1. **Non-opposition du patient**

**Rappel du cadre législatif**

Les recherches portant sur des données rétrospectives sont exclues du cadre de la loi n° 2012-300 du 5 mars 2012 relative aux recherches impliquant la personne humaine (dite loi Jardé), car elles ne portent pas sur des personnes mais sur des données. Par conséquent, l’avis d'un comité d'éthique n'est pas nécessaire pour les études descriptives rétrospectives en France, à condition que *"les patients soient informés de l'utilisation de leurs données pour des projets de recherche sur leur(s) maladie(s) et qu'ils ne s'y opposent pas".*

**Confirmation de la non-opposition du patient**

Je soussigné(-e) Pr/Dr *(NOM, Prénom)* ………………………..……………………………………………………………………………………….., médecin dans le service de *(Nom du Service)*……………………………………………………………………………………………………………...........de l’hôpital *(Nom de l’hôpital ; Ville)*………………………………………………………………………………………………………………….certifie avoir informé le patient *(Deux premières lettres du NOM ; Deux premières lettres du Prénom)*………………………………………………né(-e) le *(Date de naissance)*……………………………………………..de l’utilisation possible de ses données anonymisées à des fins de recherche et que celui-ci/celle-ci *(rayer la mention inutil*e) ne s’y est pas opposé(-e).

Fait à ……………………………, le……………………………………

Signature du praticien

1. **Données générales**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Etat civil** | **Nom (deux premières lettre)** |  |
| **Prénom (deux premières lettres)** |  |
| **Date de naissance (MM/AAAA)** |  |
| **Sexe** |  |
| **Centre de prise en charge** |  |
| **Médecin référent (adresse mail)** |  |
| **Numéro IPP (local)** |  |
| **Statut du patient** | **Date des dernières nouvelles ou dernière consultation** |  |
| **Statut du patient aux dernières nouvelles (vivant/décédé/transplanté)** |  |
| **Si décès, date du décès (MM/AAAA)** |  |
| **Si greffe, date de greffe (MM/AAAA)** |  |
| **Si greffe, préciser organe greffé** |  |
| **Démographie** | **Pays d'origine du père** |  |
| **Pays d’origine de la mère** |  |
| **Consanguinité\* (oui/non/ne sait pas)** |  |
| **Antécédents personnels** | **Tabac (PA)** |  |
| **Autre rhumatisme ou connectivite : PR, Lupus, Gougerot, sarcoïdose etc…** |  |
| **Autres antécédents notables (détailler)** |  |
| **Antécédents familiaux (détailler les membres de la famille potentiellement atteints)** | **Autre rhumatisme, connectivite ou maladie inflammatoire chronique : PR, Lupus, Gougerot, sarcoïdose, etc** |  |
| **Autres antécédents notables (détailler)** |  |

\*Pour la consanguinité : remonter à la troisième génération (grands-parents)

1. **Données sur la maladie de Still de l’adulte (MSA)**
   1. ***Caractéristiques cliniques et paracliniques initiales de la MSA***

