

Polynucléaires  
**Monocyclique**  
Cortisone  
Juvénile Pédiatrie  
Immunité Articulation  
Adulte **STILL** Fièvre  
Enfant Parents interne  
Courbatures **Maladie** Filière  
Carpite blancs rare  
Globules innée  
Protéine Suivi Poussée  
Associations Arthralgies Cytokines Santé  
Arthrite Réactive  
Systémique Biothérapie Idiopathique

# La Maladie de Still de l'enfant et de l'adulte

filière de santé  
maladies rares

fai2r



Livret destiné aux patients et à leurs proches

Rédacteurs : Pr Alexandre Belot, Pr Bruno Fautrel, Dr Sophie Georgin-Lavialle,  
Pr Michael Hofer, Dr Yvan Jamilloux, Dr Stéphane Mitrovic, Pr Pierre Quartier,  
Dr Linda Rossi, Dr Marie-Elise Truchetet.

Relecteurs : Pr Isabelle Kone-Paut, Dr Jean-Benoît Arlet,  
Dr Marion Delplanque, Mr Gaylord Damiens.

Illustrations: Anne-Charlotte Hill, Christopher Brunelle

Coordination : Dr Sophie Georgin-Lavialle

Avec le soutien de la filière de santé FAI²R

## Qu'est-ce que la maladie de Still ?

La maladie de Still est une maladie rare qui peut toucher les enfants et les adultes. Elle fait partie des maladies immunitaires.

Il s'agit d'une anomalie des défenses de l'organisme (on parle d'immunité innée) qui réagissent de façon excessive.

Elle survient habituellement brutalement, chez un enfant ou un adulte apparemment bien portant.

Elle se manifeste par de la fièvre associée à des douleurs aux articulations, aux muscles et à une éruption de petits boutons rosés sur la peau.

Si on fait une prise de sang, on observe de l'inflammation qui montre que la réponse immunitaire est très stimulée. Cette inflammation est dite "systémique" (générale) car elle peut atteindre plusieurs organes dont la peau, les ganglions, la rate, et les articulations (simple douleur avec parfois gonflement).

## Quelles sont les causes de la maladie de Still ?

En 2019, on ne connaît pas l'origine de cette maladie mais sa survenue pourrait être favorisée par un terrain génétique prédisposant comme en témoigne son apparition chez des enfants avant 2 ans.

Un ou des facteurs précipitants sont probablement nécessaires mais on ne sait actuellement pas les identifier.

Elle n'est pas contagieuse.

La maladie de Still est due à une réaction inflammatoire exagérée en lien avec la production excessive de messagers (transmetteurs) de l'inflammation, appelés aussi cytokines (interleukine-1, -6 et 18, notamment).

## Quelles sont les manifestations de la maladie de Still ?

La maladie de Still commence en général par de la fièvre, une grande fatigue et des courbatures rappelant une grippe.

Contrairement à cette dernière, la fièvre dure dans le temps (2 à 4 semaines, voire plus) et au moment des pics qui sont souvent le soir à la même heure, il apparaît une éruption rosée sur la peau (tronc, bras cuisses surtout), des douleurs à la gorge (surtout chez les adultes), au niveau du cou (avec une attitude en torticolis chez l'enfant), aux grosses articulations comme les genoux, les chevilles, les poignets et coudes.

Beaucoup plus rarement, il peut y avoir une atteinte du cœur (appelée myocardite ou péricardite) qui se manifeste par une tachycardie (le cœur bat anormalement vite) avec plus rarement une douleur de la poitrine.

La prise de sang permet de voir l'inflammation anormale, avec une augmentation du nombre des globules blancs, notamment ceux appelés les polynucléaires neutrophiles et d'une protéine de l'inflammation appelée la C-réactive protéine.

## Comment fait-on le diagnostic de la maladie de Still ?

Le diagnostic de maladie de Still est fait sur le jugement d'un médecin expert qui la reconnaît sur les signes caractéristiques énoncés plus haut et sur la constatation qu'aucune autre cause peut expliquer ces signes.

Certains éléments sont indispensables comme la présence d'une fièvre quotidienne qui fait des pics et de douleurs articulaires depuis au moins deux semaines.

Les symptômes et la présentation initiale sont variables d'un malade à un autre, et le diagnostic peut être retardé de plusieurs semaines.

En effet en dehors des symptômes, il n'y a pas de test (prise de sang ou autre) qui puisse confirmer à 100% qu'il s'agit de la maladie de Still.

Malgré l'absence de marqueur de certitude, la prise de sang peut aider au diagnostic. Il existe systématiquement, lors des poussées, une inflammation importante (globules blancs ou leucocytes augmentés, CRP élevée, ferritine (protéine de stockage du fer) élevée).

Afin de confirmer le diagnostic, l'avis d'une équipe experte dans un centre de référence ou de compétence pour cette maladie rare ([www.fai2r.org](http://www.fai2r.org)) est recommandé.



