

## I Le dossier – Manifestations cutanées des MAI

# Quand penser à une MAI devant une éruption urticarienne ?

**RÉSUMÉ :** Les éruptions urticariennes récurrentes sont fréquentes chez les patients. Il peut être parfois difficile, devant des éruptions urticariennes récidivantes, d'éliminer avec certitude une simple urticaire chronique ou aiguë intermittente.

En pratique, des atypies cliniques comme l'absence de prurit, des lésions pigmentées post-inflammatoires ou l'association à d'autres signes systémiques non évocateurs d'urticaire chronique ou d'urticaire aiguë récidivante ou intermittente doivent alerter le dermatologue et faire évoquer le diagnostic de maladie auto-inflammatoire.

En effet, le caractère fixe de l'éruption, le caractère maculeux plus que papuleux, l'aspect monomorphe des lésions ou encore l'absence de prurit, la présence de lésions pigmentées post-inflammatoires ou l'association à d'autres signes systémiques dans un contexte de fièvre et/ou syndrome inflammatoire récurrent ne sont pas classiques au cours de l'urticaire chronique ou aiguë intermittente classique.



**A. SORIA<sup>1</sup>, S. GEORGIN-LAVIALLE<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Service de Dermatologie-Allergologie, Hôpital Tenon, PARIS.

<sup>2</sup>Service de Médecine interne, Hôpital Tenon, PARIS ;

Centre de référence des maladies auto-inflammatoires et des amyloses d'origine inflammatoire (CEREMAIA), PARIS.

Les éruptions urticariennes chroniques sont fréquentes. Il peut être parfois difficile devant des éruptions urticariennes récurrentes d'éliminer avec certitude une simple urticaire chronique. En effet, le diagnostic d'urticaire chronique spontanée (UCS) reste le plus fréquent mais d'autres diagnostics doivent être évoqués, parmi lesquels les éruptions polymorphes de la grossesse, les syndromes hyperéosinophiliques, les vascularites urticariennes, le lupus érythémateux systémique et en particulier les maladies auto-inflammatoires (MAI).

### Principaux diagnostics différentiels de l'UCS à évoquer devant des éruptions urticariennes récurrentes

Certains signes associés à ces éruptions urticariennes doivent faire évoquer des diagnostics différentiels et en particulier des maladies auto-inflammatoires.

Il faut se souvenir que l'urticaire aiguë récurrente ou chronique spontanée correspond à la survenue de lésions érythémato-papuleuses fugaces et prurigineuses plus ou moins associées à des œdèmes sous-cutanés ou muqueux : on parle alors d'angioœdèmes ou d'urticaire profonde. Le caractère fugace est en effet à souligner dans l'urticaire banale : les lésions d'urticaire peuvent évoluer pendant plusieurs jours ou semaines mais chaque lésion d'urticaire superficielle va durer entre quelques minutes et 24 heures au maximum sur le même site (**fig. 1**). Concernant les angioœdèmes (ou urticaire profonde), cette forme d'urticaire est d'évolution plus longue : il faut parfois 48 à 72 heures pour que les lésions disparaissent totalement (**fig. 2**). De plus, dans cette forme-là, le prurit n'est pas souvent rencontré et il s'agit plus fréquemment de lésions avec sensation de tension parfois douloureuse.

Le caractère fixe des lésions, une pigmentation post-inflammatoire, l'aspect mono-

## Le dossier – Manifestations cutanées des MAI



Fig. 1 : Urticaire superficielle ou plaques d'urticaire.



Fig. 3 : Aspect de purpura infiltré faisant suite à des lésions papuleuses urticariennes fixes avec un aspect histologique de vascularite urticarienne.



Fig. 2 : Urticaire profonde ou angioedème de la lèvre inférieure.

morphe des lésions, la présence de lésions uniquement maculeuses et l'absence de prurit doivent faire réaliser une biopsie cutanée et des explorations complémentaires afin d'éliminer d'autres diagnostics.

