Étude observationnelle multicentrique des patients présentant un tableau de maladie de Still associé à un syndrome myélodysplasique ou myeloprolifératif

*Investigateur principal : Marion DELPLANQUE*

*Investigateurs associés : Sophie Georgin-Lavialle, Arsène Mekinian*

*Sorbonne Université, AP-HP, Hôpital Tenon, Service de médecine interne, Centre de référence des maladies auto-inflammatoires et des amyloses d'origine inflammatoire (CEREMAIA), F-75020, Paris*

# MEDECIN RESPONSABLE DU PATIENT

NOM, Prénom : …..……………….………………………………………………………………...

Service : ………………………………………………………………………………………………

Email : ………………………………………………………………………………….………………

# DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

**Nom (3 lettres) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦  **Prénom (3 lettres) :** ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Sexe (M/F):** ⎣\_⎦

**Année de naissance** ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Origine ethnique déclarée du patient** : ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Consanguinité (oui/non) :……………………………………………………………………………**

**Antécédents familiaux de maladie de Still (oui/non)  : ………………..……………………….**

**Antécédents personnels en particuliers de maladie immuno inflammatoire** par exemple : Crohn, SPA, SEP, psoriasis, Behçet, FMF, vascularite, autre **……………………………………………………………………………………………………….**

# CARACTERISTIQUES du la maladie de Still au diagnostic

**Date au début des symptômes (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Date au diagnostic clinique de Still (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Critères diagnostic de maladie de Still (Yamaguchi ou Fautrel)** *cf annexe* **oui 🞏 non 🞏**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | **OUI** | **NON** | **NON connu** |
| **Présence des signes cardinaux** |  |  |  |
| **Fièvre marquée** |  |  |  |
| **Eruption cutanée évanescente** |  |  |  |
| **Arthralgies ou arthrites** |  |  |  |
| **Hyperleucocytose >10 000** |  |  |  |
| **Polynucléaires neutrophiles >80%** |  |  |  |
| **Présence des critères mineurs** |  |  |  |
| **Pharyngite ou mal de gorge** |  |  |  |
| **Lymphadénopathies ou splénomégalie** |  |  |  |
| **Perturbations du bilan hépatique (ASAT/ALAT)** |  |  |  |
| **Elévation de la ferritinémie** |  |  |  |
| **Diminution de la ferritine glycosylée<20%** |  |  |  |
| **Autres signes cliniques** |  |  |  |
| **Myalgies** |  |  |  |
| **Péricardite**  **Date de survenue………………………………………………...** |  |  |  |
| **Myocardite** |  |  |  |
| **Pleurésie** |  |  |  |
| **Critères d’exclusion** |  |  |  |
| **Absence de facteur rhumatoïde** |  |  |  |
| **Absence de facteur anti nucléaire** |  |  |  |
| **Absence d’infection (EBV, CMV et sepsis profond)** |  |  |  |
| **Absence de néoplasie (lymphome ++)** |  |  |  |
| **Absence de maladie inflammatoire** |  |  |  |
| **Signe de gravité** |  |  |  |
| **CIVD**  **Date de survenue………………………………………………...** |  |  |  |
| **Syndrome d’activation macrophagique**  **Date de survenue………………………………………………...** |  |  |  |
| **SDRA**  **Date de survenue………………………………………………...** |  |  |  |

**Biologie au diagnostic :**

Hémoglobine …….. g/dl Leucocytes ………/mm3 Plaquettes………..G/L PNN…………/mm3

ALAT ………UI/l PAL ………UI/l GGT ………UI/l

ASAT ………UI/l

CRP: ………mg/l Ferritine ………UI/l

**Biopsie réalisée** oui **🞏** non **🞏**

Si oui préciser localisation et joindre CR anatomopathologie …………………………………….