## Comment traite-t-on la maladie de Still ?

La maladie de Still, appelée aussi chez l'enfant forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique, doit bénéficier d'une prise en charge et d'un suivi régulier associant dans la mesure du possible une équipe experte (indispensable chez les enfants) dans un centre de référence ou de compétence pour cette maladie rare ([www.ceremaia.fr](http://www.ceremaia.fr), [www.cmr-raise.fr](http://www.cmr-raise.fr), [www.fai2r.org](http://www.fai2r.org)), les soignants de proximité (médecin généraliste ou pédiatre, rhumatologue de ville, parfois kinésithérapeute et/ou infirmier), la famille, souvent l'école, parfois un réseau ville-hôpital. Les associations de patients et familles peuvent également apporter une aide appréciable.

Le traitement de la maladie de Still reste complexe (car il ne traite pas sa cause), il vise à éradiquer l'inflammation et a beaucoup évolué ces dernières années pour être plus efficace et moins toxique.

La cortisone reste le traitement de première intention pour la plupart des patients enfants et adultes car elle agit vite et est le plus souvent très efficace.

Pour autant il ne s'agit pas d'un traitement sans conséquence car son utilisation prolongée entraîne des effets secondaires (retard de croissance, fragilité osseuse, vergetures (stries violacées sur la peau), troubles de l'humeur, prise de poids, intolérance au sucre et rétention d'eau et de sel source d'hypertension et d'accidents cardiovasculaires).

Sous cortisone il faut donc suivre quelques règles diététiques dont un régime pas trop riche en sel et dépourvu de sucres rapides (sodas, confiture, sucre raffiné, bonbons, etc). La diminution des doses de cortisone peut entraîner une rechute précoce, c'est pourquoi il est nécessaire d'utiliser de plus en plus souvent des traitements dits de fond appelés immunomodulateurs comme le méthotrexate ou des biothérapies qui s'opposent à l'action inflammatoire d'une cytokine comme l'interleukine 1 (médicaments appelées anakinra ou canakinumab par voie sous-cutanée) ou l'interleukine 6 (médicament appelé tocilizumab). Avec le temps, l'emploi des corticoïdes en première ligne a tendance à diminuer pour être



remplacé plus rapidement à diminuer pour être remplacé plus rapidement par les biothérapies.

Quand on reçoit un traitement de fond, qui diminue nos réponses immunitaires aux infections, il faut que les vaccins soient mis à jour, y compris le vaccin contre la grippe chaque année et contre le pneumocoque tous les 5 ans. Il faut contacter rapidement son médecin si l'on craint un début d'infection ou pour tout signe inhabituel. Il ne faut pas cependant interrompre brutalement un traitement sans avis médical.

Les moyens non médicamenteux sont souvent indispensables pour prendre en charge ou prévenir la douleur, les limitations articulaires, les troubles de l'humeur, le retard de croissance et l'ostéoporose.

## Comment évolue la maladie de Still ?

La maladie de Still évolue de manière imprévisible ; elle peut prendre essentiellement 3 formes évolutives :

- une forme « monocyclique » (un tiers des malades) qui se manifeste par une poussée unique systémique, qui guérira en moins d'un an sans récidiver.
- soit une forme « polycyclique » (un tiers des malades) où les crises, durant quelques semaines ou mois, vont se répéter au cours de la vie, séparées par des intervalles sans aucun signe de la maladie. Les crises sont alors imprévisibles mais semblent s'espacer et devenir moins sévères avec le temps.
- soit une forme « chronique » (un tiers des malades) au cours de laquelle les symptômes initiaux, comme la fièvre, les maux de gorge ou l'éruption cutanée, céderont la place à des symptômes articulaires persistants, qualifiée de « polyarthrite ». Plus rarement ce sont les signes inflammatoires, l'éruption et la fièvre qui persistent au long cours.

De fait, dans tous les cas, une guérison définitive est difficile à affirmer. La prise en charge médicale vise alors à contrôler les symptômes brutaux, prévenir les rechutes, éviter les dommages (croissance) et les séquelles articulaires. Les complications de la maladie peuvent être graves et sont liées à l'inflammation excessive et à l'emploi des traitements qui baissent l'immunité:

- les infections par des bactéries (pneumocoque) et des virus (Herpes, zona, grippe).
- une complication à reconnaître rapidement est le « syndrome d'activation macrophagique ». Le patient se sent très mal (fatigue, ralentissement, somnolence) et a une fièvre élevée en plateau (il n'y a pas de pics de fièvre contrairement aux poussées de la maladie de Still). Il y a parfois des saignements et des taches rouges sur la peau (qui ne s'effacent pas quand on appuie dessus avec le doigt). Dans ce cas il faut se rendre très rapidement à l'hôpital.
- l'insuffisance rénale conséquence de l'inflammation chronique.

## Qui peut prendre en charge ma maladie en France ?

En France, il existe un réseau de prise en charge des maladies inflammatoires rares.

Il s'agit des centres de la filière nationale des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI<sup>2</sup>R, [www.fai2r.org](http://www.fai2r.org)).

Ce sont des centres de compétence ou de référence qui forment un réseau de soin d'équipe pluridisciplinaire capable de prendre en charge cette maladie.

