



Clinical case

Syndrôme de Détresse Respiratoire Aigu Compliquant une Maladie de Still de l'Adulte

Acute respiratory distress syndrom as a complication of adult Still's disease

Mbow CT¹; Fall AK², Fall MM¹, Keita IK¹, Niang B¹, Koné M¹, Gningue SB², Ndiaye M¹

RÉSUMÉ

La maladie de Still de l'adulte (MSA) est une maladie auto-inflammatoire complexe qui se manifeste le plus souvent par l'association d'une fièvre, d'arthralgies, d'odynophagie et d'une éruption cutanée. Une pleurésie survient dans 20 % des cas mais les atteintes parenchymateuses pulmonaires n'ont jamais fait l'objet d'une étude spécifique. Nous rapportons le cas d'une patiente chez qui la survenue d'un syndrome de détresse respiratoire aigu a été une circonstance de découverte. L'évolution favorable sous corticothérapie en fait un diagnostic à ne pas rater.

ABSTRACT

Adult Still's disease (ADD) is a complex autoinflammatory disease, most commonly presenting with fever, arthralgia, odinophagia, and rash. Pleurisy occurs in 20% of the cases but the pulmonary parenchymatous lesions have never been the subject of a specific study. We report the case of a patient in whom the occurrence of an acute respiratory distress syndrom was a circumstance of discovery of ADD. Because the clinical course of this disease is usually favorable with corticotherapy, this diagnosis should not be missed.

1 Département d'anesthésie réanimation urgence
hémodialyse
2 Département de médecine et spécialités médicales
Correspondance :
Dr Mbow.
cheikh.mbow@hotmail.com

Mots clés: syndrome de détresse respiratoire aigu; maladie de Still de l'adulte
Key words: acute: acute respiratory distress syndrom; Adult Still's disease

INTRODUCTION

La forme systémique de l'arthrite juvénile, individualisée pour la première fois en 1897 par G.F. Still, a été décrite par Bywaters chez l'adulte en 1971. La maladie de Still de l'adulte (MSA) est une maladie inflammatoire de cause inconnue qui se manifeste typiquement par la survenue brutale d'une fièvre hectique, d'arthralgies, d'une douleur pharyngée et une éruption cutanée évanescence. Les signes biologiques associés sont typiquement un syndrome inflammatoire et une hyperferritinémie marquée, une fraction glycosylée de la ferritine abaissée, une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et une cytolysé hépatique. L'évolution de la MSA est très variable : poussée unique, poussées itératives ou rhumatisme articulaire chronique parfois destructeur. Le pronostic de la maladie est généralement bon, mais des formes graves avec coagulation intravasculaire disséminée, syndrome de détresse respiratoire aigu ou hémophagocytaire peuvent engager le pronostic vital des patients. Le but de ce travail est de rappeler l'existence de cette affection fébrile en milieu tropical. Son aggravation, surtout pulmonaire, bien que rare, reste possible et est réversible si on y pense tôt. C'est le cas de cette femme dont nous rapportons l'observation.

OBSERVATION

Il s'agit d'une femme de 49 ans, venue consulter aux urgences pour fièvre à 40°, frissons, douleur inflammatoire des grosses articulations, des éruptions cutanées hyperchromiques sans topographie particulière d'allure urticarienne, et une douleur pharyngée. L'interrogatoire retrouve une évolution de ce tableau depuis plus de six mois, avec des traitements symptomatiques à base d'antibiotiques non spécifiques, d'antalgiques et d'antihistaminique, qui ont eu à soulager temporairement la malade. Seule une hypertension artérielle équilibrée a été retrouvée dans les antécédents. L'examen physique est pauvre et ne révèle qu'une obésité, avec conservation de l'état général, sans signe d'appel ni respiratoire, ni cardiaque, ni neurologique. Les premières analyses biologiques ont retrouvé une anémie hypochrome microcytaire, une hyperleucocytose à 20300 polynucléaires neutrophiles, une cytolysé hépatique avec ASAT à 109 UI/litre et ALAT à 31 UI/litre, sans cholestase ni insuffisance hépatique, une insuffisance rénale fonctionnelle sans perturbation de l'ionogramme sanguin, une goutte épaisse négative et des C réactive protéines à plus de 320 mg/ litre. La patiente est hospitalisée, le traitement ambulatoire reconduit et des examens plus poussés lancés. En effet les sérologies des arboviroses, des fièvres hémorragiques, de la dengue, du zika, et la recherche de

borrelia sont toutes revenues négatives. Devant l'aggravation du syndrome infectieux avec une dyspnée et des râles crépitant aux bases pulmonaires, la malade est mise sous oxygène, imipénème et amakacine. Elle est admise en réanimation devant l'apparition d'une défaillance hémodynamique avec pression artérielle à 87/56 mm Hg et fréquence cardiaque à 122 battements/minute. En réanimation la défaillance hémodynamique est jugulée avec un remplissage vasculaire et la mise sous dopamine à 6 µg/kg/mn, laissant au premier plan une défaillance respiratoire avec une saturation du pouls à l'oxygène à 95% sous oxygène à 5 litres/ mn. Le nouveau bilan biologique montre une aggravation du syndrome inflammatoire avec une ferritinémie supérieure à 2000µg/litre et des protéines C réactives toujours très élevées, une insuffisance rénale fonctionnelle avec une urémie à 0,55 g/litre et une créatinémie à 17,8 mg/litre. Le scanner thoracique montre des infiltrats

réticulonodulaires aux bases pulmonaires à prédominance droite (Figure 1).

