



Maladie de Still de l'enfant et de l'adulte : à propos de 13 observations Guinéennes (Conakry).

Still's disease in children and adults: based on 13 cases observed in Guinea (Conakry).

Adama Bah¹, Djossou Hontongnon Julien², Abdoulaye Barry¹, Harine Abdel Aziz Garba³, Ramadhane Bouchrane⁴, Ziwendtaoré René Kaboré⁵, Kaba Conde¹, Mamadou Lamine Diallo¹, Moriba Touré¹, Aly Badra Kamissoko¹

¹Service de rhumatologie hôpital national Ignace Deen, FSTS/UGANC, Conakry, Guinée

²Service de Rhumatologie du CNHU-HKM de Cotonou

³Service de Rhumatologie, Hôpital de la Référence Nationale, Université de N'Djamena/Tchad

⁴Service de Rhumatologie, Hôpital du Coud, Université Cheikh Anta Diop de Dakar /Sénégal

⁵Service de Rhumatologie, CHU de Bogodogo, Burkina Fasso

Auteur correspondant : Dr Adama Bah Service de rhumatologie hôpital national Ignace Deen, FSTS/UGANC, Conakry, Guinée,
mail : dradamabah@gmail.com , Tél : 00224622391616.

Reçu le 30 Août 2025, accepté le 30 Novembre 2025 et mise en ligne le 04 janvier 2026

Cet article est distribué suivant les termes et les conditions de la licence CC-BY

(<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.fr>)

RESUME

Introduction : La maladie de Still (MS) est une pathologie systémique rare, caractérisée par la triade clinique classique : fièvre hectique, arthralgies et éruption cutanée. Nous en rapportons 13 observations guinéennes.

Patients et méthodes : Nous avons mené une étude transversale rétrospective portant sur des patients vus en rhumatologie de l'hôpital nation Ignace Deen de Conakry sur 10 ans du 01/12/2014 au 31/12/2024. Les caractéristiques démographiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives ont été étudiées.

Résultats : Treize patients ont été inclus dans l'étude. Il s'agissait de six hommes (46%) et sept femmes (53%) dont cinq adolescents (quatre garçons et une fille). L'âge moyen des patients était 26,31 ans avec des extrêmes de sept et 55ans. La symptomatologie était marquée par la fièvre dans 11 cas (84,6%), la polyarthrite dans 10 cas (76,9%), l'angine dans huit cas (61,5%), l'éruption cutanée maculo-papuleuse évanescence dans cinq cas (38,4%), la splénomégalie dans trois cas (23%), l'hépatomégalie dans deux cas (15,4%), la pneumopathie interstitielle dans cinq cas (38,4%) et la péricardite non infectieuse dans un cas (7,7%). Tous les patients avaient un syndrome inflammatoire (100%). L'anémie était présente chez tous les patients (100%) avec une hyperleucocytose à prédominance neutrophile chez 10 patients (77%), la ferritinémie élevée dans sept cas (53,8%), et la fraction glycosylée < 20% chez cinq patients (38,5%). Les sérologies VIH, VHB et VHC, le bilan d'auto-immunité, ainsi que la recherche des affections tumorales étaient négatifs. La corticothérapie (1mg /kg /jour avec dégression) a été prescrite chez tous les patients (100%), le méthotrexate (15mg par semaine) chez cinq patients qui ont rechuté (7,6 %), et le tocilizumab chez deux patients ayant résisté au méthotrexate (15,4%). Nous avons observé trois décès (23,1%) dus au syndrome d'activation lymphohistocytaire dans deux cas (15,4%), et une insuffisance rénale chronique dans un cas (7,7%).

Conclusion : La MS est une pathologie rare en Afrique subsaharienne. Elle est caractérisée par fièvre, douleurs articulaires et éruptions cutanées. Sa rareté rend le diagnostic difficile, elle est potentiellement grave, nécessitant une prise en charge précoce et spécialisée.

