

Maladie périodique ou fièvre méditerranéenne familiale (FMF) et grossesse: à propos d'un cas et revue de la littérature

[Periodic disease or familial Mediterranean fever (FMF) and pregnancy: about a case and review of the literature]

Jihad Drissi, Farid Kassidi, M. Hassani, Jaouad Kouach, Driss Rahali Moussaoui, Mohammed Dehayni

Sce de Gynécologie-Obstétrique, Hôpital militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Morocco

Copyright © 2015 ISSR Journals. This is an open access article distributed under the **Creative Commons Attribution License**, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ABSTRACT: *Introduction:* Recurrent disease is a genetic autoinflammatory disease autosomal recessive with particular ethnic distribution. Chronic disease evolution paroxysmal often beginning at childhood and characterized by inflammation of the serous with the main risk amyloidosis. Colchicine is the standard treatment. The management of the carrier pregnant women with this disease should be done in collaboration between internist, obstetrician and nephrologist in patients with renal impairment.

Observation: We report the case of a woman in labor to 41 years, G5P2 mother of two children with a history of two spontaneous abortions, for MFM Followed by colchicine stopped since the desire to design with pregnancy marked by the occurrence of one crisis first trimester of pregnancy. The evolution was unremarkable and vaginal delivery of a newborn male eutrophic 10/10 Apgar.

Discussion and conclusion: FMF Treaty and colchicine have no major impact on the reproductive life of women of childbearing age subject to proper monitoring and good compliance. Obstetrical prognosis is especially marked by the increased risk of abortion in cases of early pregnancy crisis.

KEYWORDS: periodic disease, autoinflammatory, colchicine, crises, abortion.

RESUME: *Introduction :* La maladie périodique est une maladie auto-inflammatoire génétique à transmission autosomique récessive avec une répartition ethnique particulière. Maladie chronique d'évolution paroxystique débutant souvent à l'enfance et caractérisée par une inflammation des séreuses avec comme principal risque l'amylose. La colchicine est le traitement de référence. La prise en charge de la femme enceinte porteuse de cette maladie doit se faire en collaboration entre interniste, obstétricien et néphrologue en cas d'atteinte rénale.

Observation : Nous rapportons le cas d'une parturiente de 41ans, G5P2 mère de deux enfants avec antécédents de deux avortements spontanés, Suivie pour MFM sous colchicine arrêtée depuis le désir de conception, avec une grossesse marquée par la survenue d'une seule crise au premier trimestre de grossesse. L'évolution était sans particularités puis accouchement par voie basse d'un nouveau-né eutrophe sexe masculin Apgar 10/10.

Discussion et conclusion : La FMF traité ainsi que la colchicine n'ont pas de retentissement majeur sur la vie génital de la femme en âge de procréer sous réserve d'un suivi correcte et d'une bonne observance du traitement. Le pronostic obstétrical est surtout marqué par le risque accru d'avortement en cas de crise en début de grossesse.

MOTS-CLEFS: maladie périodique, auto-inflammatoire, colchicine, crises, avortement.

INTRODUCTION :

La maladie périodique ou fièvre méditerranéenne familiale est une maladie auto-inflammatoire génétique à transmission autosomique récessive décrite en particulier chez les arméniens, turques, arabes et africains du bassin méditerranéen. Maladie chronique d'évolution paroxystique débutant souvent à l'enfance et caractérisée par une inflammation des séreuses avec comme principal risque l'amylose. La colchicine est le traitement de référence. La prise en charge de la femme enceinte porteuse de cette maladie doit se faire en collaboration entre interniste, obstétricien et néphrologue en cas d'atteinte rénale. Quel est donc le retentissement de cette maladie sur la fertilité, la grossesse et le pronostic obstétrical ?

OBSERVATION :

Nous rapportons le cas d'une parturiente de 41 ans G5P2 mère de deux enfants avec antécédent de deux avortements spontanés et antécédent familial de deux frère et sœur suivis pour FMF compliquée d'une insuffisance rénale chronique terminale chez la sœur pour mauvaise observance du traitement. Suivie depuis l'âge de 16 ans pour la même maladie, avec preuve génétique, mise sous colchicine 1cp/j avec surveillance trimestrielle de sa fonction rénale demeurée correcte et des accès à raison de 2 à 3/an. Suivie pour sa grossesse dans notre formation avec arrêt de la colchicine depuis le désir de conception, le suivi a été marqué par la survenue d'une seule crise au premier trimestre. Le déroulement de la grossesse était sans particularités puis accouchement par voie basse d'un nouveau-né sexe masculin Apgar à 10/10 poids de naissance 2kg800. Les suites étaient simples pour la mère et le nouveau-né. Allaitement au sein autorisé avec maintien de l'arrêt de la colchicine durant toute la période d'allaitement.

