**Fiche de recueil de données : Maladie de Still et inhibiteurs de JAK**

1. **Informations générales :**

*1-Origine de l’observation :*

Dr

Lieu de travail :

Téléphone :

Fax :

E-mail :

*2-Données sur le patient :*

Nom (initiales) :

Prénom (initiales) :

Sexe (M/F) :

Date de naissance (mois/année) :

Statut du patient (vivant/décédé) :

Tabac (indiquer le nombre de paquets-années) :

Alcool :

Autre rhumatisme ou connectivite (PR, lupus, Gougerot …) :

Autres antécédents notables :

1. **Données sur la maladie de Still :**

Date de diagnostic de la MSA (ou FS-JIA) (mois/année) :

Age lors de l’apparition des symptômes :

Le patient répond-il aux différents critères de classification ? (cf. annexe)

* Critères de Yamaguchi : Oui/Non
* Critères de Fautrel : Oui/Non
* Critères de l’ILAR (si FS-JIA) : Oui/Non

Durée évolution (mois) :

Forme clinique (systémique/articulaire) :

Mode évolutif (chronique/mono/polyphasique) :

1. **Eléments au moment du diagnostic de la MSA (ou FS-JIA) :**

**III-A) Eléments clinique :**

Pour chaque paramètre (= chaque ligne), cocher la case oui/non/données manquantes ou non fait ; préciser le cas échéant la valeur numérique ou les remarques (pour les données qualitatives, par exemple autre(s) signe(s) clinique(s), complication(s)) dans la dernière colonne.

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **CLINIQUE AU DIAGNOSITC** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Fièvre > 39°C, hectique, > 8 jours |  |  |  |  |
| Poids (en kg) |  |  |  |  |
| Perte de poids (oui/non ; si oui, préciser en kg dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Arthralgie (si oui, préciser nombre d’articulations douloureuses dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Polyarthrite (si oui, préciser nombre d’articulations gonflées dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Pharyngite |  |  |  |  |
| Rash maculo-papuleux / Eruption cutanée |  |  |  |  |
| Adénopathies |  |  |  |  |
| Hépato-splénomégalie |  |  |  |  |
| Péricardite |  |  |  |  |
| Pleurésie |  |  |  |  |
| Autre(s) signe(s) clinique(s) : |  |  |  |  |
| Complications\* : |  |  |  |  |
| **COMORBIDITES** |  |  |  |  |
| ATCD infectieux grave |  |  |  |  |
| ATCD de cancer |  |  |  |  |

\* : syndrome d’activation macrophagique, coagulation intravasculaire disséminée, microangiopathie thrombotique, hépatite fulminante, amylose AA

**III-B) Eléments biologiques :**

Pour chaque paramètre (= chaque ligne), cocher la case oui/non/données manquantes ou non fait ; préciser le cas échéant la valeur numérique dans la dernière colonne.

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **BIOLOGIQUE AU DIAGNOSTIC** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Hyperleucocytose > 10 000/mm3 (si oui, préciser taux dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| PNN > 80 % (si oui, préciser le taux en % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Vitesse de sédimentation élevée (si oui, préciser valeur en mm dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| CRP > 10 mg/l (si oui, préciser taux en mg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Cytolyse hépatique, (si oui, préciser le taux xN dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Hyperferritinémie (si oui, préciser taux en µg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Ferritine glycosylée (si oui, préciser le % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| **IMMUNOLOGIE** |  |  |  |  |
| Facteur rhumatoide (si positif, préciser le taux) |  |  |  |  |
| Ac anti-CCP (si positif, préciser le taux) |  |  |  |  |
| Anticorps Anti-Nucléaires (si positif, préciser le taux) |  |  |  |  |
| Anticorps Anti-Nucléaires (si positif, préciser le taux) |  |  |  |  |
| ANCA (si positif, préciser le taux) |  |  |  |  |
| **AUTRES** |  |  |  |  |
| Négativité des sérologies VIH, VHB et VHC, du titre ASLO, des hémocultures |  |  |  |  |
| Négativité des hémocultures |  |  |  |  |
| Négativité du titre ASLO |  |  |  |  |

1. **Traitements antérieurs de la MSA (ou de la FS-AJI) :**

Ce tableau a pour but de colliger tous les traitements de fond de la MSA (ou de la FS-AJI) antérieurs à la prescription du traitement par inhibiteur de JAK. **Dupliquer chaque case autant de fois que nécessaire** (ex : csDMARD n°1, csDMARD n°2, csDMARD n° 3, csDMARD n°4 ; bDMARD n°1, bDMARD n°2, bDMARD n°3, bDMARD n°4, etc.).