Mots clés : Maladie de Still, Conakry, polyarthrite, fièvre

ABSTRACT

Introduction: Still's disease (SD) is a rare systemic condition characterised by the classic clinical triad (hectic fever, arthralgia and rash). We report 13 cases observed in Guinea.

Patients and methods: We conducted a retrospective cross-sectional study of patients seen in the rheumatology department of the Ignace Deen National Hospital in Conakry over a 10-year period from 1 December 2014 to 31 December 2024. Demographic, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary data were studied.

Results: Thirteen patients were included, comprising six men (46%) and seven women (53%). Thirteen patients were included in the study. These consisted of six men (46%) and seven women (53%), including five adolescents (four boys and one girl). The average age of the patients was 26.31 years, ranging from seven to 55 years. Symptoms included fever in 11 cases (84.6%), polyarthritis in 10 cases (76.9%), angina in eight cases (61.5%), evanescent maculopapular rash in five cases (38.4%), splenomegaly in three cases (23%), hepatomegaly in two cases (15.4%), interstitial pneumonia in five cases (38.4%), and non-infectious pericarditis in one case (7.7%). All patients had inflammatory syndrome (100%). Anemia was present in all patients (100%) with predominantly neutrophilic hyperleukocytosis in 10 patients (77%), elevated ferritin levels in seven cases (53.8%), and a glycosylated fraction < 20% in five patients (38.5%). HIV, HBV, and HCV serology, autoimmunity testing, and screening for neoplastic disorders were negative. Corticosteroid therapy (1 mg/kg/day with tapering) was prescribed in all patients (100%), methotrexate (15 mg per week) in five patients who relapsed (7.6%), and tocilizumab in two patients who were resistant to methotrexate (15.4%). We observed three deaths (23.1%) due to lymphohistiocytic activation syndrome in two cases (15.4%) and chronic renal failure in one case (7.7%).

Conclusion: MS is a rare disease in sub-Saharan Africa. It is characterised by fever, joint pain, and skin rashes. Its rarity makes diagnosis difficult, and it is potentially serious, requiring early and specialised care.

Key words: *Still's disease, Conakry, polyarthritis, fever*

1. Introduction

La maladie de Still (MS) est une pathologie systémique rare, caractérisée par la triade clinique classique (la fièvre élevée hectique, les arthralgies ou arthrites et l'éruption cutanée fugace). Elle peut être accompagnée par d'autres manifestations notamment la pharyngite, les adénopathies périphériques, la cytolyse hépatique et une hyperleucocytose supérieure à 10000/mm et un hyper-neutrophile supérieur à 80% [1]. Son incidence annuelle varie entre 0,16 et 0,62 pour 100 000 individus dans le monde entier [2]. Sa prévalence est estimée entre 0,73 et 6,77 pour 100 000 personnes [3]. Elle a été rapportée pour la première fois en 1971 par l'interniste anglais Bywaters [4] et sa forme systémique chez l'enfant décrite en 1987 par le pédiatre anglais Georges Frederick Still devant l'existence de polyarthrites séronégatives, non érosives, ne répondant pas aux critères classiques de la polyarthrite rhumatoïde [5]. Son mécanisme physiopathologique reste mal élucidé bien que, d'après certains auteurs, l'hyperproduction de l'IL-1 par les cellules mononuclées du sang périphérique joue un rôle dans les phases actives de cette maladie [6]. Elle est rarement décrite dans la littérature Africaine : 10 cas au Gabon [9] et au Sénégal [10], 12 cas au Cameroun [11] et 11 cas en Tunisie [12]. Nous en rapportons 13 observations guinéennes vus en rhumatologie à Conakry.

