

# MASTOCYTES, FASCIA ET TISSUS CONJONCTIFS

## ATTEINTE DES FASCIAS DANS LA MALADIE DE STILL: A PROPOS D'UN CAS

Nassima MOKRANE-SLAMA, praticien associé, Médecine interne, CHU Reims, FRANCE

Stéphanie MESTRALLET, PH, Médecine interne, CHU Reims, France

Aïlsa ROBBINS, PH-U, Médecine interne, CHU Reims, France

Sékolène TOQUET, PH, médecine interne, CHU Reims, France

Amélie SERVETTAZ, PUPH, médecine interne, CHU REIMS, France

Anne-Cécile HERBIN-CAVARO, PH, Médecine interne, CHU Reims, France



### Introduction

La maladie de Still de l'adulte est un syndrome auto inflammatoire rare, de pathogénie mal comprise et non élucidée à ce jour, qui reste un diagnostic d'exclusion, face à l'absence de signes cliniques ou paracliniques pathognomoniques. Si certaines de ces manifestations sont cardinales comme la fièvre vespérale, l'érythème évanescent, les arthralgies ou l'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, d'autres sont peu fréquentes voire exceptionnelles.

Nous rapportons le cas d'une atteinte des fascias sur une maladie de Still de l'adulte.

### Observation

Un homme de 20 ans était hospitalisé en médecine interne pour le bilan d'une fièvre à prédominance vespérale, associée à une odynophagie, des arthromyalgies, le tout évoluant depuis 15 jours et après échec d'une antibiothérapie par Amoxicilline et cure courte (5 jours) de Solupred® 40 mg/j. A l'examen clinique il était constaté la présence d'une éruption cutanée maculaire du dos et de la région pubienne, de myalgies prédominants sur les racines des cuisses, d'une arthrite de l'épaule gauche et du genou gauche ainsi qu'une induration sous-cutanée en regard des muscles jambiers gauches. Il existait également des cervicalgies d'origine inflammatoire, majorées à la palpation en C6-C7.

A la biologie, il était constaté un syndrome inflammatoire avec une CRP à 135 mg/l, une hyperleucocytose à 24 000 éléments/mm<sup>3</sup> dont 22 000/mm<sup>3</sup> polynucléaires neutrophiles, une hyperferritinémie à 14026 µg/l avec une ferritine glycosylée à 11%. Les bilan infectieux et auto-immuns étaient revenus négatifs.

Les échographies doppler articulaires (genou droit, hanche, épaule) mettaient en évidence des épanchements intra-articulaires de moyenne à grande abondance.

L'IRM médullaire retrouvait un hypersignal T2 STIR des muscles cervicaux postérieurs, des étages situés entre C6 et T3 ainsi que de la pointe de l'épineuse de C7 qui présentait un réhaussement intense sur les séquences injectées.

