

Polyarthralgie aiguë fébrile avec endocardite chez un grand enfant : maladie de Still ou rhumatisme articulaire aigu ?

Acute polyarthritis with endocarditis in a teenager: Still's disease or acute rheumatic fever?

O.H. Rakotonirainy, H. Rakotoharivelo, S. Ralandison*

Service de Rhumatologie de L'Hôpital Joseph Raseta Befelatanana, Antananarivo, Madagascar

Résumé

Faire la différence entre le rhumatisme articulaire aigu et la maladie de Still avec une atteinte exceptionnelle de l'endocarde est délicat. Nous rapportons le cas d'une jeune patiente présentant un tableau clinico-biologique intermédiaire entre ces deux pathologies afin de discuter le diagnostic.

RJ, 15 ans, présentait depuis 3 mois des poussées de polyarthralgie fixe et fébrile, accompagnées d'un souffle systolique mitral de 3/6^{ème}. Il existait un syndrome inflammatoire biologique important. Le taux d'ASLO était élevé (650 UI/mL), l'anticorps anti-nucléaires et le facteur rhumatoïde étaient négatifs. Les hémocultures étaient négatives. L'ECG montrait un allongement de l'espace PR (0,24 s) et l'échographie cardiaque un épaississement et un remaniement de la valve mitrale. L'évolution était stationnaire après 4 semaines de pénicilline G et prednisone (1 mg/kg/j). L'amélioration clinico-biologique était spectaculaire sous indométacine (AINS).

Notre patiente remplissait aussi bien les critères diagnostiques de la maladie de Still que celui du rhumatisme articulaire aigu. L'histoire clinique et l'amélioration sous Indométacine étaient plus en faveur de la première. Cependant, il faut bien différencier les deux pathologies car les sanctions thérapeutiques sont très différentes.

Mots clés: *maladie de Still, rhumatisme articulaire aigu, endocardite, AINS*

Abstract

Diagnosis of acute rheumatic fever and the Still's disease with endocarditis is misleading.

Since 3 months, RJ, 15, had a febrile polyarthritis of large joints, non-migratory, accompanied by a mitral systolic murmur. Laboratory tests showed important inflammatory syndrom, high streptococcal antibody titre (650 UI/mL), absence of antinuclear antibody and rheumatoid factor. Hemocultures were negatives. PR interval was prolonged (0,24 s) on electrocardiogram. Echocardiography showed mitral valve damage. First the patient received Penicillin G and prednisone (1 mg/kg/d) with no improvement after 4 weeks. Secondly, with indometacin (NSAID) 75 mg per a day: clinical, biological and ultrasound symptoms improved after 5 days.

Our patient fulfilled both diagnostic criteria for Still's disease as that of acute rheumatic fever. The clinical features and improvement with Indometacin were more in favor of Still's disease. Making the difference between those two diseases is important because treatment and prognosis are very different.

Keywords: *Still disease, acute rheumatic fever, endocarditis, NSAID*

Introduction

Dans de nombreux pays en voie de développement comme Madagascar, le rhumatisme articulaire aigu (RAA) doit rester l'une des premières étiologies d'une oligo ou polyarthralgie fébrile chez l'enfant. L'atteinte de l'endocarde y constitue un facteur pronostic majeur.

La maladie de Still associant une polyarthralgie avec des signes systémiques constitue un diagnostic différentiel du RAA. L'atteinte cardiaque, notamment une endocardite qui est exceptionnelle au cours de la maladie de Still, complique sa différenciation avec le RAA.

Nous rapportons une observation d'une maladie de Still avec une atteinte cardiaque mimant un RAA.

Observation

Il s'agissait d'une jeune patiente de 15 ans, avec comme antécédent une pharyngite à répétition, hospitalisée pour polyarthralgies fébriles et une altération de l'état général.

Trois mois avant son admission, elle se plaignait d'épisodes de frissons et fièvre supérieure à 39 °C accompagnés d'arthralgies périphériques fixes, d'allure inflammatoire. Il n'y avait pas d'éruptions cutanées durant les accès de fièvre.

L'examen clinique ne retrouvait pas de gonflement ni de déformations articulaires. La patiente présentait un souffle systolique mitral de 3/6^{ème}, sans signes cliniques d'insuffisance cardiaque. Le reste de l'examen était normal.

Les examens biologiques montraient une hyperleucocytose à 23 Giga/L avec 80% de polynucléaires neutrophiles, une vitesse de sédimentation des hématies (VSH) à la première heure à 25 mm et une CRP à 62 mg/L. Les taux de l'anti-streptolysine O (ASLO) à 15 jours d'intervalle étaient respectivement de 650 UI/mL et 678 UI/mL (N< 200 UI/mL). Les hémocultures étaient négatives.

Les radiographies articulaires étaient normales. L'électrocardiogramme retrouvait une tachycardie sinusale à 126 cycles par minute, un allongement de l'espace PR à 0,24 s aux dérivations DII, V1 et V2 et un trouble de repolarisation aux dérivations V4, V5 et V6. L'échographie doppler cardiaque objectivait un épaississement et remaniement de l'extrémité de la valve mitrale, une insuffisance mitrale grade 3, une insuffisance aortique grade 2, et une diminution de la fraction d'éjection ventriculaire gauche à 46%.

