

MALADIE DE STILL DE L'ENFANT ET DE L'ADULTE. ETUDE DE 16 OBSERVATIONS

Diallo S, Niasse M, Diouf C

RESUME

Propos : La maladie de Still (MS) est une maladie systémique rarement décrite chez le Noir Africain. Nous en rapportons 16 observations chez des enfants et adultes.

Méthodes : Etude rétrospective réalisée dans le service de rhumatologie du CHU Le Dantec de Dakar entre Janvier 2000 et Août 2014 où ont été colligées les observations de MS. Le diagnostic a été établi sur la base d'arguments cliniques et paracliniques en accord chez l'enfant avec les critères de Durban de 1997 revisités à Edmonton en 2001 et chez l'adulte en accord avec les critères diagnostiques de Yamaguchi et/ou de Fautrel. Pour chaque observation, ont été analysées les données démographiques, les manifestations cliniques, paracliniques et évolutives sous traitement.

Résultats : Seize observations ont été ainsi retenues chez 4 enfants (3 filles et 1 garçon d'âge moyen de 6,3 ans, extrêmes : 1 an et 9 ans) et 12 adultes (2 hommes et 10 femmes, d'âge moyen de 43 ans, extrêmes entre 19 et 70 ans). Chez les enfants comme chez les adultes, le début de la maladie est brutal marqué par une fièvre pseudo-palustre avec une température entre 39 et 40°C (16 cas), une angine (15 cas), une éruption cutanée maculo-papuleuse évanescence (14 cas), une atteinte articulaire (16 cas), une polyadénopathie superficielle (3 cas), une splénomégalie modérée (3 cas), une hépatomégalie (2 cas), une pneumopathie (3 cas), une pleurésie (1 cas), une péricardite (3 cas) et un ictère (2 cas). Au plan paraclinique, les principaux signes sont un syndrome inflammatoire intense (16 cas) avec une VS en moyenne à 93 mm la 1ère h (extrêmes entre 45 et 165), une CRP en moyenne à 96 mg/l (extrêmes entre 39 et 147), une polynucléose (14 cas), une hyperferritinémie (15 cas) en moyenne à 8112 micro-grammes/l, un taux de ferritinémie effondrée en moyenne à 19% (N entre 60 et 80). Les bilans infectieux, d'auto-immunité ainsi que la recherche de tumeurs sont négatifs sauf chez deux patients chez qui la sérologie streptococcique (ASLO) est positive. Des traitements anti-infectieux empiriques à large spectre sont instaurés sans succès. La négativité du bilan étiologique, l'inefficacité des traitements anti-infectieux et la présentation clinique font retenir le diagnostic de MS. Sous corticothérapie (1 mg/kg de prednisone ou bolus de méthylprednisolone), méthotrexate et infiltrations cortisoniques complémentaires, l'évolution fût favorable sauf chez 5 patients décédés. Les causes de décès sont un syndrome d'activation macrophagique (3 cas), un coma hépatique (1 cas) et une insuffisance rénale (1 cas).

Conclusion. Le caractère restreint de nos cas de maladie de Still semble confirmer la rareté de cette affection qui pourrait toutefois être méconnue. Elle doit être envisagée devant toute affection systémique de l'enfant comme de l'adulte, notamment après exclusion des causes infectieuses, autoimmunes et tumorales. Le dosage de la ferritinémie et de sa fraction glycosylée constituent une précieuse aide diagnostique.

Mots-clés : maladie de Still, pathologies systémiques, Afrique noire

ABSTRACT

ADULT STILL'S DISEASE : REPORT OF SIXTEEN CASES.

Adult's Still's disease is a systemic disease that is very present in black Africans. We are report here sixteen cases.

Method: A retrospective study conducted in Dakar in the rheumatology department at CHU Le Dantec between January 2000 and August 2014. We collected Still's disease observations.

The diagnosis made was clinical and paraclinical arguments and the evolving under treatment according to Fautrel and /or Yamaguchi diagnostic criteria.

Results : in Sixteen observations retained 4 children (3 girls and 1 boy, mean age 6.3 years, range: 1 year and 9 years) and 12 adults (2 men and 10 women, mean age 43 , Extreme 19 to 70 years). In children and adults, the beginning of the disease was marked by brutal pseudo-malarial fever with a temperature between 39 and 40 ° C (16 cases), angina (15 cases), maculopapular rash (14 cases), joint damage (16 cases), superficial lymphadenopathy (3 cases), moderate splenomegaly (3 cases), hepatomegaly (2 cases), pneumonia (3 cases), pleurisy (1 case), pericarditis (3 cases) and jaundice (2 cases).

