

## **DÉFINITION DE CAS DES SYNDROMES DE FIÈVRE PÉRIODIQUE**

Déclarer tout patient de moins de 18 ans présentant un syndrome de fièvre périodique nouvellement diagnostiqué (syndrome auto-inflammatoire) respectant les critères définis ci-dessous.

### **Critères d'inclusion**

Les patients doivent avoir reçu l'un des diagnostics suivants (voir le protocole pour obtenir de l'information plus détaillée à l'annexe 1; les caractéristiques sont énoncées au tableau 1) :

1. Fièvre méditerranéenne familiale (FMF)
2. Syndrome périodique associé au récepteur du facteur de nécrose tumorale (TRAPS)
3. Syndrome de fièvre périodique avec hyperimmunoglobuline D (HIDS)
4. Syndrome périodique associé à la cryopyrine (CAPS) y compris le syndrome auto-inflammatoire familial au froid (FCAS), le syndrome de Muckle-Wells (MWS) et la maladie inflammatoire multisystémique néonatale (NOMID)
5. Fièvre périodique, stomatite aphteuse, pharyngite et adénite (PFAPA)
6. Syndrome de fièvre périodique – non défini

### **Critères d'exclusion**

1. Évaluation clinique détaillée et examens compatibles avec des infections, une malignité ou des maladies inflammatoires classiques ou rhumatismales auto-immunes (p. ex., lupus érythémateux systémique, arthrite juvénile idiopathique systémique, maladie inflammatoire de l'intestin).
2. Épisodes fébriles à la périodicité régulière et aux faibles numérations de neutrophiles, évocateurs d'une neutropénie cyclique.