En cas d'éruption urticarienne comportant des atypies cliniques, la vascularite urticarienne (fig. 3), la dermatose urticarienne neutrophilique ou encore l'urticaire neutrophilique sont à évoquer [1-4].

maladies ou des syndromes systémiques, en particulier les maladies auto-inflammatoires associées à des lésions de type urticarien ou urticaire-like plus qu'à une urticaire typique. Des conjonctivites et/ou uvéites, une surdité, une méningite aseptique chronique, une aphtose buccale et des douleurs abdominales ou un hippocratisme digital sont assez souvent retrouvés dans les cryopyrinopathies. Le **tableau I** résume les principaux diagnostics différentiels devant être évoqués devant des lésions urticaire-like associées à des signes inflammatoires et systémiques.

De même, un syndrome inflammatoire biologique avec une CRP élevée à plusieurs reprises (pouvant se normaliser ou non) entre les poussées d'urticaire doit faire rechercher une maladie auto-inflammatoire.

Et enfin, la résistance à plusieurs lignes de traitements bien conduits – antihistaminiques anti-H1 à posologies augmentées (4 fois la posologie AMM), omalizumab, habituellement efficace dans l'UCS – doit aussi faire rechercher un diagnostic différentiel.

Maladies immunologiques/ auto-immunes	Maladies auto-inflammatoires	Maladies hématologiques
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Vascularite urticarienne</li> <li>● Dermatose urticarienne neutrophilique</li> <li>● Lupus érythémateux systémique</li> <li>● Syndrome de Sjögren</li> <li>● Dermatomyosite</li> <li>● Granulomatose avec polyangéite, avec ou sans éosinophiles...</li> </ul>	<p><b>Maladies auto-inflammatoires monogéniques</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Fièvre familiale méditerranéenne (FMF)</li> <li>● Maladies auto-inflammatoires associées à NLRP3/CAPS (<i>Cryopyrin-associated periodic syndromes</i>)</li> <li>● Fièvres héréditaires intermittentes liées au récepteur du TNF-1A (TRAPS)...</li> </ul> <p><b>Maladies auto-inflammatoires non monogéniques ou inclassées</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Syndrome de Schnitzler</li> <li>● Arthrite systémique idiopathique juvénile et maladie de Still de l'adulte...</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Lymphome non hodgkinien</li> <li>● Cryoglobulinémie</li> <li>● Syndromes hyperéosinophiliques...</li> </ul>

Tableau I : Maladies systémiques devant être évoquées devant des lésions urticaire-like associées à des signes inflammatoires et systémiques. Adapté de [1].

Ce qui complexifie la situation, c'est qu'en cas d'urticaire chronique des manifestations systémiques peuvent être associées. En effet, dans une étude française du Groupe Urticaire (GUS) de la Société française de dermatologie portant sur 219 patients vus consécutivement dans des services hospitaliers, 16,4 % des patients rapportaient la présence de signes systémiques associés aux poussées d'urticaire avec respectivement 34 % d'asthénie, 31 % d'arthralgies et 28 % de douleurs abdominales [5]. D'autres manifestations systémiques étaient moins fréquemment rapportées : des céphalées, des myalgies, des douleurs rétrosternales et de la fièvre. Chez certains patients, les diagnostics de vasculite urticarienne ou de MAI avaient été éliminés [5].

Par ailleurs, une publication internationale bicentrique portant sur 1 253 patients atteints d'UCS a rapporté

que la présence de CRP élevée au cours de l'UCS n'était pas exceptionnelle et que la prévalence d'une élévation de la CRP  $\geq 5$  mg/L au cours de l'UCS était de 1/3 des patients [6]. Cette étude a aussi montré qu'une CRP élevée au cours de l'UCS était significativement corrélée à l'activité de l'urticaire et à une moins bonne réponse thérapeutique aux anti-histaminiques anti-H1, même à posologies augmentées [6].

Les manifestations extracutanées souvent associées aux maladies auto-inflammatoires et qui doivent être systématiquement recherchées en cas de suspicion de maladies auto-inflammatoires sont :

- des inflammations du segment antérieur de l'œil, des uvéites ;
- des sérites (en particulier péritonite avec douleurs abdominales, pleurésie avec douleur thoracique et péricardite avec douleur thoracique gauche) ;

- des aphtes (buccaux et/ou bipolaires) ;
- des lésions pustuleuses ;
- des ulcérations, notamment digestives ;
- des inflammations méningées aseptiques avec céphalées ;
- des douleurs abdominales  $\pm$  diarrhées ;
- des arthralgies, des arthrites et des myalgies ;
- des atteintes du système nerveux central avec en particulier une surdité neurologique ;
- une polyadénopathie  $\pm$  hépatosplénomégalie ;
- de la fièvre avec frissons ;
- un hippocratisme digital ;
- la découverte d'une amylose AA (via une insuffisance rénale  $\pm$  syndrome néphrotique).

