

LA MALADIE DE STILL DE L'ADULTE :

RESULTATS PRELIMINAIRES DE L'ÉTUDE MULTICENTRIQUE

I.Ksontini, A. Harmel pour le Groupe d'étude de la MSA sous l'égide de la STMI

Sous l'égide de la Société Tunisienne de Médecine Interne, une étude multicentrique colligeant toutes les observations de Maladie de Still de l'Adulte (MSA) a été réalisée. Dans cette étude 17 services ont participé comportant des services de Médecine Interne, de Rhumatologie, de maladies infectieuses et de Médecine générale. Seuls les malades répondant aux critères de diagnostic de Yamaguchi établis en 1992 et/ou à ceux de Fautrel établis en 2002 ont été inclus dans cette étude. C'est ainsi que nous avons colligés 106 observations de MSA. Notre série avait une prédominance féminine avec une sex ratio de 0,63. L'âge moyen du début des symptômes était de 31,67 ans et l'âge moyen au moment du diagnostic était de 32,27 ans. Il est classique de dire que cette maladie débute entre 16 et 35 ans ceci était le cas chez 62,3% des patients et en analysant de plus près la répartition selon l'âge, nous constatons une répartition bimodale avec deux pics de fréquence entre 16/25 ans et 36/45ans. Le mode de début était brutal dans plus de la moitié des cas (52,8%) et l'éclosion de la maladie coïncide le plus souvent avec la saison estivale. Sur le plan clinique, la triade caractéristique de la maladie (fièvre, éruption cutanée, arthralgies) était présente chez 74,5% des patients et ceci indépendamment de leur âge. La fièvre était quasi constante (99,1%) et elle était hectique avec des pics vespéraux et une apyrexie matinale chez la moitié des

patients (50,9%). Elle était de type fièvre prolongée dans 58,5% justifiant la prescription de manière plus significative d'une antibiothérapie. Cette fièvre a atteint dans presque la moitié des cas 40°C et elle s'accompagnait de sueurs dans 49,1% des cas, de frissons dans 51,9% des cas avec une conservation de l'état général notée chez 65,1% des patients. L'éruption cutanée était rapportée chez 86 patients (81,1%) et a été constatée par un médecin chez 69 parmi eux. Le rash était typique fait d'éruption maculo papuleuse de couleur rose saumonée non prurigineuse chez 75 patients. Il était nocturne dans 9,4% des cas, prurigineux dans 15,1% des cas et apparaissant à l'acmé de la fièvre dans 34,9% des cas. Les manifestations articulaires étaient également fréquentes touchant 92,5% des patients à type d'arthralgies dans 84,9% et d'arthrite dans 55,7% touchant aussi bien grosses que petites articulations. Cette atteinte articulaire est passée à la chronicité chez 12 patients dont 8 ont présenté des destructions articulaires de siège variable. La fréquence des manifestations musculaires était de 46,2% des cas. Ces manifestations étaient essentiellement à type de myalgies, plus rarement d'un déficit moteur et/ou d'une myosite qui ont justifié la prescription d'un EMG dans 9 cas et d'une biopsie musculaire dans 6 cas. La présence de ces manifestations musculaires n'interfère pas avec la présence ou non de la triade. Les douleurs pharyngées étaient présentes dans 76,4% de façon plus significative chez les hommes et elles étaient inaugurales dans la moitié des cas. Ces douleurs se présentaient essentiellement à type d'odynophagie (64,2%). La dysphagie haute n'était présente que dans 9,4% des cas. L'examen de la gorge était normal dans 47,9% des cas et a montré dans les cas restants une pharyngite non exsudative. Ces douleurs pharyngées avaient un caractère annonciateur de rechutes dans 14,2%. Les manifestations hématologiques étaient présentes dans 26,4% des cas de

façon légèrement plus fréquente chez les patients présentant la triade. Ces manifestations étaient à type de splénomégalie chez 12 patients et d'adénopathies périphériques et/ou profondes chez 27 patients dont 10 ont eu des biopsies ganglionnaires avec des résultats disparates. Les douleurs abdominales étaient présentes chez 17% des malades et étaient de type pseudo chirurgical dans 2,8% des cas. Elles étaient significativement plus fréquentes chez les patients présentant des adénopathies profondes abdominales. Les manifestations hépatiques étaient présentes dans 47,2% des cas. Une hépatomégalie a été notée chez 8 patients, un ictère chez 2 patients, une cytolyse dans 40,6% des cas le plus souvent spontanée avec un taux moyen des ASAT à 102,38 UI/l et des ALAT à 91,93UI/l et une cholestase dans 19,8%. Aucun patient n'a présenté une insuffisance hépatocellulaire. Les manifestations cardiaques étaient présentes chez 21 patients (19,8%) à type de péricardite chez 16 patients dans la majorité des cas latente, non récidivante et d'évolution favorable. Il n'a pas été noté de troubles du rythme et/ ou de la conduction. Un seul patient a présenté un tableau d'insuffisance cardiaque en rapport avec une myocardite. La tachycardie persistante en dehors des pics fébriles, constatation habituelle au cours de la MSA n'a été observé que chez 7 patients (6,6%). Par ailleurs, un patient a présenté un syndrome de Raynaud. Les manifestations pleuro-pulmonaires étaient à type d'épanchement pleural chez 4 patients (3,8%) dont 2 étaient ponctionnés avec des résultats variables. L'atteinte rénale était présente chez 8 patients (7,5%) à type de néphropathie glomérulaire compliquée une seule fois d'une insuffisance rénale modérée. 3 ponctions biopsies rénales ont été réalisées, 2 étaient concluantes et ont permis de poser le diagnostic d'amylose et de glomérulonéphrite à IgA. Les manifestations neurologiques de type centrales étaient notées chez 6 patients