Les internistes (spécialistes de médecine interne) et les rhumatologues pour les formes de l'adulte, ainsi que les rhumatologues pédiatriques sont plus particulièrement impliqués dans la prise en charge de la maladie de Still (ou chez l'enfant « forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique », cf paragraphe 5 ci-dessus).



Ils orchestrent les investigations diagnostiques et le suivi des patients, qui peut impliquer plusieurs autres intervenants du domaine de la santé (pédiatres de ville, médecins généralistes, kinésithérapeutes, psychologues, infirmiers...) ou du domaine social (travailleurs sociaux).



La liste des centres de référence et de compétence de la filière FAI<sup>2</sup>R avec leurs coordonnées est disponible sur le site de la filière : [www.fai2r.org](http://www.fai2r.org)

### Ya-t-il un facteur déclenchant ?

Non, on ne connaît pas de facteur déclenchant de la maladie identifié à ce jour. Cependant, le rôle de certaines infections est possible au tout départ de la maladie mais sans que des germes ne se multiplient dans le corps.

### Est-ce qu'un vaccin peut la déclencher ?

Non, il n'y a pas de cas rapporté de déclenchement de maladie de Still après un vaccin.

### Est-ce contagieux ?

Non, car la maladie n'est pas dû à un germe (bactérie ou virus) qui se multiplie dans l'organisme, donc il n'y a aucune raison de penser que la maladie de Still puisse être contagieuse.



### Puis je la transmettre à mes enfants ?

La génétique à elle seule n'explique pas la survenue de la maladie, et si elle y contribue probablement c'est par l'association de plusieurs facteurs (maladie multifactorielle), c'est pourquoi il y a très peu de formes familiales, donc il n'y a pas d'argument pour penser qu'elle est transmissible à ses enfants.

### Quel est le risque pour les frères, les sœurs et la descendance ?

A priori aucun car ce n'est pas une maladie purement génétique, donc elle ne se transmet pas aux frères, sœurs ni aux enfants de la personne atteinte.

### Peut-on savoir à l'avance qui va souffrir de cette maladie ?

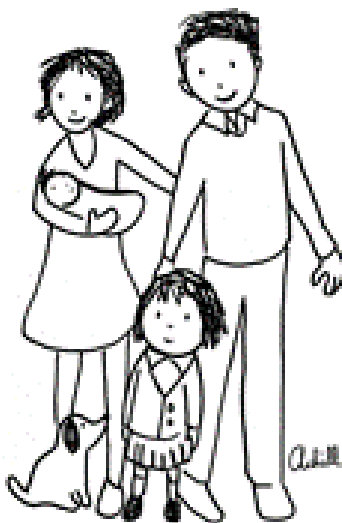
Non, on ne peut pas prévoir si un enfant ou un adulte va en être atteint.

## Ya-t-il un test sanguin spécifique de la maladie de Still ?

Non, il n'y a pas de marqueur spécifique de cette maladie dans le sang ou dans les urines. Le diagnostic repose ainsi sur l'association de symptômes et des marqueurs biologiques et après avoir éliminé des infections ou d'autres maladies connues et pouvant donner des symptômes similaires.

## Aurais-je du consulter plus tôt chez le médecin ?

Quand cette maladie débute, il est impossible de la reconnaître car il faut au moins deux semaines d'observation et l'association avec les signes caractéristiques pour que l'on puisse y penser. Pour l'instant aucun test fait dès le premier jour de fièvre ne nous permet de prédire que ce sera une maladie de Still mais cela sera peut-être possible dans le futur. Une fois que la maladie est reconnue, il est difficile de prédire quelle sera l'évolution pour un patient donné.



## Ya-t-il beaucoup de cas en France ?

Il s'agit d'une maladie très rare. La prévalence (nombre des cas dans une population donnée à un moment précis) de la maladie de Still est d'environ un adulte sur 100 000 et d'environ 1 pour 10 000 enfants de moins de 16 ans. En France, on pense qu'il y a chaque année 1 à 2 nouveaux cas par million de personnes (incidence). Actuellement le nombre de patients adultes avec la maladie de Still est estimé à 200 personnes en France.

## Qu'est-ce qu'un traitement de fond et est-ce risqué ?

Un traitement de fond est un traitement au long cours, sur plusieurs mois ou années, qui permet de réduire l'activité de la maladie. Il s'agit en général d'un traitement qui agit sur notre système immunitaire, évitant ainsi une réponse inflammatoire en excès. Le traitement de fond permet également de diminuer le recours à la cortisone ou aux anti-inflammatoires non stéroïdiens, qui peuvent entraîner des effets secondaires lorsqu'ils sont prescrits de façon prolongée. Cependant, le traitement de fond peut aussi rendre le patient plus fragile surtout vis-à-vis de certaines infections, d'où l'importance de mettre à jour les vaccinations dont le vaccin contre la grippe de façon annuelle et le pneumocoque tous les 5 ans. Il est nécessaire de consulter son médecin en cas de signe anormal (fièvre, toux, brûlures urinaires, etc.).

Parmi les traitements, le méthotrexate est un médicament dit immunomodulateur diminuant globalement l'immunité et bien toléré. Il est surtout utilisé comme traitement de fond dans des formes articulaires. Attention sa prise est hebdomadaire (une fois par semaine).

