

Épanchement péricardique révélant une maladie de Still de l'adulte : à propos d'un cas

Pericardial effusion as the revealing manifestation of adult-onset Still's disease: a case report

Younes El Kharras, Syrine Saidane, Amel Chakroun, Bilel Arfaoui*, Leila Boulares, Khadija Mzoughi

1. Service de cardiologie, hôpital universitaire Habib Bougaffa
2. Université Tunis El Manar, Faculté de médecine de Tunis
3. *Service de médecine interne, hôpital Militaire de Bizerte

RÉSUMÉ

Introduction : La maladie de Still de l'adulte est une affection systémique rare, dont le diagnostic est difficile en raison de son polymorphisme clinique.

Observation : Nous rapportons le cas d'un patient de 48 ans admis pour un épanchement péricardique révélateur d'une maladie de Still. Le diagnostic a été évoqué devant la fièvre prolongée, des arthralgies, une hyperferritinémie avec fraction glycosylée effondrée, et l'absence d'étiologie infectieuse ou tumorale. L'évolution sous corticoïdes et méthotrexate a été favorable.

Discussion : Ce cas illustre l'intérêt d'évoquer une maladie de Still devant un tableau inflammatoire fébrile inexplicé avec épanchement péricardique.

Conclusion : L'épanchement péricardique peut constituer la manifestation inaugurale d'une maladie de Still de l'adulte.

MOTS-CLÉS

Maladie de Still,
épanchement
péricardique,
échocardiographie

SUMMARY

Adult-onset Still's disease (AOSD) is a rare systemic autoinflammatory condition, often presenting with prolonged fever, arthralgia, and hyperferritinemia. Cardiac involvement such as pericarditis is well recognized but rarely the initial manifestation. We report the case of a 48-year-old diabetic patient initially managed for facial cellulitis and persistent febrile syndrome, who later developed dyspnea and chest pain. Echocardiography showed moderate pericardial effusion without tamponade. Extensive etiological assessment excluded infectious, neoplastic and autoimmune causes. The diagnosis of AOSD was retained based on Yamaguchi criteria, with high ferritin and low glycosylated fraction. The patient improved under aspirin, colchicine and corticosteroids. This case highlights the importance of recognizing systemic inflammatory diseases in recurrent pericarditis with persistent inflammation.

KEYWORDS

Still's disease,
pericarditis,
echocardiography

Correspondance

Khadija Mzoughi
Email: khadijamzoughi@fmt.utm.tn

INTRODUCTION

La maladie de Still de l'adulte (MSA) est une affection auto-inflammatoire rare, décrite initialement comme la forme adulte de la maladie de Still juvénile. Elle associe des manifestations systémiques (fièvre, polyarthralgies, rash, hyperferritinémie) et une atteinte inflammatoire multiviscérale. L'épanchement péricardique est une manifestation reconnue, mais il est rarement inaugural (1,2).

OBSERVATION CLINIQUE

Un patient de 48 ans, diabétique de type 2 sous insuline et antidiabétiques oraux, a été hospitalisé initialement pour cellulite faciale fébrile. Il a été traité par céfotaxime et amikacine, avec une amélioration initiale, suivie d'une récurrence fébrile associée à une dyspnée et des douleurs thoraciques. L'ECG révélait un rythme sinusal régulier, un sus-décalage diffus du segment ST avec un sous-décalage en aVF, compatible avec une péricardite aiguë. L'échocardiographie transthoracique objectivait un épanchement péricardique circonférentiel d'abondance modérée, mesuré à 18 mm en rétro-auriculaire droit, 17 mm en latéro-ventricule droit, et 12 mm en antérieur et latéro-gauche, sans signes de retentissement hémodynamique mais avec compression diastolique de l'oreillette droite (figures 1 et 2). La fraction d'éjection du ventricule gauche était conservée à 55 % et le patient ne présentait pas de valvulopathies significatives.

Le bilan biologique objectivait une CRP à 130 mg/L, une hyperleucocytose à 11 400/mm³ (PNN 78 %), une anémie inflammatoire à 9 g/dl.

Le bilan étiologique a été complété :

- L'origine infectieuse éliminée devant procalcitonine < 0.1 ng/mL et hémocultures stériles,
- L'origine néoplasique n'a pas été retenue devant un scanner thoraco-abdomino-pelvien normal et des marqueurs tumoraux négatifs,
- Les connectivites n'ont pas été retenues devant les ANA, RF, anti-CCP négatifs.

La ponction pleurale ramenait un liquide citrin, lymphocytaire, stérile à la culture, en faveur d'un processus inflammatoire systémique.

Devant l'élévation persistante de la CRP (130 mg/L), une hyperleucocytose (PNN 78 %), une anémie inflammatoire et une ferritinémie à 1301 µg/L associée à une fraction

glycosylée abaissée (44 %, N > 50 %), le diagnostic de maladie de Still de l'adulte a été retenu selon les critères de Yamaguchi et Fautrel (3,4).

Notre patient a été initialement traité par Aspégic (3 g/j) et Colchicine (1 mg/j), avec une réponse partielle, puis une corticothérapie (prednisone 0.5 mg/kg/j) a été instaurée avec amélioration rapide. Un traitement de fond par Méthotrexate a été introduit secondairement. L'évolution a été favorable, sans récurrence à trois mois de recul.