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Date de début des symptômes de la MSA** | **Date de début des symptômes de la MSA (MM/AAAA)** |  |
| **Date de diagnostic de la MSA** | **Date du diagnostic de la MSA (MM/AAAA)** |  |
| **Le patient répond-il aux différents critères de classification\***  **Si oui, préciser lesquels**  *\*(voir 5. annexe)* | **Critères de Yamaguchi : Oui/Non** |  |
| 1. Fièvre ≥39°C, depuis 1 semaine ou plus (Oui/Non) |  |
| 2. Arthralgies depuis 2 semaines ou plus (Oui/Non) |  |
| 3. Rash cutané typique : maculo-papuleux, non prurigineux, rose saumon, concomitant des pics fébriles (Oui/Non) |  |
| 4. Hyperleucocytose ≥10 000/mm3 avec polynucléaires neutrophiles ≥80% (Oui/Non) |  |
| 5. Pharyngite ou mal de gorge (Oui/Non) |  |
| 6. Lymphadénopathie ou splénomégalie (Oui/Non) |  |
| 7. Perturbation du bilan hépatique (élévation des transaminases) (Oui/Non) |  |
| 8. Absence de facteur rhumatoïde ou d’anticorps antinucléaires (Oui/Non) |  |
| 9. Absence d’infection, notamment sepsis profond ou infection liée à l’EBV (Oui/Non) |  |
| 10. Absence de néoplasie, notamment lymphome (Oui/Non) |  |
| 11. Absence de maladie inflammatoire, notamment de périartérite noueuse (Oui/Non) |  |
| **Critères de Fautrel : Oui/Non** |  |
| 1. Pics fébriles ≥39°C (Oui/Non) |  |
| 2. Arthralgies ou arthrites (Oui/Non) |  |
| 1. Erythème transitoire ou fugace (Oui/Non) |  |
| 1. Pharyngite (Oui/Non) |  |
| 1. Polynucléaires neutrophiles ≥80% (Oui/Non) |  |
| 6. Ferritine glycosylée ≤20% (Oui/Non) |  |
| 7. Rash typique (Oui/Non) |  |
| 8. Hyperleucocytose ≥10 000/mm3 (Oui/Non) |  |
| **Signes cliniques initiaux en rapport avec la première poussée de MSA** | **Facteur déclenchant de MSA identifié (Oui/Non, préciser : infection, vaccination, autre, ne sait pas)** |  |
| **Fièvre > 38,5°C (Oui/Non)** |  |
| **Perte de poids (oui, non, ne sait pas, si connu préciser en kg et % du poids initial)** |  |
| **Arthralgies (Oui/Non)** |  |
| **Arthrites (Oui/Non)** |  |
| **Rash/éruption cutanée (Oui/Non)** |  |
| **Pharyngite (Oui/Non)** |  |
| **Adénopathies (Oui/Non)** |  |
| **Hépatomégalie (Oui/Non)** |  |
| **Splénomégalie (Oui/Non)** |  |
| **Pleurésie (Oui/Non)** |  |
| **Péricardite (Oui/Non ; si oui, drainage péricardique?)** |  |
| **Tamponnade (Oui/Non ; si oui, drainage péricardique ?)** |  |
| **Myocardite (Oui/Non)** |  |
| **Endocardite non infectieuse (Oui/Non)** |  |
| **ECG (analyse, conclusion)** |  |
| **HTAP (Oui/Non)** |  |
| **Hépatite fulminante (Oui/Non)** |  |
| **DRESS (Oui/Non)** |  |
| **Autres signes cliniques (détailler)** |  |
| **Complication hématologique (Oui/Non ; si oui : préciser SAM, MAT, CIVD …)\*** |  |
| **Complication neurologique (Oui/Non ; si oui : préciser)\*** |  |
| **Complication pulmonaire (Oui/Non ; si oui : préciser : pneumopathie interstitielle, hémorragie intra-alvéolaire, empyème aseptique)\*** |  |
| **Complication rénale (Oui/Non ; si oui : préciser)\*** |  |
| **Complication amylose AA (Oui/Non)** |  |
| **Biologie au diagnostic de la MSA** | **Globules blancs (taux/mm3)** |  |
| **PN neutrophile (taux/mm3, %)** |  |
| **Hémoglobine** |  |
| **Ferritine (taux le plus haut si plusieurs mesures)** |  |
| **Ferritine glycosylée (%)** |  |
| **VS** |  |
| **CRP (taux le plus haut si plusieurs mesures)** |  |
| **ALAT** |  |
| **ASAT** |  |
| **Troponine** |  |
| **Nt pro BNP** |  |
| **BNP** |  |
| **Facteur rhumatoïdes (positifs, négatifs, non faits)** |  |
| **Anti-CCP (positifs, négatifs, non faits)** |  |
| **FAN (positifs, négatifs, non faits)** |  |
| **Autres signes biologiques notables** |  |
| **Imagerie au diagnostic de la MSA** | **Scanner thoraco-abdomino-pelvien (si réalisé, préciser la conclusion du compte-rendu)** |  |
| **PET scan (si réalisé, préciser la conclusion du compte-rendu)** |  |
| **Echographie cardiaque (si réalisé, préciser la conclusion du compte-rendu)** |  |
| **IRM cardiaque (si réalisé, préciser la conclusion du compte-rendu)** |  |

* 1. ***Traitement initial au diagnostic de la MSA :***

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Traitement introduit lors du diagnostic de la MSA** | **Corticothérapie au diagnostic (Oui/Non)**  Si oui, date d’introduction (MM/AAAA)  Bolus IV (O/N)  Per os (dose max en mg/kg/j avant décroissance)  Si sevrage, date de fin (MM/AAAA) |  |
| **csDMARD au diagnostic (Oui/Non)**  Si oui, date d’introduction (MM/AAAA)  Nom de la molécule  Posologie |  |
| **bDMARD au diagnostic (Oui/Non)**  Si oui, date d’introduction (MM/AAAA)  Nom de la molécule  Posologie |  |
| **Traitement(s) associé(s) au diagnostic (Oui/Non)**  Colchicine (Oui/Non)  Aspirine (Oui/Non)  IEC (Oui/Non)  Beta-bloquant (Oui/Non)  AINS (Oui/Non) |  |
| **Autre(s) : préciser** (drainage si tamponnade ou épanchement pleural, remplacement valvulaire si endocardite…etc) |  |
| **Hospitalisation en soins intensifs ou en réanimation (Oui/Non)** |  |