In paraclinique, the main symptoms were intense inflammatory syndrome (16 cases) with VS averaged 93 mm in 1st hour (range 45 to 165), CRP averaged 96 mg / l (range between 39 and 147), a leukocytosis (14 cases), ferritin (15 cases) averaged 8112 micrograms / l. a breakdown ferritin averaged 19% (N between 60 and 80). Infectious balance sheets, autoimmunity and for tumors were negative except in two patients in whom streptococcal serology was positive. Empirical broad-spectrum anti-infective treatments were proposed without success. The negativity of the etiologic, ineffective anti-infective treatments and clinical presentation made to the diagnosis of Still's disease. Corticosteroid therapy (1 mg / kg prednisone or methylprednisolone), methotrexate and cortisone injections complementary, the evolution was good but 5 patients died. The causes of death were a macrophage activation syndrome (3 cases), hepatic coma (1 case) renal insufficiency (1 case).

Conclusion. The limited nature of our cases of Still's disease seems to confirm the rarity of this affection may still be unknown. It must be considered front of any child and adult systemic disease after exclusion of infectious, autoimmune and tumor causes. The assay of serum ferritin and its glycosylated fraction is a valuable diagnostic aid.

Keywords: Still disease, systemic diseases, black africa

Service de rhumatologie CHU Le Dantec de Dakar

Auteur correspondant : Dr DIALLO Saïdou, maître de conférences agrégé de rhumatologie
E-mail : docsdiallo@yahoo.fr

INTRODUCTION

La maladie de Still est une affection systémique du groupe des pathologies auto-inflammatoires [1] pour laquelle il n'existe aucun argument spécifique en dehors de signes évocateurs dont une hyperferritinémie avec effondrement de sa fraction glycosylée [2, 3]. Elle a été décrite initialement à propos de 22 enfants en 1897 par Sir George Frederick Still [4]. Cette forme infantile de l'affection représente la forme systémique [5, 6, 7] des arthrites juvéniles idiopathiques (AJI) qui regroupent toutes les formes d'arthrites qui commencent avant l'âge de 16 ans, persistant plus de 6 semaines et qui n'ont aucune cause connue [8, 9]. La description de la maladie de Still chez l'adulte reviendrait à EG Bywaters en 1971 à propos de 14 observations [10]. Au contraire de l'enfant, de nombreux critères diagnostiques ont été édités chez l'adulte, les deux principaux les plus utilisés étant ceux de Yamaguchi [2] et de Fautrel [3]. Bien que l'affection soit initialement individualisée chez l'enfant, c'est paradoxalement plus chez l'adulte qu'elle suscite beaucoup plus de publications [11-18]. En Afrique, la maladie de Still semble rare voire exceptionnelle aussi bien chez l'enfant [19-22] que chez l'adulte [23-28].

Le but de notre étude est de déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques de la maladie.

MATÉRIELS ET MÉTHODES.

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée dans le service de rhumatologie du CHU Aristide Le Dantec du CHU Aristide Le Dantec et de Dakar où ont été colligés les cas de maladie de Still, entre Janvier 2000 et Août 2014. Le diagnostic a été établi en accord chez l'enfant avec les critères de Durban de 1997 [8] revisités à Edmonton en 2001 [9] ; chez l'adulte avec les critères diagnostiques de Yamaguchi [2] et/ou de Fautrel [3]. Pour chaque observation, nous avons analysé les aspects démographiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs.

RÉSULTATS.

Seize observations ont été ainsi retenues chez 4 enfants (3 filles et 1 garçon d'âge moyen de 6,3 ans, extrêmes : 1 an et 9 ans) et 12 adultes (2 hommes et 10 femmes, d'âge moyen de 43 ans, extrêmes entre 19 et 70 ans). La maladie est inaugurale chez tous les patients sauf dans un cas où elle est la résurgence à l'âge adulte d'une maladie de Still ayant évolué dans l'enfance. Chez les enfants comme chez les adultes, le début de la maladie est brutal marqué par une fièvre pseudo-palustre avec une température entre 39 et 40°C (16 cas), une angine (15 cas), une éruption cutanée maculo-papuleuse évanescence (14 cas),

une atteinte articulaire (16 cas), une polyadénopathie superficielle (3 cas), une splénomégalie modérée (3 cas), une hépatomégalie (2 cas), une pneumopathie (3 cas), une pleurésie (1 cas), une péricardite (3 cas) et un ictère (2 cas).

