

**INTRODUCTION:** Le syndrome d'activation macrophagique ( SAM ) est une complication rare, souvent Mortelle, sa définition est basée sur des critères cliniques (fièvre, splénomégalie et adénopathies) biologiques (pan ou bi cytopénie ,cytolyse hépatique, hyperferritinémie) et cytohistologiques (la présence d' hémophagocytoses dans la moelle osseuse) .

Le SAM peut être secondaire à plusieurs pathologies ( une hémopathie, les cancers solides, les infections ou les maladies inflammatoires notamment la maladie de Still.

**OBSERVATION:** patiente Y.S âgée de 25ans ayant aucun antécédent, transférée de l' EPH de Mila pour une fièvre au long cours qui dure depuis 8 semaines dans un contexte d' altération de l' état général. notre tableau clinique comporte une altération très importante de l' état général, une fièvre à 41C, avec éruption cutanée concomitante au pics fébriles , des odynophagies, des arthralgies, des adénopathies cervicales et une hépatosplénomégalie.

**Biologiquement:** FNS : anémie hypochrome microcytaire , thrombopénie et hyperleucocytose à PNN , Hyperferritinémie avec effondrement de sa fraction glycosylée à 12% , augmentation de LDH, CRP et VS à 3 chiffres , une cytolysé hépatique et une hyper triglycémie ; Hémocultures : stériles et pas de germes. Sérologie de l' hépatite B, C et HIV sont négatives, Sérologie de Wright négative, Baciloscopie à 3 reprises négative , PL : liquide stérile pas de germes. Les AC anti CCP , anti DNA , anti SSA, SSB, anti Scler 70 négatifs.

**Morphologiquement:** Une échographie abdomino pelvienne : une hépatosplénomégalie homogène. Echographie cervicale: multiples adénomégalies cervicales ..Echographie cardiaque: pas de stigmata d' endocardites infectieuses.

**Histologiquement:** Biopsie ganglionnaire: adénite réactionnelle. Biopsie ostéo médullaire: moelle de richesse normale et pas d' hémophagocytoses.

**RESULTATS :** Devant ce tableau clinico- biologique: le diagnostic d' un syndrome d' activation macrophagique compliquant la maladie de Still (selon les critères de **YAMAGUCHI** et **FAUTREL** ) a été retenu . On a mis la patiente sous bolus de corticoïdes 15 mg/kg pendant 3 jours puis relais par la voie orale . Après 8 semaines on a commencé les cures de la biothérapie à savoir le **TOCILIZUMAB**, une cure chaque 4 semaines pour le moment , il ya une nette amélioration clinique et biologique.

**CONCLUSION:** un syndrome d' activation macrophagique est une complication grave qui peut être fatale dans certains cas mais il est de meilleur pronostic s' il est d' origine infectieuse ou inflammatoire que s' il est lié à une hémopathie .

**REFERENCES :**

- PNDS Maladie de still de l' adulte et de la forme systémique de l' arthrite juvénile idiopathique 2017
- Physiopathologie de la maladie de Still de l' adulte Revue de medecine interne 2005
- EMC appareil locomoteur 2016
- JACQUE POUCHOT ;bruno fautrel 2016 filliere des maladies auto immunes et maladies auto inflammatoires rares
- M .Gerfaud Valentina P .SèveC.Broussollea, La revue de medecine interne 36 (2015)319
- Meriem Wahb Wafae Rachidi maladie de Still de l' adulte mise en point thérapeutique Revue Marocaine de Rhumatologie 2015