



**Association Française de la Fièvre Méditerranéenne
Familiale et des Fièvres Récurrentes Héritaires**

**Avec le soutien de Direction
Générale de la Santé**



**Avec le soutien de l'Association
des Médecins Israélites de France**



**Et si c'était la...
Fièvre Méditerranéenne Familiale ?
Ou maladie périodique**

**GUIDE D'INFORMATION DESTINÉ AUX PROFESSIONNELS DE SANTÉ. Pour un meilleur diagnostic du patient
Réalisé en partenariat avec les centres de référence**

La fièvre méditerranéenne familiale ou maladie périodique est une maladie génétique de l'inflammation, de transmission autosomique récessive qui se caractérise par des accès inflammatoires récurrents

QUAND ÉVOQUER LE DIAGNOSTIC DE FMF ?

La FMF touche principalement les populations issues du pourtour méditerranéen et du Moyen Orient. En France elle concerne principalement les populations juives sépharades, arméniennes, arabes et turques.

Le diagnostic de fièvre méditerranéenne familiale doit être évoqué en présence d'accès inflammatoires stéréotypés et répétés survenant dès l'enfance ou l'adolescence :

- Accès fébriles
- Douleurs abdominales
- Douleurs thoraciques
- Myalgies et douleurs articulaires
- Eruptions cutanées érysipélateuses
- Inflammation scrotale

Au cours d'un accès, en dehors de la fièvre il n'y a habituellement qu'un seul territoire atteint. Ces accès durent de 12 à 72 heures et leur fréquence est aléatoire.

QUELLE EST LA PRINCIPALE COMPLICATION DE LA FMF ?

La méconnaissance des accès peut conduire au développement d'une amylose secondaire à l'inflammation chronique : elle peut conduire à une insuffisance rénale.

LES AUTRES FIÈVRES RÉCURRENTES HÉRÉDITAIRES

D'autres maladies beaucoup plus rares ressemblent à la FMF et peuvent toucher d'autres populations. Elles peuvent être confondues avec cette dernière. Un avis spécialisé est alors nécessaire.

COMMENT ÉTAYER LE DIAGNOSTIC ?

La répétition de crises identiques doit attirer l'attention.

Il est crucial d'établir le caractère inflammatoire des manifestations douloureuses. Cela nécessite de pratiquer pendant l'accès un hémogramme pour apprécier la polynucléose et de mesurer la protéine C réactive. En fonction de la présentation clinique, de nombreux autres diagnostics peuvent être évoqués au cours des premiers accès, notamment des infections virales chez le jeune enfant ou des causes de douleurs abdominales nécessitant un traitement chirurgical.

COMMENT CONFIRMER LE DIAGNOSTIC ?

En cas de suspicion diagnostique, l'analyse du gène MEV1 (dont les mutations sont associées à la fièvre méditerranéenne familiale) doit être réalisée. En présence de 2 mutations, le diagnostic génétique est certain.

Dans les autres situations, le diagnostic peut être discuté et un avis spécialisé est indispensable.

QUEL EST LE TRAITEMENT ?

Le traitement de la fièvre méditerranéenne familiale est la colchicine qui prévient la survenue de l'amylose et le plus souvent, est efficace sur la prévention de la douleur et la récurrence des accès. La colchicine doit être prise tous les jours. La dose efficace varie de 0,5 à 2,5 mg par jour.

Pour en savoir plus, contactez :

DEUX CENTRES DE RÉFÉRENCE

► Pour les adultes :

Amyloses d'origine inflammatoire et fièvre méditerranéenne familiale, Hôpital Tenon

Pr. Gilles Grateau : gilles.grateau@tnn.aphp.fr - Tél. : 01 56 01 60 77

► Pour les enfants :

Syndromes auto-inflammatoires, Hôpital de Bicêtre

Pr. Isabelle Koné-Paut : Hôpital de Bicêtre
isabelle.kone-paut@bct.ap-hop-paris.fr - Tél. : 01 45 21 32 46

UNE ASSOCIATION DE MALADES

► **L'Association Française de la Fièvre Méditerranéenne Familiale et des autres Fièvres Récurrentes Héritaires AFFMF**

- Un site internet : www.affmf.org/
- Une adresse courriel : affmf@free.fr
- Un accueil téléphonique : 0 820 820 116 (N°Indigo 0,12 €/mn)

UNE PLATEFORME GÉNÉRALE SUR LES MALADIES RARES

- Un accès à Maladies Rares Info Services : 0 810 63 19 20 (N° Azur, prix d'un appel local)
- Un site Internet d'information sur les maladies rares : www.orpha.net
- Une adresse courriel : info-services@maladiesrares.org



Réalisée avec le soutien de : **sanofi aventis**
L'essentiel c'est la santé.

l'AFFMF est membre de :

