



Appel pour un patient atteint de fièvre méditerranéenne familiale

Synonymes

maladie périodique, FMF

Mécanisme

maladie auto-inflammatoire qui touche plus particulièrement les populations du pourtour méditerranéen, due à la mutation du gène *MEFV* codant la pyrine ou marénostrine, à l'origine d'un dysfonctionnement de l'immunité innée, et dont la répétition des accès inflammatoires peut conduire à une amylose notamment rénale

Risques particuliers en urgence

- accès inflammatoire aigu notamment abdominal (pseudo-chirurgical), mais aussi thoracique, articulaire (genoux) ou testiculaire
- fièvre traduisant l'accès inflammatoire aigu

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- colchicine
- quelques patients reçoivent un inhibiteur de l'anti-IL1 : l'Anakinra (Kineret®) ou le Canakinumab (Ilaris®)

Pièges

- ne pas passer à côté d'une urgence chirurgicale abdominale simulant un accès inflammatoire fréquent chez un patient atteint de FMF

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- allonger le patient dans un endroit calme et au chaud
- prescription en association de paracétamol et d'AINS
- antalgiques de palier 2 voire 3 parfois nécessaires
- maintenir le traitement de fond
- réhydratation intraveineuse parfois nécessaire chez l'enfant

En savoir plus

- Centre de référence des maladies cardiaques auto-inflammatoires de l'enfant (CeRéMAI) : hôpital du Kremlin-Bicêtre : 01 45 21 32 47 ; hôpital de Versailles : 01 39 63 90 98
- Centre de référence des amyloses d'origine inflammatoire et de la fièvre méditerranéenne familiale de l'adulte (Hôpital Tenon, Paris : 01 56 01 66 15)
- www.orphanet-urgences.fr
- autres sites internet utiles : Association Française de la Fièvre Méditerranéenne Familiale : www.affmf.org ; Centre de référence des maladies auto-inflammatoires de l'enfant : <http://asso.orpha.net/CEREMAI/>