2. Patients et méthodes

Il s'est agi d'une étude transversale à collecte rétrospective, à visée descriptive et analytique, monocentrique, réalisée dans le service de Rhumatologie de l'hôpital nation Ignace Deen de Conakry sur une période de 10 ans, allant du 01/12/2014 au 31/12/2024. Elle a été réalisée après approbation par le comité éthique de notre université et obtention du consentement écrit éclairé des patients. L'étude concernait les dossiers des patients qui ont été hospitalisés et/ou suivi en ambulatoire chez qui le diagnostic de la maladie de Still répondait chez l'enfant aux critères de Durban de 1997 revisités à Edmonton en 2001 et chez l'adulte aux critères de Yamagushi et al. [7] et/ou de Fautrel et al. [8] réalisé en cours d'hospitalisation ou en ambulatoire. Les dossiers incomplets et les patients ne répondant pas aux précédents critères, étaient exclus. Chaque patient avait bénéficié d'un examen clinique conduit par un spécialiste en rhumatologie ou en médecine interne avant investigation paracliniques. Un questionnaire a été élaboré pour recueillir, saisir à l'aide du logiciel Epi info, analyser et présentés sous forme de tableaux et figures les données. Nous avons étudié les caractéristiques démographiques (Age, sexe, provenance et profession) et cliniques : délai diagnostique, fièvre, arthralgie/arthrites, angine, éruptions cutanées, adénopathie périphérique superficielle, splénomégalie, atteinte hépatique (hépatomégalie), atteintes pulmonaire (pleurésie et pneumopathie) et cardiaque (péricardite). Nous avons aussi étudié les caractéristiques paracliniques : Numération formule sanguine (NFS) Vitesse de sédimentation (VS), C-protéine réactive (CRP), transaminases (aspartate aminotransférase, alanine aminotransférase), ferritinémie et fraction glycosylée, marqueurs sérologiques (facteur rhumatoïde, anticorps antinucléaires, anti corps anti CCP, autoanticorps dirigés contre le cytoplasme des neutrophiles (ANCA) et infectieux (VIH, VHB et VHC), la radiographie standard. De plus les caractéristiques thérapeutiques (Antalgiques, et/ou anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), corticothérapie et immunosuppresseurs) et évolutifs (suivi, perdu de vu, décès) ont aussi été étudiées.

3. Résultat

Au total, treize patients (13) ont été inclus dans l'étude. Il s'agissait de six hommes (46%) et sept femmes (53%) dont 5 adolescents (quatre garçons et une fille). L'âge moyen des patients était de 26,31 ans avec des extrêmes de sept et 55ans. Neufs patients résidaient à Conakry et les quatre patients venaient de l'intérieur du pays (deux à Labé et un à Kindia et un à Mandiana). La profession dominante était celle des élèves et étudiants respectivement cinq cas (38,46%) et trois cas (23%). Le délai diagnostic moyen était de 13,69 mois avec des extrêmes de cinq et 29 mois. Le début de la symptomatologie était brutal chez tous les patients marqués par la fièvre avec une température entre 39,5 et 41. Dix patients présentaient une polyarthrite (76,9%) périphérique intéressant les poignets, métacarpo- phalangiens et les interphalangiennes proximales (figure 1).

Huit patients (61,5%) avaient l'angine de la gorge et l'atteinte cutanée notamment une éruption cutanée maculopapuleuse évanescence existait chez cinq patients (38,4%). Une patiente avait une adénopathie superficielle cervicale. La splénomégalie stade 2 de Hackett existait chez trois cas, l'atteinte hépatique faite d'hépatomégalie modéré deux cas, trois cas de pleurésie, cinq cas de pneumopathie interstitielle et un cas de complication cardiaque (péricardite non infectieuse). Le tableau 1 représente les signes cliniques chez les patients. Au plan paraclinique, l'anémie microcytaire hypochrome était présente chez tous les patients (100%), une hyperleucocytose à prédominance neutrophile chez 10 patients (76,9%) avec un taux moyen de 19600mm^3 et des extrêmes de 12000mm^3 et 43000mm^3 . Tous les patients (100%) avaient un syndrome inflammatoire avec une VS réalisée et accélérée dans quatre cas et une CRP augmentée dans neuf cas. Le bilan hépatique réalisé chez neuf patients avait trouvé une cytolysé chez trois patients. Sept patients (53,8%) avaient une ferritinémie élevée avec une fraction glycosylée inférieure à 20% chez cinq patients (38,5%). Les sérologies VIH, VHB et C de même que la recherche du facteur rhumatoïde, les anticorps antinucléaires, anticorps anti CCP et ANCA (autoanticorps dirigés contre le cytoplasme des neutrophiles) étaient négatifs chez tous les patients (100%). Des signes radiologiques de destruction articulaire ont été retrouvés chez deux patientes : une carpite unilatérale chez l'une et des érosions des articulations interphalangiennes proximales et distales avec carpite bilatérale chez l'autre (figure2).

