

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 est recommandé.



Notre équipe :

Médecine interne

Pr Sophie GEORGIN-LAVIALLE
Dr Léa SAVEY
Dr Marion DELPLANQUE
Dr Catherine GRANDPEIX-GUYODO

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 autoinflammatoire de l'adulte, acquis, c'est-à-dire non transmis par les parents.

Les patients présentent des épisodes :

- **S**ystémiques (avec de la fièvre);
- **I**nflammatoires (élévation de la CRP dans le sang);
- **R**écurrents;
- **A**igus;
- d'Éruption érythémato-**M**aculeuse (rouge) prédominant sur le **T**ronc (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 identifiés en France.

Clinique

Les patients présentent des épisodes récurrents aigus avec fièvre suivis 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 protéine C-réactive) pendant les poussées et souvent une grande fatigue après la crise.

La durée moyenne de l'éruption est de 3 jours, accompagnée de 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 auto-inflammatoire 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 récidivantes sur les mêmes zones évoluant par poussées (sur photos notamment) et le dosage de la CRP pendant les crises.

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