(5,7%) dont 5 ont bénéficié d'un examen tomodensitométrique cérébral qui s'est avéré normal. Egalement 6 patients (5,7%) ont présenté des manifestations ophtalmologiques dont la moitié étaient en rapport avec un syndrome sec. Pour les signes généraux, l'amaigrissement et l'asthénie étaient notés dans respectivement 20,8% et 21,7% des cas. Sur le plan biologique, le taux moyen des globules blancs était 19.771 éléments/mm³ avec un taux moyen de polynucléaires neutrophiles à 82,8%; 3 patients avaient une leucopénie. Le taux moyen de l'hémoglobine était à 11,22 g/dl ; 10 patients avaient une hémoglobine < 10g/dl. 2 patients avaient une pancytopénie. Pour les paramètres inflammatoires, 75,5% des patients avaient un syndrome inflammatoire biologique avec une vitesse de sédimentation moyenne à 90mm à la première heure, un fibrinogène moyen à 5,93g/l, une CRP moyenne à 110,72mg/l, des α_2 à 11,82g/l, des gammaglobulines à 15,52g/l et une albuminémie moyenne à 30,59g/l. La présence de ce syndrome inflammatoire biologique n'était pas corrélée à la présence ou non des 3 éléments de la triade. La ferritinémie moyenne était à 4074ng/ml avec un taux maximal à 27971. Pour le bilan immunologique, les anticorps anti nucléaires étaient dosés chez 93 patients (87,7%) et les facteurs rhumatoïdes chez 88 patients (83%) et se sont révélés négatifs dans la majorité des cas ou positifs à des taux non significatifs. Pour le bilan infectieux : 95 patients ont eu des hémocultures qui étaient positives chez uniquement 4 d'entre eux; 92 patients ont eu un ECBU qui s'est révélé positif chez 3 malades. Les sérologies de l'hépatite B et de l'hépatite C et de l'HIV ont été réalisées dans 34; 38,7 et 42,9% des cas et étaient toujours négatives. La sérologie du CMV a été pratiquée chez 40 patients et celle de l'EBV chez 41 patients et ont été négatives ou ont objectivé une infection ancienne. Sur le plan radiologique, une radiographie du thorax a été pratiquée chez 104 patients

(98,1%) et était normale chez 88 parmi eux (83%). Une échographie cardiaque a été réalisée chez 72 malades et a permis de déceler des anomalies dans 17% des cas à type essentiellement d'épanchements péricardiques. Une échographie abdominale a été effectuée chez 83 patients et était normale dans 63,8% des cas. L'échographie pelvienne n'a été faite que chez 27 patients et a été jugée normale chez 24 parmi eux. Une TDM thoracique a été réalisée chez 24 patients et était anormale chez 10 essentiellement à type d'adénopathies médiastinales et une TDM abdominale a été effectuée chez 22 malades et a montré des anomalies chez 6 parmi eux à type d'hépatite et/ou splénomégalie associées ou non à des adénopathies profondes. Sur le plan endoscopique, uniquement 22 malades ont eu une fibroscopie oeso gastro duodénale et 15 patients ont eu une coloscopie. Pour le diagnostic positif de MSA, le délai moyen était de 8,08 mois ; 86% des patients répondaient aux critères de diagnostic de Fautrel et 97% remplissaient les critères de Yamaguchi ce qui fait que 77% des malades obéissaient aux deux systèmes de critères. Le recul moyen évolutif était de 36,64 mois. 42 patients soit 39,6% ont été perdus de vue. Sur le plan évolutif, 39 (36,8%) ont eu une forme systémique monocyclique; 38 (35,8%) ont eu une forme systémique polycyclique ; 2 (1,9%) ont eu plusieurs poussées systémiques et 7 (6,6%) ont eu une poussée systémique avec atteinte articulaire chronique. On a déploré 3 décès et le pronostic fonctionnel a été mis en jeu chez 6 patients avec mise en place de prothèses dans un délai moyen de 30,33 mois. Sur le plan thérapeutique une antibiothérapie initiale a été prescrite dans 66% des cas ; les AINS ont été utilisés dans 30,2% des cas et n'ont permis d'obtenir une amélioration que dans 5,7% des cas. L'acide acétyl salicylique a été prescrit dans 16% des cas avec des résultats favorables dans uniquement 2,8% des cas. Les corticoïdes ont été préconisés

chez 94 patients dont 20 après échec des AINS. Cette corticothérapie a été précédée par des bolus de Méthylprednisolone chez 18 patients. Une amélioration a été obtenue chez 60 patients et 22 patients (20,8%) étaient devenus corticodépendants. La durée moyenne de la corticothérapie était de 21,69 mois et 11 patients (10,4%) ont présenté des complications inhérentes à cette corticothérapie essentiellement à type d'infections ou de diabète cortico-induit. La corticothérapie intra-articulaire n'a été préconisée que chez 4 malades. 20 patients (18,9%) ont bénéficié d'autres alternatives thérapeutiques en raison d'une corticorésistance ou d'une corticodépendance avec prescription essentiellement du Méthotrexate.