

## LE DOSSIER

# Maladies auto-inflammatoires

## Éditorial

Les maladies auto-inflammatoires (MAI) révolutionnent aujourd'hui la compréhension d'un grand nombre de mécanismes physiologiques de l'inflammation aseptique ainsi que notre vision des maladies inflammatoires chroniques fréquentes, jusqu'ici regardées essentiellement par leurs mécanismes d'auto-immunité.



→ **I. KONÉ-PAUT**

Rhumatologie pédiatrique,  
Centre de référence des maladies  
auto-inflammatoires,  
Hôpital de Bicêtre,  
LE KREMLIN-BICÊTRE.

Maladies pédiatriques par excellence, les fièvres récurrentes héréditaires qui en constituent les prototypes ont été le point de départ d'une véritable révolution conceptuelle avec la découverte du gène de la fièvre méditerranéenne familiale (*MEFV*) en 1997 puis celui de la cryopyrine (*NLRP3*) en 2003.

Poussée par une collaboration étroite entre les pédiatres et les généticiens, la recherche est devenue particulièrement active, permettant d'isoler progressivement de nouvelles entités cliniques avec leurs gènes correspondant, et stimulant en parallèle un regain d'intérêt pour l'immunité innée. Le plus marquant dans ces progrès est que c'est une pratique clinique de qualité qui a boosté la recherche fondamentale et non l'inverse. Au fil de leurs descriptions, les MAI font converger de nombreuses spécialistes médicaux, parmi lesquels les dermatologues jouent un rôle grandissant du fait de la peau comme organe cible des MAI.

L'œil du dermatologue est particulièrement critique pour identifier le caractère neutrophilique d'une éruption qui constitue une vignette de MAI. Récemment, les dermatologues ont largement contribué à l'individualisation des formes familiales de psoriasis pustuleux inflammatoires reliées depuis peu à un déficit sur le récepteur antagoniste de l'interleukine 36, une cytokine faisant partie de la famille des interleukines 1.

Dans ce dossier de *Réalités Thérapeutiques en Dermato-Vénérologie*, nous rappelons le concept de MAI, puis nous passons en revue les grands syndromes auto-inflammatoires dans le but de faciliter leur reconnaissance en pratique courante et d'améliorer leur prise en charge qui s'est largement modifiée du fait de la disponibilité de traitements de plus en plus ciblés et efficaces.