

Le dossier – Manifestations cutanées des MAI

Éditorial



J.-B. MONFORT

Service de Dermatologie,
Allergologie et Médecine vasculaire,
Hôpital Tenon, PARIS.

Les maladies auto-inflammatoires constituent un spectre de maladies ayant en commun une anomalie de l'immunité innée. Elles partagent certaines caractéristiques, notamment la fièvre et le syndrome inflammatoire biologique. La classification de ces maladies évolue puisqu'elles sont de plus en plus nombreuses grâce aux progrès de la génétique. Le **Pr Sophie Georgin-Lavialle**, interniste, est une grande spécialiste des maladies auto-inflammatoires. Elle nous a fait l'honneur ici de nous expliquer brièvement, avec sa collègue le **Dr Marion Delplanque**, ce qu'est une maladie auto-inflammatoire, quand la suspecter et comment avancer dans le diagnostic. Ce chapitre, non axé sur la dermatologie, est indispensable pour bien comprendre de quoi on parle et quels sont les différents mécanismes de ces maladies.

Les premières maladies auto-inflammatoires monogéniques sont les plus connues et les plus anciennes. Les manifestations cutanées sont fréquentes et mal connues des dermatologues. Je ferai ici un bref panorama des signes cutanés de la fièvre méditerranéenne familiale, du CAPS, du TRAPS et du déficit en mévalonate kinase.

D'autres maladies auto-inflammatoires sont plus complexes, mêlant auto-inflammation, auto-immunité voire déficit immunitaire. Avec les progrès de la génétique, la physiopathologie de ces maladies est de mieux en mieux comprise. Ainsi, les patients atteints de polychondrite atrophiante avec syndrome myélodysplasique sont finalement atteints d'un syndrome VEXAS ! Le **Dr François Chasset** détaillera ici ce nouveau syndrome devant être connu par tout dermatologue car les manifestations cutanées concernent près de 90 % d'entre eux.

Enfin, les éruptions urticariennes étant une manifestation fréquente de beaucoup de maladies auto-inflammatoires, le **Pr Angèle Soria**, qui a une grande expérience dans ce domaine, expliquera la conduite à tenir devant une éruption urticarienne atypique.

Je remercie chaleureusement tous les auteurs de ce dossier, avec qui j'ai le plaisir de travailler, d'avoir accepté de partager avec nous leurs connaissances et leur expérience sur ce sujet si passionnant.

Bonne lecture !