Au plan paraclinique, les principaux signes sont un syndrome inflammatoire intense (VS en moyenne à 93 mm la 1ère h avec des extrêmes entre 45 et 165 mm; CRP en moyenne à 96 mg/l)(16 cas) avec des extrêmes entre 44 et 212, une anémie modérée constante (16 cas) avec un taux d'hémoglobine en moyenne à 10 g/dl microcytaire normochrome, une polynucléose entre 10500 et 18000 (14 cas) et une leucopénie (2 cas), une thrombocytose (14 cas) et une thrombopénie (2 cas). Le taux de ferritinémie évalué chez 15 patients est augmenté en moyenne à 8112 micro-grammes/l avec des extrêmes entre 327 et 42390 micro-grammes/l, un effondrement de la ferritinémie glycosylée en moyenne à 19%. Par ailleurs les explorations biologiques objectivent une hypoalbuminémie (2 cas), une perturbation de l'hémostase (baisse TP et allongement TCA) (2 cas), une perturbation du bilan hépatique à type de cytolyse (3 cas), d'augmentation des PAL (3 cas), une insuffisance rénale (clairance de la créatinine à 40 ml/mn) avec protéinurie à 1,7g/24h chez un malade.

Le bilan infectieux (recherche sanguine d'hématozoaires par goutte épaisse et frottis, hémocultures, ECBU, recherche de bacille de Koch, sérologies virales VIH, VHB et VHC, sérodiagnostic du streptocoque) est négatif sauf chez deux malades chez qui la sérologie streptococcique est positive avec une augmentation des ASLO à 300 UI/l (normale inférieure à 200). En plus de la positivité des ASLO, est notée dans un cas, une augmentation des Ac anti-streptodornase B à 640 (normale inférieure à 160), une augmentation des Ac anti-streptokinase à 160 (normale inférieure à 80) et une augmentation des Ac anti-streptohyaluronidase à 1024 (normale inférieure à 256). Le bilan d'autoimmunité (recherche de facteur rhumatoïde et d'autoanticorps antinucléaires) est négatif. L'analyse du LCR effectuée dans un cas est négative.

La radiographie standard des poumons objecte une lame d'épanchement pleural dans 1 cas, une pneumopathie interstitielle dans 3 cas. Les clichés standard des poignets et mains mettent en évidence dans 2 cas des lésions de carpites intéressant le plus souvent l'Hamatum et le Capitatum sans atteinte des articulations digitales (figure 1). L'échographie abdominale confirme la splénomégalie et l'hépatomégalie chez 2 malades. L'échocardiographie est normale sauf chez 2 patients où existe une lame d'épanchement péricardique. Le scanner thoracique effectué chez un patient est normal. Le scanner abdominal objective dans un cas une hépatomégalie et une splénomégalie avec un aspect homogène. Une IRM cérébrale effectuée dans un cas est revenue norma-

le. La fibroscopie oeso-gastro-duodénale réalisée chez une patiente est également normale.



Figure 1. Carpite bilatérale avec pincement des espaces interarticulaires au niveau carpien, sans atteinte des interphalangiennes

Cinq patients ont bénéficié d'un médullogramme qui objective dans 3 cas des images de SAM, sans infiltrat lymphomateux. Une biopsie ganglionnaire réalisée chez un patient objective des lésions de lymphadénite non spécifique avec histiocytose sinusale. La biopsie des glandes salivaires accessoires effectuée dans 2 cas est sans particularité.

Tous les patients ont initialement bénéficié en ambulatoire ou en hospitalisation dans l'hypothèse d'une infection palustre ou bactérienne d'un traitement anti-palustre à base de perfusions de sels de quinine et d'une antibiothérapie à large spectre (macrolides, bêtalactamides, céphalosporines) sans succès. Une corticothérapie a été instaurée dès le diagnostic de MS établi sauf chez un patient décédé en cours des explorations, à base de prednisone à la dose d'1 mg/kg/jour (chez 6 patients) ou sous forme de bolus de méthylprednisolone à raison de 600 mg/j, 3 jours de suite (chez 10 patients). L'effet de la corticothérapie fût immédiat et spectaculaire avec amélioration clinique et biologique. Dans un but d'épargne cortisonique, un traitement par méthotrexate à la dose 7,5 à 20 mg/semaine a été instauré. Devant le caractère réfractaire de la maladie, un traitement anti-TNF par infliximab a été institué chez un enfant avec succès. L'évolution globale fût favorable sauf chez 5 cas décédés. Les causes de décès sont un syndrome d'activation macrophagique (3 cas), un coma hépatique (1 cas) et une insuffisance rénale (1 cas).

