

Valvulopathie sévère associée à la maladie de Still de l'adulte : à propos d'un nouveau cas

W. Romdhane (1) ; W. Baya (1) ; J. Anoun (1) ; I. Ben Hassine (1) ; M. Karmani (1) ; M. Anis (1) ; F. Ben Fredj (1)

(1) Médecine Interne, Hôpital Universitaire Sahloul (CHU Sahloul), Sousse, Tunisie

Introduction

- La maladie de Still de l'adulte est un syndrome auto-inflammatoire systémique rare, de cause inconnue.
- Sa présentation clinique et notamment cardiaque est très hétérogène.
- L'atteinte valvulaire est rare et seulement quelques cas ont été rapportés.

Observation

- Patient âgé de 25 ans, sans antécédents pathologiques notables, tabagique et toxicomane,
→ se présentant pour **une fièvre** évoluant depuis 15 jours, une **dyspnée d'effort récente** et une **arthromyalgie diffuse**.

- **L'examen clinique** : fièvre à 39,5°C, un souffle à l'auscultation cardiaque, des râles sibilants à l'auscultation pulmonaire, un déficit musculaire proximal des 4 membres et l'absence de foyers infectieux évident.

- **A la biologie** : hyperleucocytose= 26000 éléments/ μ L à prédominance polynucléaires, anémie normochrome à 9g/dl, rhabdomyolyse à 2*la normale (CPK= 347 UI/l), une cytolysse à 2*la normale (ASAT=90 UI/l, ALAT=106 UI/L), cholestase hépatique 4*la normale (GGT=201 UI/L), élévation de la CRP=183 mg/l et ferritinémie élevée = 680ng/ml.

- **L'échographie cardiaque initiale**: n'avait pas montré une endocardite infectieuse, mais avait révélé une cardiopathie dilatée valvulaire à FEVG conservée= 65% avec une cinétique homogène. Le péricarde était sec.

==> Il s'agissait d'une valve aortique associée à une fuite sévère sans sténose et une valve mitrale modérément remaniée, associée à une fuite sévère sans sténose et une insuffisance tricuspide minime sans hypertension pulmonaire avec une bonne fonction du ventricule droit. (Figure 1).

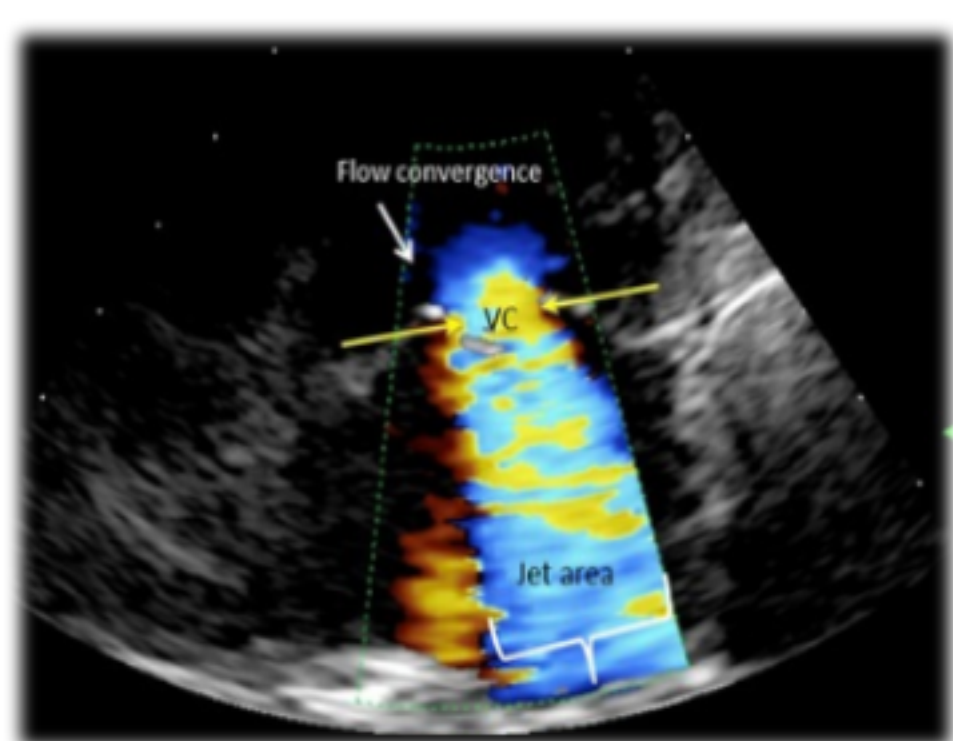


Figure 1 : Fuite sévère de la valve aortique

- Les bilans **toxicologique, infectieux, tuberculeux et immunologique** étaient négatifs.

- Les ASLO < 200 UI/ml.

- **L'électroneuromyogramme** : des anomalies électriques en faveur d'une atteinte myositique.

- **Le scanner thoracoabdomino-pelvien** : sans anomalie.

- **Le TEP scan au 18-FDG** : en faveur d'une péricardite et absence d'autre foyer pathologique.

- L'évolution était marquée par la survenue d'une poussée d'IVG et l'aggravation de la péricardite
→ nécessitant un diurétique.

- Par ailleurs, il y avait une amélioration spontanée de l'atteinte musculaire clinique et biologique.

- **Le diagnostic de la maladie de Still était retenu selon les critères de Yamaguchi avec 3 critères majeurs + 2 critères mineurs et après l'exclusion des autres étiologies**

- Le patient était mis sous un anti-inflammatoire non stéroïdien.

- On a obtenu une bonne évolution avec la disparition de la fièvre et de l'arthromyalgie, une amélioration de l'état général, hémodynamique et respiratoire et la régression du syndrome inflammatoire biologique, de la cytolysse et de la cholestase hépatique.

- Le patient était mis ensuite sous une corticothérapie de 1mg/kg/j, et il est programmé pour un double remplacement valvulaire.

Conclusion

- Il s'agit d'un nouveau cas de la maladie de Still avec des manifestations valvulaires type insuffisances aortique et mitrale sévères.
- Il s'agit d'une pathologie potentiellement grave, mettant parfois en jeu le pronostic vital, d'où la nécessité de bien décrire ces manifestations pour assurer une prise en charge rapide et globale permettant une bonne évolution de la maladie.