



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



Still ou Pseudo-Still : difficultés et pièges du diagnostic de maladie de Still de l'adulte

Still's or Still-like disease: Difficulties and pitfalls of adult-onset Still's disease diagnosis

Stéphane Mitrovic^{a,b}, Bruno Fautrel^{a,*,c,d}

^a Service de rhumatologie, hôpital Pitié-Salpêtrière, AP-HP, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

^b Institut mutualiste Montsouris, 75014 Paris, France

^c Faculté de médecine, institut Pierre-Louis d'épidémiologie et santé publique, GRC 08, Sorbonne université, 75013 Paris, France

^d CRI-IMIDIATE, a FCRIN Clinical Research Network network, 75013 Paris, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Accepté le 19 juin 2018

Disponible sur Internet le xxx

Mots clés :

Maladie de Still

Syndromes auto-inflammatoires

Polyarthrite

Maladie inflammatoire à médiation

immunologique

Fièvre récurrente

Inflammasomopathie

RÉSUMÉ

La maladie de Still de l'adulte (MSA) est un syndrome auto-inflammatoire systémique rare dont le diagnostic est difficile. Dans les formes typiques, la MSA associe chez un patient âgé de plus de 16 ans quatre signes cardinaux : une fièvre hectique à 39–40 °C, une éruption cutanée évanescence concomitante des pics fébriles, des arthralgies ou arthrites, une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles. À ces signes peuvent s'associer une multitude d'autres symptômes. Aucune manifestation n'est cependant spécifique de la maladie. Avant de retenir un diagnostic de MSA, il reste ainsi nécessaire d'éliminer d'autres affections infectieuses, malignes ou systémiques, pouvant mimer une MSA. Des critères de classification peuvent aider le clinicien à évoquer le diagnostic. Cependant, la MSA est une maladie hétérogène, et les formes atypiques ne sont pas rares. La MSA peut prédominer sur un organe ou donner d'emblée des complications systémiques avec défaillance pluriviscérale, et mettre en jeu le pronostic vital alors même que le diagnostic n'est pas clairement posé. Leur gravité relègue souvent les signes articulaires au second plan, et contribue ainsi à égarer encore plus le clinicien peu familier avec la MSA. L'objectif de cet article est donc de rappeler brièvement les manifestations des formes typiques de la maladie, mais également de sensibiliser le rhumatologue aux situations atypiques et trompeuses qui doivent faire évoquer le diagnostic de MSA. Dans cette démarche diagnostique complexe, le contact avec l'un des centres de référence pour les maladies auto-inflammatoires est conseillé.

© 2018 Publié par Elsevier Masson SAS au nom de Société Française de Rhumatologie.

ABSTRACT

Adult-onset Still's disease (AOSD) is a rare systemic auto-inflammatory disorder whose diagnosis is difficult. In typical cases of AOSD, four cardinal signs are associated in a patient older than sixteen: high (39–40 °C) hectic fever, skin rash occurring during peaks of temperature, arthralgia or arthritis, hyperleukocytosis $\geq 10,000$ cells/mm³ with neutrophils $\geq 80\%$. A lot of other of symptoms can be associated to these signs. However, no clinical or biological manifestation is specific of the disease. Before finally diagnosing AOSD, it is thus essential to first rule out neoplastic, infectious or inflammatory conditions that can mimic the disease. Classification criteria can help the clinician to raise the diagnosis. However, AOSD is a heterogeneous disease, and atypical forms are not rare. The disease can be life threatening, because of the predominant involvement of one organ or of systemic complications with multiple organ failure from the outset, while the diagnosis isn't clearly confirmed. The articular signs may often fall by the wayside

Keywords:

Adult-onset Still's disease

Systemic auto-inflammatory disorder

Arthritis

Inflammatory joint disease

Periodic fever

Immune-mediated inflammatory disorder

Inflammasomopathy

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bruno.fautrel@aphp.fr (B. Fautrel).

<https://doi.org/10.1016/j.monrhu.2018.06.001>

1878-6227/© 2018 Publié par Elsevier Masson SAS au nom de Société Française de Rhumatologie.

because of the gravity of the complications of such clinical forms, which can contribute to misdirect the clinicians who are not familiar with AOSD. The objective of this article is to remind briefly the manifestations of the typical clinical forms of the disease, but also to alert the rheumatologist to atypical and misleading situations that should evoke the diagnosis of AOSD. In this complex diagnostic approach, it is advised to contact one of the reference centers for auto-inflammatory disorders.

© 2018 Published by Elsevier Masson SAS on behalf of Société Française de Rhumatologie.

1. Introduction

La maladie de Still de l'adulte (MSA) est un syndrome auto-inflammatoire systémique rare, sans caractère familial [1,2]. Elle touche aussi bien les femmes que les hommes, et le plus souvent des adultes jeunes, la MSA débutant entre 16 et 35 ans chez environ 70 % des patients, bien que des formes tardives au-delà de 80 ans aient été décrites [3-5]. L'incidence a été estimée à environ 0,16 pour 100 000 personnes en France [6].

Le diagnostic de MSA est difficile du fait de la rareté de la maladie et de l'absence de signes cliniques ou biologiques pathognomoniques [2,5]. Dans une récente série rétrospective de 57 patients, le délai moyen du diagnostic était de 4 mois [3]. Ce retard diagnostique est en général associé à des choix thérapeutiques erronés : antibiothérapie inadéquate, corticothérapie anormalement prolongée, etc. Or, il a été démontré qu'un diagnostic précoce pouvait contribuer à améliorer le pronostic [3,7].

