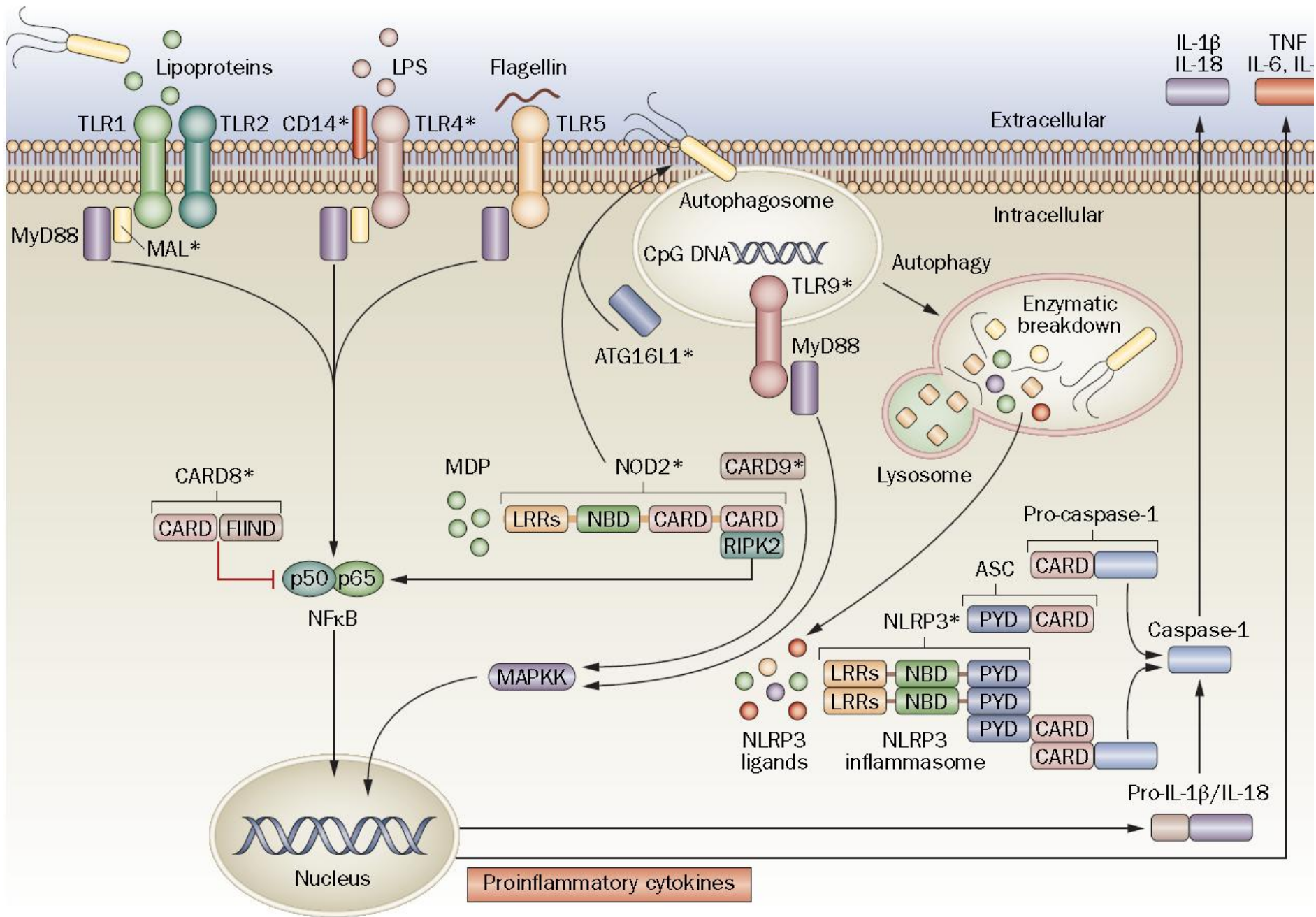




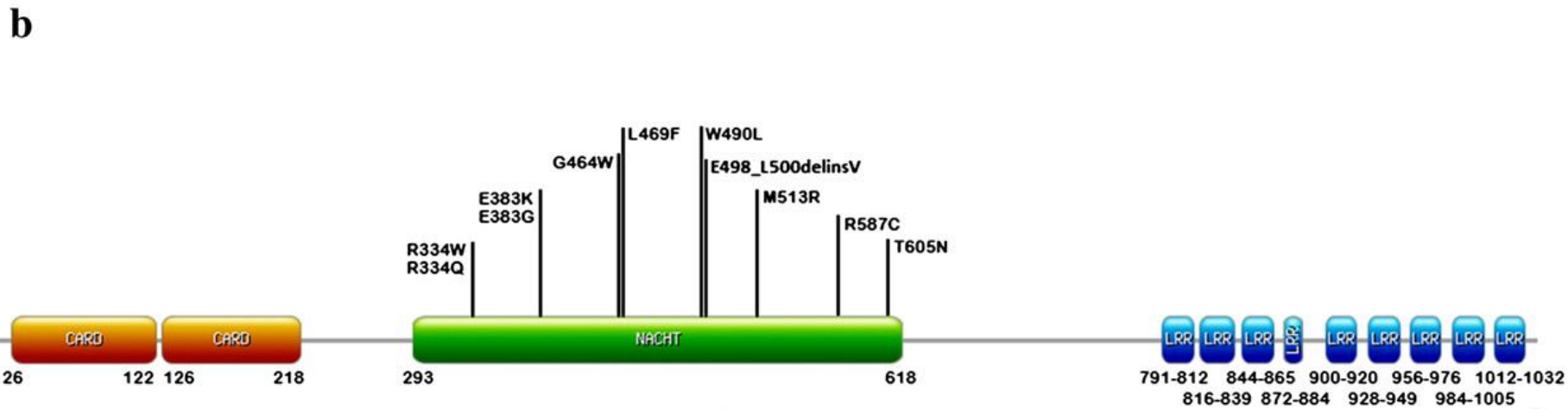
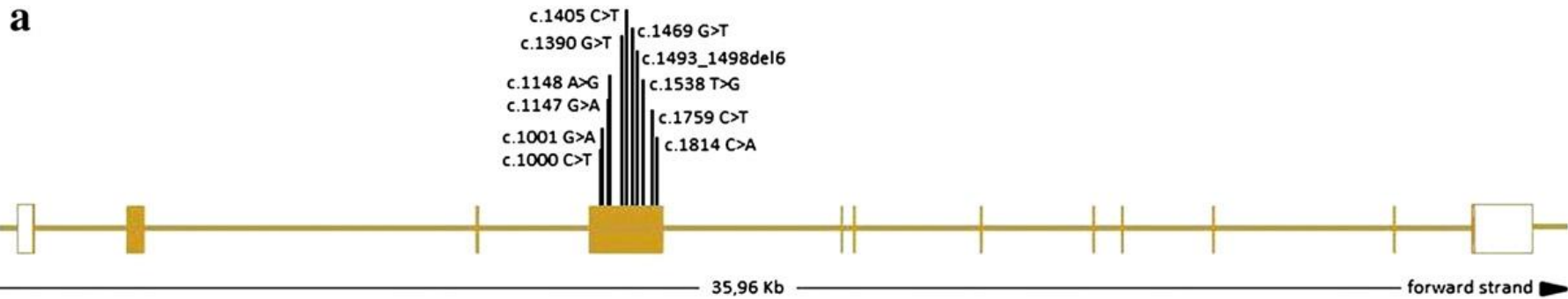
Observ. Dr Samira Agoun

- Fillette âgée de ?
- Uvéite réfractaire et rash cutané + fièvre
- Dx génotypique: mutation de NOD2
(Prf Touitou)
- Tx par MTX – dose ?
- Dite stable sur le plan OPH mais fièvre récurrente + rash