**Traitements**

**1ère ligne :** **……………………………………………………………………………………………….**

**Date au début de de traitement  (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Date de fin de de traitement  (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Cause d’arrêt :

**Inefficacité 🞏**

**Efficacité partielle, préciser……………………………………………………………………….🞏**

**Rechute (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Apparition corticodépendance (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ , dose : …………………**

**Mauvaise tolérance, si oui laquelle……………………………………………………………… 🞏**

**Autre préciser……………………………………………………………………………………… 🞏**

**2ème ligne : ……………………………………………………………………………………………**

**Date au début de de traitement  (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Date de fin de de traitement  (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

Dose de corticoïdes associée mg/jour

-Cause d’arrêt :

**Inefficacité 🞏**

**Efficacité partielle, préciser……………………………………………………………………….🞏**

**Rechute (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Apparition corticodépendance (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ , dose : …………………**

**Mauvaise tolérance, si oui laquelle……………………………………………………………… 🞏**

**Autre préciser……………………………………………………………………………………… 🞏**

**3ème ligne : …………………………………………………………………………………………….**

**Date au début de de traitement  (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Date de fin de de traitement****(MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Cause d’arrêt :

**Inefficacité 🞏**

**Efficacité partielle, préciser……………………………………………………………………….🞏**

**Rechute (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Apparition corticodépendance (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ , dose : …………………**

**Mauvaise tolérance, si oui laquelle……………………………………………………………… 🞏**

**Autre préciser……………………………………………………………………………………… 🞏**

# Syndrome myélodysplasique / myéloprolifératif au diagnostic de STILL

**Date au diagnostic syndrome myélodysplasique / myéloprolifératif (JJ/MM/AAAA) :**

**⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Type OMS de SMD** *(cf annexe)***:**

* Anémie Réfractaire simple……………………………………………………………… 🞏
* Anémie réfractaire sidéroblastique ……………………………………………………. 🞏
* Cytopénie réfractaire avec dysplasie multi-lignée …………………………………… 🞏
* Anémie Réfractaire avec Excès de Blastes 1 ………………………………………… 🞏
* Anémie Réfractaire avec Excès de Blastes 2 ………………………………………… 🞏
* Syndrome Myélodysplasique non classé ……………………………………………. ..🞏
* Myélodysplasie associée à une del(5q) isolée ……………………………………….. 🞏
* LMMC
  + LMMC-1 ………………………………………………………………………….. 🞏
  + LMMC-2 ………………………………………………………………………..… 🞏

**Score IPSS-R**(cf annexe):**………………………………………………………………………….**

**Score CPSS** (cf annexe) : **…………………………………………………………………………**

**Pourcentage de blastes médullaires……………………………………………………………**

**Caryotype médullaire ……………………………………………………………………………..**

**Résultats NGS myéloide…………………………………………………………………………..**

**Type de syndrome myéloprolifératif**

* La leucémie myéloïde chronique ………………………………………………………… 🞏
* La thrombocytémie essentielle (TE)……………………………………………………… 🞏
* La maladie de Vaquez ou polyglobulie primitive ……………………………………….. 🞏
* La myélofibrose primitive (MF) …………………………………………………………… 🞏
* Mutation JAK2 Calreticuline………………………………………………………………...🞏

**Score IPSS-R**(cf annexe):**………………………………………………………………………….**

**Pourcentage de blastes médullaires……………………………………………………………**

**Caryotype médullaire ……………………………………………………………………………..**

**Résultats NGS myéloide…………………………………………………………………………..**

**Traitements du syndrome myélodysplasique / myéloprolifératif**

**1ère ligne :**

**Date au début de de traitement (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Date de fin de de traitement (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Cause d’arrêt :

**Nom du traitement ………………………………………………………………………………….**

**Rémission complète 🞏**

**Rémission partielle 🞏**

**Stabilité 🞏**

**Progression 🞏**

**2ème ligne : ………………………………………………………………………………………….**

**Date au début de de traitement (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Date de fin de de traitement (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Cause d’arrêt :

**Nom du traitement ………………………………………………………………………………….**

**Rémission complète 🞏**

**Rémission partielle 🞏**

**Stabilité 🞏**

**Progression 🞏**

**3ème ligne : ………………………………………………………………………………………….**

**Date au début de de traitement (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Date de fin de de traitement (MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

