

Protocole National de Diagnostic et de Soins

Fièvre Méditerranéenne Familiale (FMF)



2022

Ce PNDS a été rédigé sous l'égide du :

Centre de référence des maladies rares auto-inflammatoires et de l'amylose inflammatoire (CeReMAIA)

Et de la

Filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI²R

Liste des personnes ayant collaboré à la rédaction du PNDS « Fièvre Méditerranéenne Familiale »

Ce PNDS a été coordonné par le Pr Sophie GEORGIN-LAVIALLE et le Dr Véronique HENTGEN.

Sophie GEORGIN-LAVIALLE¹, Jean-Jacques BOFFA², Laurence CUISSET³, Gilles GRATEAU¹, Jean-Benoît MONFORT⁴, Léa SAVEY¹, Isabelle TOUITOU⁵, Véronique HENTGEN⁶ et collaborateurs*.

1. Médecine interne, Tenon, Paris
2. Néphrologie, Tenon, Paris
3. Génétique, Cochin, Paris
4. Dermatologie, Tenon, Paris
5. Génétique, Montpellier
6. Rhumatologie pédiatrique, Versailles

*Collaborateurs :

Achille AOUBA, Médecine Interne, Caen ; Samuel ARDOIS, Médecine Interne, Rennes ; Maya BEN TOLILA-PANCER, Association Française de la Fièvre Méditerranéenne Familiale et des autres Fièvres Récurrentes Héréditaires ; Gaëlle BENDAVID, Médecine Générale, Paris ; Déborah BOUJENAH, Association Française de la Fièvre Méditerranéenne Familiale et des autres Fièvres Récurrentes Héréditaires ; Rim BOURGUIBA, Médecine Interne, Tenon, Paris ; Guislaine BOURSIER, Génétique, Montpellier ; Marion DELPLANQUE, Médecine interne, Tenon, Paris ; Yvan JAMILLOUX, Médecine interne, Lyon ; Isabelle KONE-PAUT, Rhumatologie pédiatrique, Kremlin Bicêtre ; Bertrand KNEBELMANN, Néphrologie, Necker, Paris ; Carole LACOUT, Médecine Interne, Angers ; Isabelle MELKI, Rhumatologie pédiatrique, Robert Debré, Paris ; Pierre QUARTIER-DIT-MAIRE, Rhumatologie pédiatrique, Necker, Paris ; Jérémie SELLAM, Rhumatologie, Pitié-Salpêtrière, Paris ; Daphné SOFFER, Association Française de la Fièvre Méditerranéenne Familiale et des autres Fièvres Récurrentes Héréditaires ; Harry SOKOL, Gastroentérologie, Saint Antoine, Paris.

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du (des) centre(s) de référence.

Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint de fièvre méditerranéenne familiale (FMF). Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire. Il permet également d'identifier les spécialités pharmaceutiques utilisées dans une indication non prévue dans l'Autorisation de mise sur le marché (AMM) ainsi que les spécialités, produits ou prestations nécessaires à la prise en charge des patients mais non habituellement pris en charge ou remboursés.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la Caisse d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'un patient atteint de FMF. Il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées.

Le présent PNDS a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

Méthode de travail

Le présent PNDS a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

Une réunion de mise en place en visioconférence avec les coordinatrices a permis de déterminer le plan du PNDS, la liste des rédacteurs pour chacune des parties/spécificités du PNDS ainsi que la liste des relecteurs.

Durant la phase de rédaction, les coordinatrices ont réalisé une analyse de la littérature en langue anglaise et française et ont rédigé l'actualisation du PNDS, qui a été amendé par les rédacteurs en fonction de leurs spécialités.

Durant la phase de relecture, chacun des rédacteurs et relecteurs a commenté la première version du PNDS.

A l'issue de la relecture, les coordinatrices ont pris en compte tous les commentaires pour produire la deuxième version du PNDS.

Deux demi-journées de finalisation se sont enfin tenues (en visioconférence), où tous les rédacteurs et relecteurs étaient conviés, afin de refaire une revue complète et collégiale du texte pour en produire une version finalisée à publier.

