

Atteinte hépatique au cours de la maladie de Still de l'adulte

Journée thématique de médecine interne

Dr Najah Boussetta

Le 16/1/2015

SOCIÉTÉ TUNISIENNE DE MÉDECINE INTERNE

Patient N. A âgé de 33 ans admis pour exploration d'une fièvre au long cours.

Antécédents

- hépatite virale à l'âge de 15 ans traitée par des charlatans??
- pas de prise médicamenteuse

Habitudes

- 15 bières par jour depuis 8 ans

Profession: vendeur dans un marché

Histoire de la maladie

Remonte à un mois marquée par:

- une fièvre en plateau chiffrée à 39° C
- Asthénie et anorexie
- Ictère cutanéomuqueux
- Une odynophagie
- Des arthralgies d'allure inflammatoire

Examen physique

- état général moyen , ictère cutanéomuqueux
- T°= 39 °C
- TA= 9/6 mmHG pouls= 100 bpm
- Auscultation cardiopulmonaire normale
- Abdomen souple dépressible indolore, pas d'hépatosplénomégalie
- Examen neurologique sans anomalie
- présence d'adénopathies cervicales centimétriques fermes indolores
- Lésions maculeuses érythémateuses prurigineuses faisant 3-4 mm de diamètre au niveau de l'abdomen ,dos , aisselles et les membres épargnant le visage.

Biologie

NFS : GB= 12840 , PNN= 8190 HGB= 14,1 g/dl, PLA= 274000

Ferritinémie= 13732 µg/l CRP = 58 mg/l, VS=55 mm H1, EPP: P=60,
alb= 31,6 α2 = 10,7, β=7,3, γ=10,7 , fibrinémie = 2,22 g/l,
procalcitonine= 0,65µg/l (N< 0,5).

LDH= 521 UI/l (91-260) TG= 5,01 mmol/l, CT= 8,5 mmol/l

ASAT= 876 UI/l (10-42), ALAT= 1738 UI/l (10-60), YGT= 269 UI/l (7-64)

PAL = 389 UI/l (42-121) BT= 317 µmol/l (N<17), BC=217 µmol/l
TP= 53% facteurV: normal

ECBU= négatif , hémocultures: négatives

➤ IgM anti hépatite A négative

➤ anticorps anti-HVC négative

➤ Ag HBS: négatif

anticorps anti Hbe: positif

anti HBS: positif à 122 UI/l

➤ IgM anti EBV , IgM anti CMV négative, sérologie HIV : négative

➤ Marqueurs tumoraux négatifs à part α foetoprotéine à 100 UI/ml (N<3)

➤ AAN, FR, ANCA: négatifs, C3 et C4: normaux

➤ **Echo cervicale :** multiples adénomégalies cervicales

➤ **Examen ORL et endoscopie nasale** sans anomalies

➤ **Le scanner thoraco-abdomino-pelvien:**

le foie est de taille normale de densité homogène , la voie biliaire principale est vide. Les voies biliaires intra et extrahépatiques sont fines.

Présence d'adénomégalies le long du pédicule hépatique mesurant 14 et 17 mm.

➤ **l'échographie cardiaque :** normale

Au total

Patient âgé de 33 ans qui présente

- Une fièvre prolongée
- Une odynophagie
- Des arthralgies inflammatoires
- Des adénopathies cervicales et du hile hépatique
- Une éruption maculeuse prurigineuse fugace
- une cholestase ictérique et une cytolyse
- Un SIB
- Une hyperleucocytose

S'agit il d'un sepsis?

A-oui

B- non

SOCIETE TUNISIENNE DE MEDECINE INTERNE

➤ la fièvre

➤ l'hypotension

MAIS

➤ le SIB

➤ Procalcitonine: légèrement élevée

➤ hémocultures : négatives

On a traité par une antibiothérapie à large spectre sans amélioration

S'agit-il d'un lymphome?

A-oui

B-non

SOCIETE TUNISIENNE DE MEDECINE INTERNE

➤ fièvre

➤ SIB

➤ Adénopathies cervicales et du hile hépatique

➤ LDH élevés

Ferritinémie : 18000 µg/l

s'agit –il d' un syndrome d'activation
macrophagique?

A- oui

B- non

SOCIETE TUNISIENNE DE MEDECINE INTERNE

➤ la ponction sternale : normale

1. Fever $\geq 38.5^{\circ}\text{C}$

2. Splenomegaly

3. Cytopenias (affecting at least 2 of 3 lineages in the peripheral blood)

Hemoglobin < 9 g/dL (in infants < 4 weeks: hemoglobin < 10 g/dL)

Platelets $< 100 \times 10^3/\text{mL}$

Neutrophils $< 1 \times 10^3/\text{mL}$

4. Hypertriglyceridemia (fasting, > 265 mg/dL) and/or hypofibrinogenemia (< 150 mg/dL)

5. Hemophagocytosis in bone marrow, spleen, lymph nodes, or liver

6. Low or absent NK-cell activity

7. Ferritin > 500 ng/mL†

8. Elevated sCD25 (α -chain of sIL-2 receptor)§

Critère de Henter et al

Est se que le SAM est secondaire à la maladie de Still
de l'adulte?