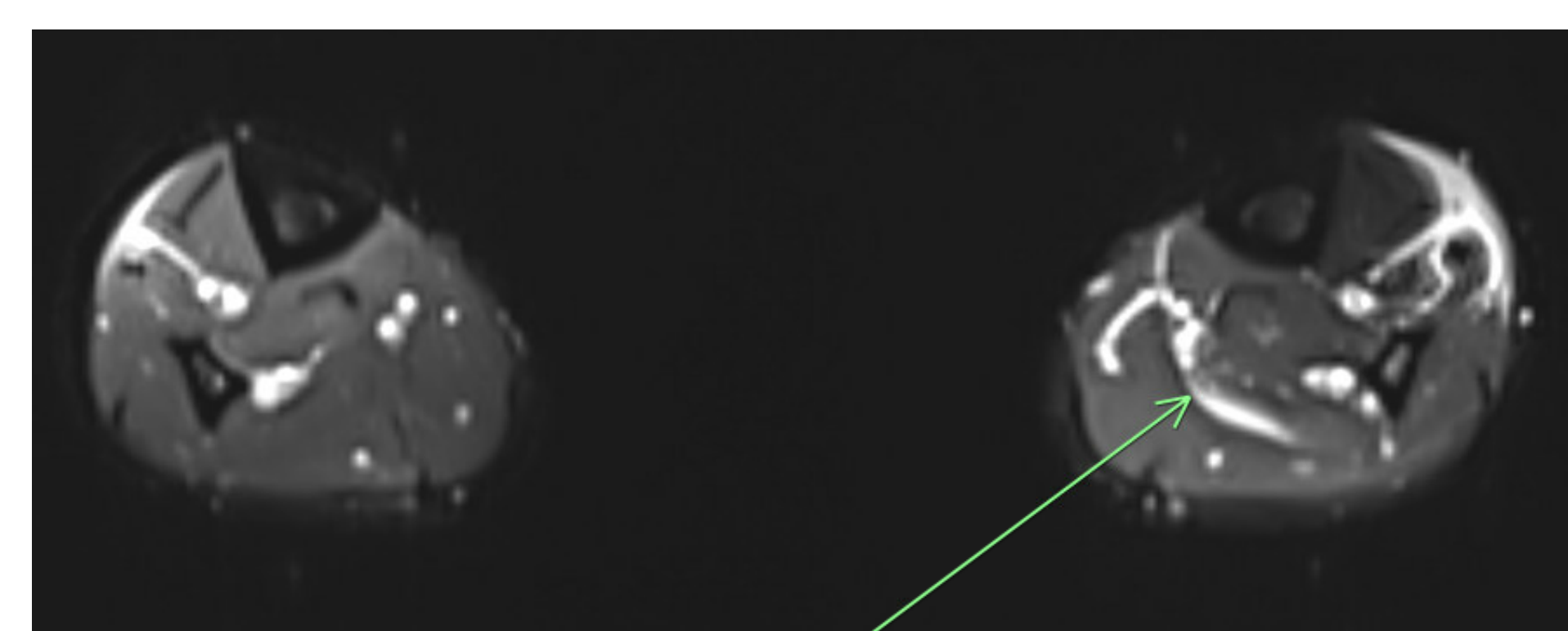
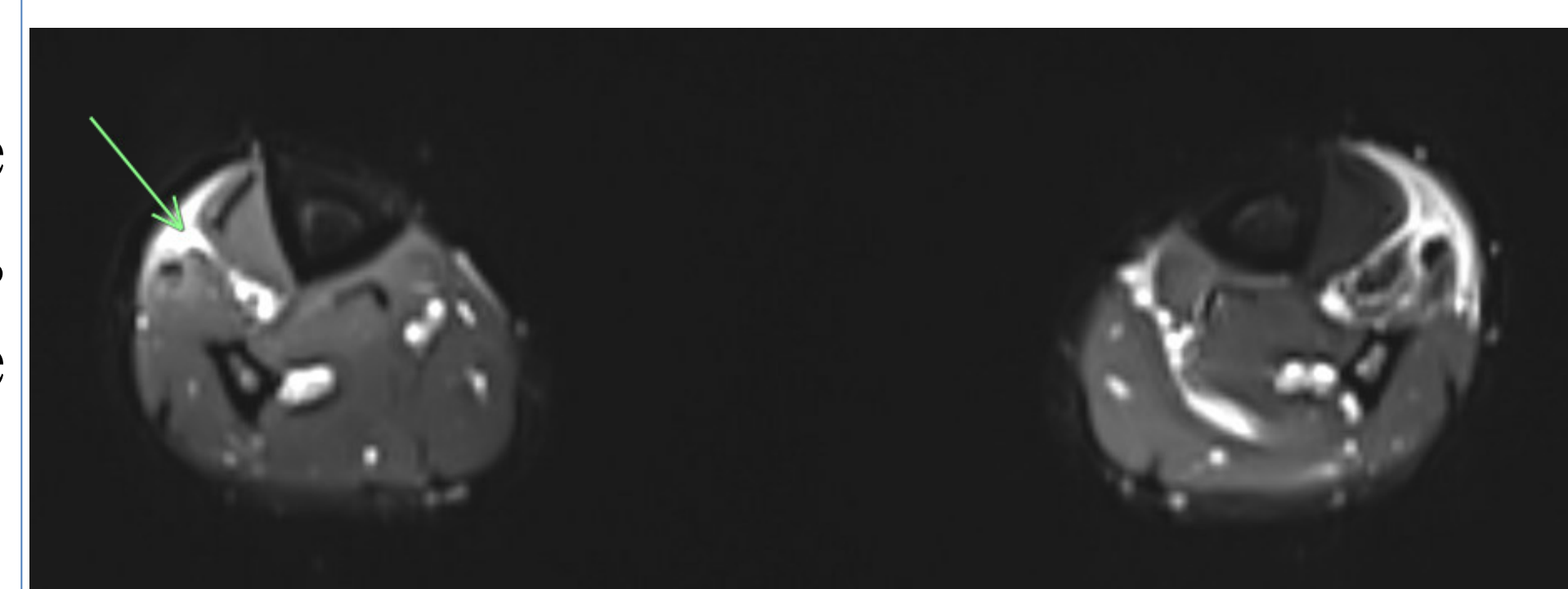
Le TEP scanner retrouvait des synovites coxofémorales, scapulo-humérales et du genou droit, une hépatosplénomégalie et un renforcement de fixation des fascias musculaires de la jambe gauche.

Cette inflammation des fascias était également retrouvée à l'IRM musculaire des membres inférieurs : antérieur de façon bilatéral et postérieur à gauche.

Les enzymes musculaires et l'EMG étaient normaux.