Tableau 1. Recommandations de bonne pratique

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (Oui / Non)	Recueil de l'avis des professionnels (Oui / Non ; Lesquels)	Recueil de l'avis des patients (Oui / Non)	Populations et techniques (ou produits étudiés)	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Gattorno, 2019, (11), International	Critères de classification des maladies auto-inflammatoires	Oui	Groupe d'experts	Non	Oui	Eurofever proposes a novel set of validated classification criteria for HRF and PFAPA with high sensitivity and specificity.
Georgin-Lavialle, 2021, (13), France	Recommandations de bonne pratique pour la transition dans les MAI ² R	Oui	Groupe d'experts	Non	Non	Recommandations de bonne pratique pour la transition dans les MAI ² R
Livneh, 1997, (18), Israel	Critères de diagnostic de la FMF	Oui	Groupe d'experts	Non	Oui	Nouveaux critères complets et simplifiés de diagnostic de la FMF
Piram, 2014, (24), International	Validation d'un score d'activité des fièvres récurrentes héréditaires	Oui	Groupe d'experts	Non	Oui	Score AIDAI
Shinar, 2020, (26), International	Recommandations pour le diagnostic génétiques des	Oui	Groupe d'experts	Non	Oui	These guidelines will orient and assist geneticists and health practitioners in providing up-to-date

PNDS Fièvre Méditerranéenne Familiale

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (Oui / Non)	Recueil de l'avis des professionnels (Oui / Non ; Lesquels)	Recueil de l'avis des patients (Oui / Non)	Populations et techniques (ou produits étudiés)	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
	MAI monogéniques					and appropriate diagnosis to their patients.
Yalçinkaya, 2009, (34), Turquie	Critères de diagnostic de la FMF	Oui	Groupe d'experts	Non	Oui	Nouveaux critères de diagnostic de la FMF

Tableau 2. Revues systématiques de la littérature

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Abbara, 2019, (2), France	Association vascularite et FMF	Oui	Oui	NA	NA	FMF, particularly when supported by two pathogenic MEFV mutations, could predispose to IgA vasculitis, or a PAN-like vasculitis with more perirenal bleeding and CNS involvement.
Fraisse, 2020, (10), France	Atteinte non amyloïde hépatique au cours de la FMF	Oui	Oui	NA	NA	Despite a low prevalence of metabolic risk factors, FMF may be associated with NAFLD and cryptogenic cirrhosis as a consequence of chronic or recurrent inflammation.
Hentgen, 2020, (15), France	Anti-IL-1 au cours de la FMF	Oui	Oui	NA	NA	IL-1 inhibitors have the potential to improve patient outcome even in FMF patients with co-morbidities or severe complications in whom inflammation control is difficult to achieve with colchicine alone.
Negrin, 2014, (21), USA	Rôle de l'IL-1 dans la NASH	Oui	Non	NA	NA	IL-1b signaling upregulates hepatic lipogenesis in obesity, and is essential for the induction of pathogenic hepatic steatosis in obese mice.
Rodrigues, 2017, (25), France	Coxites au cours de la FMF	Oui	Oui	NA	NA	La coxite est une complication rare de la FMF mais à haut risque de chronicité. Elle peut nécessiter la

PNDS Fièvre Méditerranéenne Familiale

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						mise en place d'une arthroplastie à un âge jeune. Devant des coxalgies récurrentes associées aux poussées de FMF, la réalisation de clichés radiologiques simples en inter-critique est nécessaire pour déceler des signes d'arthrite chronique ou d'arthrose précoce.

Tableau 3. Etudes cliniques

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Abbara, 2017, (1), France	Association FMF et hydradénite suppurée	Etude rétrospective	6 patients	NA	Description des caractéristiques cliniques et biologiques	FMF and HS are both inflammatory diseases involving young patients, with HS possibly being an autoinflammatory disease. Although their association seems to be fortuitous, both can induce an important inflammation state that could lead to AA amyloidosis and require a close monitoring of clinical signs and acute-phase reactants. Anakinra was successful in treating the only patient with both HS, FMF and amyloidosis.
Atas, 2020, (3), Turquie	Infertilité au cours de la FMF	Etude rétrospective	971 patients	NA	Infertilité	• The prevalence of infertility increased in female patients with FMF. • Female sex, FMF disease onset < 20 years, disease severity, and colchicine nonresponse were risk factors for FMF-associated infertility. • With effective treatment of FMF, reversal of infertility was observed in five patients.
Bourguiba, 2021, (4), France	Forme grave de Covid au cours de la FMF	Etude rétrospective	342 patients	NA	Forme grave de Covid	La FMF ne semble pas constituer un facteur de risque de développer une forme sévère d'infection par SARS-CoV2 chez les patients