L'hypothèse d'une maladie du système est évoquée et un bilan immunologique est lancé avec recherche d'anticorps antinucléaire (ACAN), d'anticorps anticytoplaspique (ANCA), d'anticorps antinucléaire soluble (AC anti ECT), anticorps antiCCP (anticorps anti peptides cycliques citrullinés), qui est revenu négatif. La ferritine glycosylée est revenue inférieure à 10%.

Secondairement la malade présente une détresse respiratoire qui a nécessité son intubation et sa mise sous ventilation artificielle en mode volume contrôlé avec 600 ml de volume courant, une fréquence respiratoire à 12 cycle par minute, une pression de fin d'expiration à 8 mm Hg et une FiO₂ à 80% pour avoir la gazométrie artérielle suivante: pH =7,42 ; PaO₂= 128 ; PaCO₂=41 ; HCO₃⁻=26 ; SaO₂=99 ; PaO₂/FiO₂=160.

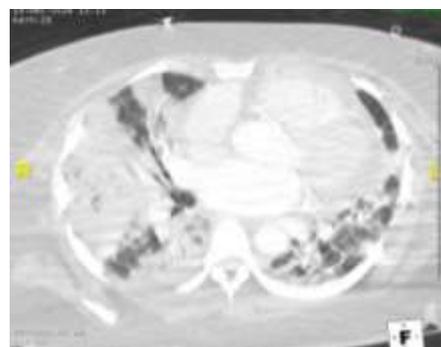
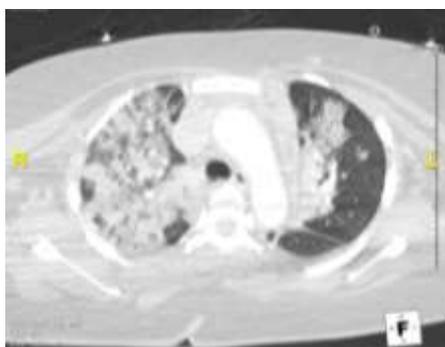


Figure 1 : Scanner : infiltrats réticulonodulaires aux bases pulmonaires à prédominance droite

La malade a été mise sous forte dose de corticoïde avec 600 mg par jour pendant 3 jours, suivi de 1 mg/kg par jour. L'évolution a été marquée par une nette amélioration de la fonction respiratoires et après 9 jours de ventilation, par la survenue d'un bouchon cruorique mêlé à des sécrétions intratrachéales au niveau de D4, compromettant la ventilation et toute tentative de sevrage. Les images scanographiques suivantes montrent le bouchon intratrachéale et témoignent de l'évolution favorable des lésions pulmonaires (Figure 2). Le bouchon a été extrait par une endoscopie, la malade sevrée de la machine et extubée à j12 post ventilation. Les suites ont été simples, la malade fut transférée en service de médecine 4 jours après.



Figure 2 : Scanner : nette amélioration. (flèche : bouchon)

CONCLUSION

L'atteinte parenchymateuse pulmonaire est très rare dans la maladie de Still de l'adulte. Son évolution vers le syndrome de détresse respiratoire aiguë bien que exceptionnelle, est possible et spectaculairement réversible par la corticothérapie. Le cas de cette patiente est très édifiante et devrait nous amener à évoquer ce diagnostic.

RÉFÉRENCES

1. Biron C1, Chambellan A, Agard C, Denis M, Germaud P, Hamidou MA.; Acute respiratory failure revealing adult-onset Still's disease: diagnostic value of low glycosylated ferritin level.; Clin Rheumatol. 2006 Sep;25(5):766-8. Epub 2005 Nov 10.
2. Gerfaud-Valentin M1, Cottin V, Jamilloux Y, Hot A, Gaillard-Coadon A, Durieu I, Broussole C, Iwaz J, Sève P.; Parenchymal lung involvement in adult-onset Still disease: A STROBE-compliant case series and literature review.; Medicine (Baltimore). 2016 Jul;95(30):e4258. doi: 10.1097/MD.00000000000004258.
3. Sari I1, Birlık M, Binicier O, Akar S, Yilmaz E, Onen F, Akkoc N.; A case of adult-onset Still's disease complicated with diffuse alveolar hemorrhage.; J Korean Med Sci. 2009 Feb;24(1):155-7. doi: 10.3346/jkms.2009.24.1.155. Epub 2009 Feb 28.
4. Suleiman M1, Wolfowitz E, Boulman N, Levy Y.; Adult onset Still's disease as a cause of ARDS and acute respiratory failure.; Scand J Rheumatol. 2002;31(3):181-3.