DISCUSSION.

Notre série revêt un intérêt épidémiologique, diagnostique, physiopathologique et thérapeutique. Au plan épidémiologique, le caractère restreint de notre série indique que la MS est rare dans nos structures de santé. Cette rareté reconnue de l'affection quelle que soit la population d'étude pourrait être accentuée par sa méconnaissance liée à ses difficultés

diagnostiques dues à sa nature systémique [11, 29]. Comme souligné plus haut, la MS chez l'enfant entre dans le cadre nosologique des AJI qui comportent 7 formes cliniques : outre la forme systémique ou maladie de Still, l'oligo-arthrite, la polyarthrite sans FR, la polyarthrite avec FR, l'enthésite en rapport avec une arthrite (ERA), le rhumatisme psoriasique (RP) et les formes indéterminées [5, 6, 7, 8, 9]. Au sein des AJI, la prévalence de la MS dans une étude Parisienne [5] est de 17% et se situe par ordre de fréquence derrière les formes oligoarticulaires (35%) et les formes indéterminées (20%) et devant les formes polyarticulaires séronégatives au FR (15%), les formes ERA (7%), le rhumatisme psoriasique (4%) et les formes polyarticulaires avec FR (2%). La même tendance est retrouvée dans une étude similaire de la région ouest de la France [30] ainsi que dans une revue de la littérature européenne plus récente [31]. Dans une étude que nous avons effectuée en 2008 portant sur 30 cas d'AJI, avec une prévalence de 2% au même titre que les formes oligoarticulaires (2%), la MS vient derrière les formes polyarticulaires sans FR (40%), les formes ERA (26%) et formes polyarticulaires avec FR (20%)[22].

Quant à la MSA, elle apparaît par rapport à la maladie de Still de l'enfant encore plus rare [1]. Son incidence notamment en France est estimée à 0, 16 cas pour 100 000 habitants [32]. Dans une revue de la littérature mondiale, Pouchot J et al [17] n'en colligent que 659 cas à partir de 16 publications colligées entre 1986 et 1995. Dans une revue plus récente similaire à celle de Pouchot J et al, Gerfaud-Valentin M et al [18] n'en colligent entre 2002 et 2013, que 626 cas de MSA à partir de 8 grandes séries. Dans la littérature africaine, la MSA y apparaît rare voire exceptionnelle puisque moins d'une centaine de cas à notre connaissance est rapportée : 3 séries tunisiennes respectivement de 11 cas, 22 cas et 24 cas, soit un cumul de 57 cas [25, 26, 27], 19 cas Marocains [28] et 10 cas Camerounais [23].

La MSA peut comme dans la majorité de nos observations (15 fois sur 16) se présenter de façon inaugurale (« de novo ») chez l'adulte (« adult-onset Still's disease ») [1, 12, 16, 17], ou être la résurgence à l'âge adulte d'une maladie de Still ayant évolué dans l'enfance [1, 12, 16, 17] telle que nous le constatons chez un de nos patients. L'âge moyen de nos malades est de 6,3 ans chez les enfants (extrêmes entre 3 et 9 ans) et de 43 ans (extrêmes entre 19 et 70 ans) chez les adultes, alors qu'il est compris pour la MSA dans 70% des cas de la littérature entre 16 et de 35 ans [12, 15, 16, 17].

Dans notre série, on note une prédominance féminine chez les enfants comme chez les adultes, ce qui rejoint les données de la littérature comme l'illustre la revue générale de Pouchot P et al [17] qui relèvent sur un cumul de 649 patients atteints de MSA, 439