PNDS Fièvre Méditerranéenne Familiale

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						traités au long cours par de la colchicine quotidienne, par rapport à la population générale.
Bourguiba, 2021, (6), France	Evolution du Covid au cours de la FMF sous colchicine au long cours	Etude rétrospective	342 patients	NA	Caractéristique s cliniques et biologiques, devenir	Our preliminary conclusion is that FMF patients receiving a long-term treatment with daily colchicine have no additional risk factor for severe SARS-CoV-2 infection compared with the general population.
Bourguiba, 2022, (7), France	Evolution du Covid au cours de la FMF comparé aux autres maladies auto-inflammatoires	Etude de registre	117 patients FMF et 1545 autres MAI	NA	Caractéristique s cliniques et biologiques, devenir	As identified in the whole French RMD COVID-19 cohort, patients with SAID on corticosteroids and with multiple comorbidities are prone to develop more severe COVID-19 forms.
Çakan, 2021, (8), Turquie	Valeur de la protéine SAA au cours de la FMF	Etude rétrospective	168 patients	NA	Caractéristique s cliniques et biologiques	C-reactive protein and SAA correlate well with FMF attacks. Therefore, checking for SAA during a FMF attack is not required. However, SAA seems to be the most sensitive method for demonstrating subclinical inflammation in attack-free period. Thus, checking SAA levels might be a valuable tool in selected FMF patients.

PNDS Fièvre Méditerranéenne Familiale

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Ducharme-Bénard, 2020, (9), France	Comparaison des marqueurs d'inflammation au cours des poussées de FMF et de TRAPS	Etude rétrospective	50 patients FMF et 23 patients TRAPS	NA	Biomarqueurs d'inflammation	Serum leukocytes, neutrophils, and CRP values measured during an inflammatory attack are higher in TRAPS than in FMF.
Georgin-Lavialle, 2021, (12), France	Dosage de la colchicine dans les cheveux au cours de la FMF	Etude prospective	36 patients	Dosage de colchicine dans les cheveux	Caractéristiques cliniques et biologiques	The measurement of hair colchicine is feasible on most hair; this non-invasive examination could provide objective information on colchicine compliance in FMF except for bleached-hair patients.
Granat, 1983, (14), Israel	Réduction des adhésions péritonéales sous colchicine chez le rat	Etude prospective	22 rats	Colchicine vs Dexaméthasone	Adhésions péritonéales	Colchicine is more effective than dexamethasone in inhibiting adhesion formation in the rat.
Kaşıfoğlu, 2009, (16), Turquie	Fréquence de la sacroiliite au cours de la FMF	Etude rétrospective	256 patients FMF	NA	Sacroiliite	Sacroiliitis may be seen more frequently in FMF patients than expected. HLA-B27 positivity and/or M694V mutation may play a role in the development of sacroiliitis and the severity of seronegative spondyloarthritis.
Koné-Paut, 2000, (17), France	Atteinte cutanée au cours de la FMF	Etude rétrospective	91 patients FMF	NA	Atteinte cutanée	New phenotype-genotype correlations emerged from our study: homozygosity for the

PNDS Fièvre Méditerranéenne Familiale

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						M694V mutation was associated with intensity of fever, splenomegaly and with erysipelas-like erythema. Apart from erysipelas-like erythema, no significant association was found between other cutaneous features and the genotype.
Monfort, 2022, (19), France	Atteinte cutanée au cours des MAI monogéniques	Etude de registre	779 patients	NA	Atteinte cutanée	As expected, ELE of the ankle was specific to FMF. Periorbital edema, classically described in TRAPS, was rare in TRAPS (9%) but more frequent than in FMF or CAPS. Skin is one of the most frequently involved organs in monogenic AIDs: cutaneous examinations could help physicians diagnose these diseases.
Nabil, 2012, (20), Egypte	Grossesse au cours de la FMF	Etude prospective	26 patientes	NA	Suivi de grossesse et du nouveau-né	Favourable pregnancy outcome occurs in patients with FMF treated with colchicine before and after pregnancy. Neonatal outcome was similar to that expected in the general population.
Ofir, 2008, (22), Israel	FMF et grossesse	Etude prospective	239 grossesses	NA	Suivi de grossesse et du nouveau-né	Familial Mediterranean fever is an independent risk factor for preterm delivery. Nevertheless, perinatal

