

Syndromes de fièvre périodique (SFP)

PROGRAMME CANADIEN DE SURVEILLANCE PÉDIATRIQUE

2305, boul. St. Laurent
Ottawa (Ontario) K1G 4J8
Tél. : 613-526-9397, poste 239
Télec. : 613-526-3332
pcsp@cps.ca
www.cps.ca

RENSEIGNEMENTS SUR LA DÉCLARATION

(Partie remplie par la coordonnatrice du PCSP)

Numéro du rapport _____

Mois de déclaration _____

Province _____

Date du jour _____

**Veillez remplir les sections suivantes relativement au cas susmentionné.
Les données seront traitées confidentiellement.**

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.

Mois de la première consultation _____

SECTION 1 – RENSEIGNEMENTS DÉMOGRAPHIQUES

1.1 Date de naissance : ____/____/____ 1.2 Sexe : Masculin ____ Féminin ____
 JJ MM AAAA

1.3 Lieu de résidence (province ou territoire) : _____

1.4 Âge au diagnostic : _____ 1.5 Âge à l'apparition des symptômes : _____

1.6 Ethnie (cochez toutes les réponses applicables, et précisez sous « Autre ») :

Arabe ____ Noir ____ Chinois ____ Philippin ____ Japonais ____ Coréen ____ Latino-Américain ____
Asiatique du Sud ____ Asiatique du Sud-Est ____ Asiatique de l'Ouest ____ Blanc ____ Première nation ____
Inuit ____ Métis ____ Turc ____ Arménien ____ Iranien ____ Séfaraide ____ Ashkénaze ____ Européen du Nord ____
Européen du Sud ____ Autre (précisez) _____ Inconnu ____

SECTION 2 – DIAGNOSTIC DE SYNDROME DE FIÈVRE PÉRIODIQUE

(se reporter à l'annexe 1 pour connaître les critères précis)

2.1 Diagnostic (cochez **une** réponse) : FMF ____ TRAPS ____ HIDS ____ PFAPA ____ CAPS* ____ Non défini** ____

*Indique un sous-type de CAPS prédominant (cochez **une** réponse) : FCAS ____ MWS ____ NOMID ____
Inconnu ____

**Chez les patients ayant un syndrome de fièvre périodique non défini, indiquez si vous présumez un diagnostic clinique (p. ex., FMF, CAPS, HIDS, PFAPA, TRAPS – trouble similaire)

Diagnostic présumé : _____

SECTION 2 – DIAGNOSTIC DE SYNDROME DE FIÈVRE PÉRIODIQUE (suite)

(se reporter à l'annexe 1 pour connaître les critères précis)

2.2 Tests génétiques (remplir le tableau en y indiquant l'information disponible)

Gène	Cochez si non vérifié	Cochez si normal	Résultat anormal (précisez les mutations)	Date du test (MM/AAAA)
FMF : <i>MEFV</i>				
TRAPS : <i>TNFRSF1A</i>				
CAPS : <i>NLRP3/CIAS1</i>				
HIDS : <i>MVK</i>				
Autre gène (précisez) :				

2.3 Entre l'apparition des symptômes et le diagnostic, le patient a été évalué par quels professionnels de la santé? (Cochez toutes les réponses applicables) : Médecin de famille ___ Omnipraticien ___ Infectiologue ___ Rhumatologue ___ Immunologue ___ Généticien ___ Dermatologue ___ Autre _____

SECTION 3 – ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX

3.1 Autres membres de la famille touchés par un syndrome de fièvre périodique (précisez le type) : _____
Aucun ___ Père ___ Mère ___ Frère ou sœur (indiquer le nombre touché) ___ Autre _____

3.2 Consanguinité : Oui ___ Non ___ Inconnu ___ Dans l'affirmative, précisez la relation entre les parents si elle est connue (p. ex., cousins au premier degré) : _____

SECTION 4 – PROFIL DE FIÈVRE

4.1 Température de 38 °C ou plus mesurée au thermomètre pendant les épisodes : Oui ___ Non ___

4.2 Température maximale consignée : _____ 4.3 Durée moyenne des épisodes de fièvre (en jours) : _____

4.4 Nombre moyen des épisodes par année : _____ 4.5 Durée moyenne des intervalles sans fièvre : _____

SECTION 5 – MANIFESTATIONS DE LA MALADIE (cochez toutes les réponses applicables)

Manifestation de la maladie	Jamais observée	Se manifeste pendant les épisodes de fièvre		Se manifeste entre les épisodes de fièvre		Toujours présente (continue)
		Se manifeste dans la plupart des épisodes (≥50 %)	Se manifeste dans certains épisodes (≥50 %)	La plupart du temps (≥50 %)	De temps à autre (<50 %)	
Système muco-cutané						
Stomatite aphteuse						
Ulcère(s) génital(aux)						
Pharyngite						
Éruption maculopapulaire						
Éruption de type érysypèle						
Éruption urticarienne : induite par le froid? Non ___ Oui ___						
Lymphadénopathie Précisez le foyer :						
Douleur ou sensibilité des ganglions lymphatiques						
Système musculosquelettique						
Arthralgie						
Myalgie						
Monoarthrite Précisez le foyer :						
Oligoarthrite (≤ 4 articulations)						
Polyarthrite (≥ 5 articulations)						

