



# Les maladies auto-inflammatoires vues par le dermatologue

Aurélie Du-Thanh  
Département de Dermatologie  
CHRU de Montpellier  
[a-du\\_thanh@chu-montpellier.fr](mailto:a-du_thanh@chu-montpellier.fr)

# Quelles MAI le dermatologue voit-il?

- Les fièvres récurrentes
- Les autres maladies partageant les caractéristiques des maladies auto-inflammatoires: maladie de Behçet, maladie de Crohn, maladie de Still, etc.

# Quand, comment et pourquoi le dermatologue est-il sollicité dans les fièvres récurrentes?

- Activité de dermatopédiatrie
- Au cours d'une poussée avec des signes cutanéomuqueux évocateurs
  - Pour suspecter/étayer le diagnostic positif
  - Afin de participer à la prise en charge des symptômes, notamment cutanéomuqueux
- Lors d'une éruption atypique chez un malade au cours de son suivi

Mlle S, 19 ans



- FMF  
sous  
colchicine  
1mg/j

- Douleur  
malléolaire  
interne  
gauche  
depuis 2  
jours,  
lancinante,  
gênant la  
marche

26.06.2008 19



# Mme F, 43 ans



- Syndrome TRAPS sous Tocilizumab
- Premier épisode d'éruption asymptomatique
- Toxidermie? Lésions cutanées spécifiques?
- Histopathologie = maladie de Jessner et Kanoff



# Signes cliniques communs :

Fièvre récurrente

Signes abdominaux

**Signes cutanéomuqueux**

Signes articulaires et musculaires

+ Signes distinctifs

## FMF

- splénomégalie
- amylose

## MKD

- adénites cervicales
- céphalées
- aphtose bipolaire
- hyper réactivité post vaccinale

## CAPS

### FCAS

- déclenchement par le froid
- urticaire atypique

### MWS

- surdité de perception
- amylose

### CINCA

- méningite néonatale
- dysmorphie

## TRAPS

- oedème périorbitaire
- érythème et enraidissement musculaire centrifuges

Quand suspecter une fièvre récurrente en cas de manifestations cutanées évocatrices?

✓ **Manifestations cutanées:** urticaire chronique de l'enfant, urticaire au froid, aphtes, érythème noueux récidivant, purpura, etc.

+

- ✓ Accès fébriles récurrents
- ✓ Arthralgies
- ✓ Syndrome abdominal douloureux
- ✓ Contexte familial (pas constant même dans les formes génétiques)

# Quels signes cutanés dans la FMF?

Très divers +++

Présents dans au moins 50% des cas

Mais pas au premier plan

Le plus souvent peu spécifiques :

- \* placards urticariens « atypiques » sur la face, les membres
- \* purpura infiltré ou non
- \* érythème et angioedème de la face ou des paumes
- \* papules/nodules sous cutanés inflammatoires des zones de friction
- \* bulles
- \* lésions buccales aphtoïdes



# Quels signes cutanés dans la FMF? (2)

## Pseudo-érysipèles des membres inférieurs :

- quasi pathognomoniques
- apparaissant souvent assez rapidement après un traumatisme local mineur ou une marche/station debout prolongée
- localisés électivement sous le genou, à bascule
- placard inflammatoire chaud douloureux oedémateux voire induré
- grande taille
- durée : 3-4 jrs
- associée ou non à des symptômes extra-cutanés
- histologie : infiltrat dermique à polynucléaires neutrophiles  
souvent peu dense  
présent à la phase initiale  
parfois authentique image de vasculite PAN-like

