



Introduction

La maladie de Still de l'adulte (MSA) est une maladie auto-inflammatoire polygénique rare dont l'étiologie demeure inconnue, elle se manifeste par la classique triade associant fièvre hectique, éruption évanescence et arthrite ou arthralgies. Elle constitue un diagnostic d'exclusion, son traitement repose sur la corticothérapie et la biothérapie dans les formes chronique ou réfractaires.

Matériels et Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective dont l'objectif est de décrire les caractéristiques cliniques, paracliniques et évolutives sous traitement à propos de 04 patients hospitalisés au service de médecine interne du CHU Tidjani Damerdji Tlemcen sur une période de huit ans dont le diagnostic de la Maladie du Still de l'Adulte était retenu selon les critères de Yamaguchi Fig 1 et après exclusion d'autres diagnostics (maladies infectieuses, néoplasiques et inflammatoires.)

Critères de Yamaguchi

Critères majeurs

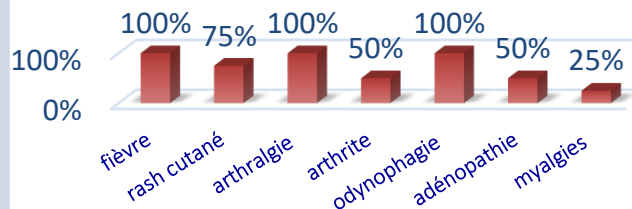
Fièvre $\geq 39^{\circ}\text{C}$ depuis 1 semaine ou plus
Arthralgies depuis 2 semaines ou plus
Rash cutané typique
Hyperleucocytose $\geq 10\ 000/\text{mm}^3$ dont polynucléaires neutrophiles $\geq 80\%$

Critères mineurs

Pharyngite ou odynophagie
Lymphadénopathie ou splénomégalie
Perturbation du bilan hépatique
Absence d'anticorps antinucléaires et de facteur rhumatoïde

Résultats

Caractéristiques cliniques de la population



Caractéristiques paracliniques

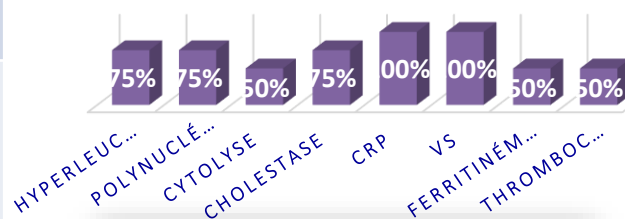


Figure 2: Éruption maculeuse rose saumon au niveau du tronc

Figure 1

Au moins 5 critères dont 2 critères majeurs (sensibilité de 96,2 % et une spécificité de 92,1 %)



Figure 3: Évolution vers une carpite fusionnante lors de poussées articulaires chroniques

Discussion

- Dans notre série on note une prédominance féminine avec un âge moyen de 39 ans (28-59ans) contrairement à Gerfaud [1] qui a trouvé un sexe ratio équilibré, cela s'explique par la présence des formes bénignes ou monocyclique ,
- Les manifestations les plus fréquentes étaient la fièvre, l'odynophagie, les arthralgies, l'éruption cutanée Fig2, l'hyperleucocytose à polynucléaire neutrophile, le syndrome inflammatoire biologique (en moyenne CRP : 112, VS : 81) et l'atteinte hépatique ce qui concorde avec la littérature [2].
L'hyperferritinémie n'était pas constante néanmoins elle constitue un critère d'orientation (sensibilité de 82% et une spécificité de 46%)
La fraction de ferritine glycosylé n'était pas dosée dans notre série cependant elle constitue l'un des critères majeurs de classification de Fautrel (sensibilité de 80.6% et une spécificité de 98.5%) [3].

l'évolution était marquée par la survenue de carpite fusionnante dans 1cas Fig3, des poussées avec corticodépendance dans 50% des cas lors d'un traitement de première ligne (corticothérapie+Méthotrexate) ce qui est retrouvée dans 45% des cas de la série de Gerfaud Le Tocilizumab (anticorps monoclonal anti-IL-6) était efficace sur les atteintes chroniques et réfractaires dès la 1^{ère} cure ce qui a été prouvé dans l'étude espagnole [4] avec une réduction de la dose de corticothérapie. Cependant l'anakinra (anti IL1) est le traitement de premier choix en deuxième ligne (non disponible). Aucune complication grave type SAM, CIVD, MAT ou hépatite fulminante n'étaient constaté chez notre population, par contre on note des effets indésirables liés à une corticothérapie à long terme et un retard d'introduction du Tocilizumab à savoir ostéonécrose fémorale droite et gauche, Zona, cataracte et un diabète induit avec ostéoporose chez la même patiente,

Conclusion

La MSA est une maladie rare, son diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques et biologiques Le traitement de première intention n'est pas toujours satisfaisant, l'utilisation des biothérapies ciblant les cytokines pro-inflammatoires donne des résultats spectaculaires dans les formes chroniques et réfractaires

Références bibliographiques

- Jamilloux, Y., Gerfaud-Valentin, M., Henry, T. & Sève, P. Treatment of adult-onset still's disease: A review. Therapeutics and Clinical Risk Management vol. 11 33–43 (2014).
- Ohta, A., Yamaguchi, M., Kaneoka, H., Nagayoshi, T. & Hiida, M. Adult Still's disease: Review of 228 cases from the literature. J. Rheumatol. 14, 1139–1146 (1988).
- Fautrel, B. et al. Proposal for a new set of classification criteria for adult-onset still disease. Medicine (Baltimore). 81, 194–20
- F, O.-S. et al. Efficacy of tocilizumab in conventional treatment-refractory adult-onset Still's disease. Arthritis Rheumatol. (Hoboken, N.J.) 66, 1659–1665 (2014).