

Traitement de l'atteinte parenchymateuse sévère de la maladie de Still, à propos de 3 cas

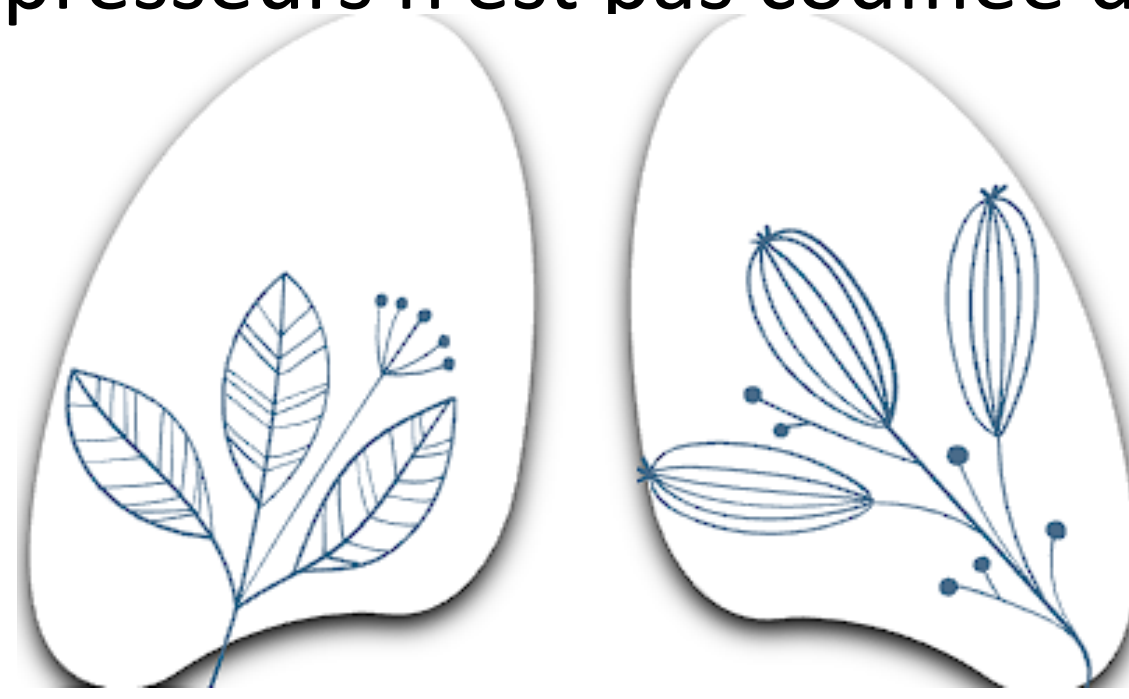
Dominique, ZHANG, Interne, Médecine Interne, Hôpital Avicenne, Bobigny, FRANCE

Autres auteurs, équipe:

- Philippe, KAROUBIL, PH, Anesthésie-Réanimation, Hôpital Avicenne, Bobigny, FRANCE
- Yurdagül, UZUNHAN, MCU-PH, Pneumologie, Hôpital Avicenne, Bobigny, FRANCE
- Sarah, DIAKITE, Interne, Médecine Interne, Hôpital Delafontaine, Saint-Denis, FRANCE
- Robin, DHOTE, PU-PH, Médecine Interne, Hôpital Avicenne, Bobigny, FRANCE
- Julien, CULLERIER, CCA, Médecine Interne, Hôpital Avicenne, Bobigny, FRANCE

Introduction

La maladie de Still est un syndrome auto-inflammatoire systémique rare dans laquelle les cytokines pro-inflammatoires, particulièrement l'interleukine 1, joue un rôle crucial dans la physiopathologie. Au delà de sa triade évocatrice (fièvre, polyarthrite et éruption cutanée), de nombreuses complications viscérales existent. L'atteinte pulmonaire la plus fréquemment rapportée concerne la pleurésie (jusqu'à 20% des patients), mais il peut également exister une atteinte parenchymateuse à type de pneumopathie interstitielle avec une cinquantaine de cas décrite dans la littérature. Pouvant aller jusqu'au syndrome de détresse respiratoire aigu, et étant inaugural dans la moitié des cas, ce tableau dont le diagnostic peut être difficile, mérite d'être connu. Les cas rapportés de la littérature rapportent une bonne efficacité de la corticothérapie avec une évolution rapidement favorable, mais la place des immunosuppresseurs n'est pas codifiée dans cette indication.