PNDS Fièvre Méditerranéenne Familiale

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						outcome is comparable to the general population.
Oner, 2013, (23), Turquie	Réserve ovarienne au cours de la FMF	Etude prospective	30 FMF et 30 contrôles	Evaluation de la réserve ovarienne	Réserve ovarienne	Ovarian reserve was reduced in women with FMF compared with healthy controls. FMF may affect the ovarian reserve but the mechanism of this effect is unclear.
Smith, 2018, (27), USA	Anakinra et grossesse	Etude de cas	5 grossesses	NA	Suivi de grossesse et du nouveau-né	Anakinra was used successfully in five full-term pregnancies; however, two subjects developed oligohydramnios, a process that can be linked to fetal renal anomalies.
Sohar, 1967, (28), Israel	Description de la FMF	Etude rétrospective	470 patients	NA	Caractéristiques cliniques, biologiques et d'évolution	Description complète d'une grande cohorte de FMF
Sotskiy, 2021, (29), Israel	Causes d'infertilité et évolution des grossesses au cours de la FMF	Etude rétrospective	211 patientes et 127 contrôles	NA	Suivi de grossesse et du nouveau-né	Colchicine medication and controlled FMF disease do not adversely affect the reproductive system and pregnancy outcome.
Stankovic Stojanovic, 2017, (30), France	Concordance CRP et SAA au cours de la FMF en poussée	Etude prospective	218 patients	CRP et SAA en poussée	Concordance CRP-SAA	CRP<5mg/L in FMF children or 8.75mg/L in FMF adults during attack-free periods might be a convenient substitute to guide therapeutic decisions when SAA is unavailable.

PNDS Fièvre Méditerranéenne Familiale

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Turan, 2015, (31), Turquie	Profil IRM des SpA associées à la FMF	Etude prospective	29 patients	IRM	Caractéristiques cliniques, biologiques et en imagerie	Our results confirmed the role of M694V on risk of spondyloarthritis development in patients with FMF. Unlike ankylosing spondylitis, spinal chronic lesions were quite uncommon, even those patients with substantial disease duration and severe sacroiliac joint involvement.
Uzunaslanc, 2014, (32), Turquie	Fertilité au cours du Behçet	Etude rétrospective	190 Behçet, 126 FMF, 125 contrôles	NA	Taux de fertilité et prises médicamenteuses	Infertility is not appreciably increased among BS patients attending a dedicated outpatient clinic. Major organ involvement does not increase the risk of infertility and CYC is the only drug that seems to compromise fertility in BS.
Vural, 2017, (33), Allemagne-Turquie	Hydradénite suppurée et FMF	Etude de cas	2 patients	NA	Description clinique, biologique et génétique	PASH and PAPASH have recently been associated with genetic alterations of gene encoding proline-serine-threonine phosphatase-interacting protein 1 (PSTPIP1), which interacts with the product of MEFV gene in the autoinflammatory pathway. This intriguing molecular interaction may explain shared phenotypic characteristics seen in genetic defects. Association of one more

PNDS Fièvre Méditerranéenne Familiale

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						autoinflammatory disorders with HS adds another brick to the wall.
Yougstein, 2017, (35), International	Grossesse et anti-IL-1	Etude rétrospective	31 grossesses	NA	Suivi de grossesse et du nouveau-né	This series substantially increases the published experience of IL-1 blockade and reproduction including the first data on canakinumab and on paternal exposure to these agents. Data are generally reassuring, although the case of renal agenesis is the second reported in an anakinra-exposed pregnancy.
Zayed, 2012, (36), Egypte	Fertilité au cours de la FMF	Etude prospective	74 patientes	Bilan fertilité	Bilan fertilité	The causes of infertility in patients with FMF are not different from those expected in the general population. Treatment of the problem should be causal, adopting the conventional lines of treatment up to in vitro fertilization/intracytoplasmic sperm injection when appropriate. Colchicine is the treatment of choice and it is important to use it in its proper doses to control the disease.