Ce n'est pas une de ces manifestations isolées qui doit faire évoquer le diagnostic de maladie auto-inflammatoire en cas de lésions urticariennes récurrentes mais une combinaison de symptômes

	Urticaire chronique ou récurrente banale	Lésions d'urticaire "urticaire-like" au cours des maladies auto-inflammatoires
<b>Plaques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Papules érythémateuses œdémateuses</li> <li>● Fugaces (&lt; 24 h)</li> <li>● Distribution asymétrique</li> <li>● Pas de lésion cicatricielle résiduelle</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Lésions infiltrées</li> <li>● Fixes (&gt; 24 h souvent plusieurs jours)</li> <li>● Distribution symétrique</li> <li>● Cicatrices pigmentées, lésions ecchymotiques</li> </ul>
<b>Autres lésions dermatologiques</b>	Non	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Lésions parfois très monomorphes ou association à d'autres lésions : croûtes, vésicules, purpura...</li> </ul>
<b>Angioœdèmes</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Oui fréquemment (33 à 67 %) [19]</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Rares</li> </ul>
<b>Prurit</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Oui toujours</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Rare, plus souvent sensation de brûlures</li> </ul>
<b>Aspect histologique cutané</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Œdème dermique, infiltrat inflammatoire périvasculaire d'éosinophiles, de neutrophiles et de lymphocytes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Infiltrat dense périvasculaire et interstitiel riche en neutrophiles ou sans spécificité</li> </ul>
<b>Manifestations systémiques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Non classiquement rapportées (16,4 %) [5]</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Fréquentes (fièvre, douleurs abdominales, arthralgies, perte de poids...)</li> </ul>
<b>Âge de début des manifestations</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Tout âge</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Enfance (pour les syndromes de fièvres héréditaires)</li> <li>● À l'âge adulte (pour les maladies auto-inflammatoires acquises)</li> </ul>
<b>Durée de la maladie</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Quelques années</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Toute la vie</li> </ul>
<b>Marqueurs inflammatoires</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Généralement non mais en fait CRP élevée chez 30 % des patients UCS [6]</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Oui</li> </ul>
<b>Histoire familiale identique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Non</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Oui pour les syndromes héréditaires</li> </ul>

**Tableau II :** Principales caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques et anatomopathologiques des lésions urticariennes au cours de l'urticaire chronique spontanée et des éruptions de type urticarien ou urticaire-like au cours des maladies auto-inflammatoires. Adapté de [1, 7].

## I Le dossier – Manifestations cutanées des MAI

toujours associés à un syndrome inflammatoire biologique (par définition) ou à de la fièvre [7]. L'évolution chronique des poussées inflammatoires au cours des maladies auto-inflammatoires peut favoriser la survenue d'une amylose de type AA.

Un contexte familial est très évocateur, notamment une transmission dominante pour les cryopyrinopathies. Cependant, les formes par mutation somatique ne sont pas rares et des cas sporadiques peuvent se voir.

Pour poser le diagnostic de maladie auto-inflammatoire, il faut avoir la preuve d'au moins 3 poussées inflammatoires différentes caractérisées par des CRP élevées lors des crises et se normalisant en dehors des poussées [8], pour la grande majorité des maladies auto-inflammatoires.

Le **tableau II** synthétise les principales caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques et anatomopathologiques devant des lésions urticariennes au cours de l'urticaire chronique spontanée et des maladies auto-inflammatoires. Il collige en particulier les aspects dermatologiques cliniques atypiques d'une urticaire chronique spontanée banale.

### Principales maladies auto-inflammatoires associées à des éruptions urticariennes récurrentes

Des éruptions urticariennes sont rapportées au cours de plusieurs maladies auto-inflammatoires. On retrouve, dans les descriptions cliniques, des éruptions décrites comme urticariennes majoritairement au cours de 4 d'entre elles : les syndromes périodiques associés à la cryopyrine ou CAPS, le syndrome de Schnitzler, les maladies liées aux mutations de *NLRP3* et le PLAID (*PLCG2-associated antibody-deficiency and immune dysregulation*).