SECTION 5 – MANIFESTATION DE LA MALADIE (suite) (cochez toutes les réponses applicables)

Manifestation de la maladie	Jamais observée	Se manifeste pendant les épisodes de fièvre		Se manifeste entre les épisodes de fièvre		Toujours présente (continue)
		Se manifeste dans la plupart des épisodes (≥50 %)	Se manifeste dans certains épisodes (<50 %)	La plupart du temps (≥50 %)	De temps à autre (<50 %)	
Manifestations oculaires						
Œdème périorbital						
Conjonctivite						
Uvéite						
Douleur périorbitale						
Système gastro-intestinal						
Douleur abdominale						
Vomissements						
Diarrhée						
Splénomégalie						
Hépatomégalie						
Système cardiorespiratoire						
Douleur thoracique						
Pleurésie ou pleurite						
Cardite						
Système nerveux central						
Céphalée						
Méningite aseptique						
Convulsion						
Autre ou manifestations diverses						
Autre (précisez) :						
Autre (précisez) :						
Fatigue						
Surcroissance osseuse? Non__ Oui__	Foyer :					
Amyloïdose? Non__ Oui__ Inconnu__	Foyer :			Biopsie confirmée? Non__ Oui__		
Perte auditive? Non__ Oui__ Inconnu__	Bénin __ Modéré __ Grave __ Mode de l'examen :					
Retard de développement? Non__ Oui__	Commentaire :					
Retard staturopondéral? Non__ Oui__	Commentaire :					
Perte de poids? Non__ Oui__	Commentaire :					

SECTION 6 – EXAMENS DE LABORATOIRE pendant un épisode classique ou dans les quatre jours suivant un épisode classique (Les résultats doivent provenir des derniers épisodes pour lesquelles ils sont disponibles.)

6.1 Test :	Non effectué	Normal	Anormal (indiquer le résultat)	Date du test MM/AAAA
• Numération des globules blancs	_____	_____	_____	_____
• Vitesse de sédimentation	_____	_____	_____	_____
• Protéine C réactive	_____	_____	_____	_____
• Amyloïde sérique (SAA)	_____	_____	_____	_____
• Immunoglobuline D (IgD)	_____	_____	_____	_____
• Immunoglobuline A (IgA)	_____	_____	_____	_____
• Immunoglobuline G (IgG)	_____	_____	_____	_____
• Acide mévalonique urinaire	_____	_____	_____	_____
• Activité des enzymes de mévalonate kinase	_____	_____	_____	_____
• Numération de globules blancs dans le LCR	_____	_____	_____	_____
• Protéine du LCR	_____	_____	_____	_____
• Autre : _____	_____	_____	_____	_____

SECTION 6 – EXAMENS DE LABORATOIRE pendant un épisode classique ou dans les quatre jours suivant un épisode classique (suite)

6.2 Normalisation des marqueurs inflammatoires mesurés entre les épisodes :

Vitesse de sédimentation : Toujours ___ En général (>50 % du temps) ___ Parfois (<50 %) ___
Jamais ___ Non effectué ___Protéine C réactive : Toujours ___ En général (>50 % du temps) ___ Parfois (<50 %) ___
Jamais ___ Non effectué ___**SECTION 7 – TRAITEMENT ET ISSUE (cochez toutes les réponses applicables)**

MÉDICAMENT : Précisez le <u>nom</u> , la <u>dose</u> (mg/kg) et la <u>fréquence</u> dans l'espace indiqué ci-dessous p. ex., 7,5 mg/kg/dose de naproxène deux fois par jour	UTILISATION DU TRAITEMENT			RÉPONSE (indiquez le taux de réponse sur l'échelle indiquée ci-dessous)										
	Non utilisé	Utilisé seulement en cas d'épisode	Utilisé comme traitement d'entretien	Pas de réponse ↓					Réponse complète ↓					
AINS :				0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
PREDNISONNE :				0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
COLCHICINE :				0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
CIMÉTIDINE :				0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
BIOLOGIQUE :				0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
ANTAGONISTE DE LA LEUCOTRIÈNE :				0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
AUTRE :				0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
AMYGDALECTOMIE Effectuée? Non___ Oui___				0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

SECTION 8 – SPÉCIALITÉ MÉDICALE DU MÉDECIN DÉCLARANT (cochez toutes les réponses applicables)

Pédiatrie générale ___ Rhumatologie ___ Immunologie ___ Infectiologie ___ Dermatologie ___

Génétique ___ Autre (décrivez) : _____

___ J'accepte qu'on communique de nouveau avec moi au sujet de cette étude du PCSP.

___ Je ne désire pas qu'on communique avec moi pour obtenir des compléments d'information.

SECTION 9 – MÉDECIN DÉCLARANT

Prénom _____ Nom _____

Adresse _____

Ville _____ Province _____ Code postal _____

Téléphone _____ Télécopieur _____

Courriel _____ Date de complétion _____

Merci d'avoir rempli ce formulaire.