(soit 67, 2% des cas) patients de sexe féminin. Au plan diagnostique, l'affection se traduit chez l'enfant comme chez l'adulte par une symptomatologie polymorphe traduisant sa nature systémique [11], de début le plus souvent aigu [5, 12, 15, 16, 17], comme constaté chez nos malades. L'incidence des manifestations cliniques observées chez nos malades est superposable à celle constatée dans la littérature avec une prédominance de la fièvre, l'atteinte cutanée, l'atteinte pharyngée et l'atteinte articulaire, dite tétrade caractéristique [5, 12, 15, 16, 17]. Ces signes sont notés chez nos malades respectivement pour la fièvre : 15 fois /15 (100%), pour l'atteinte pharyngée : 13 fois/15 (87%), pour l'atteinte cutanée : 14 fois/15 (93%) et pour l'atteinte articulaire : 15 fois/15 (100%). Dans la revue de la littérature de Pouchot P et al [17], cette tétrade est notée respectivement : 544 fois parmi 574 patients (soit 94,8%) pour la fièvre, 537 fois parmi 650 patients (soit 82,6%) pour l'atteinte cutanée et 379 fois parmi 575 patients (soit 65,9%) pour l'angine et 655 fois parmi 659 patients (soit 99,4%) pour l'atteinte articulaire. Chez nos malades comme dans la littérature, cette tétrade s'accompagne dans des proportions variables d'autres signes notamment viscéraux qui doivent cependant être connues car susceptibles de compromettre le pronostic vital [5, 12, 15, 16, 17]. Nos constatations biologiques, radiologiques et anatomopathologiques rejoignent les données de la littérature [5, 12, 15, 16, 17, 33, 34, 35] avec notamment présence chez la majorité des malades des signes paracliniques cardinaux de l'affection dont la polynucléose neutrophile, l'hyperferritinémie et effondrement de sa fraction glycosylée [2, 3, 5, 11, 12, 15, 16, 17, 33, 34]. Comme il est de règle [36, 37], la découverte d'une polynucléose neutrophile associée à un syndrome inflammatoire biologique intense chez un malade présentant une fièvre hectique, comme c'est le cas chez la majorité de nos patients, oriente d'abord et de surcroît en milieu tropical le diagnostic vers une infection notamment bactérienne. De nombreuses autres affections systémiques peuvent s'accompagner d'une polynucléose souvent importante : outre la maladie de Still, le rhumatisme articulaire aigu, la crise drépanocytaire, la polyarthrite rhumatoïde, le syndrome de Sweet, la maladie de Horton, certaines vascularites systémiques, les néoplasies ou hémopathies [36, 37, 38]. En raison de sa présentation clinicobiologique aspécifique, le diagnostic de la maladie de Still, impose ainsi d'éliminer de nombreux diagnostics différentiels, ce qui est source de retard diagnostique et thérapeutique. Chez l'adulte, le diagnostic est retenu avec une sensibilité et une spécificité supérieures à 90% si le tableau clinicobiologique satisfait aux critères de Yamaguchi et al [2]. L'effondrement de la ferritine glycosylée inférieure à 20% (normale à 50-80%) constitue un argument évocateur selon Fautrel et al [3], avec une spécifi-

citée de 92,2% et une sensibilité de 43,2%. Deux de nos malades présentaient une leucopénie révélatrice d'un syndrome d'activation macrophagique. La leucopénie est rare dans la MSA [39].

Au plan physiopathologique, la maladie de Still est actuellement considérée comme une pathologie auto-inflammatoire [1], multifactorielle combinant des facteurs environnementaux et génétiques, mettent en évidence un rôle pivot des macrophages activés à l'origine d'une tempête cytokinique (principalement IL-1, IL-6, IL-18, TNF-alpha et l'IFN-gamma) et un déficit fonctionnel des lymphocytes cytotoxiques (notamment un déficit en perforine) [12, 13, 14, 15, 17]. Le rôle des cytokines dans la physiopathologie de l'affection est corroborée chez l'enfant comme chez l'adulte par l'efficacité des anti-cytokines (biothérapies) dans son traitement : anti-TNF (étanercept, infliximab, adalimumab) [7, 14, 15, 17, 18, 40], anti-IL1 (anakinra, canakinumab, rilonacept) [7, 14, 18], et anti-IL6 (tocilizumab) [7, 14, 18, 41].