A-oui

B-non

SOCIETE TUNISIENNE DE MEDECINE INTERNE

➤ La ferritinémie glycosylée = 12%

SOCIETE TUNISIENNE DE MEDECINE INTERNE

CRITERES DE YAMAGUCHI

(J Rheumatol 1992)

Au moins 5 critères sont nécessaires dont au moins 2 majeurs, en l'absence de tout critère d'exclusion

Critère majeurs

- 1. Fièvre $\geq 39^{\circ}$ C, pendant au moins 1 semaine
- 2. Arthralgies évoluant depuis au moins 2 semaines
- 3. Éruption cutanée typique
- 4. Leucocytose ($\geq 10\ 000/\text{mm}^3$) avec au moins 80 % de PNN

Critères mineurs

- 1. Douleurs pharyngées
- 2. Adénopathies et/ou splénomégalie
- 3. Perturbations du bilan biologique hépatique
- 4. Absence d'anti-corps antinucléaires et de facteur rhumatoïde

Critères d'exclusion

Infections (tout particulièrement sepsis et l'infection par EBV)
Néoplasies (tout particulièrement des lymphomes)
Maladies systémiques (tout particulièrement la PAN et la PR avec signes extra-articulaires)

CRITERES DE FAUTREL

(Médecine 2002)

> 4 critères majeurs

ou

3 critères majeurs + 2 critères mineurs

Critères majeurs

- Fièvre hectique $\geq 39^{\circ}$ C
- Arthralgies
- Érythème transitoire
- Douleur pharyngée
- PNN $\geq 80\%$
- Ferritine glycosylée $\leq 20\%$

Critères mineurs:

- Éruption maculo-papuleuse
- Leucocytose $\geq 10\ 000/\text{mm}^3$

C'est une maladie de Still de l'adulte
avec hépatopathie et compliquée d'un SAM

SOCIETE TUNISIENNE DE MEDICINE INTERNE

S'agit –il d'une hépatite sévère?

A- oui

B-non

SOCIÉTÉ TUNISIENNE DE MÉDECINE INTERNE

hépatite sévère =

TP < 50% sans encéphalopathie hépatique

SOCIETE TUNISIENNE DE MEDECINE INTERNE

**Le traitement: corticothérapie
à la dose de 1 mg/Kg/j**

A-oui

B- non

Le patient a été traité par corticothérapie: 1mg/Kg/j
mais sans amélioration clinique ni biologique

Est-ce qu'on donne des immunoglobulines ?

A-oui

B- non

SOCIETE TUNISIENNE DE MEDECINE INTERNE

MSA compliquée de SAM

Immunoglobulines

Etoposide

M. Gerfaud-Valentin et al. La Rev Med interne 2015 ;
36: 319–327

Le patient a reçu une cure d'Ig IV 2gr/kg avec

- disparition de la fièvre
- baisse de la CRP
- baisse de la cytolysse et la cholestase
- Baisse de la ferritinémie

Traitement de sortie:

Solupred: 80mg/j

Calperos: 2cp/j

Stérogyl: 4 gouttes/j

SOCIETE TUNISIENNE DE MEDECINE INTERNE

Après 2 mois , il consulte pour

- fièvre
- arthralgies inflammatoires
- ictère cutanéomuqueux
- Cholestase et cytolyse à 20 fois la normale
- Traitement : solupred : 40 mg/j
- Diagnostic : poussée de la MSA

Est-ce qu'on donne du Méthotrexate ?

A-oui

B-non

SOCIETE TUNISIENNE DE MEDECINE INTERNE

On a augmenté la dose de solupred à 80mg/j avec
amélioration du bilan hépatique

Prescription du MTX à 8cp/semaine.

Bilan après 2 mois:

ASAT = 11 UI/l ALAT= 20UI/l PAL= 234UI/l YGT= 53UI/l

Est-ce qu'on donne de l'anakinra?

A-oui

B-non

SOCIETE TUNISIENNE DE MEDECINE INTERNE

- Aggravation du bilan hépatique sous MTX
- Poussée de la MSA sous MTX



Anakinra

Corticostéroïdes
Prednisone: 0,8 à 1 mg/kg/j

Corticodépendance: 45%

Méthotrexate: 7,5 à 20
mg/semaine

MSA réfractaire

Anakinra
tocilizumab

Schéma thérapeutique de la maladie de Still de l'adulte (MSA).

MERCI POUR VOTRE ATTENTION

SOCIETE TUNISIENNE DE MEDECINE INTERNE