Il ne doit pas être utilisé pendant la grossesse et allaitement et il faut attendre quelques mois d'arrêt chez l'homme avant de lancer la conception d'un bébé.



## Qu'est-ce qu'une biothérapie ?

Une biothérapie est une protéine fabriquée pour bloquer une molécule impliquée dans l'inflammation, notamment des cytokines de l'inflammation ou des récepteurs membranaires de manière très spécifique. Dans la maladie de Still, ce sont surtout les biothérapies dirigées contre deux molécules de l'inflammation, l'interleukine 1 ou l'interleukine 6, qui ont montré leur efficacité.



## Quels sont les risques liés à la cortisone ?

Sur une durée de quelques semaines à quelques mois, le principal risque est sur l'humeur (excitation ou parfois dépression) et parfois l'hypertension artérielle. En cas de prise prolongée à forte dose, plusieurs organes peuvent être fragilisés (os avec déminéralisation et ostéoporose, œil avec cataracte et glaucome etc.), une prise de poids et une répartition non harmonieuse des graisses, un diabète ainsi que des vergétures sur le ventre chez les adultes sont à craindre en l'absence de mesures diététiques limitant les apports non seulement en sel mais également en sucres. Par ailleurs, la cicatrisation se fait moins bien et notre système immunitaire réagit moins bien à certaines infections. Chez l'enfant, la croissance est ralentie ou bloquée en cas de doses fortes de manière prolongée.

Lorsqu'on diminue les corticoïdes, notamment chez l'adulte, il peut apparaître un excès de sueurs, des angoisses, une hypersensibilité, qui peuvent être gênantes au quotidien, surtout si le patient n'est pas prévenu.

## Le traitement se fera-t-il à la maison ou à l'hôpital ?

Pour l'essentiel, le traitement se fera à la maison. Parfois, une hospitalisation d'une journée ou de quelques jours est nécessaire, soit pour faire des examens, soit pour prendre en charge surtout au début une maladie qui n'est pas encore bien contrôlée, soit pour donner certains traitements qui nécessitent des perfusions intra-veineuses.

## Quel est le coût du traitement ?

Il varie d'un médicament à un autre, certaines biothérapies peuvent coûter plusieurs milliers d'euros chaque mois. En France, pour les assurés sociaux, le coût est pris en charge par l'assurance maladie, s'agissant d'une maladie pour laquelle le médecin traitant peut faire une demande de prise en charge à 100%.

## Les traitements ne sont-ils pas trop forts pour un enfant ?

Qu'il s'agisse de traitements anciens comme les anti-inflammatoires ou bien des biothérapies les plus récentes, les doses ont été bien étudiées et les enfants supportent bien ces traitements, qui posent à ce jour peu de problèmes sur le long terme en dehors de la cortisone dont nous avons parlé avant.

## Ya-t-il des risques (effets secondaires) du traitement ?

Concernant les biothérapies, chaque traitement a des risques d'effets secondaires mais ces risques peuvent en grande partie être prévenus par des mesures simples (vaccins à jour pour limiter le risque d'infection, mesures diététiques pour limiter les risques de prise de poids ou vergetures sous cortisone, etc...). Un bon dialogue patient-médecin est important afin de pouvoir éventuellement adapter le traitement en cas d'apparition d'un effet secondaire. A chaque étape, les soignants essaient de trouver le bon équilibre entre les avantages et les risques potentiels de chaque traitement.

Concernant le méthotrexate, il ne doit pas être utilisé pendant la grossesse et allaitement et il faut attendre quelques mois d'arrêt chez l'homme avant de lancer la conception d'un bébé.

Pour les biothérapies, le risque le plus fréquent est la survenue d'une irritation cutanée au point d'injection qui régresse le plus souvent après 3 semaines d'injections. Par ailleurs, tous les immunomodulateurs sont associés à un risque accru d'infection.

## Peut-on faire des traitements complémentaires comme la naturopathie, l'homéopathie, l'acupuncture, l'hypnose ?

Les traitements complémentaires peuvent apporter un réel bénéfice sur le bien être (diminution de la douleur, gestion du stress, etc.). Toutefois, ils n'ont aucune efficacité directe prouvée sur la maladie de Still et ne peuvent pas se substituer au traitement conventionnel qui doit absolument être poursuivi ; comme leur nom l'indique, ils sont donc « complémentaires ». Il est en outre important d'informer le médecin référent et les soignants qui suivent le patient afin de bien gérer l'ensemble du traitement.

## Combien de temps va durer mon traitement ?

En général dans cette maladie, un traitement de fond dure plusieurs mois ou années. En cas de bonne réponse à un traitement, on peut discuter après quelques mois d'en diminuer les doses ou parfois d'essayer de l'interrompre sous bonne surveillance médicale. Cependant, il est important de ne pas interrompre le traitement sans avis médical, sous peine de s'exposer à un rebond voire à une complication de la maladie.

## Puis-je avoir des animaux à la maison avec la maladie de Still ?

Oui en théorie il n'y a pas de contre-indication, il faudra veiller à bien vacciner l'animal en fonction des recommandations du vétérinaire.

