**L’hypertension artérielle pulmonaire dans la maladie de Still de l’adulte : appel à observations**

**Investigateurs principaux :**

Dr Athénaïs BOUCLY

*Service de Pneumologie, Centre de Référence de l'Hypertension Pulmonaire, Hôpital Bicêtre, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris*

*INSERM Unité Mixte de Recherche en Santé S\_999,*

*Université Paris-Sud, Université Paris-Saclay, Le Kremlin-Bicêtre*

Pr Olivier SITBON

*Service de Pneumologie, Centre de Référence de l'Hypertension Pulmonaire, Hôpital Bicêtre, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris*

*INSERM Unité Mixte de Recherche en Santé S\_999,*

*Université Paris-Sud, Université Paris-Saclay, Le Kremlin-Bicêtre*

Dr Stéphane MITROVIC

*Service de Rhumatologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris*

*Centre de Référence des Maladies Auto-Inflammatoires rares et des Amyloses (CeRéMAIA)*

*Institut Mutualiste Montsouris, Paris*

Pr. Bruno FAUTREL

*Service de Rhumatologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris*

*Centre de Référence des Maladies Auto-Inflammatoires rares et des Amyloses (CeRéMAIA)*

*Institut Pierre Louis d’Epidémiologie et de Santé Publique, Sorbonne Université, Paris*

**Contacts :**

stephane.mitrovic@yahoo.fr

bruno.fautrel@aphp.fr

**Rationnel scientifique :**

L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est une complication très rare mais potentiellement fatale de la maladie de Still de l'adulte (MSA) (1). A ce jour, seules des observations isolées ont été publiées (2-7), mais il n'existe pas de série conséquente décrite.

Nous avons jusqu'à présent identifié dans la file active de patients 8 cas de MSA « certaine » avec une HTAP confirmée au cathétérisme cardiaque droit. Nous aimerions donc savoir si vous avez dans votre file active de patients des cas identiques avec une association Still - HTAP.

**Objectifs :**

* Etablir la plus grande série de cas de MSA compliquée d’HTAP décrite à ce jour.
* Décrire le profil clinique et paraclinique des patients avec MSA qui présentent une HTAP.
* Décrire le mode évolutif et la réponse au traitement de la MSA et de l’HTAP.
* Estimation de la prévalence de l’HTAP en fonction du nombre de cas rapportés par rapport au nombre de cas de MSA connus en France (données de l’Assurance Maladie).

**Critères d’inclusion :**

Patient présentant une MSA « certaine » définie selon les critères de classification de Yamaguchi et/ou Fautrel (8,9), **ET** une HTAP confirmée au cathétérisme cardiaque droit (10,11).

**Critères de non inclusion :**

Autres causes d’hypertension pulmonaire (HTP) ; voir annexe :

* HTAP d’origine familiale ou génétique
* HTAP associée à des médicaments (anorexigènes, dasatinib, autres médicaments réputés inducteurs)
* HTAP associée à une connectivite, une hypertension portale, une cardiopathie congénitale, une infection par le VIH, une bilharziose
* Maladie veino-occlusive et hémangiomatose capillaire pulmonaire
* HTP secondaire à une cardiopathie gauche
* HTP associée à une maladie respiratoire chronique
* HTP post-embolique chronique

HTP multi-factorielles et/ou d’origine indéterminée (groupe 5, cf. annexe page 4)

**Méthodologie :**
Etude observationnelle, multicentrique, rétrospective.

Collection des données cliniques et para-cliniques sur la MSA, l’HTAP et le traitement selon la fiche de recueil des données en pièce jointe.

Le recueil pourra être fait par l’équipe investigatrice sur la base des CRH

**Planning de travail :**

Appel à observations et collection des cas : du 10 décembre 2019 au 01 juin 2020.

Rédaction de l’article : premier semestre 2020, pour soumission à publication prévue pour le deuxième semestre 2020.