Concernant le traitement, la corticothérapie à base de prednisolone ($1\text{mg}/\text{kg}/\text{jour}$) a été instaurée chez tous les patients (100%) avec évolution favorable dans sept cas (53,8%). Nous avons observé cinq cas de rechute après la régression de corticoïde, qui ont été mis sous méthotrexate ($15\text{mg}/\text{semaine}$) et 5mg d'acide folique /semaine. Parmi ces cinq patients, deux étaient résistants au méthotrexate et ont donc bénéficié de la biothérapie (tocilizumab en perfusion mensuelle). Nous avons observé trois décès (23,1%) dues au syndrome d'activation lymphohistocytaire dans deux cas (15,4%), et l'insuffisance rénale chronique dans un cas (7,7%).



Figure 1 : Polyarthrite périphérique chez une adolescente ayant la maladie de Still suivie dans le service de rhumatologie de l'hôpital national Ignace Deen Conakry



Figure 2 : Radiographie des mains et poignets de face montrant des érosions des articulations interphalangiennes proximales et distales avec carpite bilatérale chez une adolescente ayant la maladie de Still.

Tableau 1 : Signes cliniques chez les patients

Patients	Age	Sexe	Délai diagnostic	Polyarthrite	Angine	Rash Cutanées	Adénopathie	Splénomégalie	Hépatomégalie	Pleurésie	Pneumopathie interstitielle	Péricardite
P 1	14	F	5	Oui	Oui	Oui	Non	Non	Non	Non	Non	Non
P 2	10	F	10	Oui	Oui	Oui	Non	Non	Non	Non	Non	Non
P 3	12	F	12	Oui	Oui	Non	Non	Non	Non	Non	Non	Non
P 4	9	M	9	Oui	Non	Oui	Non	Non	Non	Non	Non	Non
P 5	7	F	11	Non	Oui	Non	Oui	Non	Non	Oui	Oui	Non
P 6	30	M	14	Oui	Non	Non	Non	Non	Non	Non	Non	Non
P 7	35	F	20	Oui	Non	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Non	Non
P 8	39	F	17	Oui	Non	Non	Non	Non	Non	Non	Non	Non
P 9	42	M	15	Oui	Non	Non	Non	Non	Non	Non	Non	Non
P 10	55	M	29	Non	Oui	Non	Non	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui
P 11	21	M	13	Non	Oui	Oui	Non	Non	Non	Non	Non	Non
P 12	49	M	12	Oui	Oui	Non	Non	Oui	Non	Non	Non	Non
P 13	19	F	11	Oui	Oui	Non	Non	Non	Non	Oui	Oui	Non

