

Proposition d'un Score d'évaluation de l'Activité de la Maladie de Still

- **Karima, Dagher-Abbaci** , Maitre de Conférences , médecine interne , Université des sciences de la santé, CHU BAB EL OUED , Alger , ALGERIE
- **Abedlekrim , Berrah** , Professeur , médecine interne ,CHU BAB EL OUED , Alger , ALGERIE
- **Nazim, Laraba** , Professeur , médecine interne ,CHU BAB EL OUED , Alger , ALGERIE

Introduction

La maladie de Still de l'adulte et la maladie de Still de l'enfant ou la forme systémique de l'arthrite juvénile idiopathique constituent aujourd'hui une seule maladie, il s'agit tout simplement de la maladie de Still. C'est une maladie autoinflammatoire avec un profil clinique et évolutif hétérogène. Près de 40% des patients évoluent sur un mode chronique dont un tiers parmi eux présentent des arthrites érosives. Le contrôle étroit de l'activité de la maladie est le seul garant d'une rémission prolongée avec une prévention de la survenue de destructions structurales et de complications viscérales. L'objectif de ce travail est de proposer un score d'activité spécifique pour la maladie de Still valide, simple et utile pour l'évaluation de l'activité de la maladie en pratique courante qu'il s'agit d'une forme systémique ou articulaire.

Patients et méthodes

Nous avons réalisé une étude descriptive prospective longitudinale nationale multicentrique à visée analytique. Le recrutement des patients ayant une maladie de Still de l'adulte selon les critères de Yamaguchi et ou Fautrel (avec l'exclusion de toute autre cause) s'est fait de façon successive au niveau de 17 services (médecine interne, rhumatologie et maladies infectieuses) de 2016 à 2020. Après une revue de la littérature, 20 items candidats pour l'évaluation de l'activité de la maladie ont été intégrés dans la fiche technique. Les patients étaient initialement classés comme étant en maladie active ou inactive par le médecin traitant et le principal investigateur selon des définitions pré établies. Un groupe d'experts a sélectionné les variables les plus fréquentes, reproductibles et objectives significativement modifiées en analyse statistique lors de la comparaison des patients du groupe actif et du groupe en rémission. Ces critères ont été pondérés pour concevoir le score d'activité de la maladie de Still (SDAS).

Résultats

Au moment du diagnostic, tous les patients avaient une maladie active (n=80), tandis que 48 patients étaient en rémission à 6 mois. Les critères SDAS ont été pondérés comme suit : fièvre $\geq 38,5$ C° (1 point), éruption cutanée (1 point), atteinte articulaire (arthralgie : 1 point, nombre d'articulations enflées 1-3 arthrites: 2 points, ≥ 4 arthrites : 3 points), évaluation globale par le médecin EVA $\geq 5/10$ ou une augmentation de l'EVA médecin $\geq 2/10$ (3 points), une EVA patient ≥ 5 ou une augmentation de l'EVA patient $\geq 2/10$ (1 point) et de la CRP (> 10 mg/l: 1 point, ≥ 100 mg/l : 2 points) [Table 1]. A 6 mois, le consensus a été atteint pour 76 (95%) patients dont 40 en rémission (0-1 point), 8 en faible activité de la maladie (2-3 points), 16 en activité modérée de la maladie (4-7 points) et 12 en activité sévère de la maladie (≥ 8 points) [Fig 1].

Analyse comparative entre les différents groupes de patients en fonction de l'activité de la maladie

L'évaluation globale par le médecin sur l'EVA était significativement plus élevée dans le groupe d'activité sévère de la maladie que dans le groupe d'activité modérée (2,8 +/- 1,27, 6 +/- 0,95, $p < 10^{-6}$). De plus, la dose moyenne de corticostéroïdes était significativement plus élevée dans le groupe d'activité sévère de la maladie que dans le groupe d'activité modérée (27,5 +/- 15,8, 44,16 +/- 22,74, $p = 0,02$). La CRP moyenne était plus élevée dans le groupe à faible activité de la maladie que dans le groupe inactif (17,4 +/- 6,6, 4,02 +/- 2,9, $p = 0,05$). Vingt et un patients présentant un profil systémique étaient en rémission à 6 mois et ont été reclassés selon le SDAS comme maladie inactive (n = 18) et faible activité de la maladie (n = 3). L'analyse comparative a montré une différence significative de la CRP entre le groupe de maladie inactive et le groupe de faible activité de la maladie respectivement (4,83 +/- 3,38, 17,33 +/- 2,51, $p = 3.10^{-5}$). Les analyses statistiques comparatives faites au 12ème mois ont confirmé l'intérêt et la sensibilité de ce score [Table 2].