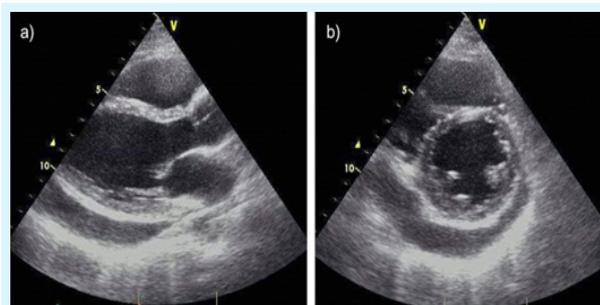


Figure 1. Coupe parasternale montrant un épanchement péricardique circonférentiel de moyenne abondance



Figure 2. Coupe apicale montrant un épanchement péricardique circonférentiel avec un maximum de 18 mm en rétro-auriculaire droite

DISCUSSION

La maladie de Still de l'adulte (MSA) est une entité rare, classée parmi les syndromes auto-inflammatoires systémiques. Elle se caractérise par une fièvre prolongée, une hyperleucocytose à prédominance neutrophile, des arthralgies ou arthrites, et une hyperferritinémie souvent marquée. L'atteinte péricardique est une manifestation bien décrite mais rarement inaugurale, survenant dans environ 20 à 37 % des cas selon les séries (1,2).

Dans notre cas, la présentation clinique initiale était dominée par un tableau de péricardite fébrile avec douleurs thoraciques, dyspnée, et syndrome inflammatoire sévère. Le diagnostic de MSA a été retenu selon les critères de Yamaguchi et Fautrel (3,4), avec 4 critères majeurs (fièvre > 39°C, arthralgies > 2 semaines, leucocytose > 10 000/mm³, ferritine élevée) et l'exclusion rigoureuse des causes infectieuses, néoplasiques et auto-immunes (3). L'hyperferritinémie constitue un marqueur majeur, d'autant plus discriminant que la fraction glycosylée est effondrée (< 20–50 %) (4,5). Dans notre observation, la baisse de la fraction glycosylée (44 %) a joué un rôle décisif.

Selon les recommandations de la société européenne de cardiologie sur les péricardites, publiées en 2025, une péricardite fébrile avec atteinte sévère plurifocale doit alerter sur une étiologie systémique (6). En présence de CRP élevée persistante, de douleurs articulaires et de pleuro-péricardite, une maladie auto-inflammatoire doit être évoquée (6). Le traitement recommandé repose sur une triade AINS–Colchicine–corticothérapie dans les formes systémiques (classé I, niveau A). Les biothérapies anti-IL1 (Anakinra, Canakinumab) ou anti-IL6 (Tocilizumab) peuvent être envisagées en cas de formes sévères ou réfractaires (6,7).

Ce cas illustre l'importance d'une approche intégrative face à une péricardite fébrile prolongée: l'ECG, l'imagerie cardiaque, les marqueurs biologiques (ferritine glycosylée) et un dédale diagnostique rigoureux sont essentiels pour identifier une MSA et initier un traitement ciblé. L'identification précoce de cette pathologie permet de prévenir les complications sévères telles que la tamponnade, la constriction ou le syndrome d'activation macrophagique (8,9).

CONCLUSION

La maladie de Still de l'adulte peut se manifester initialement par une péricardite aiguë fébrile. L'association d'un syndrome inflammatoire intense, d'une hyperferritinémie avec fraction glycosylée effondrée, et l'absence d'étiologie infectieuse, tumorale ou auto-immune, doivent faire évoquer ce diagnostic. Une prise en charge rapide et multidisciplinaire permet une amélioration clinique significative et évite les complications graves. Ce

cas met en lumière l'importance d'une approche intégrative fondée sur les recommandations récentes.

REFERENCES

1. Gerfaud-Valentin M, Jamilloux Y, Iwaz J, Sève P. Still's disease in adults. *Autoimmun Rev*. 2014;13(7):708–22.
2. Efthimiou P, Kontzias A, Ward CM, Ogden NS. Adult-onset Still's disease: pathogenesis, clinical manifestations, and new treatment options. *Ann Med*. 2006;38(1):21–9.
3. 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(3):424–30.
4. Vignes S, Le Moël G, Fautrel B, Wechsler B, Godeau P, Piette JC. Percentage of glycosylated ferritin remains low throughout the course of adult Still's disease. *Ann Rheum Dis*. 2000;59(5):347–50.
5. Fautrel B, Le Moël G, Saint-Marcoux B, Taupin P, Vignes S, Rozenberg S, et al. Proposal for a new set of classification criteria for adult-onset Still disease. *Medicine (Baltimore)*. 2002;81(3):194–200.
6. Adler Y, Charron P, Imazio M, Badano L, Barón-Esquivias G, Bogaert J, et al. 2025 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases. *Eur Heart J*. 2025;ehaf192.
7. Ilowite NT. Current treatment of adult-onset Still's disease. *Rheum Dis Clin North Am*. 2022;48(1):49–63.
8. Feist E, Mitrovic S, Fautrel B. Mechanisms of Disease: adult Still's disease. *Nat Rev Rheumatol*. 2018;14(10):603–15.
9. Cantarini L, Lucherini OM, Muscari I, Frediani B, Galeazzi M. Systemic autoinflammatory disorders: what physicians should know. *Clin Exp Rheumatol*. 2012;30(3 Suppl 73):S3–7.