

Qu'est-ce que c'est ?

Les **maladies auto-inflammatoires** sont dues à une dysfonction du système immunitaire. Si on compare ce dernier à une armée, on peut dire que l'armée donne l'alarme sans raison ou de manière disproportionnée. La physiopathologie n'est pas complètement élucidée, mais une base génétique est probable pour l'ensemble de ces maladies. Certaines surviennent chez les enfants, et d'autres peuvent se manifester seulement à l'âge adulte. Il n'est actuellement pas possible d'empêcher la survenue de ces maladies.

Ces maladies se manifestent typiquement, mais pas toujours, par une fièvre récurrente, sans qu'une infection ou une autre maladie n'en soit la cause. Une inflammation dans le sang est pratiquement systématique lors de poussée. D'autres symptômes sont aussi présents (selon la maladie, douleurs au ventre, nausées, vomissements, douleurs aux articulations, éruption cutanée, etc).

Il s'agit par exemple de :

- La **fièvre méditerranéenne familiale (FMF)**, qui est typiquement une association de douleurs abdominales importantes, douleurs articulaires et fièvre de moins de 3 jours
- Des **déficits génétiques en cryopyrine (CAPS, cryopyrine associated periodic syndromes)**, associant fièvre et éruption cutanée
- Du **TRAPS (TNF receptor associated periodic syndrome)**, qui se manifeste par des douleurs au ventre et de la fièvre durant plusieurs semaines
- La **maladie de Still de l'adulte**, associant fièvre, douleurs articulaires et plaques rouges sur la peau
- L'**arthrite chronique juvénile**, qui est la **maladie de Still**, maladie pédiatrique consistant en fièvre et douleurs articulaires dues à une arthrite qui peut détruire les articulations
- La **maladie de Crohn**, maladie inflammatoire intestinale qui consiste en douleurs au ventre, parfois même occlusion ou perforation intestinale, et une inflammation dans le sang
- La **maladie de Horton**, aussi appelée artérite gigantocellulaire, se manifestant entre autres par des maux de tête, une inflammation dans le sang et parfois de la fièvre, pouvant menacer la vue par atteinte des artères irrigant l'œil

Une maladie qui fait probablement aussi partie de ce groupe est la **maladie de Behçet**. Elle se manifeste par des aphtes, dans la bouche et sur les organes génitaux, plusieurs fois par an et mettant du temps à guérir. Les douleurs articulaires et la fatigue sont fréquentes aussi. Lors de poussées, une inflammation est généralement présente dans le sang.

Chaque personne étant différente, et donc chaque système immunitaire et chaque patrimoine génétique étant différent, les manifestations de ces maladies sont différentes. C'est pourquoi les tableaux « classiques » ou « typiques » ne sont que des exemples qui

ne sont pas forcément adaptés à votre situation. Pour plus de précisions adaptées à votre situation, le mieux est de discuter avec votre médecin.

Comment fait-on le diagnostic ?

Pour déterminer quelle maladie est présente, un **bilan sanguin** est nécessaire. Il permet de déterminer si les **paramètres inflammatoires** sont élevés et d'exclure une infection ou autre maladie. Selon les manifestations de la maladie, des examens radiologiques, des biopsies, des endoscopies, ou d'autres examens sont nécessaires, de même que des consultations chez d'autres médecins. Ceci est important pour comprendre la maladie présente et ainsi la traiter. Des **analyses génétiques** sont réalisées dans certains cas.

Quels traitements sont possibles ?

Selon la maladie auto-inflammatoire, différents traitements sont possibles. Ils sont adaptés à la maladie et à ses manifestations. Ce sont principalement les **traitements symptomatiques** (comme les antalgiques et les fébrifuges), les **anti-inflammatoires** (aspirine ou autre anti-inflammatoire non stéroïdien, voire **corticoïdes**), les **médicaments biologiques** (en particulier les **antagonistes de l'IL-1, de l'IL-6 et du TNF-alpha**, les 3 principales substances responsables de l'inflammation), la **colchicine**, parfois les **immunosuppresseurs**.

Le but de ces traitements est de vous protéger d'une évolution grave de la maladie et d'améliorer votre qualité de vie.

Pour en savoir plus, vous pouvez discuter avec votre médecin traitant ou contacter le cabinet CIAO. Sur le site internet www.immunologie-allergologie-paiano.ch, d'autres documents complémentaires à celui-ci sont disponibles.