Discussion Notre étude a concerné 80 patients présentant une maladie de Still de l'adulte. A notre connaissance, c'est la plus grande série algérienne et maghrébine, Une ferritine glycosylée comprise entre 25% et 20% est basse (normes : 50-80%) et ne doit pas récuser le diagnostic d'une maladie de Still de l'adulte. Une valeur seuil (Cut-off) de ferritine glycosylée ≤ 10% est un facteur prédictif de rechute précoce, de corticodépendance à 03 mois et de complications sévères. Ceci a été suggéré également par Hot dans une étude française sans détermination d'une valeur seuil [3].

Conclusion: La maladie de Still de l'adulte est à évoquer devant toute urticaire fébrile chronique séronégative (FAN négatifs) avec polynucléose neutrophile et arthralgies. La maladie de Still dans notre cohorte est sévère en raison de la fréquence des formes chroniques (70%) et des rechutes (> 1/3 des cas).

Déclaration d'intérêts: Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt concernant ce travail

Bibliographie:

- 1-Fautrel B. Maladie de Still de l'adulte et forme systémique de l'arthrite juvénile idiopathique ayant évolué à l'âge adulte. Protocole national de diagnostic et de soins. 2017.
- 2-Daghor-Abbaci K, Berrah A. Severe destructive arthritis in adult onset Still's disease. Rheumatology Advances in Practice (Oxford) 2019;15:3(1).
- 3-Hot A, Toh ML, Coppéré B, Perard L, Girard-Madoux MH, et al. (2010) Reactive hemophagocytic syndrome in adult-onset Still disease: clinical features and long-term outcome: a case-control study of 8 patients. Medicine (Baltimore) 89: 37-46.