Dans les formes typiques, la MSA se définit cliniquement chez un patient dont la maladie commence après l'âge de 16 ans, par une constellation évocatrice de quatre signes cardinaux : une fièvre marquée, une éruption cutanée évanescence, des arthralgies ou arthrites et une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles [1,2]. À ces signes peuvent s'associer une multitude d'autres symptômes, mais aucune manifestation clinique ou paraclinique n'est spécifique de la maladie. Avant de retenir un diagnostic de MSA, il reste ainsi nécessaire d'éliminer un bon nombre d'affections (en particulier infectieuses, malignes ou immunologiques) pouvant donner un tableau similaire. Des critères de classification ont été proposés, et peuvent aider le clinicien dans la démarche diagnostique. Ceux de Yamaguchi publiés en 1992 font référence [8]. Les critères de Fautrel, plus simples d'utilisation peuvent être utilisés [9] (Tableau 1). Une étude toute récente a validé ces deux sets de critères, et a en outre proposé des critères de Yamaguchi modifié (qui tiennent compte de la ferritinémie et de la ferritine glyquée), qui permettent une sensibilité et une spécificité supérieure à 90 % [10] (Tableau 2).

Cependant, il est important de rappeler que la MSA est une maladie très hétérogène et que des formes atypiques peuvent survenir [2-5,11]. Ces dernières sont responsables d'atteintes qui peuvent prédominer sur un organe ou donner des complications systémiques avec défaillance pluriviscérale, et mettre en jeu le pronostic vital [12]. Leur gravité relègue souvent les signes articulaires au second plan, et contribue ainsi à égarer encore plus le clinicien peu familier avec la MSA.

L'objectif de cet article est donc de rappeler brièvement les manifestations des formes typiques de la maladie, mais également de sensibiliser le rhumatologue aux situations atypiques qui doivent faire évoquer le diagnostic de MSA.

2. Formes typiques

2.1. Les symptômes cardinaux

2.1.1. La fièvre

La fièvre est constante au cours de la MSA [2,5]. Il s'agit d'une fièvre élevée, habituellement vespérale, à 39-40°C avec des pics

thermiques précédés de frissons. Cette fièvre est typiquement intermittente, avec une apyrexie matinale. Bien qu'il soit non spécifique, l'aspect que prend la courbe thermique est assez évocateur du diagnostic. Cependant, la fièvre est parfois seulement rémittente, sans retour complet à l'apyrexie entre les pics fébriles, ou même totalement désarticulée. Cette fièvre s'accompagne fréquemment d'une altération de l'état général avec amaigrissement parfois très important. L'enquête infectieuse est négative, et les antibiotiques divers très souvent prescrits sont inefficaces.

2.1.2. L'atteinte articulaire

Les manifestations articulaires sont constantes mais peuvent apparaître de façon retardée [2,3,5]. Les douleurs articulaires sont souvent plus marquées au moment des pics fébriles. Dans la majorité des cas, il existe de véritables arthrites avec synovite ou épanchement articulaire. Les arthrites sont parfois initialement mobiles mais se fixent rapidement, généralement sous la forme d'une polyarthrite bilatérale et symétrique. L'atteinte des deux poignets, sans atteinte des petites articulations des doigts est fréquente avec possibilité d'une carpite érosive bilatérale isolée évocatrice du diagnostic de MSA [13]. L'atteinte de MCP, IPP et IPD est néanmoins possible. Le liquide articulaire est inflammatoire. L'examen de la biopsie synoviale, si elle est pratiquée, ne révèle qu'une synovite aiguë et non spécifique.

2.1.3. L'éruption cutanée

Elle est identique à celle observée dans la forme systémique des arthrites juvéniles [2]. Lorsqu'elle est typique, l'éruption cutanée de la MSA se présente sous la forme de petites macules rosées non prurigineuses, de quelques millimètres de diamètre, avec une bordure légèrement irrégulière. L'éruption siège avec prédilection à la racine des membres, au tronc et dans les zones d'appui. Les signes cutanés sont volontiers majorés par une exposition à la chaleur, et un dermographisme peut être noté. L'une des caractéristiques principales de cette éruption est d'être évanescence. Elle est maximum au moment des pics fébriles, et disparaît souvent totalement pendant les périodes d'apyrexie. L'aspect histologique des lésions cutanées de la MSA n'est pas spécifique. Il n'existe qu'un œdème du derme superficiel et moyen et un infiltrat polymorphe diffus ou à prédominance péri-vasculaire [2].

2.1.4. L'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles

Une hyperleucocytose lorsqu'elle est franche, à plus de 15.000/mm³ avec polynucléose neutrophile doit faire évoquer le diagnostic lorsque l'enquête infectieuse est négative ; elle est présente chez environ 60 % des patients [2,3,5,11]. Un article récent suggère que le ratio du nombre de neutrophiles sur le nombre de lymphocytes, au cut-off de 3 (soit une valeur moins drastique que celle du critère 4 de Yamaguchi et 5 de Fautrel, Tableaux 1 et 2) serait un très bon moyen de distinguer une infection virale aiguë d'un syndrome de Still, avec une aire sous la courbe de 0,967 [14]. Réciproquement, un ratio inférieur à 3 doit orienter vers un autre diagnostic qu'une maladie de Still ; autrement dit, un pourcentage de polynucléaires neutrophiles inférieur à 60 % a de bonnes chances de ne pas être dû à une maladie de Still. La présence d'une myélocytose voire même d'une réaction leuco-érythroblastique est possible.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8964110>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8964110>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)