DISCUSSION :

Les antécédents familiaux, l'origine ethnique, l'âge jeune de survenue, la périodicité des accès paroxystiques, l'amélioration sous colchicine, sont tous des éléments en faveur du diagnostic, qui reste d'élimination et souvent tardif vu la multitude des diagnostics différentiels (SPA, rhumatisme juvénile idiopathique, purpura rhumatoïde...), dont la confirmation repose sur la preuve génétique.

CLINIQUE :

Age : dans 90% des cas la première crise survient avant l'âge de 20 ans. [1-2]

La périodicité des accès est variable de 1/semaine à 1/3-4mois avec une tendance à la réduction de la fréquence avec l'âge. Chaque crise dure de 12 à 72 heures et associe en général : fièvre à 39-40°, frissons et inflammation des séreuses : péritonite, pleurésie, olygo ou polyarthrite associés à des degrés variables à une péricardite, méningite aseptique, orchite, myalgies, hépato-splénomégalie.

Les manifestations abdominales prennent souvent le devant de la scène avec attitude antalgique et à l'examen une défense abdominale généralisée évoquant une péritonite et amenant en cas de méconnaissance de la maladie à une laparotomie en urgence avec à l'exploration : un péritoine congestif, un épanchement riche en fibrine et leucocytes, un appendice sain, une HSM, des adénopathies mésentériques, avec parfois des adhérences péritonéales pouvant être source d'occlusion. Cependant l'épisode aigue est spontanément résolutif et dure entre 6 à 12 heures.[1-2-3-4]

BIOLOGIE :

Le bilan inflammatoire en phase aigue montre une CRP élevée, une VS accélérée aux environ de 20mm la première heure, une hyperleucocytose n'excédant pas 20 000/mm et une élévation de la SAA. Dans certains cas la CRP peut rester élevée même en phase intercritique. [2]

GÉNÉTIQUE :

Le diagnostic de certitude est apporté par la preuve génétique qui recherchera le gène MEFV situé sur le bras court du chromosome 16 en 16p13.3 retrouvé chez 70% des patients. Toutes les types de mutations ne sont pas équivalentes ; la plus sévère étant la M669 (âge jeune de survenue, accès rapprochés, évolution rapide vers l'amylose). [1-2-3-4]

PRONOSTIC :

L'amylose rénale fait la sévérité de la maladie par son évolution rapide vers l'insuffisance rénale terminale pouvant être mortelle. L'amylose s'installe en 10 à 15 ans.[2]

TRAITEMENT :

Repose sur la colchicine à raison de 0.5-2mg/j. Elle permet la réduction de la fréquence des crises et retarde l'installation de l'amylose. [1-2-3-4].

FERTILITÉ- GROSSESSE- ET ALLAITEMENT : [1]

Dans la fièvre méditerranéenne familiale (FMF), la fertilité est normale chez les patients traités. Il n'y a pas d'altération de la spermatogénèse aux doses thérapeutiques habituelles de colchicine. Le risque d'avortements spontanés est accru en cas d'accès inflammatoires pendant la grossesse. Il ne faut pas d'interrompre la colchicine pendant la conception et la grossesse. La surveillance doit être rigoureuse tout le long de la grossesse et dans le postpartum, d'autant plus s'il existe une atteinte rénale amyloïde. L'allaitement est possible lors d'un traitement par colchicine sans risque de toxicité pour le bébé.

CONCLUSION :

La FMF traité ainsi que la colchicine n'ont pas de retentissement majeur sur la vie génital de la femme en âge de procréer sous réserve d'un suivi correcte et d'une bonne observance du traitement. Le pronostic obstétrical est surtout marqué par le risque accru d'avortement en cas de crise en début de grossesse.

REFERENCES

- [1] K.Stankovic, V.Hentgen, G.Grateau. Syndrômes auto-inflammatoires et grossesse. La presse médicale. Vol.37, 2008, p : 1976-1982.
- [2] J.Lamoril, C.Bogard, J.Pouchot. La maladie périodique ou fièvre méditerranéenne familiale. Immuno-analyse et biologie spécialisée. Vol.16, issu1, 2001, p.7-14.
- [3] P.Vinceneu, J.Pouchot. De la maladie périodique à l'amylose. La presse médicale. Vol.34. Issu 13, 2005, p.958-966.
- [4] C.Faunesu, C.Cerquaglia, M.Giovenal, V.Curigliano, E.Verecchia, G. De Socio, M. La Regina, G.Gasbarrini, R.Manane. La maladie périodique. Revue du Rhumatisme. Vol.76. Issu5. 2009, 382-389.