Cependant, ces maladies rares souvent orphelines sont de description dermatologique parfois succincte. Les manifestations dermatologiques sont fréquemment rapportées *a posteriori* ou dans des séries rétrospectives, rendant l'analyse clinique sémiologique fine d'une grande partie de ces maladies auto-inflammatoires difficile.

>>> Les syndromes périodiques associés à la cryopyrine ou CAPS (*Cryopyrin-associated periodic syndrome*), appelés dans la nouvelle nomenclature maladies auto-inflammatoires associées à des mutations de *NLRP3*, forment un spectre de maladies auto-inflammatoires rares dont les 3 formes principales sont le syndrome auto-inflammatoire familial au froid, le syndrome de Muckle-Wells et le syndrome CINCA (*Chronic infantile neurological, cutaneous, articular syndrome*) (**fig. 4**).

Ces maladies sont associées à des mutations du gène *NLRP3* sur le chromosome 1q44, pouvant survenir *de novo* ou de façon héréditaire avec une pénétrance variable [9, 10]. *NLRP3* code la cryopyrine, une protéine de signalisation cytosolique impliquée dans la production



**Fig. 4 :** Lésions urticariennes chez une patiente ayant un CAPS (avec l'autorisation du Pr Sophie Georgin-Lavialle).

d'interleukine-1 bêta (IL1 $\beta$ ) pro-inflammatoire. Dans ce groupe de maladies, la mutation de *NLRP3* entraîne un gain de la fonction cryopyrine, provoquant une production excessive d'IL1 $\beta$  [10].

Au cours du CAPS, l'atteinte cutanée est la manifestation clinique la plus fréquente, présente dans 97 % des cas [11]. Ces éruptions sont souvent désignées sous le terme de "rash" cutané. Dans une grande série rétrospective sur registre portant sur 136 patients atteints de CAPS, les éruptions urticariennes sont rapportées chez 89 % des patients et les éruptions maculo-papuleuses chez 26 % d'entre eux [11]. Elles sont suivies par des manifestations rhumatologiques (myalgies, arthralgies, arthrites) dans 86 % des cas et des atteintes ophtalmologiques (conjonctivites, uvéites) dans 71 % des cas. Dans cette série, seulement 56, % des patients rapportent un facteur déclenchant des poussées de la maladie, à savoir le froid chez 85 % d'entre eux [11].

La biopsie cutanée au cours du CAPS retrouve très souvent un infiltrat neutrophilique périvasculaire et périsudoral très caractéristique de ce diagnostic. Il faut savoir évoquer chez un enfant de moins de 2 ans le diagnostic de CAPS devant des éruptions urticariennes récurrentes ne répondant pas aux antihistaminiques, avec un infiltrat neutrophilique sur l'histologie cutanée, parfois même en l'absence d'inflammation [12, 13].

>>> Le **syndrome de Schnitzler** est une maladie rare puisqu'environ 300 cas seulement ont été décrits dans le monde [4]. Ce syndrome est caractérisé par des éruptions urticariennes récurrentes associées à une gammopathie de type immunoglobuline M (IgM) et à une inflammation systémique (**fig. 5**). Des poussées fébriles, des douleurs osseuses, des myalgies, des arthralgies, des arthrites et une polyadénoopathie peuvent aussi être présentes. Ce syndrome est acquis et débute vers l'âge de 50 ans. L'histologie de l'éruption urticarienne est caractérisée par un



**Fig. 5 :** Éruption de macules rosées monomorphes du tronc chez un patient ayant un syndrome de Schnitzler.

infiltrat neutrophilique dermique avec leucocytoclasie sans vascularite. Des syndromes de Schnitzler ont été rapportés associés à une gammopathie de type IgG, correspondant probablement [4] à des syndromes CAPS avec des mutations somatiques en mosaïque de *NLRP3* impliquées dans la lignée myéloïde.

Environ 15 % des patients atteints du syndrome de Schnitzler vont développer un syndrome lymphoprolifératif, le plus souvent une macroglobulinémie de Waldenström [14].

