
La plus méditerranéenne: la FMF (Fièvre méditerranéenne familiale ou maladie périodique)

Dr. Véronique Hentgen

CeRéMAI

Service de pédiatrie

Centre Hospitalier de Versailles

Épidémiologie

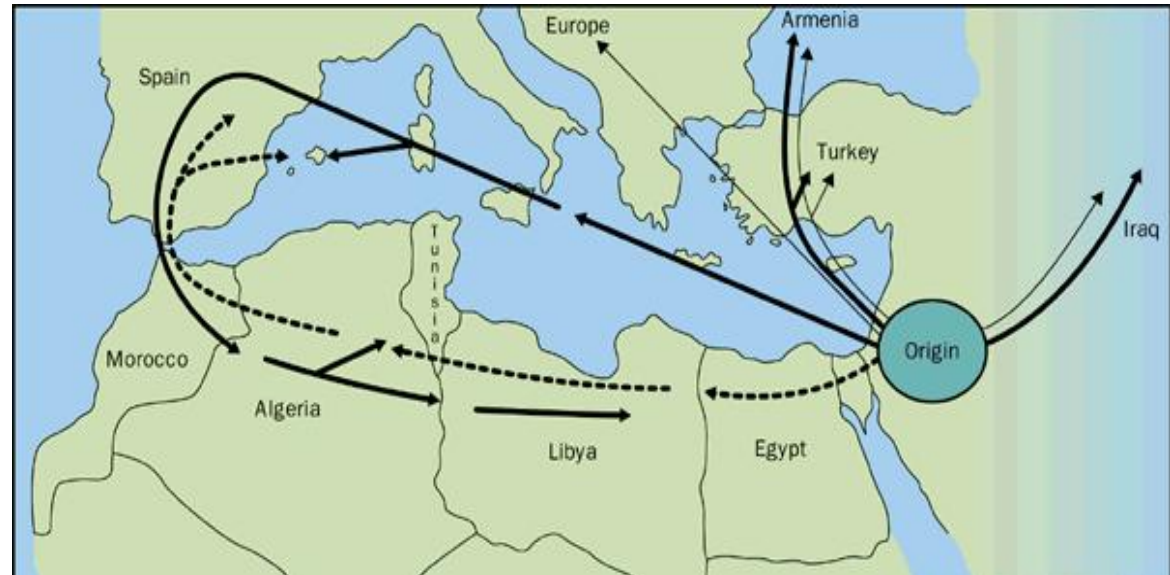
Maladie autosomique récessive

Principalement

Juifs sépharades,
Arméniens,
Turques et Arabes
d'Afrique du Nord

Moindre mesure

Arabes du Moyen Orient, Kurdes, Druzes, Libanais,
Italiens, Grecs et Juifs ashkénazes



Clinique

- Accès inflammatoires diffus récidivants sans périodicité :
 - Début avant 10 ans
 - Poussées typiques
 - Fièvre à 38-40, précédée parfois de frissons
 - Atteinte des séreuses : péritoine +++, séreuses articulaires, plèvre, vaginale testiculaire, péricarde.
 - Intervalles libres asymptomatiques
 - Fréquence des poussées variables (toutes les semaines à tous les 2 à 3 mois)
- Durée < 72 heures d'une poussée

Les manifestations plus rares

- **Pseudo-érysipèle ou plaque érysipéloïde**
 - Contemporaine d'une poussée articulaire
 - Favorisée par l'orthostatisme
 - Disparition spontanée en quelques jours
- **L'atteinte articulaire chronique**
 - < 5 % des patients
 - Hanche et genou essentiellement
 - Début comme une poussée aiguë
 - Sclérose synoviale
 - Arthropathie destructrice ± périostose
 - Épanchement articulaire chronique
 - Risque de nécrose aseptique de la tête fémorale
 - Intérêt d'une ponction synoviale précoce ?
 - Peu de réponse aux corticoïdes ou colchicine

Atteinte testiculaire



Pseudo-érysipèle

Les atteintes musculaires

- Myalgies à l'effort
 - Douleurs musculaires \pm fébriles, de 24 à 72 heures
 - Bonne réponse aux AINS
- Myalgies inflammatoires persistantes
 - Fréquence inconnue : 2,5 % des FMF ?
 - Myalgies fébriles > 6 semaines
 - Enzymes musculaires normales
 - Diagnostic différentiel difficile avec la PAN
 - Biopsie musculaire normale
 - Réponse spectaculaire aux corticoïdes

Maladies associées non fortuites (1)

■ FMF et purpura rhumatoïde

- 5 à 7 % des FMF
- Plus sévère ? (atteinte rénale – HTA)
- Excellente réponse aux corticoïdes

■ FMF et périartérite noueuse (PAN)

- 1% des FMF
- Quelques atypies par rapport à la PAN classique
 - Âge pédiatrique
 - Fréquence des complications hémorragiques (hématome périrénal et hémopéritoine)
 - Association à une glomérulonéphrite nécrosante
- Bonne réponse aux corticoïdes, sinon à la cyclophosphamide

Maladies associées non fortuites (2)

■ FMF et spondylarthropathie

- ❑ Clinique typique de spondylarthropathie (Arthrite chronique, douleurs inflammatoires vertébrales et sacro-iliite)
- ❑ HLA B-27 et sérologie rhumatoïde négatives
- ❑ Pas de réponse à la colchicine
- ❑ Bonne réponse aux AINS

■ FMF et maladie de Crohn

- ❑ Association familiale

Complications (voir topo Dr. Stankovic)

- Amylose secondaire :
 - Complication la plus grave (néphropathie)
 - Touchant 10 à 40 % des patients non traités
 - Mutation M694V surtout touchée ?
- Autres complications plus rares :
 - Arthropathie chronique
 - Infertilité (garçon et fille)

Traitement

- Colchicine +++ (voir topo Dr. Stankovic)
 - Posologie : 0,5 à 2,5 mg par jour
 - Prévention des crises
 - Prévention de l'amylose secondaire
- Traitement curatif des poussées
 - AINS, corticoïdes ?
 - Noraminopyrine ?
 - Anti IL1 ?

Conclusion

- Chez l'enfant originaire d'une population à risque, se méfier des fièvres isolées trop fréquentes.
- Si origine géographique compatible : penser à la FMF devant des atteintes articulaires atypiques
- Se méfier du purpura rhumatoïde, de la PAN ou des maladies inflammatoires du tube digestif dans cette population à risque