BIBLIOGRAPHIE

1. Abbara S, Georgin-Lavialle S, Stankovic Stojanovic K, Bachmeyer C, Senet P, Buob D. Association of hidradenitis suppurativa and familial Mediterranean fever: A case series of 6 patients. *Joint Bone Spine* mars. 2017;84(2):62.
2. Abbara S, Grateau G, Ducharme-Bénard S, Saadoun D, Georgin-Lavialle S. Association of Vasculitis and Familial Mediterranean Fever. *Front Immunol*. 2019;10(763).
3. Atas N, Armagan B, Bodakci E, Satis H, Sari A, Bilge NSY. Familial Mediterranean fever-associated infertility and underlying factors. *Clin Rheumatol* janv. 2020;39(1):61.
4. Bourguiba R, Delplanque M, Caroline V, Savey L, Grateau G, Hentgen V. La fièvre méditerranéenne familiale est-elle une situation à risque de développer une forme grave d'infection par la COVID19 ? Résultat d'une étude rétrospective sur 627 patients en période et zone endémique en France. *Rev Med Interne* juin. 2021;42:A60:1.
5. Bourguiba R, Delplanque M, Vinit C, Ackermann F, Savey L, Grateau G. Clinical course of COVID-19 in a cohort of 342 familial Mediterranean fever patients with a long-term treatment by colchicine in a French endemic area. *Ann Rheum Dis* avr. 2021;80(4):40.
6. Bourguiba R, Kyheng M, Koné-Paut I, Rouzaud D, Avouac J, Devaux M. COVID-19 infection among patients with autoinflammatory diseases: a study on 117 French patients compared with 1545 from the French RMD COVID-19 cohort: COVIMAI - the French cohort study of SARS-CoV-2 infection in patient with systemic autoinflammatory diseases. *RMD Open* mai. 2022;8(1).
7. Bourguiba R, Delplanque M, Savey L, Hentgen V, Grateau G, Georgin-Lavialle S, et al. Correspondence on « Safety of vaccination against SARS-CoV-2 in people with rheumatic and musculoskeletal diseases: results from the EULAR Coronavirus Vaccine (COVAX) physician-reported registry » by Machado et al. *Ann Rheum Dis*. 11 juill 2022;annrheumdis-2022-222118.
8. Çakan M, Karadağ ŞG, Tanatar A, Sönmez HE, Ayaz NA. The Value of Serum Amyloid A Levels in Familial Mediterranean Fever to Identify Occult Inflammation During Asymptomatic Periods. *J Clin Rheumatol*. 2021;27(1):4.
9. Ducharme-Bénard S, Steichen O, Savey L, Hentgen V, Aouba A, Grateau G. Attacks of TNF-receptor associated periodic syndrome are associated with higher inflammatory markers than familial Mediterranean fever. *Clin Exp Rheumatol*. 2020;127(5).
10. Fraisse T, Savey L, Hentgen V, Rossi-Semerano L, Koné-Paut I, Grateau G. Non-amyloid liver involvement in familial Mediterranean fever: A systematic literature review. *Liver Int* juin. 2020;40(6):77.
11. Gattorno M, Hofer M, Federici S, Vanoni F, Bovis F, Aksentijevich I, et al. Classification criteria for autoinflammatory recurrent fevers. *Ann Rheum Dis*. août 2019;78(8):1025-32.

12. Georgin-Lavialle S, Abe E, Larabi A, Savey L, Ducharme-Bénard S, Hentgen V. Could we measure hair colchicine to assess colchicine observance in familial Mediterranean fever? *Rheumatology (Oxford)*. 2021;60(3):4.
13. Georgin-Lavialle S, Hentgen V, Truchetet ME, Romier M, Hérasse M, Maillard H. Transition from pediatric to adult care: Recommendations of the French network for autoimmune and autoinflammatory diseases (FAI2R. *Rev Med Interne* sept. 2021;42(9):8.
14. Granat M, Tur-Kaspa I, Zylber-Katz E, Schenker JG. Reduction of peritoneal adhesion formation by colchicine: a comparative study in the rat. *Fertil Steril*. 1983;40(3):72.
15. Hentgen V, Vinit C, Fayand A, Georgin-Lavialle S. The Use of Interleukine-1 Inhibitors in Familial Mediterranean Fever Patients: A Narrative Review. *Front Immunol*. 2020;11:971.
16. Kaşifoğlu T, Calişir C, Cansu DU, Korkmaz C. The frequency of sacroiliitis in familial Mediterranean fever and the role of HLA-B27 and MEFV mutations in the development of sacroiliitis. *Clin Rheumatol* janv. 2009;28(1):6.
17. Koné Paut I, Dubuc M, Sportouch J, Minodier P, Garnier JM, Touitou I. Phenotype-genotype correlation in 91 patients with familial Mediterranean fever reveals a high frequency of cutaneomucous features. *Rheumatology (Oxford)*. nov 2000;39(11):1275-9.
18. Livneh A, Langevitz P, Zemer D, Zaks N, Kees S, Lidar T, et al. Criteria for the diagnosis of familial Mediterranean fever. *Arthritis Rheum*. oct 1997;40(10):1879-85.
19. Monfort JB, Deshayes S, Dusser P, Bourguiba R, Savey L, Vinit C. Cutaneous manifestations of monogenic auto-inflammatory diseases: An international cohort study from the Juvenile Inflammatory Rheumatism cohort. *J Am Acad Dermatol*. 2022;12 août S0190-9622(22)02527-0.
20. Nabil H, Zayed A, State O, Badawy A. Pregnancy outcome in women with familial Mediterranean fever. *J Obstet Gynaecol*. 2012;32(8):9.
21. Negrin KA, Roth Flach RJ, DiStefano MT, Matevossian A, Friedline RH, Jung D. IL-1 signaling in obesity-induced hepatic lipogenesis and steatosis. *PLoS One*. 2014;9(9).
22. Ofir D, Levy A, Wiznitzer A, Mazor M, Sheiner E. Familial Mediterranean fever during pregnancy: an independent risk factor for preterm delivery. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* déc. 2008;141(2):8.
23. Oner G, Muderris I. Assessment of ovarian reserve based on hormonal parameters, ovarian volume, and antral follicle count in women with familial Mediterranean fever. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2013;170(2):51.
24. Piram M, Koné-Paut I, Lachmann HJ, Frenkel J, Ozen S, Kuemmerle-Deschner J. Validation of the auto-inflammatory diseases activity index (AIDAI) for hereditary recurrent fever syndromes. *Ann Rheum Dis* déc. 2014;73(12):73.
25. Rodrigues F, Sellam J, M'bappe P, Stankovic K, Ziza JM, Gâteau G. Coxites au cours de la fièvre méditerranéenne familiale : à propos de 82 hanches pathologiques incluant la revue de la littérature et 5 nouveaux cas français. *La Revue de Médecine Interne*. 2017;1 juin 38:A103.