*csDMARD: conventionnal synthetic Disease Modifying Anti-Rheumatic Drug = traitement de fond synthétique, par exemple : méthotrexate, ciclosporine, léflunomide, salazopyrine, cyclophosphamide, azathioprine, thalidomide, plaquenil, immunoglobulines intraveineuses, etc.*

*bDMARD: biological Disease Modifying Anti-Rheumatic Drug = traitement de fond biologique, par exemple : kineret, canakinumab, tocilizumab, kevzara, infliximab, adalimumab, etanercept, etc.*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Traitement de fond de la MSA (dupliquer chaque case autant de fois que nécessaire)** | **Corticoïdes (nom)** |  |
| Date de début |  |
| Date de fin |  |
| Dose maximale |  |
| Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec) |  |
| Motif d’arrêt (toxicité, inefficacité, autre) |  |
| **csDMARD n°1 (nom, dose)** |  |
| Date de début |  |
| Date de fin |  |
| Dose maximale |  |
| Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec) |  |
| Motif d’arrêt (toxicité, inefficacité, autre) |  |
| **csDMARD n°2 (nom, dose)** |  |
| Date de début |  |
| Date de fin |  |
| Dose maximale |  |
| Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec) |  |
| Motif d’arrêt (toxicité, inefficacité, autre) |  |
| **bDMARD n°1 (nom, dose)** |  |
| Date de début |  |
| Date de fin |  |
| Dose maximale |  |
| Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec) |  |
| Motif d’arrêt (toxicité, inefficacité, autre) |  |
| **bDMARD n°2 (nom, dose)** |  |
| Date de début |  |
| Date de fin |  |
| Dose maximale |  |
| Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec) |  |
| Motif d’arrêt (toxicité, inefficacité, autre) |  |

1. **Eléments cliniques et biologiques lors de l’introduction de l’inhibiteur de JAK :**

**V-A) Eléments clinique :**

Pour chaque paramètre (= chaque ligne), cocher la case oui/non/données manquantes ou non fait ; préciser le cas échéant la valeur numérique ou les remarques (pour les données qualitatives, par exemple autre(s) signe(s) clinique(s), complication(s)) dans la dernière colonne.

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **CLINIQUE** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Fièvre > 39°C, hectique |  |  |  |  |
| Poids (en kg) |  |  |  |  |
| Perte de poids (oui/non ; si oui, préciser en kg dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Arthralgie (si oui, préciser nombre d’articulations douloureuses dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Polyarthrite (si oui, préciser nombre d’articulations gonflées dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Pharyngite |  |  |  |  |
| Rash maculo-papuleux / Eruption cutanée |  |  |  |  |
| Adénopathies |  |  |  |  |
| Hépato-splénomégalie |  |  |  |  |
| Péricardite |  |  |  |  |
| Pleurésie |  |  |  |  |
| Autre(s) signe(s) clinique(s) : |  |  |  |  |
| Complications\* : |  |  |  |  |

\* : syndrome d’activation macrophagique, coagulation intravasculaire disséminée, microangiopathie thrombotique, hépatite fulminante, amylose AA

**V-B) Eléments biologiques :**

Pour chaque paramètre (= chaque ligne), cocher la case oui/non/données manquantes ou non fait ; préciser le cas échéant la valeur numérique dans la dernière colonne.