* 1. ***Séquences thérapeutiques et modifications du traitement de fond au cours de l’évolution de la MSA***

Pour cette partie, veiller à remplir dans l’ordre chronologique, le ou les traitements prescrits tout au long de l’évolution de la MSA, du diagnostic à la dernière visite.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Traitement de fond de la MSA (dupliquer chaque case autant de fois que nécessaire)** | **Corticoïdes (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec primaire, échappement secondaire)**  **Si non arrêtés : dose (mg/j de prednisone) aux dernières nouvelles** |  |
| **csDMARD n°1 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec primaire, échappement secondaire)** |  |
| **csDMARD n°2 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec primaire, échappement secondaire)** |  |
| **bDMARD n°1 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec primaire, échappement secondaire)** |  |
| **bDMARD n°2 (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec primaire, échappement secondaire)** |  |
| **Autre traitement (nom, dose)**  **Date début**  **Date fin**  **Efficacité (réponse complète, réponse partielle, échec primaire, échappement secondaire)** |  |

csDMARD, conventional synthetic disease-modifying anti-rheumatic drug : traitement de fond conventionnel (methotrexate, cyclosporine, etc.) – bDMARD, biological DMARD: biothérapie.

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

Echappement secondaire : réapparition de symptômes après une période de rémission complète

* 1. ***Evolution de la maladie***

|  |  |
| --- | --- |
| **Mode évolutif\* (systémique monocyclique / systémique polycyclique/articulaire chronique/ ne sait pas)** | Je ne suis pas sûre que tout le monde sache définir le mode évolutif du patient car il faut avoir une durée de suivi suffisante pour pouvoir le préciser |
| **Rechute(s) (oui/non/si oui, préciser le nombre)** |  |
| **Rechute 1** |  |
| * **Date rechute 1 (MM/AAAA)** |  |
| * **Type rechute 1 (préciser clinique et biologie)** |  |
| * **Modification thérapeutique liée à la rechute 1** (préciser si augmentation corticoïdes, ajout immunosuppresseur, autre …) |  |
| * Traitement(s) associé(s) **rechute 1 : préciser (texte libre) parmi :**   Colchicine  Aspirine  IEC  Beta-bloquant  AINS  Autres… |  |
| * **Autre, préciser (drainage si tamponnade ou épanchement pleural…etc…)** |  |
| * **Hospitalisation en soins intensifs ou en réanimation durant la rechute 1 (Oui/Non)** |  |
| **Rechute 2** |  |
| * **Date rechute 2 (MM/AAAA)** |  |
| * **Type rechute 2 (préciser clinique et biologie)** |  |
| * **Modification thérapeutique liée à la rechute 2** (préciser si augmentation corticoïdes, ajout immunosuppresseur, autre …) |  |
| * Traitement(s) associé(s) **rechute 2 : préciser (texte libre) parmi :**   Colchicine  Aspirine  IEC  Beta-bloquant  AINS  Autres… |  |
| * **Autre, préciser (drainage si tamponnade ou épanchement pleural…etc…)** |  |
| * **Hospitalisation en soins intensifs ou en réanimation durant la rechute 1 (Oui/Non)** |  |
| **Dupliquer autant de fois que nécessaire pour rechute 3, rechute 4 …** |  |

\*Forme systémique monocyclique : elle est caractérisée par l’importance des signes systémiques par rapport aux signes articulaires. En l’absence de traitement, elle évolue en un seul tenant, pendant plusieurs semaines ou mois. En général, elle ne dépasse pas une année et par définition (mais ce n’est que le recul du temps qui permet de le savoir) ne récidive pas.

Forme systémique polycyclique : elle comporte au moins deux épisodes systémiques, séparés par des intervalles de rémission clinique durant au moins deux mois (rechute de la MSA après des mois ou des années de traitement immuno-modulateur ou l'arrêt du traitement).

Forme articulaire chronique articulaire : l’atteinte articulaire est chronique et domine l’évolution clinique. Les signes systémiques peuvent être présents soit uniquement lors de l’installation de la maladie, soit lors d’au moins deux poussées de la maladie (forme articulaire polycyclique).

NB : si la durée de suivi est courte, noter forme systémique monocyclique par défaut.