Dans un premier temps, le diagnostic de RAA était posé devant la polyarthralgie inflammatoire, la fièvre, la cardite, l'élévation de la VSH et CRP et du taux d'ASLO. La patiente avait bénéficiée de la Pénicilline G pendant 10 jours relayée par du benzathine pénicilline prévue toutes les 3 semaines, associée à une corticothérapie par voie orale à 1 mg/kg/j. Au bout de 4 semaines de traitement, la fièvre et les polyarthralgies persistaient, sans qu'aucun foyer infectieux évolutif ne fût identifié. Le syndrome inflammatoire persistait avec une neutrophilie à 13,4 Giga/L, une CRP à 104 mg/L et une ferritinémie à 800 ng/mL (N< 200 ng/mL). Les transaminases étaient normales. Les hémocultures restaient négatives. Le bilan auto-immun limité aux anticorps anti-nucléaires et au facteur rhumatoïde était négatif. Les lésions cardiaques étaient stables à l'échographie doppler.

Le diagnostic de la maladie de Still était retenu devant l'association de polyarthralgie contemporaine de pics fébriles, la neutrophilie et l'hyperferritinémie, sans foyers infectieux ni maladie auto-immune identifiés. L'amélioration clinique, la disparition de la fièvre et des arthralgies étaient spectaculaire après 5 jours d'indométacine à 75 mg/j. Le contrôle de l'échographie doppler cardiaque à un mois du traitement objectivait une fraction d'éjection ventriculaire à 64%, des valves mitrales fines et une persistance du remaniement aortique. L'indométacine avait été poursuivie pendant 3 mois. Après un an de recul, la patiente ne présentait aucun signe de récurrence de la maladie.

Discussion

Pour la maladie de Still, notre patiente remplissait les critères diagnostiques de Yamaguchi, à savoir 3 des 4 critères majeurs (fièvre supérieure ou égale à 39 °C depuis plus d'une semaine, arthralgies durant plus de deux semaines, hyperleucocytose à polynucléaire neutrophile supérieur à 10 000 /mm³), 2 critères mineurs (négativité des facteurs rhumatoïde et des anticorps anti-nucléaires, douleur pharyngée) et l'absence de critères d'exclusion [1]. Cependant, l'atteinte cardiaque est rare au cours de la maladie de Still. Elle est surtout dominée par une péricardite et l'atteinte de l'endocarde est exceptionnelle [2-4]. Sa présence oblige à rechercher une autre étiologie notamment infectieuse ou post-infectieuse. En effet, cette patiente remplissait également les critères diagnostiques de Jones pour le diagnostic de RAA telle la présence d'une polyarthrite, la cardite, la fièvre, le syndrome inflammatoire biologique et la preuve de l'infection streptococcique [5]. Le caractère fixe des arthralgies et l'évolution des symptômes depuis plus de 3 mois étaient en défaveur du RAA.

L'évolution clinique prête également à discussion. La disparition spectaculaire des symptômes avec l'indométacine peut plaider en faveur de la maladie de Still. En effet, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) constituent le traitement de première intention dans la maladie de Still, et ils sont efficaces dans environ 20% des cas [4, 6]. Cependant, la corticothérapie est également indiquée après échec des AINS, aussi bien dans la maladie de Still que dans le RAA. L'amélioration des symptômes pourrait également être celle d'une rémission spontanée, évolution naturelle aussi bien d'une poussée de RAA et que de la maladie de Still après quelques semaines d'évolution. Les atteintes cardia-

ques chez notre patiente peuvent être classées comme une cardite rhumatismale légère et une disparition spontanée des signes est possible dans 50% des cas pour les souffles systoliques, et dans 20% pour les souffles diastoliques [5, 7].

Malgré toutes ces incertitudes et bien que les deux pathologies soit possibles, nous avons considéré notre patiente comme atteinte d'une maladie de Still. Son traitement s'est limité à l'indométacine durant 3 mois. Une évolution monocyclique limitée à une seule poussée systémique est retrouvée dans 19 à 44% des cas des maladies de Still [6]. L'évolution est encore incertaine bien que la patiente ne présentait plus de signes cliniques ni biologiques de réactivation de la maladie après 1 an de recul.

Conclusion

Une polyarthralgie fébrile accompagnée d'une atteinte cardiaque doit faire penser en premier lieu à un RAA dans les pays en voie de développement. Bien que rare, il faut penser aussi à la maladie de Still avec une atteinte cardiaque. Un diagnostic précis est impor-

tant car les sanctions thérapeutiques sont très différentes.

Références

1. Vanderschueren S, Hermans F, De Munter P, *et al.* Adult-onset Still's disease: still a diagnosis of exclusion. A nested case-control study in patients with fever of unknown origin. *Clin Exp Rheumatol* 2012; 30(4): 514-9.
2. Drouot MH, Hachulla E, Houvenagel E, *et al.* Complications cardiaques de la maladie de Still de l'adulte: de la péricardite à la tamponnade parfois révélatrice. *Rev Med Interne* 1994; 15(11): 740-3.
3. S Vignes, B Wechsler, JC Piette. La maladie de Still. *Rev Med Interne* 1997; 18: 626-37.
4. Kadar J, Petrovicz E. Adult-onset Still's disease. *Best Pract Res Clin Rheum* 2004; 18: 663-76.
5. Zaouali RM, Drissa H, Boussaada R. Rhumatisme articulaire aigu de l'adulte. *EMC-Cardiologie-Angéiologie*, 2004; 1(2): 161-76.
6. Fautrel B. Adult-onset Still disease. *Best Pract Res Clin Rheum* 2008; 22; 5: 773-92.
7. Barsaoui S. Rhumatisme articulaire aigu chez l'enfant. *EMC-Pédiatrie* 2005; 2: 243-55.