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **BIOLOGIQUE** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Hyperleucocytose > 10 000/mm3 (si oui, préciser taux dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| PNN > 80 % (si oui, préciser le taux en % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Vitesse de sédimentation élevée (si oui, préciser valeur en mm dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| CRP > 10 mg/l (si oui, préciser taux en mg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Cytolyse hépatique, (si oui, préciser le taux xN dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Hyperferritinémie (si oui, préciser taux en µg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Ferritine glycosylée (si oui, préciser le % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |

**VI- Modalité de prescription de l’inhibiteur de JAK :**

* **Date d’introduction (mm/aaaa) :**
* **Nom :**
* **Dose :**
* Méthotrexate associé (oui/non ; si oui, préciser la dose) :
* Autre csDMARD associé (oui/non ; si oui, préciser la dose) :
* Corticothérapie associée (oui/non ; si oui, préciser la dose) :

*VI-1-Evolution sous traitement par inhibiteur de JAK :*

1. **Efficacité : évaluation de la réponse au traitement :**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Réponse à 3 mois** | * Echec | * Partielle | * Complète |
| **Réponse à 6 mois** | * Echec | * Partielle | * Complète |
| **Réponse à 9 mois** | * Echec | * Partielle | * Complète |
| **Réponse à 12 mois** | * Echec | * Partielle | * Complète |

*Réponse complète**= absence de tout signe clinique et biologique de la maladie (c'est-à-dire la disparition de la fièvre, des arthralgies et arthrites, des myalgies, du mal de gorge, de l'éruption cutanée, de l'adénopathie, de l'hépatosplénomégalie et la normalisation de la numération globulaire, de la VS, de la CRP et des taux de ferritine sérique).*

*Réponse partielle : certaine amélioration constatée par le médecin responsable du patient, mais certaines caractéristiques systémiques, articulaires ou biologiques persistent après le début du traitement.*

*Echec de la stratégie thérapeutique : si les symptômes restaient essentiellement inchangés pendant le traitement.*

Préciser **pour chaque time point** :

1. ***A 3 mois :***

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **CLINIQUE à 3 MOIS** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Fièvre > 39°C, hectique |  |  |  |  |
| Poids (en kg) |  |  |  |  |
| Perte de poids (oui/non ; si oui, préciser en kg dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Arthralgie (si oui, préciser nombre d’articulations douloureuses dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Polyarthrite (si oui, préciser nombre d’articulations gonflées dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Pharyngite |  |  |  |  |
| Rash maculo-papuleux / Eruption cutanée |  |  |  |  |
| Adénopathies |  |  |  |  |
| Hépato-splénomégalie |  |  |  |  |
| Péricardite |  |  |  |  |
| Pleurésie |  |  |  |  |
| Autre(s) signe(s) clinique(s) : |  |  |  |  |
| Complications\* : |  |  |  |  |

*\* : syndrome d’activation macrophagique, coagulation intravasculaire disséminée, microangiopathie thrombotique, hépatite fulminante, amylose AA*

*Pour chaque paramètre (= chaque ligne), cocher la case oui/non/données manquantes ou non fait ; préciser le cas échéant la valeur numérique ou les remarques (pour les données qualitatives, par exemple autre(s) signe(s) clinique(s), complication(s)) dans la dernière colonne.*

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **BIOLOGIQUE à 3 MOIS** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Hyperleucocytose > 10 000/mm3 (si oui, préciser taux dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| PNN > 80 % (si oui, préciser le taux en % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Vitesse de sédimentation élevée (si oui, préciser valeur en mm dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| CRP > 10 mg/l (si oui, préciser taux en mg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Cytolyse hépatique, (si oui, préciser le taux xN dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Hyperferritinémie (si oui, préciser taux en µg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Ferritine glycosylée (si oui, préciser le % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |

*Pour chaque paramètre (= chaque ligne), cocher la case oui/non/données manquantes ou non fait ; préciser le cas échéant la valeur numérique dans la dernière colonne.*

