



Traitement

Les objectifs du traitement sont de:

- Soulager les symptômes (fièvre et douleurs)
- Normaliser la C réactive protéine pendant et en dehors des crises.

=> On peut avoir recours aux corticoïdes en cas de crise, si elles sont peu nombreuses et si l'inflammation est absente entre les crises.

=> Si ce n'est pas le cas (≥ 3 crises par an et/ou CRP élevée entre les crises), les biothérapies anti-interleukines 1 sont efficaces et seront proposées aux patients avec de nombreuses crises et de l'inflammation chronique.

La molécule qui a l'autorisation de mise sur le marché en France dans le syndrome TRAPS est le Canakinumab.



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/>



Le syndrome TRAPS



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

 @CEREMAIA_Tenon



TRAPS

Définition

Le TRAPS correspond à l'acronyme anglais du nom de la maladie :

Tumor necrosis factor (TNF)
Receptor
Associated
Periodic
Syndrome

Il se traduit en français par syndrome périodique associé au récepteur 1 du facteur de nécrose tumorale.

Il s'agit d'une maladie auto-inflammatoire génétique rare.

Épidémiologie

Il s'agit d'une maladie cosmopolite, c'est-à-dire qu'elle touche des personnes de n'importe quel pays.

On estime qu'il y a

- une centaine de patients en France avec un syndrome TRAPS.
- 200 à 300 dans le Monde.

La maladie touche autant les hommes que les femmes.

L'âge de début est entre 4 et 20 ans.



Clinique

Les poussées de la maladie sont longues, en général entre 7 et 21 jours voire 28 jours. Elles sont marquées par de la fièvre élevée avec des douleurs abdominales au premier plan.

Des éruptions érythémateuses, oedémateuses et chaudes au niveau des membres supérieurs et inférieurs, et du thorax peuvent également accompagner la fièvre.

Les douleurs des muscles (myalgies) migratrices sont également spécifiques annonçant le début des crises.

Les douleurs thoraciques, scrotales, des articulations et l'œdème autour des yeux sont plus rares.

En cas de prise de sang en crise, les patients ont toujours une inflammation très importante avec une **C Réactive Protéine (CRP)** et des globules blancs (leucocytes de type polynucléaires neutrophiles) très élevés.



Génétique

Le TRAPS est associé à des mutations dans le gène *TNFRSF1A* qui code le récepteur de type 1 au TNF à la surface des cellules de l'immunité innée (les globules blancs).



Diagnostic

En raison de son début plus tardif, le diagnostic est plus volontiers fait à l'adolescence ou chez le jeune adulte.

Il repose sur la mise en évidence de mutation du gène *TNFRSF1A* par une simple prise de sang.



Évolution

L'amylose AA est la complication principale et la plus redoutée du TRAPS en cas d'inflammation depuis de nombreuses années non traitée. Il faut donc contrôler la CRP deux fois par an, la fonction rénale et la protéinurie une fois par an minimum