1. **Données sur les manifestations cardiaques : péricardite et/ou myocardite et/ou tamponnade et/ou endocardite non infectieuse**
   1. ***Données générales sur les complications cardiaques***

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Date de diagnostic l’atteinte cardiaque liée à la MSA** | **Date de début (MM/AAAA)** |  |
| **Type(s) de manifestation(s) cardiaque(s)** | **Péricardite (Oui/Non)** |  |
| **Myocardite (Oui/Non)** |  |
| **Tamponnade (Oui/Non)** |  |
| **Endocardite non infectieuse (Oui/Non)** |  |
| **Apparition des manifestions cardiaques** | **Avant ou au moment du diagnostic de MSA (Oui/Non)** |  |
| **Au moment d’une rechute de MSA (Oui/Non)** |  |
| **Durant la 1ère année suivant le diagnostic de MSA (Oui/Non)** |  |
| **Après la 1ère année (Oui/Non)** |  |
| **Atteinte cardiaque prédominante et inaugurale (Oui/Non)** |  |

* 1. ***Manifestations cliniques et paracliniques***

NB : merci de remplir les cases correspondantes comme suit :

V1 = visite au diagnostic de la péricardite +/- de la tamponnade et/ou myocardite et/ou endocardite non infectieuse

V2 = visite au moment de la première réévaluation

V3 = visite au moment de la deuxième réévaluation

V4 = dernière visite

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Dates des visites (MM/AAAA)** | | **V1 (MM/AAAA)** | **V2**  **(MM/AAAA)** | **V3**  **(MM/AAAA)** | **V4**  **(MM/AAAA)** |
| **Manifestations cliniques** | **Douleur thoracique** |  |  |  |  |
| **Dyspnée** |  |  |  |  |
| **Insuffisance cardiaque droite** |  |  |  |  |
| **Insuffisance cardiaque gauche** |  |  |  |  |
| **Autres (Oui/Non ; détailler)** |  |  |  |  |
| **Paramètres paracliniques** | **Electrocardiogramme (fait, non fait, ne sait pas)** |  |  |  |  |
| **Résultat de l’ECG si disponible** |  |  |  |  |
| * Sus-décalage ST (oui/non/ne sait pas) |  |  |  |  |
| * Sous décalage PR (oui/non/ne sait pas) |  |  |  |  |
| * Troubles du rythme associés (oui/non/ne sait pas) |  |  |  |  |
| * Microvoltage (oui/non/ne sait pas) |  |  |  |  |
| **Troponine (µg/L)**  **Si connu, préciser si troponine i ou troponine t** |  |  |  |  |
| **CPK (UI/L)** |  |  |  |  |
| **BNP (pg/mL)** |  |  |  |  |
| **NT-proBNP (pg/mL)** |  |  |  |  |
| **Ponction péricardique (oui/non ; si oui, résultats)** |  |  |  |  |
| **Biopsie myocardique (oui/non ; si oui, résultats)** |  |  |  |  |
| **Echographie cardiaque** |  |  |  |  |
| **Résultat de l’ETT si disponible (texte libre)** |  |  |  |  |
| * Epanchement péricardique (mm) |  |  |  |  |
| * FEVG (%) |  |  |  |  |
| * Dysfonction cardiaque gauche (Oui/Non/NSP ; si oui : préciser si systolique ou diastolique) |  |  |  |  |
| * Valvulopathie (Oui/Non/NSP ; si oui : préciser) |  |  |  |  |
| * Pression artérielle pulmonaire systolique moyenne \* |  |  |  |  |
| * VIT\* (m/s) |  |  |  |  |
| * Dilatation des cavités droites (Oui/Non/NSP, si oui : préciser) |  |  |  |  |
| * Mouvement paradoxal du septum interventriculaire (Oui/Non/Non renseigné) |  |  |  |  |
| * Shunt droit-gauche par réouverture du foramen ovale (Oui/Non/ne sait pas) |  |  |  |  |
| * Autre(s) signe(s) : préciser |  |  |  |  |
| **Scanner thoracique (oui/non)** |  |  |  |  |
| **Résultat du scan thoracique si disponible (texte libre)** |  |  |  |  |
| * Epanchement pleural associé |  |  |  |  |
| * Dilatation tronc des artères pulmonaires (Oui/Non/Si oui : préciser taille en cm) |  |  |  |  |
| * Atteinte parenchymateuse associée (Oui/Non/Si oui : préciser) |  |  |  |  |
| * Autre(s) signe(s) : préciser |  |  |  |  |
| **IRM cardiaque (oui/non)** |  |  |  |  |
| **Résultat de l’IRM cardiaque si disponible (texte libre)** |  |  |  |  |
| * Epanchement péricardique (Oui/Non, si oui taille en mm) |  |  |  |  |
| * FEVG |  |  |  |  |
| * FEVD |  |  |  |  |
| * Troubles de la cinétique segmentaire (Oui/Non) |  |  |  |  |
| * Dilatation des cavités droites (Oui/Non/si oui : préciser) |  |  |  |  |
| * Hyperhémie myocardique *(mise en évidence par rehaussement précoce global du myocarde au gadolinium lors d’une séquence pondérée T)*: Oui/Non |  |  |  |  |
| * Oedème myocardique régional ou global *(mis en évidence par hypersignal en séquence pondérée T2)* : Oui/Non |  |  |  |  |
| * Nécrose myocardique ou fibrose *(mise en évidence par rehaussement tardif au gadolinium en séquence pondérée T1)* : Oui/Non |  |  |  |  |
| * Hypersignal T2 Fat sat intramyocardique (Oui/Non) |  |  |  |  |
| * Prise de contraste intramyocardique (Oui/Non) |  |  |  |  |
| * Prise de contraste ventriculaire sous épicardique (Oui/Non) |  |  |  |  |
| * Autre(s) signe(s) : préciser |  |  |  |  |
| **Autres imageries** | Coro-scanner (oui/non, si oui préciser les résultats) |  |  |  |  |
| Echographie trans-oesophagienne (oui/non, si oui préciser les résultats) |  |  |  |  |
| Autres, préciser |  |  |  |  |