Au plan thérapeutique, la prise en charge de la maladie qui est empirique et non codifiée repose principalement sur les anti-inflammatoires (AINS, corticoïdes par voie générale ou locale), les traitements dits de fond conventionnels (méthotrexate et les immunoglobulines polyvalentes principalement ; ciclosporine dans une moindre mesure) [5, 7, 11, 12, 15, 17, 18, 42], et innovants (essentiellement les biothérapies réservées aux formes réfractaires aux traitements conventionnels) [7, 14, 15, 17, 18, 40, 41, 43]. Ainsi, la prise en charge de nos malades concorde donc avec les données de la littérature. La corticothérapie qui est le traitement de référence a été instaurée chez tous nos malades, associée au méthotrexate, ce dernier permettant entre autre une épargne cortisonique [7, 14, 15, 17, 18, 40, 41, 42]. En raison de leur coût élevé, les biothérapies n'ont été utilisées que chez un de nos malades sous forme d'étanercept. Malgré le traitement, l'évolution fût dramatique chez 5 de nos malades, ce qui souligne la gravité de l'affection et la nécessité de son diagnostic et prise en charge précoces. Les décès sont survenus dans un contexte d'insuffisance rénale, de coma hépatique et de SAM. L'atteinte rénale est rare au cours de la MSA (8,7% des cas) [17] et peut se traduire sous forme d'une néphropathie interstitielle ou glomérulaire le plus souvent amyloïde [15, 17]. Quant au SAM, il apparaît comme une complication classique de la maladie de Still au cours de laquelle sa prévalence peut atteindre 15% des cas [5, 7, 12, 15, 16, 17, 18, 43-48]. Comme dans la MS, la fraction glycosylée de la ferritine peut être effondrée dans le SAM. Ainsi, la MS et le SAM sont considérés comme des variations phénotypiques d'un seul phénomène : l'activation du macrophage. En cas de SAM associé, les traitements les plus utilisés mais non disponibles dans nos structures hospitalières sont l'étoposide et la greffe de moelle allogénique [48]. Trois formes évolutives

sont classiquement individualisées au cours de la MS : la forme monocyclique, qui évolue d'un seul tenant et de durée d'au moins un an (19 à 34% des cas), la forme intermittente caractérisée par des poussées successives articulaires et/ou systémiques, entrecoupées de rémissions (environ 30% des cas) et la forme chronique, se manifestant sous forme de polyarthrite chronique, parfois associée à des poussées systémiques (35 à 50% des cas) [5, 12, 15, 16, 17]. Le profil évolutif de nos malades qui vivent encore est celui d'une évolution chronique articulaire. Une surveillance régulière est instaurée compte tenu de la possibilité de complications notamment rhumatologiques de lésions à la fois destructrices et constructrices dont les sites de prédilection sont par ordre de fréquence décroissante: carpe, tarse, hanches, rachis cervical, voire doigts et orteils [49].

Conclusion.

La maladie de Still de l'enfant comme de l'adulte, est une affection qui semble rare voire exceptionnelle en Afrique, sans aucun doute en raison de sa sous-estimation liée à la difficulté de son diagnostic.

La sévérité éventuelle du pronostic, souligne la nécessité de la précocité diagnostique qui passe par sa prise en compte parmi les hypothèses diagnostiques de toute présentation systémique inexplicée en apparence. Son diagnostic est souvent porté une fois les autres hypothèses éliminées, en particulier infectieuses, immunologiques et hématologiques. L'hyperferritinémie et l'effondrement de sa fraction glycosylée constituent actuellement des méthodes de choix pour étayer le diagnostic.

La présence persistante d'une leucopénie au cours d'une MSA doit faire envisager entre autres le diagnostic de syndrome d'activation macrophagique (SAM) et faire pratiquer un médullogramme.