1. ***A 6 mois :***

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **CLINIQUE à 6 MOIS** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Fièvre > 39°C, hectique |  |  |  |  |
| Poids (en kg) |  |  |  |  |
| Perte de poids (oui/non ; si oui, préciser en kg dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Arthralgie (si oui, préciser nombre d’articulations douloureuses dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Polyarthrite (si oui, préciser nombre d’articulations gonflées dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Pharyngite |  |  |  |  |
| Rash maculo-papuleux / Eruption cutanée |  |  |  |  |
| Adénopathies |  |  |  |  |
| Hépato-splénomégalie |  |  |  |  |
| Péricardite |  |  |  |  |
| Pleurésie |  |  |  |  |
| Autre(s) signe(s) clinique(s) : |  |  |  |  |
| Complications\* : |  |  |  |  |

*\* : syndrome d’activation macrophagique, coagulation intravasculaire disséminée, microangiopathie thrombotique, hépatite fulminante, amylose AA*

*Pour chaque paramètre (= chaque ligne), cocher la case oui/non/données manquantes ou non fait ; préciser le cas échéant la valeur numérique ou les remarques (pour les données qualitatives, par exemple autre(s) signe(s) clinique(s), complication(s)) dans la dernière colonne.*

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **BIOLOGIQUE à 6 MOIS** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Hyperleucocytose > 10 000/mm3 (si oui, préciser taux dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| PNN > 80 % (si oui, préciser le taux en % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Vitesse de sédimentation élevée (si oui, préciser valeur en mm dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| CRP > 10 mg/l (si oui, préciser taux en mg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Cytolyse hépatique, (si oui, préciser le taux xN dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Hyperferritinémie (si oui, préciser taux en µg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Ferritine glycosylée (si oui, préciser le % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |

*Pour chaque paramètre (= chaque ligne), cocher la case oui/non/données manquantes ou non fait ; préciser le cas échéant la valeur numérique dans la dernière colonne.*

1. ***A 9 mois :***

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **CLINIQUE à 9 MOIS** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Fièvre > 39°C, hectique |  |  |  |  |
| Poids (en kg) |  |  |  |  |
| Perte de poids (oui/non ; si oui, préciser en kg dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Arthralgie (si oui, préciser nombre d’articulations douloureuses dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Polyarthrite (si oui, préciser nombre d’articulations gonflées dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Pharyngite |  |  |  |  |
| Rash maculo-papuleux / Eruption cutanée |  |  |  |  |
| Adénopathies |  |  |  |  |
| Hépato-splénomégalie |  |  |  |  |
| Péricardite |  |  |  |  |
| Pleurésie |  |  |  |  |
| Autre(s) signe(s) clinique(s) : |  |  |  |  |
| Complications\* : |  |  |  |  |

*\* : syndrome d’activation macrophagique, coagulation intravasculaire disséminée, microangiopathie thrombotique, hépatite fulminante, amylose AA*

*Pour chaque paramètre (= chaque ligne), cocher la case oui/non/données manquantes ou non fait ; préciser le cas échéant la valeur numérique ou les remarques (pour les données qualitatives, par exemple autre(s) signe(s) clinique(s), complication(s)) dans la dernière colonne.*

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **BIOLOGIQUE à 9 MOIS** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Hyperleucocytose > 10 000/mm3 (si oui, préciser taux dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| PNN > 80 % (si oui, préciser le taux en % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Vitesse de sédimentation élevée (si oui, préciser valeur en mm dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| CRP > 10 mg/l (si oui, préciser taux en mg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Cytolyse hépatique, (si oui, préciser le taux xN dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Hyperferritinémie (si oui, préciser taux en µg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Ferritine glycosylée (si oui, préciser le % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |

1. ***A 12 mois :***

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **CLINIQUE à 12 MOIS** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Fièvre > 39°C, hectique |  |  |  |  |
| Poids (en kg) |  |  |  |  |
| Perte de poids (oui/non ; si oui, préciser en kg dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Arthralgie (si oui, préciser nombre d’articulations douloureuses dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Polyarthrite (si oui, préciser nombre d’articulations gonflées dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Pharyngite |  |  |  |  |
| Rash maculo-papuleux / Eruption cutanée |  |  |  |  |
| Adénopathies |  |  |  |  |
| Hépato-splénomégalie |  |  |  |  |
| Péricardite |  |  |  |  |
| Pleurésie |  |  |  |  |
| Autre(s) signe(s) clinique(s) : |  |  |  |  |
| Complications\* : |  |  |  |  |