Hôpital Avicenne AP-HP

Observation

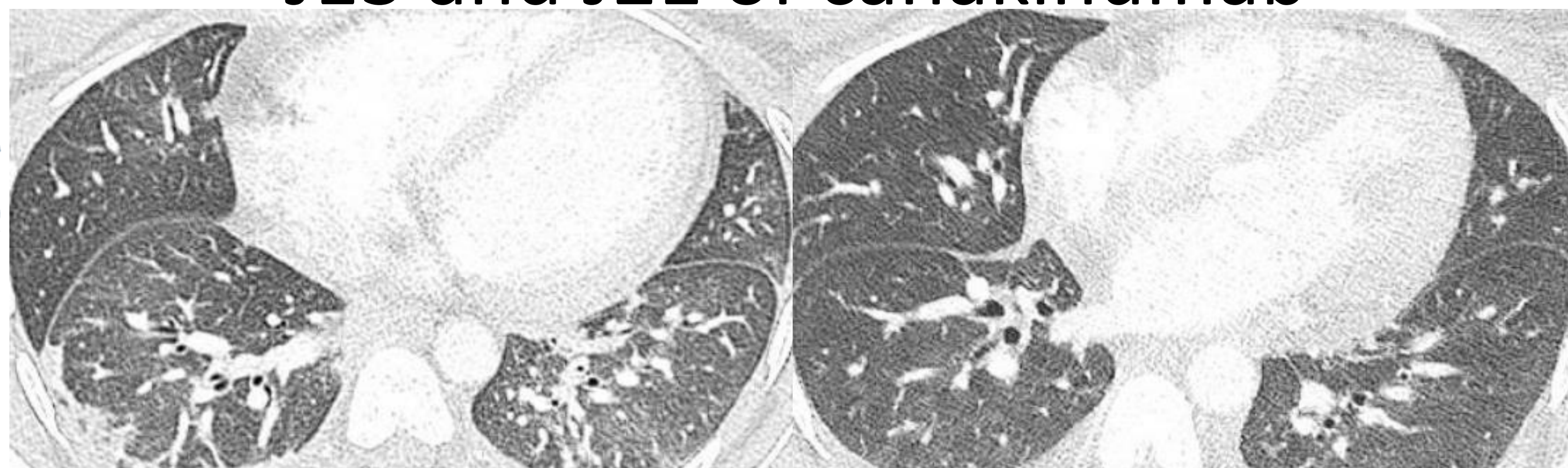
Nous rapportons les cas de trois jeunes patients (âge médian 34 ans) sans autres antécédents admis à l'Hôpital d'Avicenne et de Delafontaine entre 2018 et 2023, pour une insuffisance respiratoire aiguë faisant relever une poussée de maladie de Still.

Pour un, la maladie de Still était connue depuis trois ans, et en cinquième ligne de traitement par Canakinumab introduit depuis un mois. A l'inverse, les deux autres patients ont présenté un tableau pulmonaire sévère faisant révéler la maladie.