4. Discussion

Notre étude portait sur la maladie de Still chez 13 patients guinéens. Elle est la première documentée à notre connaissance qui revêt un intérêt épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutive. Les points forts de notre étude étaient la confiance, la disponibilité des dossiers dans les archives et du personnel compétant dans notre service. Par contre, l'insuffisance du plateau technique par la difficulté à réaliser certaines recherches immunologiques et le niveau économique bas des patients ont été nos limites. La MS est une pathologie de l'adulte jeune avec un âge moyen au diagnostic de 38 ans extrême (33,3 et 45,0) et une distribution selon deux pics : le premier entre 16 et 25 ans et le second entre 36 et 46 ans [2 ; 3]. Actuellement, les sociétés savantes s'accordent pour retenir la MS de l'adulte et sa forme juvénile comme une seule et même maladie, avec une même présentation clinique [18]. Dans notre étude l'âge moyen était de 26,31(extrême de sept et 55ans). Ce résultat est superposable à celui trouvé au Gabon où l'âge moyen était de 26 ans [9] et supérieur à ceux observé par d'autres auteurs au Sénégal où il était de 43 ans [10], au Cameroun, où l'âge moyen des patients était de 28 ans [11] et en Tunisie où il était de 35,4 ans [12]. Les deux sexes étaient représentés presque à part égale (8 femmes et 7 hommes), ce qui est conforme à la littérature selon laquelle la MS touche aussi bien les hommes que les femmes [10 ; 12]. Le délai diagnostic moyen était de 13,69 mois, ce retard diagnostic serait lié aux facteurs socio culturels et économiques. Malgré que notre population d'étude soit en majorité estudiantine (élèves et étudiants), croient encore à une origine mystique des maladies chroniques et sont victimes de scarification sur les articulations tuméfiées et douloureuses chez les tradipraticiens. La MS constitue un diagnostic d'exclusion, imposant avant d'être évoquée, d'écarter préalablement une étiologie infectieuse, tumorale et auto-immune. Les signes cliniques présents chez nos patients étaient conformes à ceux retrouvés dans la littérature. [9-11]. L'atteinte cutanée au cours de la MS associe sur peau caucasienne de petites macules ou maculo-papules, de couleur rose saumonée, non prurigineuses, fugaces, siégeant à la racine des membres et apparaissant au moment des poussées fébriles. Cette atteinte cutanée est plus difficile à mettre en évidence sur peau noire. Ceci pourrait être expliqué par le faible nombre d'atteintes cutanées retrouvées dans l'étude camerounaise 16,6% [11]. Les caractéristiques biologiques de nos patients corroborent les données de la littérature [9-12]. La fraction glycosylée de l'hémoglobine apparaît diminuée en phase active mais aussi durant les phases de rémission [13-14]. La combinaison hyperferritinémie cinq fois supérieure à la normale, couplée à une fraction glycosylée < 20% correspond à une spécificité de 93 % et une sensibilité de 40 % pour la maladie de Still [14]. Sur le plan thérapeutique, les AINS sont efficaces dans la MS chez l'enfant, ne semblent l'être que chez 20 % des adultes atteints de MS dans les séries européennes [15,16]. La MS manque encore de recommandations précises et d'essais prospectifs multicentriques [17]. En cas de suspicion de diagnostic de MS et dans l'attente d'une confirmation, le traitement est essentiellement symptomatique et adapté à la présentation clinique, le plus souvent des AINS sont proposés. La corticothérapie générale à forte dose reste le traitement de première intention, avec l'utilisation initiale de la voie intra veineuse en cas d'atteinte viscérale grave. Ces complications viscérales graves ne sont pas rares dans la MS. Nous en avons répertorié chez un quart de nos patients qui ont été soldés par des décès. Elles doivent être impérativement recherchées pour améliorer le pronostic vital des patients.

5. Conclusion

La MS est une pathologie rare en Afrique subsaharienne, les deux sexes sont intéressés, enfants et adultes avec la même présentation clinique. Notre étude est la première à notre connaissance en Guinée où nous avons enregistré 13 cas. Son diagnostic difficile reposait sur les principales symptomatologies notamment la fièvre, la polyarthrite et l'angine et la présence de la ferritine avec sa fraction glycosylée basse aidé par les critères de Yamaguchi et de Fautrel. La corticothérapie est le traitement de première intention et efficace. Le diagnostic précoce améliore le pronostic fonctionnel et vital.

