



Traitement

Plusieurs traitements peuvent être proposés.

Les corticoïdes sont le plus fréquemment utilisés au tout début ainsi que des anti-inflammatoires comme l'Aspirine.

Actuellement, les recommandations internationales mettent en avant les biothérapies anti-Interleukine 1 en première intention, du fait de leur importante efficacité et ayant moins d'effets secondaires que les corticoïdes.

En seconde intention, d'autres biothérapies peuvent être utilisées comme les anti-interleukine 6, les anti JAK.

Le Méthotrexate est régulièrement donné à visée d'épargne cortisonique.

L'objectif de traitement est de stopper les symptômes et que les paramètres de l'inflammation se normalisent dans le sang.



Notre équipe:

Médecine interne

Pr Sophie GEORGIN-LAVIALLE

Dr Léa SAVEY

Dr Marion DELPLANQUE

Dermatologie & allergologie

Pr Angèle SORIA

Dr Jean-Benoît MONFORT

Néphrologie

Pr Jean-Jacques BOFFA

Pr Hélène FRANCOIS

Anatomopathologie

Pr David BUOB

Hépatogastroentérologie

Dr Xavier AMIOT

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

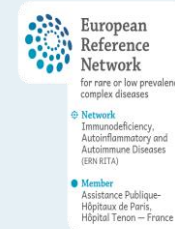
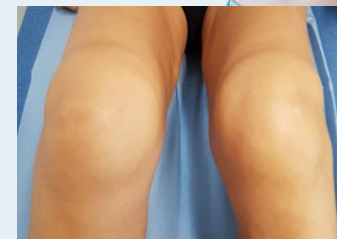
 ceremaia-medecine-int.tenon@aphp.fr

 @CEREMAIA_Tenon

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



La maladie de Still



<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.

Épidémiologie

La maladie de Still touche 1 à 2 personne 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 environ 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 présents pendant 15 à 30 jours en l'absence de traitement :

- Une fièvre élevée, jusqu'à 39°- 40° souvent plutôt en fin de journée.
- Des douleurs ou gonflement des articulations.
- Une éruption sur la peau souvent rosée ou rose saumonée souvent 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 : augmentation des enzymes du foie (cytolyse) , parfois cholestase.
 - Les atteintes neurologique, ophtalmologique ou rénale sont très rares.



Diagnostic

Il s'agit d'un diagnostic d'élimination qui nécessite d'avoir éliminé au préalable une origine infectieuse, auto-immune et un cancer.

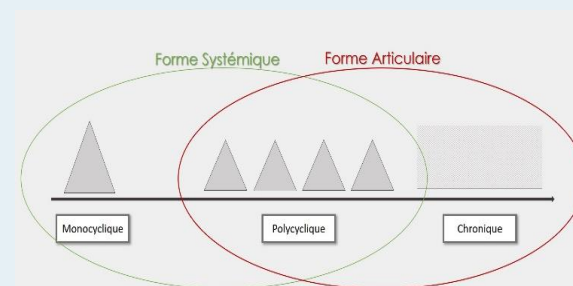
Il peut être utile de s'aider de critères de classification comme ceux de Yamaguchi et ceux de Fautrel.



Évolution

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

1. Une forme « monocyclique » avec une poussée systémique généralement unique (1/3 patients).
2. Une forme « polycyclique » où les crises se répètent au cours de la vie, séparées par des intervalles sans aucun signe (1/3 patients).
3. Une forme « chronique » au cours de laquelle les symptômes initiaux, céderont la place habituellement à des symptômes articulaires (1/3 patients).



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 (retard de croissance) et les séquelles articulaires