RÉFÉRENCES

- Hayem G. La maladie de Still: une maladie auto-inflammatoire? Rev Rhum 2009; 76: 7-9
- Yamaguchi M., Ohta A., Tsunematsu T., Kasukawa R., Mizushima Y., Kashiwagi H., et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. J. Rheumatol., 1992 ; 19: 424- 30.
- Fautrel B, Zing E, Golmard JL, Le Moel G, Bissery A, Rioux C, Rozenberg S, Piette JC, Bourgeois P. Proposal for a new set of classification criteria for adult-onset still disease. Medecine (Baltimore) 2002; 81 (3): 194-200.
- Still GF. On a form of chronic joint disease in children. Med Chir Trans 1897 ; 80 : 47-9. Réimprimé dans Arch Dis Child 1941 ; 15 : 156-65.
- Quartier P, Prieur AM. Arthrites juvéniles idiopathiques. EMC-Médecine 2004 ; 1 : 555-568
- Prieur AM. Arthrite juvénile idiopathique : classification et nosologie. Rev Rhum 2003 ; 70 : 482-487
- Martini A. Maladie de Still de l'enfant, évolution conceptuelle et thérapeutique. Rev Rhum Monographies 2012 ; 79 : 3-6
- Petty RE, Southwood TR, Baum J et al. Revision of the proposed classification criteria for juvenile idiopathic arthritis : Durban, 1997. J Rheumatol 1998 ; 25 : 1991-4
- Hofer MF, Mouy R, Prieur AM. Juvenile idiopathic arthritides evaluated prospectively in a single center according to the Durban criteria. J Rheumatol 2001 ; 28 : 1083-90.
- Bywaters E.G.L. Still's disease in the adult. Ann. Rheum. Dis., 1971 ; 30 : 121-133.
- Bourgeois P. La maladie de Still de l'adulte : une maladie systémique. Rev. Med. Interne, 1996 ; 17 : 373-374.
- Vignes S., Wechsler B., Piette JC. Maladie de Still de l'adulte. Rev. Med. Interne, 1997 ; 18 : 626-637.
- Arlet JB, Boutin-Le Thi Huong D, Pouchot J, Piette JC. Physiopathologie de la maladie de Still de l'adulte. Rev. Med. Interne, 2005; 26 : 549-556.
- Thibault Jacques Maria A, Le Quellec A, Jorgensen C, Touthou I, Rivière S, Guilpain P. Adult onset Still's disease in the era of biologic therapies: dichotomous view for cytokine and clinical expressions. Autoimmunity reviews 2014 (in press)
- Eftthioumiou P, Paik PK, Bielory L. Diagnosis and management of adult onset Still's disease. Ann Rheum Dis 2006; 65: 544-572.
- Pouchot J, Vinceneux P. Diagnostic, évolution et pronostic, pathogénie et traitement de la maladie de Still de l'adulte. Presse Méd., 2004 ; 33 : 1019-25.
- Pouchot J, Fautrel B. Maladie de Still de l'adulte. In : Guillevin L, Meyer O, Sibilia J, Eds. Traités des maladies et syndromes systémiques, vol 1, 5ème édition. Paris : Flammarion Médecine-Sciences ; 2008.p. 1249-1263
- Gerfaud-Valentin M, Jamilloux Y, Iwaz J, Sève P. Adult-onset Still's disease. Autoimmunity Reviews 2014 ; 13 : 708-72
- Haffeejee IE. Rheumatoid arthritis and connective tissue disorders : juvenile chronic arthritis. Baillière's Clin Rheumatol 1995 ; 9 : 59-63.
- Bileckot R, Ntisba H. Vingt cinq cas d'arthrites chroniques juvéniles à Brazaville (résumé). Rev Rhum 1995 ; 62 : 752.
- Agbere AD, Oniankitan O, Mijiyawa M, Koudou KSA et al. Profil épidémiologique et sémiologique de l'arthrite chronique juvénile au CHU-Tokoin (Lomé, Togo). Tunisie médicale 1998 ; 76 : 208-211
- Diallo S, Pouye A, Ndongo S, Diagne I, Diop TM. Arthrites juvéniles idiopathiques Rev Rhum 2008 ; 75 : 1136
- Ngandeu-Singwe M, Nouédoui C, Toukam M, Biwolé-Sida M. La maladie de Still de l'adulte : étude préliminaire sur 10 cas à Yaoundé. Rev. Rhum. [Ed.Fr.] 2003; 70: 939 (abstract)
- Diallo S, Ka MM, Pouye A, Daboiko JC, Lèye A, Ndiaye FS et al. Maladie de Still de l'adulte : étude d'une observation Sénégalaise. Dakar Médical 2007 ; 2007 ; 52 : 180-184
- Ben Taarit C, Turki S, Ben Maiz H. Adult Still's disease: study of a series of 11 cases. J Mal Vasc 2002;27:31-5
- Rammeh Ben Achour N, Houman H, Ben Ghorbel I, Lamoum M, Zouiten F, Miled M. La maladie de Still de l'adulte. Etude rétrospective de 22 cas. Rev Méd Interne 2001 ; 22S : 150S
- Lamrani F, Jabbouri R, Echchilali K, Moudatir M, Alaoui F, El-kabli H, Benamour S. Maladie de Still : 19 cas. Rev Méd Interne 2011 ; 32S : S369
- Ghannouchi N, Guigua A, Ajroud K, Atig A, Alaoua O, Khalifa M, Kechrid Laaouni C, Bouajina E, Bahri F. Caractéristiques épidémiologiques et cliniques de la maladie de Still de l'adulte. Etude multicentrique à propos de 24 cas. Rev Méd Interne 2013 ; 34S : A139
- Flipo RM, Gosset D, Savinel P, Hachulla E, Hatron PY, Devulder B. La maladie de Still de l'adulte. Une affection encore trop souvent méconnue. Etude d'une série de onze cas. Rev Méd Interne 1989 ; 10 : 217-22
- Solau-Gervais E, Robin C, Gambert C, Troller S, Danner S, Gombert B, Debais F, Hankard R. Prévalence et distribution des arthrites juvéniles idiopathiques dans une région de l'Ouest de la France. Rev Rhum 2010 ; 77 : 55-58
- Thierry S, Fautrel B, Lemelle I, Guillemin F. Prévalence et incidence de l'arthrite juvénile idiopathique : revue de la littérature. Rev Rhum 2014 ; 81 : 123-130
- Magadur-Joly G, Billaud E, Barrier JH, Pennec YL, Masson C, Renou P, Prost A. Epidemiology of adult Still's disease: esti-