La voie de l'interleukine 1 (IL1) est impliquée dans la physiopathologie de ce syndrome avec une efficacité sur les manifestations cliniques des antagonistes de l'IL1 et du récepteur de l'IL1. Ces traitements n'ont pas d'efficacité sur la gammopathie monoclonale.

### >>> Les maladies liées aux mutations de *NLR4* [15]

Les fièvres récurrentes liées aux mutations de *NLR4* ont été décrites pour la première fois en 2014. Il existe 2 phénotypes différents :

– un phénotype sévère débutant très précocement, dans les 3 premiers mois de

vie, avec une forte fièvre associée à un syndrome d'activation macrophagique (90 %), une entérocolite sévère (80 %) et une éruption cutanée non spécifique (70 %) entraînant une mortalité très élevée dans 40 % des cas. Des mutations somatiques acquises sont décrites. Une prise en charge spécialisée est nécessaire dans cette forme très grave ;

– un phénotype non sévère débutant dans la petite enfance, vers l'âge de 3 ans, avec une urticaire au premier plan et d'autres manifestations cliniques comme des adénopathies, des arthromyalgies, des conjonctivites ou un syndrome sec. La maladie reste bénigne sans retard de croissance et est de transmission autosomique dominante. L'interleukine 18 est très élevée dans cette maladie.

Le diagnostic se fait par analyse génétique de séquençage nouvelle génération avec prise en charge en centre expert compte tenu de la rareté et de la sévérité potentielle de cette maladie.

### >>> Le PLAID

Le PLAID (*PLCG2-associated antibody-deficiency and immune dysregulation*) est associé à des mutations du gène codant pour la PLCgamma2 [16]. Les patients présentent une urticaire au froid avec un test au glaçon positif, un déficit immunitaire proche d'un déficit variable commun avec infections respiratoires et ORL récurrentes et fréquemment la présence d'anticorps antinucléaires ou de maladie auto-immune incluant une thyroïdite. Une histologie cutanée de granulome est retrouvée chez certains patients.

Au cours de nombreuses autres maladies auto-inflammatoires des éruptions urticariennes sont décrites, même si parfois les éruptions sont maculeuses et prurigineuses. Au cours de la maladie de Still de l'adulte, en plus du classique exanthème rose saumoné fugace, des éruptions urticariennes peuvent survenir. Il en est de même au cours de l'arthrite systémique idiopathique juvénile (anciennement appelée maladie de

Still de l'enfant). Au cours du déficit en mévalonate kinase, les éruptions à type d'exanthème sont plus fréquentes que les lésions urticariennes. Il en est ainsi également au cours des fièvres héréditaires intermittentes liées au récepteur du TNF-1A (TRAPS) pour lesquelles des œdèmes périorbitaires ont été rapportés. Cette maladie auto-inflammatoire est en outre caractérisée au niveau cutané par des poussées douloureuses de pseudocellulite des membres correspondant histologiquement à une fasciite inflammatoire à monocytes [7, 17, 18].

### Quels examens complémentaires en cas de suspicion de maladie auto-inflammatoire ?

- Tout d'abord **mettre en évidence l'inflammation systémique** à l'aide de marqueurs de l'inflammation : CRP élevée et numération formule sanguine à la recherche d'une neutrophilie associée.

- **Éliminer une maladie auto-immune** avec le dosage des anticorps antinucléaires.

- **Réaliser une électrophorèse des protéines sériques** pour rechercher une hypogammaglobulinémie (pour le PLAID) et une gammopathie monoclonale (pour un syndrome de Schnitzler).

- **Réaliser une biopsie cutanée** en cas d'urticaire avec des signes cliniques d'atypies, l'association à des signes systémiques et une inflammation, à la recherche d'un infiltrat périvasculaire neutrophilique dense pouvant orienter vers une maladie auto-inflammatoire, mais l'histologie cutanée peut être non spécifique.

- **Faire un arbre généalogique** pour les CAPS, le PLAID et les maladies liées aux mutations de *NLR4*.

En cas de suspicion de maladie auto-inflammatoire, il convient d'adresser le

## Le dossier – Manifestations cutanées des MAI

patient à un centre de référence qui discutera la réalisation d'une analyse génétique en fonction du tableau clinique. Au cours d'une urticaire chronique, des signes cliniques dermatologiques atypiques, un syndrome inflammatoire biologique et l'association à d'autres signes systémiques doivent faire rechercher des arguments pour une maladie auto-inflammatoire.