*\* : syndrome d’activation macrophagique, coagulation intravasculaire disséminée, microangiopathie thrombotique, hépatite fulminante, amylose AA*

*Pour chaque paramètre (= chaque ligne), cocher la case oui/non/données manquantes ou non fait ; préciser le cas échéant la valeur numérique ou les remarques (pour les données qualitatives, par exemple autre(s) signe(s) clinique(s), complication(s)) dans la dernière colonne.*

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **BIOLOGIQUE à 12 MOIS** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Hyperleucocytose > 10 000/mm3 (si oui, préciser taux dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| PNN > 80 % (si oui, préciser le taux en % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Vitesse de sédimentation élevée (si oui, préciser valeur en mm dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| CRP > 10 mg/l (si oui, préciser taux en mg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Cytolyse hépatique, (si oui, préciser le taux xN dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Hyperferritinémie (si oui, préciser taux en µg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Ferritine glycosylée (si oui, préciser le % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |

*VI-2- Réponse à l’inhibiteur de JAK :*

1. **En cas de réponse favorable :**

- Traitement par inhibiteur de JAK maintenu à pleine dose ?

* Oui
* Non

-Dose diminuée d’inhibiteur de JAK ?

* Oui
* Non

Si oui, dose minimale :

- Traitement par inhibiteur de JAK arrêté ?

* Rémission ; préciser la durée de rémission avant arrêt
* Perte secondaire d’efficacité
* Tolérance

Si oui, préciser la date d’arrêt :

-Méthotrexate diminué ?

* Oui
* Non

Si oui, dose minimale :

*Si autre csDMARD prescrit à la place du Méthotrexate, diminué ?*

* *Oui*
* *Non*

*Si oui, dose minimale :*

-Corticoïdes diminués ?

* Oui
* Non

Si oui, dose minimale :

1. **En cas d’échec ou de réponse partielle :**

Quelle a été la prise en charge ?

-Majoration du méthotrexate (ou du csDMARD prescrit éventuellement à la place du méthotrexate) ?

* Oui
* Non

Si oui, préciser la dose :

-Majoration des corticoïdes ?

* Oui
* Non

Si oui, préciser la dose :

- Arrêt de l’inhibiteur de JAK ?

* Oui
* Non

Si oui, préciser la date d’arrêt :

- Relais pour un autre traitement de fond biologique ?

* Oui
* Non

Si oui, préciser le nom de la molécule :

Date d’introduction :

-Relais pour un autre inhibiteur de JAK ?

* Oui
* Non

Si oui, préciser le nom de la molécule :

Date d’introduction :

-En cas de switch pour un autre inhibiteur JAK, préciser la réponse clinique :

* Nulle (échec)
* Partielle
* Complète

Le patient a-t-il présenté des effets indésirables au traitement par inhibiteur de JAK ?

* Oui
* Non

Si oui, préciser :

* Type d’effets indésirables :
* Délai d’apparition :
* Prise en charge :
* Evolution des symptômes :

1. **Situation lors de la dernière consultation de suivi de la MSA (ou de la FS-AJI) :**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **CLINIQUE à la DERNIERE VISITE DE SUIVI** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Fièvre > 39°C, hectique |  |  |  |  |
| Poids (en kg) |  |  |  |  |
| Perte de poids (oui/non ; si oui, préciser en kg dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Arthralgie (si oui, préciser nombre d’articulations douloureuses dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Polyarthrite (si oui, préciser nombre d’articulations gonflées dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Pharyngite |  |  |  |  |
| Rash maculo-papuleux / Eruption cutanée |  |  |  |  |
| Adénopathies |  |  |  |  |
| Hépato-splénomégalie |  |  |  |  |
| Péricardite |  |  |  |  |
| Pleurésie |  |  |  |  |
| Autre(s) signe(s) clinique(s) : |  |  |  |  |
| Complications\* : |  |  |  |  |

*\* : syndrome d’activation macrophagique, coagulation intravasculaire disséminée, microangiopathie thrombotique, hépatite fulminante, amylose AA*