Conflit d'intérêt : Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

1. Fautrel B et al. EULAR/PReS recommendations for the diagnosis and management of Still's disease, comprising systemic juvenile idiopathic arthritis and adult-onset Still's disease. *Ann Rheum Dis* 2024 ;83(12) :1614-27.
2. Efthimiou P, Kontzias A, Hur Pet al. Adult-onset Still's disease in focus : Clinical manifestations, diagnosis, treatment, and unmet needs in the era of targeted therapies. *Semin Arthritis Rheum* 2021 ; 51 : 858-74.
3. Mitrovic S, Fautrel B. Still ou Pseudo-Still : difficultés et pièges du diagnostic de maladie de Still de l'adulte. *Revue du rhumatisme* 2018 ; 85 : 259-66.
4. Bywaters EG. Still's disease in the adult. *Ann Rheum Dis* 1971 ; 30 :121-33.
5. Still GF. On a form of chronic joint disease in children. 1896. *Clin Orthop Relat Res.* 1990 Oct;(259) :4-10.
6. Hayem F. Is Still's disease an autoinflammatory syndrome ? *Joint Bone Spine* 76 :7-9, 2009.
7. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, Kasukawa R, Mizushima Y, Kashiwagi H, Kashiwazaki S, Tanimoto K, Matsumoto Y, Ota T, et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol.* 1992 Mar ;19(3) :424-30.
8. 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. *Medicine (Baltimore)*. 2002 May ;81(3) :194-200.
Doi : 10.1097/00005792-200205000-00003.
9. Josaphat IBA BA, Annick MFOUMOU, Ingrid NSENG-NSENG ONDO et Maladie de Still en Afrique subsaharienne à travers dix observations du service de médecine interne du Centre hospitalier (Gabon) universitaire de Libreville. *Révue de la société francophone médecine tropicale et santé internationale.* 2025 ; 5(1) :629
10. Diallo S, Pouye A, Ndongo S, Fall S, Diop TM. Maladie de Still de l'adulte : étude de 10 observations sénégalaises. *Rev Rhum.* 2008 ;75(10-11) :1105.
11. Singwe-Ngandeu M, Biwolé Sida M, Kagmeni G, Nouedoui C, Ngasseu Ngatchou P, Koki Ndombo P, Muna WFT. La Maladie de Still de l'adulte vue en rhumatologie à Yaounde- Cameroun. *Health Sci Dis.* 2010 ;11(1) :1-4.
12. Cheikhrouhou Abdelmoula L, Tekaya R, Ben Hadj Yahia C, Chaabouni L, Zouari R. La maladie de Still de l'adulte : à propos de 11 cas. *Tunis Med.* 2007 Jun ;85(6) :461-4.
13. Jamilloux Y, Bourdonnay E, Gerfaud-Valentin M, Py BF, Lefeuvre L, Barba T, Broussolle C, Henry T, Seve P. Interleukine-1, inflammasome et maladies auto-inflammatoires. *Rev Med Interne.* 2018 Apr ;39(4) :233-239.
Doi: 10.1016/j.revmed.2016.07.007.
14. El Jabri Z. Maladie de Still de l'adulte a propos de 8 cas. Thèse de Médecine, 2019, n°40, Faculté de médecine et de pharmacie, université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Fes (Maroc).
15. Van Reeth C, Le Moel G, Lasne Y, Revenant MC, Agneray JKahn MF, Bourgeois P. Serum ferritin and isoferritins are tools for diagnosis of active adult Still's disease. *J Rheumatol.* 1994 May ;21(5) :890-5.
16. 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. *Medicine (Baltimore)*. 2002 May ;81(3) :194-200. Doi: 10.1097/00005792-200205000-00003.
17. Hamidou MA, Denis M, Barbarot S, Boutoille D, Belizna C, Le Moel G. Usefulness of glycosylated ferritin in atypical presentations of adult onset Still's disease. *Ann Rheum Dis.* 2004 May ;63 (5) :605. Doi :10.1136/ard.2003.012484.
18. Omaras S, Goetzke CC, Kallinich T, Feist E. Adult-Onset Still's Disease: Clinical Aspects and Therapeutic Approach. *J Clin Med* 2021; 10 : 733.