-Cause d’arrêt :

**Nom du traitement ………………………………………………………………………………….**

**Rémission complète 🞏**

**Rémission partielle 🞏**

**Stabilité 🞏**

**Progression 🞏**

# Association Syndrome myélodysplasique / myéloprolifératif et Maladie de Still

**Evolution parallèle :** oui **🞏** non **🞏**

Si oui préciser évolution de la maladie de Still sous traitement de la SMD

………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………

**Associations à d’autres manifestations systémiques immuno- inflammatoires (vascularites, polychondrites, dermatoses neutrophiliques, maladie de Behcet, autre…) :** oui **🞏** non **🞏**

Si oui lesquelles ……………………………………………………………………………………….

**Eventuels diagnostics initiaux si différents des diagnostics actuels** : …………………… ……………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………

**Rechutes de STILL oui 🞏 non 🞏**

**Date rechute 1 ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

Dose corticoïdes ………………………………………………………………………………………

Poussée modérée oui **🞏** non **🞏**

Poussée sévère oui **🞏** non **🞏**CIVD oui **🞏** non **🞏** PERICARDITE oui **🞏** non **🞏** TAMPONNANDE oui **🞏** non **🞏**

SAM oui **🞏** non **🞏** AUTRES …………………………………………………………………………………………….…

**Date rechute 2 ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

Dose corticoïdes ………………………………………………………………………………………

Poussée modérée oui **🞏** non **🞏**

Poussée sévère oui **🞏** non **🞏**CIVD oui **🞏** non **🞏** PERICARDITE oui **🞏** non **🞏** TAMPONNANDE oui **🞏** non **🞏**

SAM oui **🞏** non **🞏** AUTRES …………………………………………………………………………………………….…

Corticodépendance oui **🞏** non **🞏**

Si oui dose corticoïdes ………………………………………………………………………………..

**Date ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

# DERNIER SUIVI (date aux dernières nouvelles ou à la dernière consultation)

**Date** **(MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ Traitements en cours : ………………………………………………………………………………**

**……………………………………….…………………………………………………………………...**

**Rémission maladie de STILL** oui **🞏** non **🞏**

**Dose corticoides …………………………………………………………………………………….**

**Autres IS** oui **🞏** non **🞏**

**Progression vers LAM** oui **🞏** non **🞏** Si oui date  **(MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

**Décès :** oui **🞏** non **🞏** ; si oui : date du décès**(MM/AAAA) : ⎣\_⎦⎣\_⎦ / ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦**