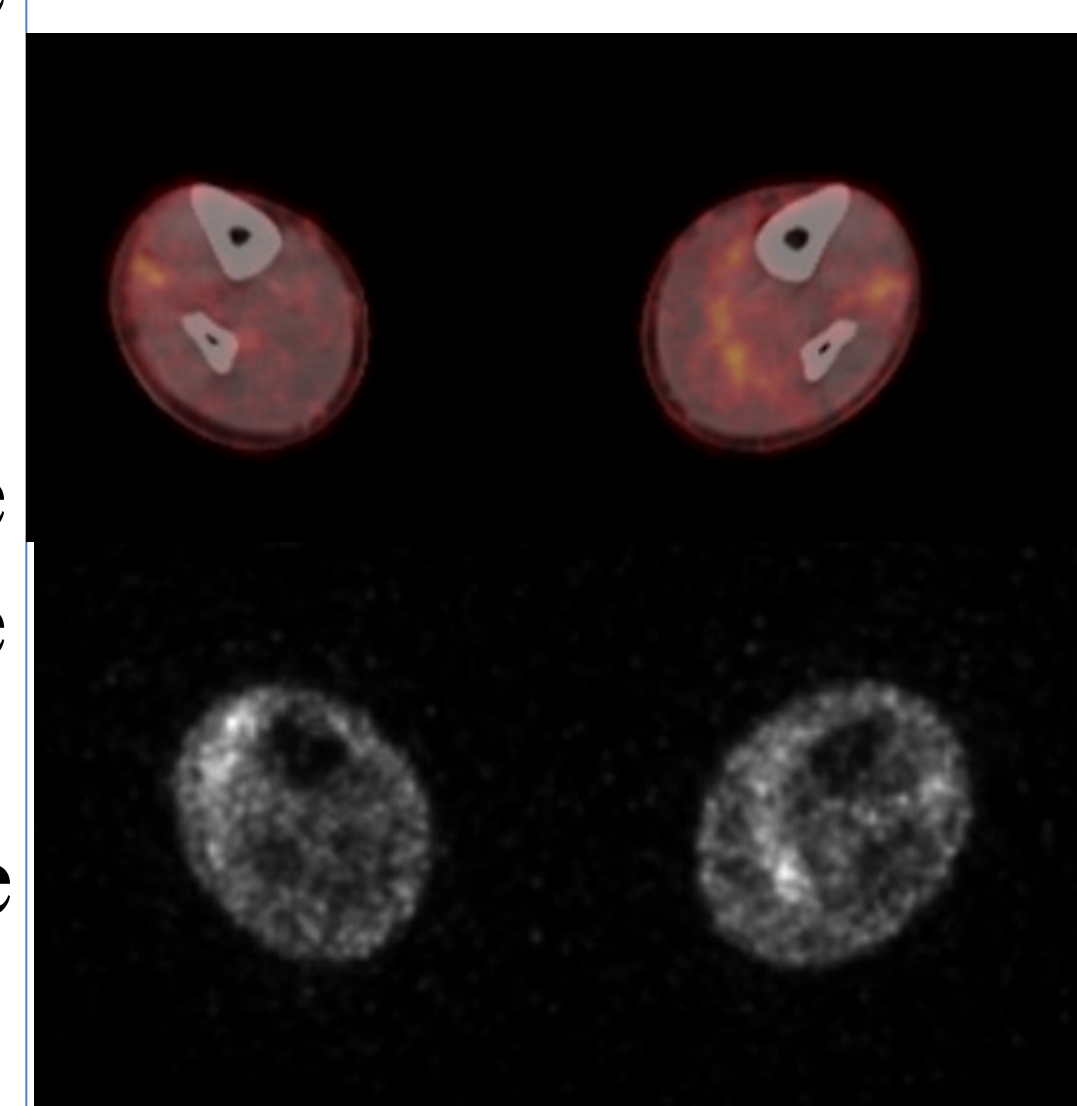
Le diagnostic de maladie de Still de l'Adulte était retenu, après avoir écarté toute étiologie infectieuse ou néoplasique, et répondant aux critères de classification de Fautrel.

Le patient a bénéficié d'un traitement par corticothérapie et Anakinra avec une réponse clinico-biologique rapide et complète.



IRM axiale T2 STIR : épaissement antérieur membre inférieur droit et postérieur membre inférieur gauche

TEP Scanner : discret renforcement de fixation des fascias intermusculaires des membres inférieurs prédominant à gauche



### Discussion

L'atteinte musculaire dans la maladie de Still est fréquente principalement au niveau proximal mais est aussi décrite au niveau cervical. Elle se traduit par des myalgies qui peuvent être intenses et invalidantes prédominantes dans les régions proximales des membres et les régions lombaires et cervicales.

Notre observation est originale par la présentation clinique avec une atteinte des fascias à ce jour non décrite dans la littérature.

### Conclusion

La maladie de Still de l'adulte est une pathologie rare qui à ce jour n'a pas encore livré tous ses secrets ce qui rend son diagnostic difficile d'autant plus quand est mise en évidence une atteinte peu fréquente.