### BIBLIOGRAPHIE

- PERONI A, COLATO C, ZANONI G *et al.* Urticarial lesions: if not urticaria, what else? The differential diagnosis of urticaria: part II. Systemic diseases. *J Am Acad Dermatol*, 2010;62:557-570; quiz 571-572.
- MONFORT JB, MOGUELET P, AMSLER E *et al.* [What is neutrophilic urticaria?]. *Ann Dermatol Venereol*, 2019;146:346-353.
- BREHON A, MOGUELET P, SETA V *et al.* Clinical and histological characteristics during chronic urticaria with dermal neutrophilic infiltrate: Proposal of a diagnostic score. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2022;36:e304-e306.
- GUSDORF L, LIPSKER D. Neutrophilic urticarial dermatosis: an entity bridging monogenic and polygenic autoinflammatory disorders, and beyond. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2020;34:685-690.
- AMSLER E, SORIA A, VIAL-DUPUY A. What do we learn from a cohort of 219 French patients with chronic urticaria? *Eur J Dermatol*, 2014;24:700-701.
- KOLKHIR P, ALTRICHTER S, HAWRO T *et al.* C-reactive protein is linked to disease activity, impact, and response to treatment in patients with chronic spontaneous urticaria. *Allergy*, 2018;73:940-948.
- KRAUSE K, GRATTAN CE, BINDSLEV-JENSEN C *et al.* How not to miss autoinflammatory diseases masquerading as urticaria. *Allergy*, 2012;67:1465-1474.
- GEORGIN-LAVIALLE S, DUCHARME-BENARD S, SARRABAY G *et al.* Systemic autoinflammatory diseases: Clinical state of the art. *Best Pract Res Clin Rheumatol*, 2020;34:101529.
- OZKUREDE VU, FRANCHI L. Immunology in clinic review series; focus on autoinflammatory diseases: role of inflammasomes in autoinflammatory syndromes. *Clin Exp Immunol*, 2012;167:382-390.
- CARTA S, PENCO F, LAVIERI R *et al.* Cell stress increases ATP release in NLRP3 inflammasome-mediated autoinflammatory diseases, resulting in cytokine imbalance. *Proc Natl Acad Sci USA*, 2015;112:2835-2840.
- LEVY R, GÉRARD L, KUEMMERLE-DESCHNER J *et al.* Phenotypic and genotypic characteristics of cryopyrin-associated periodic syndrome: a series of 136 patients from the Eurofever Registry. *Ann Rheum Dis*, 2015;74:2043-2049.
- MEHR S, ALLEN R, BOROS C *et al.* Cryopyrin-associated periodic syndrome in Australian children and adults: Epidemiological, clinical and treatment characteristics. *J Paediatr Child Health*, 2016;52:889-895.
- SATHISHKUMAR D, AL-ABADI E, NICKLAUS-WOLLENTIT I *et al.* Early-onset urticaria: a marker of cryopyrin-associated periodic syndrome. *Clin Exp Dermatol*, 2017;42:579-581.
- DEKONINGHD, BODAREJ, VANDERMEERJWM *et al.*; Schnitzler Syndrome Study Group. Schnitzler syndrome: beyond the case reports: review and follow-up of 94 patients with an emphasis on prognosis and treatment. *Semin Arthritis Rheum*, 2007;37:137-148.
- RODRIGUES F, HENTGEN V, BACHMEYER C *et al.* [NLRP4 associated autoinflammatory diseases: A systematic review of the current literature]. *Rev Med Interne*, 2018;39:279-286.
- MILNER JD. PLAID: a Syndrome of Complex Patterns of Disease and Unique Phenotypes. *J Clin Immunol*, 2015;35:527-530.
- REZAEI N. TNF-receptor-associated periodic syndrome (TRAPS): an autosomal dominant multisystem disorder. *Clin Rheumatol*, 2006;25:773-777.
- STOFFELS M, SIMON A. Hyper-IgD syndrome or mevalonate kinase deficiency. *Curr Opin Rheumatol*, 2011;23:419-423.

A. Soria a déclaré être consultante et oratrice pour Sanofi et Novartis. S. GeorGIN-Lavialle a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.