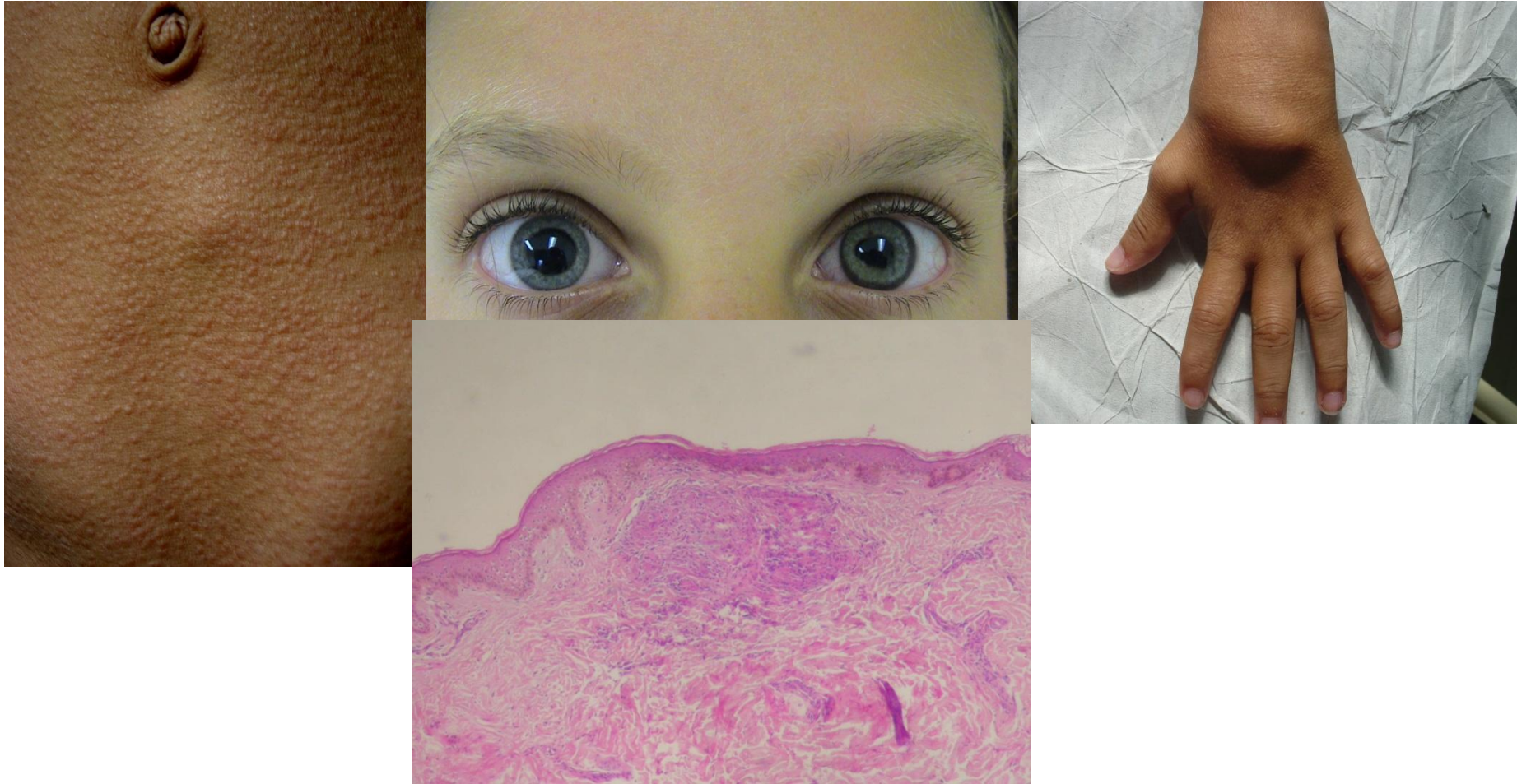
Quelle prise en charge thérapeutique ?



Proinflammatory cytokines



Early Onset Sarcoidosis and Blau Syndrome



- Triade : Polyarthrite + Uveite + Dermatite Granulomateuse
- granulomes à la biopsie
- Sporadique (Early Onset Sarcoidosis) and forme Familiale (Blau syndrome)



