

Évolution

A ce jour, aucune complication sévère n'a été rapportée, en particulier pas d'amylose inflammatoire ni de surmortalité. Cependant les patients ont une grande fatigue après les crises et la récurrence peut avoir un impact négatif sur la qualité de vie et l'assiduité au travail.

Traitement

Il n'est pas encore codifié car l'entité vient d'être décrite.

La colchicine semble permettre de raccourcir la durée des symptômes et d'allonger l'intervalle sain entre les épisodes chez une partie des patients.

Pour les cas les plus sévères résistants à la colchicine, un avis en centre expert à l'hôpital Tenon



Notre équipe:

Médecine interne
Pr Sophie GEORGIN-LAVIALLE
Dr Léa SAVEY
Dr Marion DELPLANQUE


Dermatologie & allergologie
Pr Angèle SORIA
Dr Jean-Benoît MONFORT

Néphrologie
Pr Jean-Jacques BOFFA
Pr Hélène FRANCOIS

Anatomopathologie
Pr David BUOB

Hépatogastroentérologie
Dr Xavier AMIOT

Hôpital Tenon
Service de médecine interne
4 rue de la Chine
75020 Paris, France
Tél : 01 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 de l'adulte, acquis, c'est-à-dire non transmis par les parents. Les patients présentent des épisodes Systémiques (avec de la fièvre) Inflammatoires (élévation de la CRP dans le sang) Récurrents Aigus d'Éruption érythématoMaculeuse (rouge) prédominant sur le Tronc (thorax, dos) et la racine des membres); L'acronyme "SITRAME" a été proposé en anglais et signifie :

S Systemic
I Inflammatory
T Troncular
R Recurrent
A Acute
M Macular
E Eruption

Épidémiologie

La maladie a pour le moment été décrite chez des sujets adultes d'origine caucasienne, L'âge moyen de début des crises est entre 25 et 50 ans. Les cas décrits sont sporadiques: les patients sont les seuls atteints de leur famille. On dénombre à ce jour environ 50 cas.



Clinique

Les patients présentant des épisodes récurrents aigus avec fièvre suivie d'une éruption érythémateuse (rouge) maculeuse (plane, sans relief) non prurigineuse (ne gratte pas) stéréotypée, siégeant toujours sur les mêmes zones du tronc, et parfois la racine des membres avec dans la grande majorité des cas un respect péri-ombilical.

On retrouve une inflammation dans le sang (élévation de la C réactive protéine) pendant les poussées et souvent une grande fatigue après la crise.

La durée de l'éruption est en moyenne de 3 jours avec de la fièvre ressentie par le patient dans plus de la moitié des cas.

D'autres symptômes : maux de tête, douleurs abdominales, douleurs musculaires, douleurs pharyngées et un syndrome semblable à celui de la grippe peuvent s'associer à l'éruption cutanée.



Génétique

Aucune mutation sur un gène déjà impliqué dans une maladie autoinflammatoire n'a été identifiée à ce jour par séquençage nouvelle génération (panel) dans le sang des patients.



Diagnostic

Le diagnostic repose sur l'interrogatoire, l'observation du même type de lésions récidivants sur les mêmes zones évoluant par poussées (sur photos notamment) et le dosage de la CRP en crise.

C'est un diagnostic d'élimination après avoir éliminé une infection, éventuellement une allergie médicamenteuse ou une autre maladie dermatologique ou auto inflammatoire connue.

Un avis en centre expert est souhaitable,

Les crises peuvent être déclenchées par une prise concomitante de médicaments et/ou une infection virale ou bactérienne et même parfois par certaines vaccinations.