## Pourrais-je me faire vacciner normalement ?

Les vaccins sont essentiels car les traitements de fonds peuvent rendre plus fragile par rapport à certaines infections. Il est ainsi conseillé de mettre à jour l'ensemble des vaccins recommandés pour la population générale, ainsi que le vaccin anti-grippal annuel et le vaccin contre le pneumocoque. Certains vaccins vivants (ROR (rougeole, oreillons, rubéole), BCG (contre la tuberculose), rotavirus, fièvre jaune) sont théoriquement contre-indiqués sous fortes doses de corticostéroïdes et sous traitements immunomodulateurs dont les biothérapies. Bien souvent cependant il faut discuter au cas par cas avec le médecin spécialiste. Ainsi, le vaccin vivant atténué contre la rougeole semble en fait bien supporté sous biothérapie, tout comme le vaccin vivant atténué contre la varicelle, et il peut être dans certains cas utile après avis médical de proposer ce vaccin sans interrompre le traitement.

## Que faire si mes copains de classe ou collègues sont malades et que je dois les côtoyer ?

On doit éviter de toucher ou embrasser les copains/collègues, surtout s'ils éternuent pour ne pas attraper de rhume. La raison pour laquelle il ne faut pas embrasser des personnes malades, c'est pour éviter de soi-même attraper leur rhume ou leur virose.

On doit bien se laver les mains à plusieurs reprises dans la journée. Mais ce n'est pas une contre-indication à aller à l'école ou au travail.

Il est même possible de travailler au contact d'autres personnes malades (dans le domaine médical ou para médical) tout en respectant les précautions standard d'hygiène.

## Est-ce que je dois adapter mon alimentation avec les biothérapies ?

Certaines biothérapies pourraient déséquilibrer un peu le bilan des graisses mais cela ne nécessite en général pas d'adaptation alimentaire chez l'enfant ou chez l'adulte, ce d'autant que ce déséquilibre est en général transitoire. Il n'est pas contre indiqué de consommer des épices ayant un pouvoir anti-inflammatoire comme le curcuma ou le poivre.



## Faut-il que mes parents et/ou conjoint se vaccinent contre la grippe si j'ai une maladie de Still ?

Oui, cela est préférable.

## Le traitement est-il douloureux ?

Les injections de certains médicaments comme l'anakinra peuvent parfois être ressenties douloureusement chez certains patients, il faut alors voir avec médecin et infirmier quels petits aménagements permettent d'améliorer cet inconfort. La plupart du temps, le traitement peut être poursuivi mais dans quelques cas cela peut obliger à changer de traitement.

## Comment puis-je aider mon enfant en plus des médicaments ?

Il faut avant tout l'aider en lui donnant une vision positive de la vie et en renforçant sa confiance en lui. Il faut lui permettre d'avoir une vie normale, à l'école, avec ses amis, avec des activités qu'il aime (bouger avec sa maladie est en général bénéfique), en se faisant parfois aider de professionnels comme des kinésithérapeutes.

Certaines équipes proposent des programmes d'éducation thérapeutique (comme le RESRIP, [www.resrip.fr](http://www.resrip.fr)) qui permettent à l'enfant et ses parents ou à l'adulte et son partenaire d'être plus acteurs de leur maladie.

Souvent, les activités et rencontres proposées par les associations de patient sont utiles aussi : elles permettent de comprendre sa maladie et le pourquoi des médicaments mais également que l'enfant ou l'adulte n'est pas le seul atteint de cette maladie même si elle est rare. Une liste des associations est proposée en fin de livret et sur le site de la filière FAI2R.

## Comment puis-je gérer les douleurs ou les poussées en attendant de voir mon médecin ?

Il faut savoir utiliser les médicaments prescrits pour faire face à ces situations, à commencer quand cela a été validé par un médecin les médicaments anti-inflammatoires comme ibuprofène, naproxène ou indométacine aux doses prescrites (qui sont plus fortes en général que celles des dictionnaires médicaux). On peut s'aider de mesures physiques (bouger dans l'eau chaude sous la douche ou dans le bain, appliquer du froid ou du chaud sur la zone douloureuse). Cependant, s'il s'agit d'une vraie poussée, une consultation rapide peut être nécessaire, souvent précédée d'un contact par téléphone ou courriel. Il ne faut pas hésiter à contacter l'équipe soignante. Beaucoup de services bénéficient également d'infirmiers d'éducation thérapeutique qui peuvent répondre (par téléphone ou par courriel) à un certain nombre de questions et prodiguer des conseils thérapeutiques. Enfin, la place du médecin généraliste est importante, car il est souvent le « premier recours » et peut prescrire un traitement symptomatique afin de diminuer les douleurs le temps que le patient rencontre le spécialiste.

## Vais-je aller bien et vivre normalement ?

La prise en charge médicale de la maladie de Still vise non seulement à soulager les douleurs et les symptômes invalidants mais surtout à conserver la meilleure qualité de vie possible des malades. Les traitements récents sont généralement très efficaces et permettent une rémission rapide et prolongée.