\*(évaluée par la mesure de la vitesse du flux de régurgitation tricuspide, VIT)

* 1. ***Evolution, gravité et complications***

|  |  |
| --- | --- |
| **Admission en USI\* ou réanimation (oui/non)** |  |
| **Durée de l’hospitalisation en USI\* ou réanimation (jours)** |  |
| **Drainage péricardique (Oui/Non)** |  |
| **Forme réfractaire (Oui/Non, si oui préciser intensification thérapeutique …)** |  |
| **Décès (Oui/Non ; en cas de décès, motif)** |  |
| **Apparition d’autres complications de la MSA (Oui/Non):**   * **SAM (Oui/Non)** * **Hépatite (Oui/Non)** * **Autre(s) : préciser :** |  |
| **Développement d’une insuffisance cardiaque chronique (Oui/Non ; si oui, préciser la nature de la cardiomyopathie)** |  |

\*USI : unité de soins intensifs

***4.4 Traitement des complications cardiaques***

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Traitement pris par le patient juste avant l’apparition des manifestations cardiaques** | **Patient vierge de tout traitement (= complications cardiaques inaugurales de la maladie de Still : Oui/Non)** |  |
| **Corticothérapie (Oui/Non)** |  |
| **csDMARD (Oui/ Non ; si oui, molécule)** |  |
| **bDMARD (Oui/Non ; si oui, molécule)** |  |
| **Autres (préciser)** |  |
| **Traitement prescrit juste après l’apparition des manifestations cardiaques** | **Corticothérapie (Oui/Non)**   * Si oui, date d’introduction (MM/AAAA) * Bolus IV (O/N) * Per os (dose max en mg/kg/j avant décroissance) * Si sevrage, date de fin (MM/AAAA) |  |
| **csDMARD (Oui/ Non)** |  |
| **bDMARD (Oui/Non)** |  |
| **Traitement(s) associé(s) (Oui/Non)**  Colchicine (Oui/Non)  Aspirine (Oui/Non)  IEC (Oui/Non)  Beta-bloquant (Oui/Non)  AINS (Oui/Non) |  |
| **Autre, préciser** (drainage si tamponnade ou épanchement pleural, remplacement valvulaire…etc…) |  |
| **Séquences thérapeutiques au cours de l’évolution** | **Texte libre :** préciser les séquences thérapeutiques de csDMARD et/ou bDMARD |  |
| **Traitements aux dernières nouvelles** | **Date des dernières nouvelles** (MM/AAAA) |  |
|  | **Corticothérapie (Oui/Non)**  Si oui : dose prednisone (mg/j) |  |
|  | **csDMARD (Oui/Non)**  Si oui : nom molécule et posologie |  |
|  | **bDMARD (Oui/Non)**  Si non : nom molécule et posologie |  |
|  | **Autres , préciser** |  |

csDMARD, conventional synthetic disease-modifying anti-rheumatic drug : traitement de fond conventionnel (methotrexate, cyclosporine, etc.) – bDMARD, biological DMARD: biothérapie

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** |