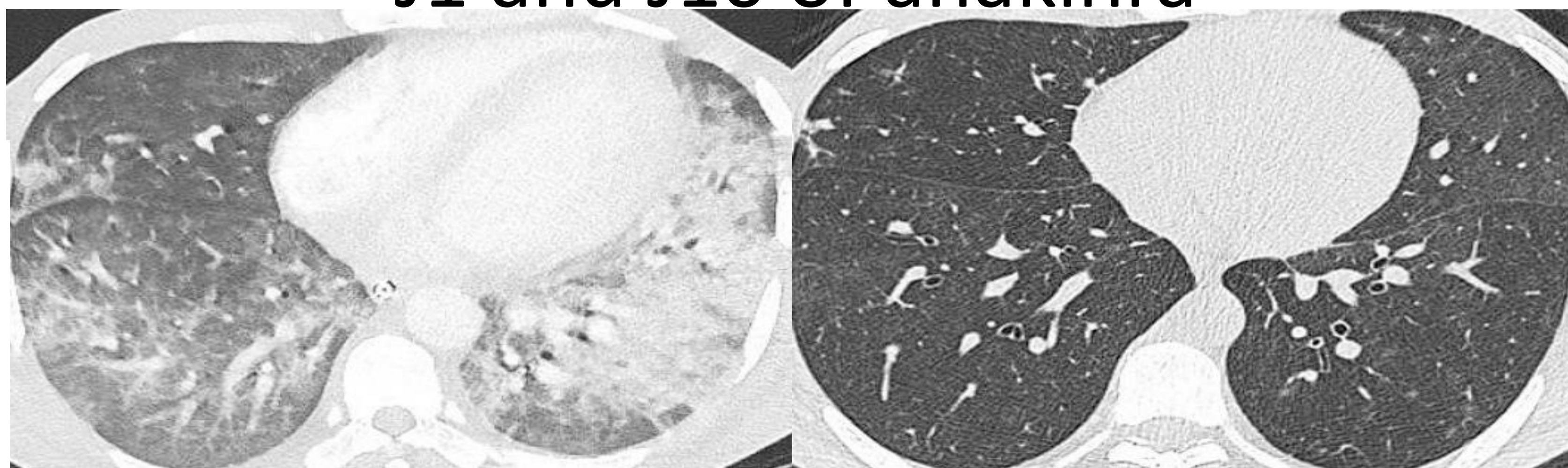
Tous présentaient une altération de l'état général fébrile ainsi qu'une atteinte cutanée. Deux développaient une pharyngite et une atteinte articulaire. Deux présentaient des complications sévères à type d'atteinte neurologique (épilepsie et d'encéphalite nécrosante bi-thalamique), ainsi qu'un cas de syndrome d'activation histiocytaire. Le syndrome inflammatoire biologique était constant avec une polynucléose moyenne à 16G/L, et une ferritine moyenne à 7900µg/L (ferritine glycosylée à 17%, donnée sur un patient). L'atteinte pulmonaire était sévère, avec un patient intubé sur un syndrome de détresse respiratoire aigu, tandis que les deux autres avaient un débit d'oxygénothérapie moyen à 7 litres. Les images scannographiques comportaient des condensations nodulaires multifocales pour deux et des épaissements des septas interlobulaires associées à une pleurésie bilatérale pour un. Deux patients bénéficiaient d'un lavage broncho-alvéolaire, révélant une alvéolite à macrophage pour un et une alvéolite à polynucléaire neutrophile pour l'autre. L'ensemble du bilan infectieux, et auto-immun était négatif pour tous.

Ces 3 patients ont été traités par des bolus de Méthylprednisolone sur 3 jours (dose moyenne 750mg). Les deux patients naïfs de tout de traitement ont reçu de façon concomitante un traitement par Anakinra à la dose de 100mg, Le deuxième patient en 5e ligne de traitement, a reçu en plus des bolus de Méthylprednisolone, un traitement par Ciclosporine 100mg. Pour tous les patients, l'évolution a été très rapidement favorable avec une amélioration clinique dès 24h de traitement, et une normalisation des images parenchymateuses sur un scanner de contrôle au 10e jour (données pour 2 patients).

J13 and J21 of canakinumab



J1 and J10 of anakinra



Conclusion

Les résultats de cette petite série de cas met en lumière cette présentation rare mais grave de l'atteinte pulmonaire dans la maladie de Still, avec une évolution très rapidement favorable sous bolus de corticoïdes et anti-interleukine-1 ou ciclosporine.