

Évolution

À ce jour, aucune complication grave n'a été signalée, en particulier aucune amylose inflammatoire ni surmortalité. Cependant, les patients souffrent d'une fatigue intense après les crises, et les récurrences peuvent avoir un impact négatif sur leur qualité de vie et leur assiduité au travail.

Traitement

Elle n'a pas encore été codifiée car cette entité a été décrite récemment.

La colchicine semble raccourcir la durée des symptômes et allonger l'intervalle sans symptômes entre les crises chez certains patients.

En cas de formes récidivantes ou résistantes à la colchicine, il est recommandé de consulter un centre expert à l'hôpital Tenon.



Version octobre 2025

Notre équipe :

Médecine interne

Prof. Sophie GEORGIN-LAVIALLE
Dr Léa SAVEY
Dr Marion DELPLANQUE
Dr Catherine GRANDPEIX-GUYODO

Dermatologie et allergologie

Prof. Angèle SORIA
Dr Jean-Benoît MONFORT


Rhumatologie

Dr Philippe Mertz

Anatomopathologie

Prof. David BUOB

Hôpital Tenon
Service de médecine interne
4 rue de la Chine
75020 Paris, France
Tél. : +33 (0)1 56 01 74 31
Fax : 01 56 01 71 46

 ceremaia-medecine-int.tenon@aphp.fr

 @CEREMAIA_Tenon

<https://www.maladiesautoinflammatoires.fr/>



Syndrome SITRAME



<https://www.maladiesautoinflammatoires.fr/>

 @CEREMAIA_Tenon



Syndrome SITRAME

Définition

Il s'agit d'un syndrome auto-inflammatoire acquis chez l'adulte, ce qui signifie qu'il n'est pas héréditaire. Les patients présentent des épisodes qui sont :

- Systémiques (avec fièvre) ;
- Inflammatoires (taux élevé de CRP dans le sang) ;
- Récurents ;
- aigus ;
- Érythémateux et maculeux (rouge et sans relief) principalement sur le tronc (poitrine, dos) et à la racine des membres.

L'acronyme « SITRAME » a été proposé en anglais et signifie :

S Systémique
I Inflammatoire
T Tronc
R Récurrent
A Aigu
M Maculeuse
E Éruption

Soria A, Amsler E, Boursier G, Georgin-Lavialle S. Provisional diagnostic criteria for systemic inflammatory trunk recurrent acute macular eruption diagnosis. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2025;39(1):e87-e90

Soria A, Amsler E, Garel B, Moguelet P, Tieulié N, Cordoliani F, Guichard I, Mahé A, Grateau G, Boursier G, Georgin-Lavialle S. Systemic inflammatory trunk recurrent acute macular eruption (SITRAME): A new auto-inflammatory syndrome in adult? J Eur Acad Dermatol Venereol. 2023;37(4):e538-e542.



Épidémiologie

La maladie a jusqu'à présent été décrite chez des sujets adultes d'origine caucasienne. L'âge moyen d'apparition des crises se situe entre 25 et 50 ans.

Les cas décrits sont sporadiques : les patients sont les seuls atteints dans leur famille. À ce jour, environ 50 cas ont été identifiés en France.



Signes cliniques

Les patients présentent des épisodes aigus récurrents de fièvre suivis d'une éruption maculeuse (plane, sans relief) érythémateuse (rouge) stéréotypée, toujours localisée dans les mêmes zones du tronc et parfois à la racine des membres, la grande majorité des cas épargnant la zone péri-ombilicale.

Une inflammation est observée dans le sang (protéine C-réactive élevée) pendant les poussées, et les patients souffrent souvent d'une fatigue intense après un épisode.

L'éruption cutanée dure en moyenne trois jours et s'accompagne de fièvre dans plus de la moitié des cas.

D'autres symptômes peuvent être associés à l'éruption cutanée : maux de tête, douleurs abdominales, douleurs musculaires, maux de gorge et symptômes grippaux.



Génétique

À ce jour, aucune mutation dans un gène déjà impliqué dans une maladie auto-inflammatoire n'a été identifiée par séquençage de nouvelle génération (panel) dans le sang des patients.



Diagnostic

Le diagnostic du SITRAME est **clinique**, basé sur la combinaison de **critères majeurs et mineurs** :

Critères majeurs (obligatoires) :

- 1. Inflammation systémique** : au moins un épisode documenté de CRP > 5 mg/ml lors d'une poussée cutanée
- 2. Éruption maculeuse non prurigineuse du tronc**
- 3. Récidive** : au moins 3 épisodes différents
- 4. Aiguë** : durée des crises inférieure à 8 jours

Au moins un critère mineur parmi les suivants :

1. Fièvre pendant la poussée
2. Poussées déclenchées par des infections, des vaccinations ou un exercice physique intense
3. Asthénie pendant et/ou après la poussée
4. Éruption papuleuse associée

Il s'agit toujours d'un **diagnostic d'exclusion** : d'autres causes telles qu'une infection, une allergie médicamenteuse ou des maladies dermatologiques ou auto-inflammatoires connues doivent être exclues.

Les épisodes peuvent être déclenchés par **des médicaments, des infections (virales ou bactériennes) ou, parfois, par une vaccination**. Il est recommandé de consulter un **centre spécialisé (Hôpital Tenon)**.