# Les manifestations cutanéomuqueuses des autres MAI

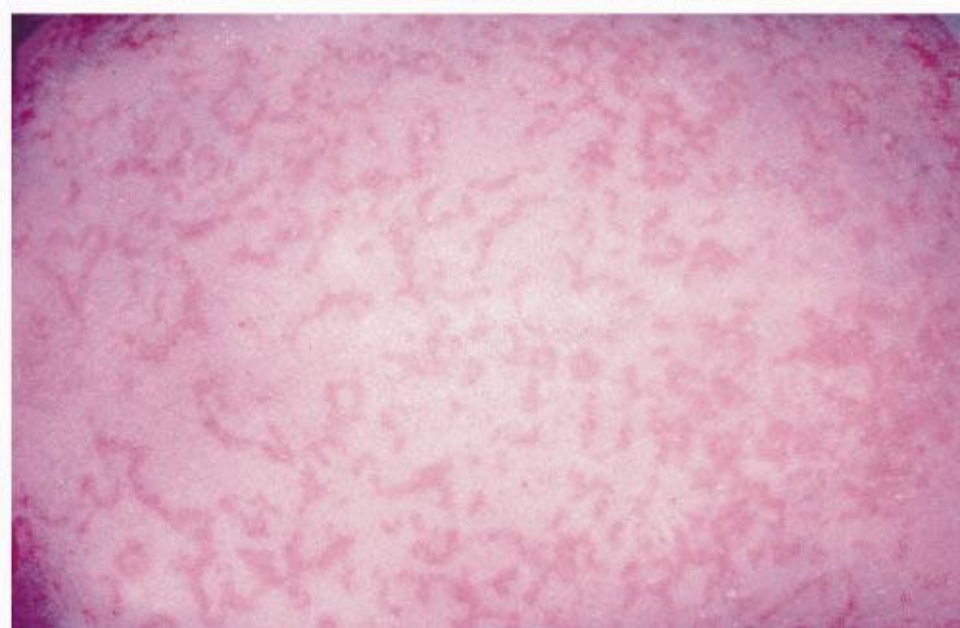
Mises en perspective avec la FMF

# FMF / TRAPS: SIGNES CUTANEO-MUSCULAIRES

	FMF	TRAPS*
FREQUENCE, AGE DE SURVENUE	50%, < 5 ans	<b>69 à 87%, avant 2 ans</b>
PSEUDO-ERYSIPELE	Sous le genou, à bascule, grande taille, qq jours	<b>Membres supérieurs, myalgies/raideur musculaire sous-jacentes, migratoire, qq jours</b>
PLACARDS PSEUDO-URTICARIENS	Oui	<b>40%, parfois annulaires ou érythème réticulé</b>
PURPURA	Oui	<b>Ecchymoses (36%)</b>
ANGIOEDEMES	Oui, palmoplantaires > face, durée qq jours	<b>PERI ORBITAIRES, durée qq jours 44%</b>
NODULES INFLAMMATOIRES DES ZONES DE FRICTION	Oui	<b>Non</b>
BULLES	Oui	<b>Non</b>
LESIONS APTHOIDES BUCCALES	Oui	<b>Non</b>
HISTO	VASCULITE PSEUDO-PAN possible, PNN	<b>Pas de vasculite vraie mais LT et monocytes</b>

Farasat S, Arch Dermatol 2008

Toro JR, Arch Dermatol 2000



# FMF / MKD: SIGNES CUTANEO-MUQUEUX

	FMF	MKD
FREQUENCE, AGE DE SURVENUE	50%, < 5 ans	<b>79%</b>
PSEUDO-ERYSIPELE	Sous le genou, à bascule, grande taille, qq jours	<b>NON</b>
PLACARDS URTICARIENS	Oui	<b>Oui, macules, papules érythémateuses, érythème annulaire</b>
PURPURA	Oui	<b>Possible</b>
ANGIOEDEMES	Oui, palmoplantaires > face, durée qq jours	<b>Non</b>
NODULES INFLAMMATOIRES DES ZONES DE FRICTION	Oui	<b>Possibles</b>
BULLES	Oui	<b>Non, mais pustules</b>
LESIONS APTHOIDES BUCCALES	Oui	<b>Oui, vaginales également</b>
HISTO	VASCULITE PSEUDO-PAN possible, PNN	<b>Aspect de vasculite modérée, infiltrat mononucléé ou à PNN (Sweet-like)</b>







# FMF / CRYOPYRINOPATHIES: SIGNES CUTANEOUMUQUEUX

	FMF	CAPS		
FREQUENCE, AGE DE SURVENUE	50%, < 5 ans	100% avant 6 mois, 2/3 avant 1 mois (CINCA)		
PSEUDO-ERYSIPELE	Sous le genou, à bascule, grande taille, qq jours	Non		
PSEUDO URTICAIRE	Oui	Oui mais non prurigineuse et migratrice, intensité variable		
		FCAS	MWS	CINCA
		12h (2.5h)	24-48h	Variable, pfs en continu
PURPURA	Oui	Non		
ANGIOEDEMES	Oui, palmoplantaires>face, durée qq jours	Non		
NODULES INFLAMMATOIRES DES ZONES DE FRICTION	Oui	Non		
BULLES	Oui	Non		
LESIONS APTHOIDES BUCCALES	Oui	Non		
AUTRES		Hidradénite neutrophile eccrine (CINCA)**		
		Infiltrat de PNN « Dermite urticarienne		



CINCA

# FMF / PFAPA: SIGNES CUTANEO-MUCOQUEUX

	FMF	PFAPA
FREQUENCE, AGE DE SURVENUE	50%, < 5 ans	<b>100%, &lt; 5 ans</b>
PSEUDO-ERYSIPELE	Sous le genou, à bascule, grande taille, qq jours	<b>Non</b>
PLACARDS URTICARIENS	Oui	<b>Non</b>
PURPURA	Oui	<b>Non</b>
ANGIOEDEMES	Oui, palmoplantaires > face, durée qq jours	<b>Non</b>
NODULES INFLAMMATOIRES DES ZONES DE FRICTION	Oui	<b>Non</b>
BULLES	Oui	<b>Non</b>
LESIONS APHTHOIDES BUCCALES	Oui	<b>Oui: stomatite aphtoïde</b>
	VASCULITE PSEUDO-PAN possible, PNN	<b>Non décrite</b>





# CONCLUSION

- Le dermatologue peut être sollicité au cours de l'exploration d'une fièvre récurrente : en première ligne pour le diagnostic, au cours d'une poussée, pour une dermatose intercurrente
- La biopsie cutanée peut montrer un aspect de vasculite à PNN ou d'urticaire neutrophilique
- Le dermatologue doit savoir évoquer une fièvre récurrente en cas de contexte familial et/ou de symptômes associés à une éruption +/- évocatrice et en référer à un centre de compétence/référence



Merci de votre attention

Aurélie Du-Thanh  
Département de Dermatologie  
CHRU de Montpellier  
[a-du\\_thanh@chu-montpellier.fr](mailto:a-du_thanh@chu-montpellier.fr)