26. Shinar Y, Ceccherini I, Rowczenio D, Aksentijevich I, Arostegui J, Ben-Chétrit E, et al. ISSAID/EMQN Best Practice Guidelines for the Genetic Diagnosis of Monogenic Autoinflammatory Diseases in the Next-Generation Sequencing Era. *Clin Chem.* 1 avr 2020;66(4):525-36.
27. Smith CJF, Chambers CD. Five successful pregnancies with antenatal anakinra exposure. *Rheumatology (Oxford).* 1 juill 2018;57(7):1271-5.
28. Sohar E, Gafni J, Pras M, fever HHFM. A survey of 470 cases and review of the literature. *Am J Med* août. 1967;43(2):53.
29. Sotskiy PO, Sotskaya OL, Hayrapetyan HS, Sarkisian TF, Yeghiazaryan AR, Atoyan SA. Infertility Causes and Pregnancy Outcome in Patients With Familial Mediterranean Fever and Controls. *J Rheumatol* avr. 2021;48(4):14.
30. Stankovic Stojanovic K, Hentgen V, Fellahi S, Georgin-Lavialle S, Amselem S, Grateau G, et al. Concordance between CRP and SAA in familial Mediterranean fever during attack-free period: A study of 218 patients. *Clin Biochem.* mars 2017;50(4-5):206-9.
31. Turan A, Mercan R, Bitik B, Kucuk H, Ozturk M, Tufan A. Magnetic resonance imaging features of Familial Mediterranean Fever associated spondyloarthritis. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2015;13(Suppl 1).
32. Uzunaslán D, Saygin C, Hatemi G, Tascilar K, Yazici H. No appreciable decrease in fertility in Behçet's syndrome. *Rheumatology (Oxford).* mai 2014;53(5):828-33.
33. Vural S, Gundogdu M, Kundakci N, Ruzicka T. Familial Mediterranean fever patients with hidradenitis suppurativa. *Int J Dermatol.* juin 2017;56(6):660-3.
34. Yalçinkaya F, Ozen S, Ozçakar ZB, Aktay N, Cakar N, Düzova A. A new set of criteria for the diagnosis of familial Mediterranean fever in childhood. *Rheumatology (Oxford)* avr. 2009;48(4):8.
35. Youngstein T, Hoffmann P, Gül A, Lane T, Williams R, Rowczenio DM. International multi-centre study of pregnancy outcomes with interleukin-1 inhibitors. *Rheumatology (Oxford).* 2017;56(12):8.
36. Zayed A, Nabil H, State O, Badawy A. Subfertility in women with familial Mediterranean fever. *J Obstet Gynaecol Res* oct. 2012;38(10):4.