## La maladie de Still est-elle chronique ?

Dans deux tiers des cas, la maladie évolue sur plusieurs années, soit par des crises qui se répètent avec des intervalles de rémission, soit par une atteinte chronique nécessitant un traitement continu. Le traitement vise à prévenir, éviter et/ou ralentir la progression de la maladie.

## Quelle peut être l'évolution de ma maladie ?

Dans la forme monocyclique (une seule et unique crise), la guérison est complète et définitive, généralement sans séquelle.

Dans les autres cas (plusieurs crises qui se répètent), l'évolution est imprévisible et des rechutes ou une progression lente de la maladie sont possibles. La fréquence des crises est impossible à prévoir.

## La maladie de Still est-elle une maladie grave ? Vais-je mourir de cette maladie ?

Non, dans la majorité des cas la maladie de Still n'est généralement pas mortelle. Néanmoins, des complications graves peuvent mettre en danger la vie des malades comme le syndrome d'activation macrophagique et nécessiter des prises en charge en milieu spécialisé (par exemple, en réanimation). L'enjeu de la prise en charge est un suivi régulier et pour le patient de connaître les éventuelles complications afin de les prévenir ou de réagir de façon appropriée et rapide. Malgré les importants progrès apportés par les biothérapies, il reste des patients (de moins en moins) pour lesquels l'atteinte des articulations peut aussi être destructrice et nécessiter de poser une ou des prothèses par un chirurgien orthopédique.

## Existe-t-il un risque de cancer ?

Certains cancers (en particulier maladie du sang) peuvent initialement ressembler à une maladie de Still et c'est pour cette raison qu'il est nécessaire de réaliser plusieurs examens complémentaires au moment du diagnostic de maladie de Still. On ne dispose pas à ce jour de données suffisantes pour savoir si la maladie de Still, prédispose ou non au risque de cancer.



## Quels sont les signaux indiquant que je dois aller aux urgences ?

Certains symptômes, précisés lors des consultations avec le médecin référent, peuvent conduire à consulter votre médecin traitant ou bien aux urgences si votre médecin référent n'est pas joignable (comme par exemple : fièvre élevée continue mal tolérée, frissons, saignement ou présence de taches rouge sur la peau, jaunisse).

Les crises en elle-même (surtout lorsqu'elles sont identifiées par le malade) conduisent rarement aux urgences mais peuvent nécessiter une modification rapide des médicaments. Chez certains patients qui ont eu une atteinte du cœur (myocardite ou péricardite), en cas de douleur au thorax, à la poitrine ou de difficulté à respirer, il faut consulter, surtout s'il y a de la fièvre car cela peut témoigner d'une récurrence de la maladie.

Les traitements altèrent la réponse immunitaire et il faut être vigilant lors des épisodes d'infection.

## Quels sont les signaux indiquant que je suis en rechute de ma maladie ?

La plupart du temps, ce sont les symptômes présents au début de la maladie qui récidivent et le malade les reconnaît. Il s'agit le plus souvent de la fièvre, des douleurs de la gorge ou des articulations ou de l'éruption cutanée. Parfois, c'est une prise de sang systématique, prescrite régulièrement (plus ou moins fréquemment en fonction de l'âge et de l'évolution de la maladie) qui peut indiquer un début de rechute.

## Qu'est ce qui va changer dans ma vie quotidienne ?

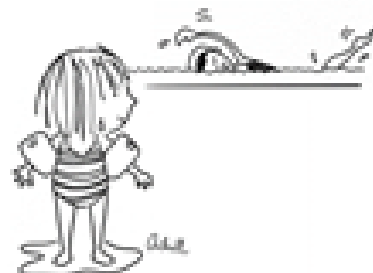
Lorsque la maladie est diagnostiquée et bien traitée, une fois les symptômes soulagés et la fatigue atténuée, la vie quotidienne peut en théorie reprendre normalement mais en respectant son propre rythme, ses sensations, ses douleurs s'il y en a. On peut continuer à travailler si la maladie n'est pas active, à sortir, voir du monde, manger normalement, faire une activité physique. L'observance et l'organisation du temps journalier au regard des traitements en injection est à inclure dans son nouveau mode de vie chez les patients qui ont des injections tous les jours.

## Dois-je modifier mon alimentation ?

La maladie en elle-même n'implique pas de modifier son alimentation, mais en cas de prise de corticoïdes, il faudra veiller à un régime avec apports contrôlés en sucres rapides (comme les sodas, les bonbons, les gâteaux) et en sel. Les autres médicaments ne nécessitent pas d'adapter son alimentation.

## Est-ce que le sport est indiqué/permis avec cette maladie ?

Oui, le sport est généralement conseillé car il permet de renforcer les muscles et les os, prévient les raideurs articulaires ainsi que les douleurs liées à l'inactivité et améliore les capacités physiques. L'activité sportive pratiquée de manière régulière joue aussi un rôle important dans la prévention des facteurs de risque cardio-vasculaire et dans le contrôle du poids. Elle a également des effets bénéfiques sur la qualité du sommeil, l'état psychologique et la qualité de vie.