- mate of the incidence by a retrospective study in west France. *Ann Rheum Dis* 1995; 54:587-90
33. Coffernils M, Soupart A, Pradier O, Feremans W, Neve P, De-caux G. Hyperferritinemia in adult onset Still's disease and haemophagocytic syndrome. *J Rheumatol* 1992; 19: 1425-1427.
34. Vignes S, Le Moel G, Fautrel B, Wechsler B, Godeau P, Piette JC. Percentage of glycosylated serum ferritin remains low throughout the course of adult onset Still's disease. *Ann Rheum Dis* 2000; 59:347-50
35. Valente R M, Banks P, Conn DL. Characterization of lymph node histology in Adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 1989; 16: 349-354.
36. Dupond JL, de Wazieres B, Humbert Ph, Gibey R. Polynu-cléoses neutrophiles d'origine systémique ou bactérienne : va-leur discriminante de la C Reactive Protéine ? *Rev Méd* 1990 ; 11 : 289-292
37. de Wazieres B, Fest T, Raclot G, Gil H, Dupond JL. Fièvre hectique et polynucléose. *Rev Méd* 1995 ; 16 : 260S-262S
38. Bola Mionga P. Maladie de Still de l'adulte mimant une crise drépanocytaire. *Rev Méd Interne* 2008 ; 29S : S343
39. Rist S, Manceron V, Bartolucci P, Grasland A, Bosquet A, Vinceneux P. Maladie de Still et leucopénie : à propos de deux observations. *Rev Méd Interne* 2005 ; 26 : 670-672.
40. Kraetsch HG, Antoni C, Kalden JR, Manger B. Successful treatment of a small cohort of patients with adult onset of Still's disease with infliximab: first experiences. *Ann Rheum Dis* 2001; 60 Suppl 3: 55-7
41. Rkiouak A, Ennibi K, Zinebi A, Akhouad Y, Reggad A, Rabhi M, Chaari J. Atteintes articulaires atypiques au cours d'une ma-ladie de Still de l'adulte réfractaire: efficacité des antagonistes de l'interleukine 6 (tocilizumab) *Annales Pharmaceutiques Françai-ses* 2012; 70: 163-168
42. Fautrel B, Borget C, Rozenberg S, Meyer O, Le Loet X, Mas-son C, Koeger AC, Kahn MF, Bourgeois P. Corticosteroid sparing effect of low dose methotrexate treatment in adult Still's disease. *J Rheumatol* 1999; 26:373-8
43. Ahmadi-Simab K, Lamprecht P, Jankowiat C, Gross WL. Suc-cessful treatment of refractory adult onset Still's disease with ri-tuximab. *Ann Rheum Dis* 2006; 65:1117-1118
44. Nishida T, Suzuki K, Kuwada N, Nakamura Y, Motoyoshi K, Kamakura K. Hemophagocytic syndrome and adult Still's disease associated with meningoencephalitis and unconsciousness. *Inter Med* 2001 ; 40 (10) : 1037-40.
45. Hamidou M, Boutoille D, Masseau A, Garand R, Raffi F. Ma-ladie de Still de l'adulte avec syndrome d'activation macrophagi-que. Intérêt de la ciclosporine. *Presse Méd* 2005; 34 : 1634-6
46. Arlet JB, Le Thi Huong D, Marinho A, Amoura Z, Weschsler B, Papo T, Piette JC. Reactive haemophagocytic syndrome in adult-onset Still's disease : a report of six patients and review of the literature. *Ann Rheum Dis* 2006; 65: 1596-1601.
47. Dhote R, Simon J, Papo T, Detournay B, Sailler L et al. Reac-tive hemophagocytic syndrome in adult systemic diseases : re-port of twenty-six cases and literature review. *Arthritis Rheum* 2003; 49 (5): 633-9.
48. Lambotte O. Syndrome d'activation macrophagique. *Rev Méd Interne* 2014 (in press).
49. Hachulla E, Flipo RM, Hatron PY, Delaporte E, Houvenagel E, Gosset D, Ducloux G, Devulder B. Arthropathies digitales : une complication exceptionnelle de la maladie de Still. *Rev Méd Interne* 1993 ; 1016