

Le syndrome d'activation mastocytaire : une nouvelle entité à expression cutanée et systémique

Author links open overlay panel [E.A.Casassa¹](#)

[C.Mailhol²E.Tournier³L.Camille³M.Eischen⁴N.Kirsten¹M.P.Konstantinou¹J.Ofaiche¹N.Meyer¹J.M.azereeuw-Hautier¹C.Aquilina¹M.C.Marguery¹S.Boulinguez¹F.Giordano-Labadie¹J.Moreau⁵S.Evrard³L.Lamant³P.Dubreuil⁶...C.Bulai Livideanu¹](#)

<https://doi.org/10.1016/j.annder.2015.10.118> [Get rights and content](#)

<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0151963815006663>

Introduction

Le syndrome d'activation mastocytaire (SAMA) est une nouvelle entité clinique décrite en 2010. Il peut être primaire et en relation avec une activation mastocytaire monoclonale, secondaire à une pathologie inflammatoire ou néoplasique ou peut être idiopathique. Les caractéristiques clinico-biologiques et les critères diagnostiques du SAMA sont en cours de définition.

Objectif

Description des caractéristiques clinico-biologiques et d'imagerie des patients avec SAMA suivis dans un centre de compétence des mastocytoses.

Matériel et méthodes

Nous avons inclus tous les patients adultes diagnostiqués avec un SAMA entre janvier 2012 et décembre 2014. Le diagnostic de SAMA a été porté selon les critères de Valent et al. (2012) modifiés. Nous avons recueilli les données démographiques et cliniques : type de SAMA, type de symptômes d'activation mastocytaire, le délai diagnostique. Les données suivantes ont été également collectées : taux sérique de la tryptase, statut mutationnel du gène *KIT* cutané et médullaire, expression de CD2/CD25 par les mastocytes médullaires, histologie cutanée et médullaire et ostéodensitométrie.

Résultats

Nous avons inclus 21 patients atteints de SAMA avec un âge médian de 49 ans (range : 19–75) et un sex-ratio H/F de 10/11. Sept patients (33,3 %) avaient un SAMA primaire, deux patients (9,5 %) avaient un SAMA secondaire (un cas satellite d'une myélodysplasie et un cas associé à un psoriasis) et 12 patients (57,1 %) répondaient aux critères de SAMA idiopathique. Le retard diagnostique médian était de 4 ans (range : 0–30). Vingt patients (95,2 %) présentaient des symptômes d'activation mastocytaire à expression cutanée : 14 cas (66,6 %) d'urticaire

superficielle, 8 cas (38,1 %) d'urticaire profonde, 16 cas (76,1 %) de flush et 13 cas (61,9 %) de prurit sine materia et/ou d'exanthème non spécifique. Huit patients (38,0 %) de notre série présentaient des chocs anaphylactiques. Le taux médian de la tryptase sérique était de 4,3 µg/l (range : 2,6–20). La densité osseuse était basse chez 8 patients (38,1 %) dont deux (9,5 %) présentaient des fractures multiples et elle était augmentée chez deux patients (9,5 %). Sept patients (33,3 %) présentaient un nombre augmenté de mastocytes normaux sur la biopsie de moëlle. Onze patients (52,3 %) présentaient un nombre augmenté de mastocytes normaux dans la biopsie de la peau normale.

Discussion

À notre connaissance il s'agit de la première série descriptive de SAMA. La peau est un organe cible du SAMA. Les manifestations cutanées du SAMA comportent : urticaire superficielle et profonde, flush, exanthème non spécifique et prurit sine materia.

Conclusion

Le dermatologue joue un rôle important dans le diagnostic de cette entité qui peut être associée à des manifestations systémiques graves comme l'anaphylaxie et l'ostéoporose fracturaire.