Cause de décès **……………………………………………………………………………………………………………**

# ANNEXES

**Critères diagnostiques**

* **Critères de classification proposés par Yamaguchi et al.**

**Critères majeurs**

- Fièvre supérieure à 39°pendant au moins une semaine

- Arthralgies depuis au moins 2 semaines

- Rash maculaire typique

- Hyperleucocytose ≥ 10000/mm3 avec au moins 80% de polynucléaires neutrophiles

**Critères mineurs**

- Pharyngite

- Adénopathies et/ou splénomégalie

- Hépatite biologique

- Facteur rhumatoïde et anticorps anti-nucléaires négatifs

**Critères d’exclusion**

- Infections

- Néoplasies

- Rhumatismes inflammatoires

*Le diagnostic est retenu s’il y a au moins 5 critères dont au moins 2 majeurs.*

* **Critères de classification proposés par Fautrel et al.**

**Critères majeurs**

- Fièvre hectique supérieure ou égale à 39°

- Arthralgies

- Erythème fugace

- Pharyngite

- Polynucléaires neutrophiles supérieurs ou égaux à 80%

- Ferritine glycosylée inférieure ou égale à 20%

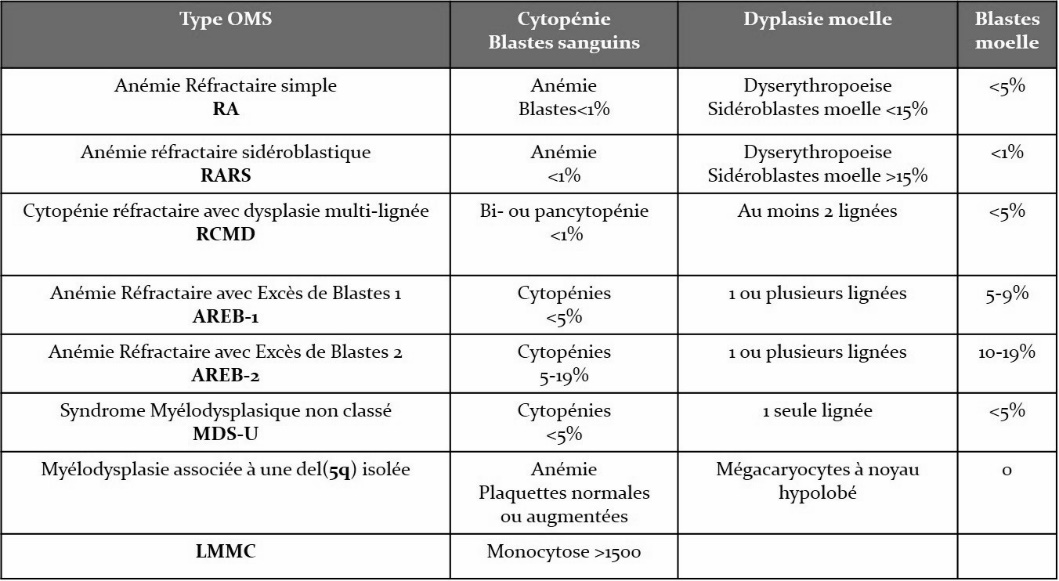
**Critères mineurs**

- Rash maculopapuleux :

- Leucocytes supérieurs ou égaux à 10000/mm3

*Le diagnostic est retenu s’il y a au moins 4 critères majeurs ou 3 critères majeurs + 2 critères mineurs.*

**Classification OMS**

****

**Score IPSS- R**

Une image contenant capture d’écran

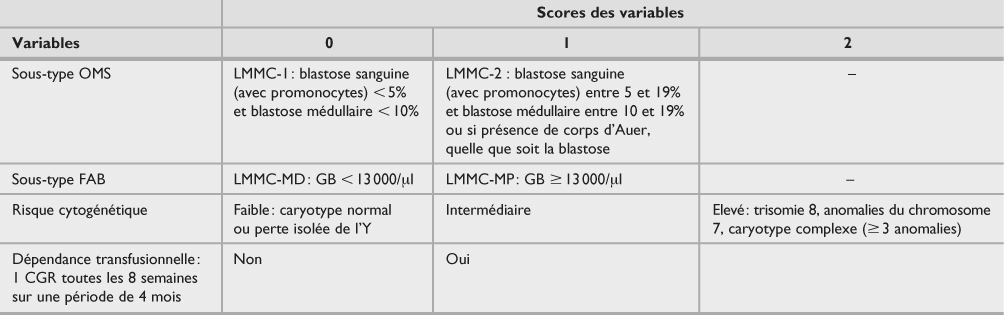
Description générée automatiquement

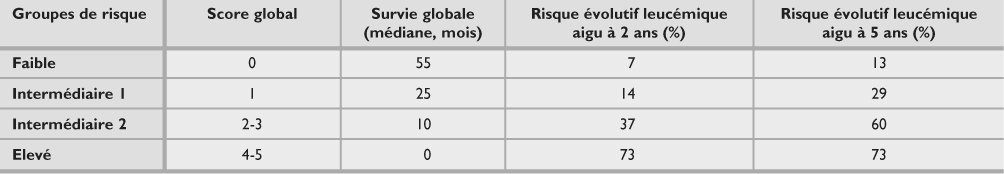
**Nouveau score cytogénétique**

**Une image contenant capture d’écran

Description générée automatiquement**

**Classification OMS LMMC et Score pronostic CPSS**

****

****