## Quel est le risque pour mon avenir ?

À ce jour, en cas de maladie bien contrôlée par les traitements, l'espérance de vie n'est pas diminuée par rapport à la population générale, mais il n'existe pas de données publiées sur des grandes cohortes de patients suivis pendant toute leur vie.

## Quel est le risque de transmission à mes futurs enfants ?

À ce jour, on ne connaît pas la cause de la maladie de Still, en tous cas elle n'est pas génétique et donc ne se transmet pas à la descendance. Il n'y a donc pas de risque théorique de transmission aux enfants des malades atteintes de la maladie de Still.

## Puis-je pratiquer toutes les activités et tous les sports ?

En règle générale, les activités physiques et les sports doivent être adaptés en fonction de la condition physique du patient et du stade de la maladie. D'autre part, il est préférable d'éviter le niveau de compétition et de limiter les activités sportives lors des poussées inflammatoires. Il est également conseillé d'adapter l'intensité et le rythme des activités afin de ne pas déclencher l'apparition de crises douloureuses.

De manière générale, les activités telles que la marche, le vélo, la natation sont à privilégier de même que les activités douces comme le tai-chi, le chi-qong ou le yoga ; tandis que les sports à forte contrainte (par exemple la boxe) sont à déconseiller.

## Est-ce que mon enfant sera handicapé ?

On ne peut jamais prédire l'évolution de la maladie à l'avance, mais il existe à l'heure actuelle des traitements de plus en plus efficaces sur les manifestations articulaires qui visent à prévenir au mieux le handicap fonctionnel.



## Ma fille pourra-t-elle avoir des enfants ?

Oui, si une jeune femme atteinte de maladie de Still le souhaite il n'y a pas de contre-indication à avoir des enfants. On préconise que la maladie soit contrôlée d'une part et que d'autre part elle ne prenne pas de médicaments qui soient néfastes à la bonne croissance du fœtus.

Deux médicaments ne sont pas recommandés pendant la grossesse et allaitement : le méthotrexate et le tocilizumab et il faut attendre quelques mois d'arrêt chez l'homme avant de lancer la conception d'un bébé. L'anakinra a été pris par des femmes enceintes et allaitantes, mais il convient d'en parler avec votre spécialiste et votre gynécologue obstétricien si possible avant de débiter une grossesse.



## Comment puis-je expliquer ma maladie à mon école/famille ?

La maladie de Still est généralement fluctuante avec une alternance de poussées inflammatoires (fièvre, fatigue, douleurs articulaires) et de périodes de rémission où le patient se sent plutôt en forme. Il peut donc être difficile et parfois déstabilisant pour l'entourage de comprendre que le patient est atteint d'une maladie chronique. Pour cela, il est important d'expliquer comment se manifeste et évolue la maladie à son entourage, afin d'éviter des incompréhensions. Cela est particulièrement important dans le cadre scolaire où l'enfant risque de se sentir isolé et mis à l'écart par ses camarades. Le fait d'expliquer la maladie aux professeurs permet aussi à l'enfant d'être écouté différemment et d'être évalué en fonction de son état de santé (exemple des aménagements des activités sportives).

## Dois-je parler de ma maladie à mon employeur ?

Chaque cas est particulier en fonction du métier et de l'employeur, de la taille de l'entreprise, du médecin du travail. Cela peut parfois être utile pour être mieux compris, mais il ne faut pas que cela vous desserve. Le mieux est de demander conseil à votre médecin spécialiste ou traitant ; certains patients attendent d'être en CDI pour en parler de peur que cela ne leur porte préjudice.

## Comment puis-je expliquer la maladie à mon enfant ?

Les enfants, quel que soit leur âge, ressentent quand il se passe quelque chose au sein de leur famille. Il est donc important de leur expliquer la maladie avec un langage adapté selon l'âge et le niveau de maturité et avec une vision optimiste. En règle générale, pour les enfants en bas âge le parent peut dire qu'il (elle) a une maladie et qu'il (elle) se soigne pour aller mieux. Les manifestations principales telles que la fièvre, les douleurs et la fatigue peuvent être expliquées afin d'aider l'enfant à mieux comprendre les changements liés à la maladie dans la routine quotidienne.

Si vous êtes un patient adulte et que votre enfant s'inquiète de savoir s'il va attraper votre maladie de Still, il est important de le rassurer sur le risque très minime de lui transmettre la maladie.

## Mon enfant peut-il aller à l'école avec le traitement ?

Oui. Des médicaments (paracétamol et/ou AINS) peuvent être déposés à l'école afin que l'enfant puisse être traité rapidement en cas de crise. Pour pouvoir bénéficier de ce « protocole d'urgence », un PAI (Projet d'Accueil Individualisé) doit être mis en place. Plusieurs aménagements spécifiques (double jeu de livre, accès à l'ascenseur...) et pédagogiques (ordinateurs, stylos adaptés...) ainsi qu'un régime alimentaire peuvent également être proposés. Les enfants ayant un traitement de fond tel qu'une biothérapie, peuvent avoir une scolarité normale, d'autant plus que la majorité des médicaments sont administrés à domicile.

Des absences régulières peuvent être signalées à l'équipe scolaire en cas de traitement administré en perfusion hospitalière.