**Références :**

1. Mitrovic S, Fautrel B. Complications of adult-onset Still's disease and their management. Expert Rev Clin Immunol. 2018 May;14(5):351-365. doi: 10.1080/1744666X.2018.1465821. Epub 2018 Apr 26.PMID: 29658384.
2. Narváez J, Mora-Limiñana M, Ros I, et al. Pulmonary arterial hypertension in adult-onset Still's disease: A case series and systematic review of the literature. Semin Arthritis Rheum. 2019 Aug;49(1):162-170. doi: 10.1016/j.semarthrit.2018.11.007. Epub 2018 Dec 4.
3. Guilleminault L, Laurent S, Foucher A, et al. Pulmonary arterial hypertension in adult onset Still’s disease: a case report of a severe complication. BMC Pulm Med. 2016 May 10;16(1):72.
4. Kadavath S, Zapantis E, Zolty R, et al. A novel therapeutic approach in pulmonary arterial hypertension as a complication of adult-onset still’s disease: targeting IL-6. Int J Rheum Dis. 2014;17:336–340.
5. Khattri S, Barland P. Pulmonary hypertension in a patient with adult-onset Still disease: a rare entity or an overlooked complication? J Muscoskel Med. 2011 Oct 10;28:388.
6. Lowther GH, Chertoff J, Cope J, et al. Pulmonary arterial hypertension and acute respiratory distress syndrome in a patient with adult-onset Stills disease. Pulm Circ. 2017 Oct-Dec;7(4):797–802.
7. Mehta MV, Manson DK, Horn EM, et al. An atypical presentation of adult-onset Still’s disease complicated by pulmonary hypertension and macrophage activation syndrome treated with immunosuppression: a case-based review of the literature. Pulm Circ. 2016 Mar;6(1):136–142.
8. Yamaguchi, M. et al. Preliminary criteria for classification of adult Still’s disease. J. Rheumatol. 19, 424–430 (1992).
9. Fautrel, B. et al. Proposal for a new set of classificationcriteria for adult-onset Still disease. Medicine 81,194–200 (2002).
10. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Respir J. 2015;46:903–975.
11. McLaughlin VV, Archer SL, Badesch DB, et al. ACCF/AHA 2009 expert consensus document on pulmonary hypertension: a report of the American college of cardiology foundation task force on expert consensus documents and the American heart association: developed in collaboration with the American college of chest physicians, American thoracic society, inc., and the pulmonary hypertension association. Circulation. 2009 Apr 28;119(16):2250–2294. Epub 2009 Mar 30.

**Annexe :** **Classification clinique des Hypertensions Pulmonaires (ESC / ERS guidelines 2015)**

**1. Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)**

1. Idiopathique

2. Héritable

3. Induite par les médicaments ou les toxiques

4. Associée à diverses pathologies (cf ci-dessus)

5. Hypertension pulmonaire persistante du nouveau né

1’ Maladie veino-occlusive et/ou Hémangiomatose pulmonaire

1’’ Hypertension artérielle pulmonaire persistante du nouveau-né

**2. Hypertension pulmonaire des cardiopathies gauches**

1. Dysfonction systolique ventriculaire gauche

2. Dysfonction diastolique ventriculaire gauche

3. Valvulopathies

4. Cardiomyopathies congénitales ou acquises

5. Sténoses congénitales ou acquises des veines pulmonaires

**3. Hypertension pulmonaire des maladies respiratoires chroniques**

1. BPCO

2. Pneumopathies interstitielles

3. Autres maladies respiratoires restrictives et/ou obstructives

4. Syndrome d’apnée du sommeil

5. autres1

4. Hypertension pulmonaire post-embolique chronique (HTPPEC)

**5. Hypertension pulmonaire multifactorielle et /ou d’origine indéterminée**

1. Maladies hématologiques : anémies hémolytiques chroniques, syndromes myéloprolifératifs, splénectomie

2. Maladies systémiques : sarcoïdose, histiocytose langheransienne, lymphangioléiomyomatose, neurofibromatose

3. Maladies métaboliques : glycogénose, maladie de Gaucher, dysthyroïdies

4. Autres : microangiopathies thrombotiques pulmonaires tumorales, médiastinites fibreuses,

1Syndrome d'hypoventilation alvéolaire, exposition chronique à l'altitude élevée, anomalies du développement pulmonaire