Table 1: Score d'activité de la maladie de Still (SDAS)

Table 2: Analyse de l'activité de la maladie au 12ème mois

Critères*	Points
Fièvre ≥ 38.5 C°	1 point
Rash	1 point
Joint involvement	
Arthralgia	1 point
1-3 arthrites	2 points
≥ 4 arthrites	3 points
Evaluation globale par le médecin ≥ 5 Ou une augmentation $\geq 2/10$	3 points
Evaluation globale par le Patient ≥ 5 Ou une augmentation $\geq 2/10$	1 point
CRP > 10 mg/l	1 point
≥ 100 mg/l	2 points
SDAS	Total points
Maladie Inactive	0-1 point
Activité faible	2-3 points
Activité modérée	4-7 points
Activité sévère	≥ 8 points

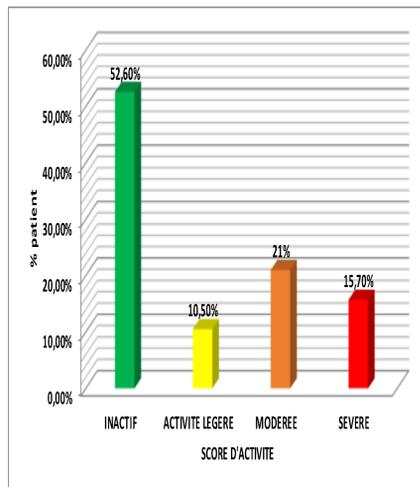


Figure 1: Activité de la maladie au 6ème mois selon le score d'activité

	Inactive disease n=19	Moderate disease activity n=13	Severe activity n=13	p value
SDAS	0-1 point	4-7 points	≥ 8 points	
Physician VAS (0-10) mean	0.10 +/- 0.45	3.15 +/- 0.89	5.69 +/- 1.1	$p < 10^{-6}$
Patient VAS (0-10) mean	0.31 +/- 1.0	4.38 +/- 0.96	7.69 +/- 1.79	$p = 0.02$
CRP mg/l (mean)	3.42 +/- 4.46	39.84 +/- 22.31	86.6 +/- 46.23	$p = 0.004$
Corticosteroids dose mg/day (mean) 1 month before	3.68 +/- 3.66	11.5 +/- 6.8	13.6 +/- 5	$p = 0.001$
Corticosteroids dose mg/day (mean) Current dose at 12 months	0	29.2 +/- 18.3	35.7 +/- 21	-

Discussion

Les nouvelles recommandations EULAR 2024 ont défini une maladie cliniquement inactive comme l'absence de symptômes liés à la maladie avec une CRP négative. Le score DAVID est en cours de publication et permet de distinguer une maladie inactive d'une maladie en faible activité ou active. Il est constitué des mêmes items du score SDAS, néanmoins sans inclure l'évaluation par le médecin ni les arthralgies et sans définir une activité sévère de la maladie. Notre score SDAS est un score simple et sensible et il est calculé par une sommation sans besoin d'une application particulière pour faciliter son utilisation en pratique courante et en recherche clinique.

Conclusion

Le score SDAS constitue une évaluation valide et sensible de l'activité de la maladie et de la réponse thérapeutique dans la maladie de Still, malgré ses manifestations hétérogènes et ses formes systémiques et articulaires. Une validation externe est souhaitable.

Références bibliographiques

- 1-DAVID : <https://acrabstracts.org/abstract/the-development-of-the-eular-score-for-the-definition-of-disease-activity-in-adult-onset-stills-disease-the-david-project>
- 2-2024-EULAR/PreS Recommendations for the diagnosis and the management of Still's Disease