



Traitements

L'objectif du traitement est de stopper les symptômes et de normaliser les paramètres de l'inflammation dans le sang.

Plusieurs traitements peuvent être proposés.

Les corticoïdes ainsi que les anti-inflammatoires (comme l'Aspirine) sont fréquemment utilisés au début

Actuellement, les recommandations internationales mettent en avant **en première intention** la biothérapie anti-Interleukine 1 Anakinra, car elle est très efficace et a moins d'effets secondaires que les corticoïdes.

En seconde intention, d'autres biothérapies peuvent être utilisées comme les anti-interleukine 6 (tocilizumab), ou un autre anti interleukine 1 de longue durée d'action comme le canakinumab.

Le Méthotrexate peut être ajouté en complément pour permettre de diminuer les corticoïdes.

En cas d'échec, il convient de contacter un centre expert du traitement de la maladie de Still (CEREMAIA) pour discuter d'un autre traitement.

Des traitements puissants sont disponibles en cas d'attente sévère des poumons, du cœur, du foie et en cas de syndrome d'activation macrophagique.



La maladie de Still



@CEREMAIA_Tenon



Notre équipe :

Médecine interne

Pr Sophie GEORGIN-LAVIALLE

Dr Léa SAVEY

Dr Marion DELPLANQUE

Dr Catherine GRANDPEIX-GUYODO

Dr Yves-Jean Zhu

Dr Philippe MERTZ

Dr Robin ECHERBAULT

Dermatologie & allergologie

Pr Angèle SORIA

Dr Jean-Benoît MONFORT

Néphrologie

Pr Jean-Jacques BOFFA

Anatomopathologie

Pr David BUOB

Hépatogastroentérologie

Dr Ingrid POPA

Hôpital Tenon

Service de médecine interne

4 rue de la Chine

75020 Paris, France

Tél : 01 56 01 74 31

Fax : 01 56 01 71 46



ceremaia-medecine-int.tenon@aphp.fr



[@CEREMAIA_Tenon](#)

<https://www.maladiesautoinflammatoires.fr/>



for rare or low prevalence complex diseases
• Network Immunodeficiency, Autoinflammatory and Autoimmune Diseases (EN IRTA)

• Member Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Hôpital Tenon – France



<https://www.maladiesautoinflammatoires.fr/>

[@CEREMAIA_Tenon](#)



La maladie de Still

Définition

La maladie de Still est une maladie autoinflammatoire rare qui touche les enfants et les adultes.

Epidémiologie

La maladie de Still touche 1 à 2 personnes par million de français par an.

Elle touche autant les hommes que les femmes.

Elle peut débuter à tous les âges de la vie.

On estime qu'il y a entre 500 et 700 patients atteints en France.

Physiopathologie

Elle n'est pas élucidée à ce jour.

Il n'y a pas de cause génétique identifiée à ce jour.

La maladie de Still n'est pas d'origine infectieuse et n'est donc pas contagieuse.



Clinique

La maladie de Still se manifeste le plus souvent par l'association de plusieurs signes parmi les suivants. Ces signes persistent au moins **15 à 30 jours** en l'absence de traitement :

- Une **fièvre** élevée $\geq 39^\circ$, survenant volontiers en fin de journée et persistant plus de 7 jours.
- Des douleurs ou gonflements des **articulations**.
- Une **éruption** sur la peau, souvent rosée ou rose saumonée, volontiers lors des pics fébriles.
- Des difficultés/douleurs lors de la déglutition.
- Des ganglions.

On peut parfois observer d'autres manifestations plus rares :

- Un épanchement autour du cœur : péricardite.
- Un épanchement autour du poumon : pleurésie.
- Une atteinte hépatique : se traduisant par une augmentation des enzymes du foie (cytolysé) et, parfois, une cholestase.
- Les atteintes neurologique, ophtalmologique ou rénale, sont très rares.



Diagnostic

Il s'agit d'un diagnostic d'élimination, c'est à dire qu'il faut d'abord être sûre qu'il n'y a pas de cause infectieuse, auto-immune ou cancéreuse.

Il peut être utile de s'aider de critères de classification comme ceux de Yamaguchi et ceux de Fautrel.



Évolution

La maladie de Still peut avoir plusieurs profils évolutifs :

1. Une forme de présentation typique qui guérit le plus souvent après une seule poussée, si un traitement par biothérapie est débuté rapidement.
2. Une forme de présentation plus sévère qui peut comporter une fièvre élevée persistante, et une inflammation sanguine importante mesurée par la CRP, la **ferritine** et l'**interleukine 18** totale. Ces formes peuvent se compliquer d'un syndrome d'activation macrophagique, ou d'atteintes sévères des poumons, du foie et du myocarde. Dans ces formes, il faut un traitement d'emblée très puissant et une prise en charge rapide dans un centre expert de la maladie de Still pour que l'inflammation diminue rapidement.

Le suivi doit être très régulier et comprendre l'examen physique, le contrôle de la prise de sang (CRP, Ferritine, hémogramme, bilan hépatique et si possible interleukine 18) dans un centre habitué à la prise en charge de la maladie.

En cas d'atteinte des poumons, du foie et /ou du myocarde, il faudra suivre de très près ces organes,

L'objectif à terme est de prévenir les rechutes, et d'éviter les séquelles d'organes (foie, poumon, cœur, articulations)

