

S'INFORMER

La maladie de Still est une maladie rare qui fait partie des maladies immunitaires où les défenses de l'organisme (immunité innée) 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). On ne connaît pas de cause à cette maladie et elle n'est pas contagieuse ni héréditaire.

Les symptômes : 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 et cuisses surtout), des douleurs à la gorge (surtout chez les adultes), au niveau du cou (avec une attitude en torticolis chez l'enfant) et aux grosses articulations comme les genoux, les chevilles, les poignets et les 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 (CRP).

Les complications principales sont aiguës comme l'atteinte du cœur ou le syndrome d'activation macrophagique ; ou chronique avec la destruction possible de certaines articulations ou très rarement l'amylose rénale en l'absence de traitement adapté.

DIAGNOSTIQUER

Le diagnostic de maladie de Still est fait sur le jugement d'un médecin expert qui la reconnaît sur les signes caractéristiques 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 est recommandé.

Informations et coordonnées des médecins disponibles via la plateforme de la filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI²R :

www.fai2r.org



Filière de santé reconnue par le ministère chargé de la santé

AGIR

▶ **Traitement des symptômes :**

- Antipyrétiques en cas de fièvre (comme le paracétamol)
- Antalgiques en cas de douleurs comme les anti-inflammatoires non stéroïdiens

▶ **Traitement de fond :**

Leur but est de mettre la maladie en rémission et de prévenir une nouvelle poussée de la maladie.

À adapter en fonction de la forme clinique et du retentissement de la maladie

À envisager après consultation ou avis dans un centre de référence expert

La cortisone reste le traitement de première intention pour la plupart des patients car elle agit vite et est le plus souvent très efficace. Elle a des effets secondaires et on essaie de l'arrêter au plus vite.

Quand nécessaire, d'autres traitements peuvent être envisagés : le méthotrexate ou des biothérapies anti-interleukine 1 (anakinra ou canakinumab) ou anti-interleukine 6 (tocilizumab).

▶ **Surveillance :**

- Tous les 8 jours au début du traitement, puis tous les 15 jours, puis tous les mois :
 - État clinique : fièvre, signes cutanés, signes articulaires, état général
 - Bilan biologique : CRP, hémogramme et bilan hépatique en cas de méthotrexate

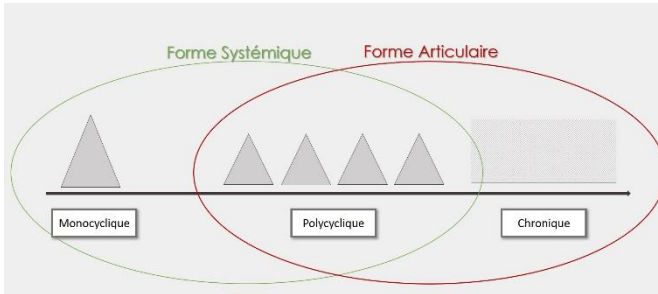
▶ **Ressources additionnelles :**

- Soutien psychologique et social
- Support des associations de patients
- Kinésithérapie en cas d'atteinte articulaire



Comment évolue la maladie de Still ?

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.



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 (FAI²R, 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 médecins (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 (appelée chez l'enfant « forme systémique d'arthrite juvénile idiopathique »).

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 associations est disponible sur le site :

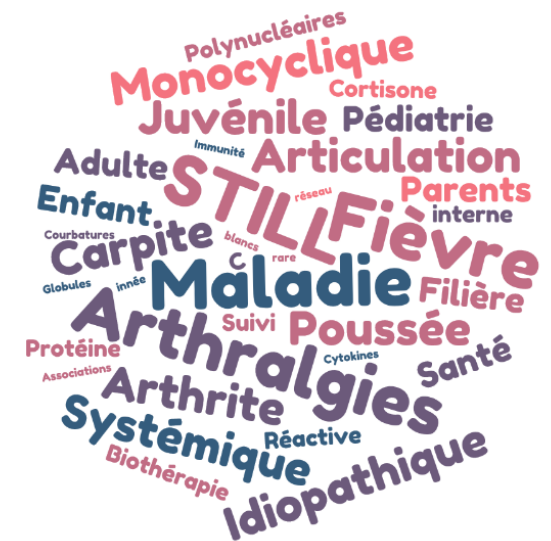
www.fai2r.org

Page Facebook Malade de Still

<https://www.facebook.com/Maladie-de-Still-424305497623758/>

LA MALADIE DE STILL

Informations pour les patients



filière de santé
maladies rares

fai2r