*Pour chaque paramètre (= chaque ligne), cocher la case oui/non/données manquantes ou non fait ; préciser le cas échéant la valeur numérique ou les remarques (pour les données qualitatives, par exemple autre(s) signe(s) clinique(s), complication(s)) dans la dernière colonne.*

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **BIOLOGIQUE à la DERNIERE VISITE DE SUIVI** | OUI | NON | Données manquantes ou non fait | Préciser les valeurs numériques (si applicable) ou les remarques éventuelles (pour les données qualitatives) |
| Hyperleucocytose > 10 000/mm3 (si oui, préciser taux dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| PNN > 80 % (si oui, préciser le taux en % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Vitesse de sédimentation élevée (si oui, préciser valeur en mm dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| CRP > 10 mg/l (si oui, préciser taux en mg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Cytolyse hépatique, (si oui, préciser le taux xN dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Hyperferritinémie (si oui, préciser taux en µg/L dans la dernière colonne) |  |  |  |  |
| Ferritine glycosylée (si oui, préciser le % dans la dernière colonne) |  |  |  |  |

Traitement par inhibiteur de JAK toujours en cours :

* Oui
* Non

Si non, motif d’arrêt :

* Rémission
* Perte d’efficacité
* Tolérance

1. **Annexes**

**Critères de classification de maladie de Still de l’adulte**

|  |  |
| --- | --- |
| **Yamaguchi** | **Fautrel** |
| ***Critères majeurs*** | |
| 1. Fièvre ≥39°C, depuis 1 semaine ou plus 2. Arthralgies depuis 2 semaines ou plus 3. Rash cutané typique : maculo-papuleux, non prurigineux, rose saumon, concomitant des pics fébriles 4. Hyperleucocytose ≥10 000/mm3 avec polynucléaires neutrophiles ≥80% | 1. Pics fébriles ≥39°C 2. Arthralgies ou arthrites 3. Erythème transitoire ou fugace 4. Pharyngite 5. Polynucléaires neutrophiles ≥80% 6. Fraction glycosylée de la ferritine sérique (ferritine glycosylée) ≤20% |
| ***Critères mineurs*** | |
| 1. Pharyngite ou mal de gorge 2. Lymphadénopathie ou splénomégalie 3. Perturbation du bilan hépatique (élévation des transaminases) 4. Absence de facteur rhumatoïde ou d’anticorps antinucléaires | 1. Rash typique 2. Hyperleucocytose ≥10 000/mm3 |
| ***Critères d’exclusion*** | |
| 1. Absence d’infection, notamment sepsis profond et infection liée à l’EBV 2. Absence de néoplasie, notamment de lymphome 3. Absence de maladie inflammatoire, notamment de périartérite noueuse | Aucun |
| **Au moins 5 critères dont 2 critères majeurs et pas de critère d’exclusion** | **4 critères majeurs ou 3 critères majeurs et 2 critères mineurs** |

**Critères de classification de la maladie de Still de l’enfant (FS-AJI)**

|  |
| --- |
| **Définition de la forme systémique de l’arthrite juvénile idiopathique selon la classification de l’ILAR en 2001** |
| * Existence d’au moins une arthrite pendant au moins 6 semaines * Précédée ou accompagnée d’une fièvre quotidienne d’une durée d’au moins 2 semaines * Accompagnée d’au moins l’un des signes suivants pendant les 6 premiers mois :   + Eruption fugace   + Adénopathies généralisées   + Hépatomégalie et/ou splénomégalie   + Epanchement séreux |
| **Critères d’exclusion**  a- Présence de psoriasis ou antécédent de psoriasis chez le patient ou un parent de 1er degré  b- Arthrite chez un garçon HLAB 27 débutant après l’âge de 6 ans  c- Spondylarthrite ankylosante, enthésite en rapport avec une arthrite, sacroiliite avec entéropathie inflammatoire, syndrome de Fiessinger Leroy Reiter, ou uvéite antérieure aiguë ou antécédent de l’une de ces affections chez un parent de 1er degré  d- Présence de facteur rhumatoïde IgM à deux reprises à au minimum 3 mois d’intervalle |