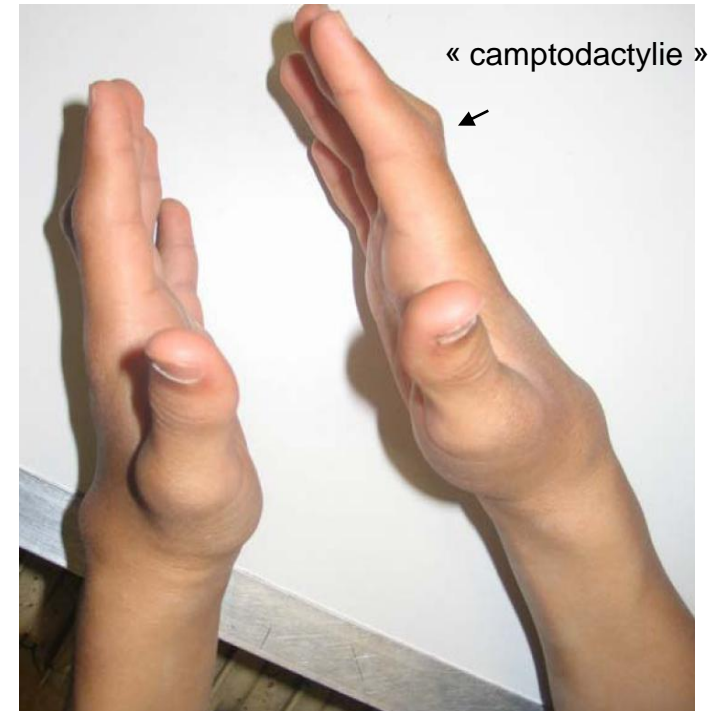
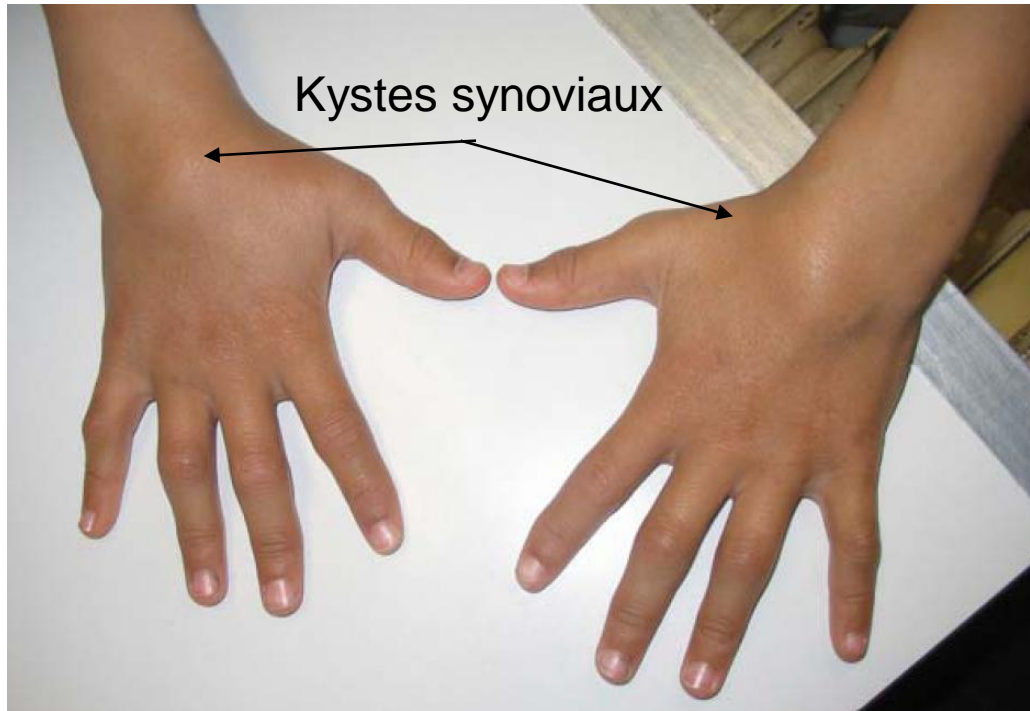
HX:

Début à +2A : leucocorie → synéchies/cataracte (**uvéïte**), dermatite

Dx initial d'AIJ oligo puis PolyA : MTX AINS CS

Sd inflammatoire

Uvéïte ++



Dx Final : R334Q/wt dans NOD2 → **sd de Blau**



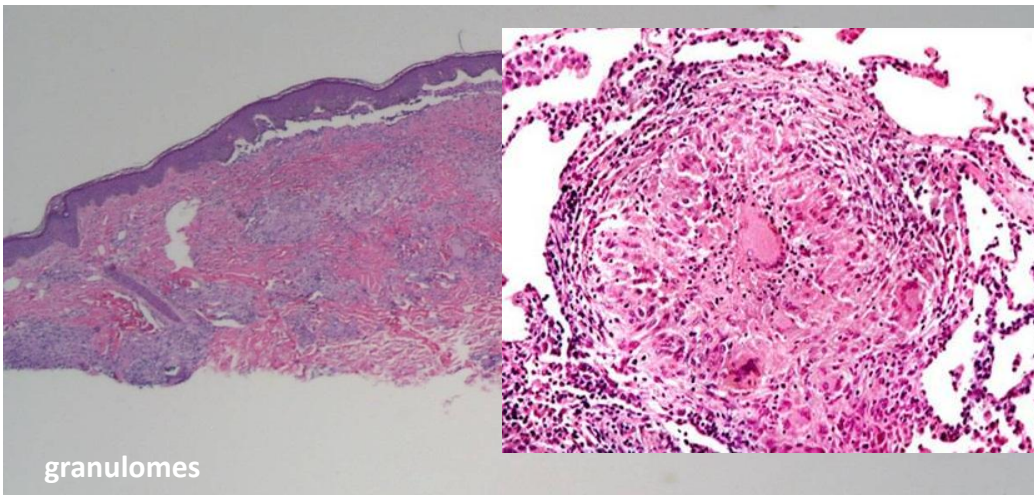
Atteinte cutanée typique



PANUVEITE



Synovite / contracture des IPP



granulomes

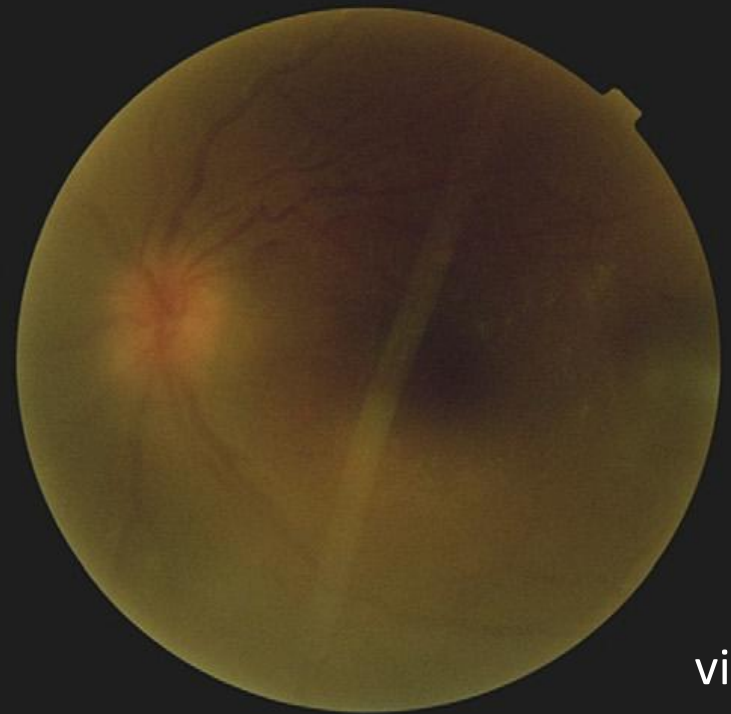
SYNDROME DE BLAU

BS, OMIM 186580

Mutation avec **GOF** de NOD2
Dominante



23 mois



vitrite



Synéchies ,



précipités kératiques en
graisse de mouton

Tx

- Corticothérapie locale et systémique + MTX
- Inefficacité du blocage de la voie IL1

The NOD2 defect in Blau syndrome does not result in excess interleukin 1 activity

Martin et al. Arthritis Rheum 2009

- Succès de l'infliximab*

Milman APMIS 2006

Revue dans Tarabishy et al Ophthalmol 2012

Rosé et al Curr Opin Rheumatol 2011

Thalidomide Dramatically Improves the Symptoms of Early-Onset Sarcoidosis/Blau Syndrome

