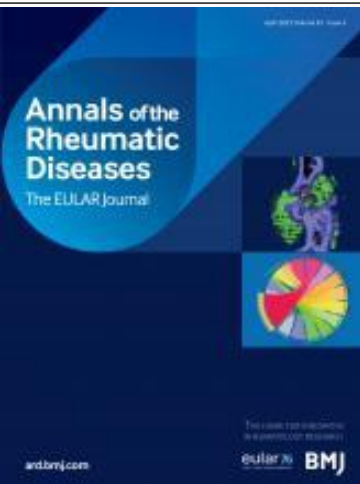




26-09-2024



Recommendation

## EULAR/PReS recommendations for the diagnosis and management of Still's disease, comprising systemic juvenile idiopathic arthritis and adult-onset Still's disease

### Υπόβαθρο – Σκοπός

- Η συστηματική νεανική ιδιοπαθής αρθρίτιδα (sJIA) και η νόσος Still των ενηλίκων (AOSD) θεωρούνται η ίδια ασθένεια, αλλά εξακολουθεί να λείπει μια κοινή προσέγγιση για τη διάγνωση και τη διαχείριση τους.

### Μέθοδοι

- Τον Μάιο του 2022, η EULAR και η PReS ενέκριναν μια πρόταση για μια κοινή ομάδα εργασίας (TF) για την ανάπτυξη συστάσεων για τη διάγνωση και τη διαχείριση της sJIA και της AOSD. Η TF συμφώνησε κατά τη διάρκεια μιας πρώτης συνάντησης να εξετάσει τέσσερα θέματα: ομοιότητα μεταξύ sJIA και AOSD, διαγνωστικούς βιοδείκτες, θεραπευτικούς στόχους και στρατηγικές καθώς και επιπλοκές, συμπεριλαμβανομένου του συνδρόμου ενεργοποίησης μακροφάγων (MAS). Αναλόγως διεξήχθησαν συστηματικές βιβλιογραφικές ανασκοπήσεις.

### Αποτελέσματα

- Η TF στήριξε τις συστάσεις της σε τέσσερις γενικές αρχές, τονίζοντας ιδιαίτερα ότι η sJIA και η AOSD είναι μία ασθένεια, που πρέπει να χαρακτηριστεί με ένα όνομα, "νόσος του Still".
- Δόθηκαν δεκατέσσερις συγκεκριμένες συστάσεις. Ορίστηκαν δύο θεραπευτικοί στόχοι: η κλινικά ανενεργή νόσος (CID) και η ύφεση, δηλαδή η διατήρηση της CID για τουλάχιστον 6 μήνες. Η βέλτιστη θεραπευτική στρατηγική βασίζεται στην πρώιμη χρήση ιντερλευκινών (αναστολείς IL-1 ή IL-6) με γλυκοκορτικοειδή βραχείας διάρκειας (GC).
- Η θεραπεία του MAS θα πρέπει να βασίζεται σε υψηλές δόσεις GCs, αναστολείς IL-1, κυκλοσπορίνη και αναστολείς ιντερφερόνης-γ. Μια ειδική κατηγορία καταγράφηκε πρόσφατα με περιπτώσεις σοβαρής πνευμονικής νόσου σε παιδιά με νόσο του Still, για τα οποία προτείνονται ανοσοκατασταλτικά που στοχεύουν στα T κύτταρα.
- Όλες οι γενικές αρχές και οι συστάσεις των εμπειρογνομώνων της TF είχαν επίπεδο συμφωνίας πάνω από το 80%.

### Συμπεράσματα

- Αυτές οι συστάσεις είναι η πρώτη συναίνεση για τη διάγνωση και τη διαχείριση παιδιών και ενηλίκων με τη νόσο του Still.

<https://doi.org/10.1136/ard-2024-225851>