

A. Définition de la fièvre périodique

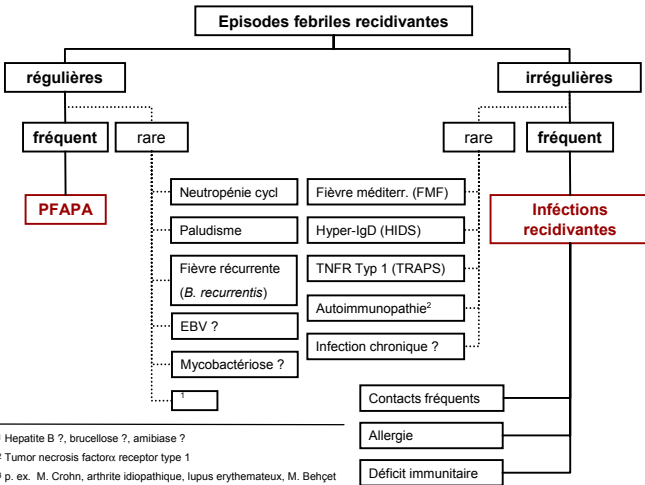
Episodes de fièvre récidivante avec:

- durée de > 6 mois
- > durée des épisodes individuels > 24 h
- aucun foyer infectieux
- pleine santé dans les intervalles
- PCR, VS normales dans l'intervalle

B. Données anamnestiques importantes

- calendrier de fièvre d'au moins 6 mois
- troubles héréditaires
- expositions (crèche, nombre d'enfants en fam.)
- voyages récents
- symptomatologie des épisodes fébriles (uniformes vs. variables)

C. Algorithme du diagnostic différentiel



¹ Hépatite B ?, brucellose ?, amibiase ?
² Tumor necrosis factor receptor type 1
³ p. ex. M. Crohn, arthrite idiopathique, lupus erythémateux, M. Behçet

D. Syndrome PFAPA

Periodic Fever, Adenopathy, Pharyngitis, Aphthous ulcers	
Etiologie	inconnue, aucune indication d'une étiologie génétique
Ethnicité	plus fréquent dans la population caucasienne ?
Age au début	< 5 ans, rarement dans l'age scolaire
Durée	plusieurs années
Périodicité	3-4 semaines (2-9)
Durée d'une épisode	3-6 jours
Pharyngite	70% des cas, non exsudative
Adénopathie cervicale	80%, douloureuse
Aphthes	70%, aspect habituel des aphthes oraux
Marqueurs inflammatoires	Leuco 10-20 G/L, PCR 50-150 mg/L, VS 30-60 mm/h
Marqueurs inflammatoires dans l'intervalle	normaux
Thérapie supportrice	ibuprofène, prednisonne 1-2 mg/kg 1x (raccourcit l'intervalle)
Thérapie curative	tonsillectomie (≥ 50% des cas)
Prognostic	excellent (avant de cesser, prolongation des intervalles)

E. Comparaison des fièvres périodiques importantes

	Fièvre méditerranéenne (FMF)	Syndrome Hyper-IgD (HIDS)	Manque du TNFr Typ 1 (TRAPS)	Syndrome PFAPA	Neutropénie cyclique
Hérédité	a-r	a-r	a-d	sporadique	25% a-d
Ethnicité	méditerranéenne	caucasienne	caucasienne	générale	générale
Gène	pyrine	mevalonatekinase	TNFr Typ 1	?	élastase
Age au début (a)	< 10	< 1	tout age	< 5	< 5
Périodicité	irregulière	irregulière	irregulière	3-4 sem	± 21 jours
Durée d'épisode	1-3 jours	3-7 jours	1-4 sem	3-6 jours	variable
Adénopathie cervicale	-	+++	-	+++	+++
Pharyngite	-	+	-	+++	+
Aphthes	-	-	-	+++	+++
Gingivite	-	-	-	-	+++
Conjonctivite	-	-	+++	-	-
Peau	érysipéloïde	maculopapuleux	érysipéloïde	-	-
Douleurs abd	+++	+++	+++	+	+
Pleurésie	+++	-	+++	-	-
Arthrite	+++	+++	+	-	-
Myalgies	-	-	+++	-	-
Infection	-	-	-	-	+++
CRP	elevée	elevée	elevée	elevée	elevée
Diagnostic	-	Sérum IgD ↑	TNFr Typ 1 ↓	-	granulocytes ↓
Confirmation	examen génétique	examen génétique	examen génétique	évolution	examen génétique
Thérapie	colchizine	-	rTNFr Typ 2	tonsillectomie	G-CSF
Prognostic	bon*	bon	bon*	bon	Letalité 10%

* Possibilité d'amyloïdose

F. Investigations de base dans le cas d'une fièvre périodique

dans l'intervalle	pendant un épisode fébrile
Formule sanguine, VS	Formule sanguine, CRP, VS
Serum IgA, G, M, D, E	Hémoculture
Serologie EBV, HIV, HBV	Analyse et culture de l'urine
Anticorps antinucléaires (IF)	Serum à congeler
Ev. • diagnostic du paludisme (<i>P. vivax</i> , <i>P. ovale</i>) • serologie fièvre récurrente (<i>Borrelia recurrentis</i>) • extraction d'ADN pour le diagnostic FMF, HIDS, TRAPS	Documentation photo Suspicion de FMF/TRAPS: Radiographie du thorax et sonographie abdominale

G. Littérature

- Marshall GS. J Pediatr 1987;110:43 (description originale du syndrome PFAPA)
- Long SS. J Pediatr 1999;135:1 (revue excellente du syndrome PFAPA)
- Thomas KT. J Pediatr 1999;135:15
- Drenth JPH. N Engl J Med 2001;345:1748 (revue excellente des syndrome héréditaires)
- Arav-Boger R. Adv Pediatr 1997;44:389 (revue des syndromes périodiques)
- Schibler A. Schw Med Wochenschr 1997;127:280 (collection de cas suisses de PFAPA)