## Peut-on travailler (étudier) normalement avec une maladie de Still ?

En théorie, il n'y a pas de raison qui empêche de faire les études ou le travail qu'on souhaite. Le rythme imposé par les études ou le travail doit être en accord avec l'état de santé, et la fatigue du patient. Lors des poussées, du fait de la fièvre, de la fatigue et des douleurs aux articulations, il peut être difficile de se déplacer au travail ou dans le lieu des études. Un aménagement des horaires scolaires ou de travail peut être envisagé lors des phases actives de la maladie. En dehors des phases actives, le patient doit s'adapter à son ressenti et sa forme.

## En tant qu'adulte, ma fertilité et ma sexualité seront-elles altérées par la maladie de Still ?

Non, les hommes et les femmes avec une maladie de Still n'ont pas en théorie de diminution de leur fertilité par rapport à la population générale et peuvent avoir des enfants comme les autres adultes. Deux médicaments ne sont pas recommandés pendant la grossesse et allaitement : le méthotrexate et le tocilizumab et il faut attendre quelques mois d'arrêt chez l'homme avant de lancer la conception d'un bébé. L'anakinra a été pris par des femmes enceintes et allaitantes, mais il convient d'en parler avec votre spécialiste et votre gynécologue obstétricien si possible avant de débiter une grossesse : il faudra également discuter avec le gynécologue des modalités de suivi clinique de la maman et échographique du fœtus.



La sexualité n'est habituellement pas modifiée par la maladie ni ses traitements. Il est surtout important de parler avec son/sa conjoint(e) qui lui peut émettre des réticences à ce sujet de peur des douleurs qui nous affectent.

## Peut-on allaiter son enfant quand on a une maladie de Still ?

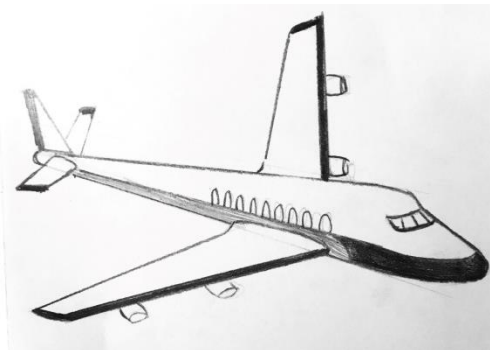
La maladie de Still en elle-même n'est pas une contre-indication à allaiter mais il faut être vigilant si la patiente prend un traitement de fond qui pourrait être toxique pour son bébé. Il faut parler à son médecin et son pédiatre de tout traitement pris. En cas de doute, il existe un site internet accessible librement qui permet d'obtenir des informations sur les risques des médicaments pendant la grossesse et l'allaitement (<https://lecrat.fr/>).

## Peut-on faire un prêt bancaire lorsqu'on a une maladie de Still ?

Comme dans toutes les maladies chroniques, il faut discuter avec son médecin traitant de sa volonté de souscrire à un prêt bancaire, celui-ci pourra aider le patient à décider si sa maladie est active ou non et si son stade de gravité nécessite ou non de le signaler sur le formulaire de demande d'assurance de prêt bancaire. En cas de mention de cette maladie, une évaluation médicale par un médecin agréé est nécessaire, ce qui aboutira à définir une taxe d'assurance plus onéreuse.

## Peut-on voyager quand on est atteint de maladie de Still ?

Oui, il n'y a pas de contre-indication à voyager par avion ou par un autre mode de transport lorsqu'on est atteint de la maladie de Still. Néanmoins, il est important de consulter son médecin avant le départ pour s'assurer d'avoir tous les médicaments nécessaires et discuter des éventuelles vaccinations. Si le voyage est effectué par avion et que l'on a besoin d'emporter des produits injectables, vous devez demander à votre médecin un certificat médical bilingue (français/anglais) mentionnant que le traitement doit être transporté en cabine qui vous sera demandé à l'aéroport. Par ailleurs, les biomédicaments (tels que l'anakinra ou le canakinumab) doivent être conservés dans un sac isotherme (durée de 12 heures).



## À quoi servent les associations de patients ?

Les associations de patients ont une place essentielle dans l'accompagnement du patient et de sa famille dans le parcours de santé et dans la vie quotidienne. Leurs actions principales sont :

- Faire connaître et reconnaître les maladies, d'autant plus s'il s'agit de maladies rares
- Accompagner les patients et leurs familles dans le parcours de santé et dans les relations avec les différents soignants
- Améliorer la qualité de vie des patients grâce à une meilleure diffusion de l'information sur la maladie, les différents soins possibles et les droits des malades
- Organiser des rencontres avec d'autres personnes atteintes et des soignants permettant aux patients de se sentir écouté, d'échanger sur les difficultés liées à la maladie et aux traitements et d'avoir des conseils pour mieux vivre au quotidien
- Promouvoir et participer à la réalisation de la recherche médicale.



La liste des associations est disponible sur le site  
[www.fai2r.org](http://www.fai2r.org)



Page Facebook Maladie de Still  
[www.facebook.com/  
Maladie-de-Still-  
424305497623758/](https://www.facebook.com/Maladie-de-Still-424305497623758/)

