

Activation mastocytaire et syndrome d'Ehlers-Danlos ? 10 observations

- 28/11/18

Doi : 10.1016/j.revmed.2018.10.256

F. Pontille *✉, H. Letournel, T. Moulinet, J. Corriger, J. Campagne, R. Jaussaud
Département de médecine interne et immunologie clinique, CHRU de Nancy, Nancy

**Auteur correspondant.*

Résumé

Introduction

Le syndrome d'activation mastocytaire idiopathique (SAMA) est le témoin d'une suractivité sans prolifération en excès des mastocytes. Le caractère systémique de l'atteinte et la multiplication des épisodes de dégranulation engendrent un lourd impact sur la qualité de vie des patients.

Le syndrome d'Ehlers-Danlos (EDS) est un groupe hétérogène de pathologies du tissu conjonctif à caractère héréditaire. L'EDS hypermobile (EDSh) en est la forme la plus fréquente de diagnostic clinique : hypermobilité articulaire généralisée, au moins 5 manifestations systémiques et/ou une histoire familiale et des complications musculaires dont des phénomènes douloureux chroniques [1].

L'EDSh serait une des pathologies les plus fréquemment à l'origine de syndrome de tachycardie posturale orthostatique (POTS) [2]. Le POTS, témoin d'une dysautonomie, serait pour certains une des conséquences de l'activation mastocytaire comme le suggère l'efficacité rapportée des traitements antihistaminiques dans ces situations. Les critères de POTS sont une élévation de 30 bpm dans les 10 minutes suivant le passage en orthostatisme sans chute tensionnelle et pouvant s'accompagner d'asthénie, palpitations et syncope.

Un rapprochement récent entre EDS et SAMA a été proposé en raison de la fréquence de symptômes évocateurs de dégranulation mastocytaire chez les patients EDS [3].

Notre objectif était de décrire les manifestations imputables à un SAMA dans une cohorte de patients suivis pour un EDS ainsi que les effets de traitements à visée anti-mastocytaire.

Matériels et méthodes

Étude monocentrique, rétrospective d'une cohorte de 120 patients EDS suivis dans notre centre entre 2016 et 2018. Recueil des manifestations cliniques cutanées, digestives, cardiovasculaires, respiratoire, ORL et des antécédents anaphylactiques. Les différents traitements à visée anti-mastocytaire et leur éventuelle efficacité ont également été recueillis.

Résultats

Dix patientes, d'âge moyen de 32,3 ans, diagnostiquées EDS (9 EDSh, 1 EDS arthrochlasique en attente de confirmation par génotypage COL1A1, COL1A2) présentaient des symptômes compatibles avec un éventuel SAMA.

Le diagnostic d'EDS a été porté de 17 à 47 ans.

Un SAMA sous-jacent a été évoqué en même temps que le diagnostic d'EDS pour 3 patientes.

Toutes les patientes présentaient des douleurs musculo-squelettiques diffuses. Pour 3 patientes des douleurs neuropathiques étaient associées.

Les symptômes rapportables à un SAMA sous-jacent étaient : douleurs abdominales ($n=7$), nausées au quotidien ($n=3$), épisodes diarrhéiques à caractères moteurs ($n=5$), POTS ($n=2$), malaises à répétitions ($n=5$), épisodes de tachycardie ($n=4$), asthme et bronchite asthmatiforme ($n=3$), épisodes d'angio-œdèmes ($n=4$ dont une avec localisation abdominale), épisodes de flush ($n=2$), crises d'urticaires ($n=6$, dont 5 urticaires géants) et des antécédents allergiques ($n=5$).

Les taux de tryptase sérique basaux (en dehors des crises) étaient tous $<15\mu\text{g/L}$.

Un traitement spécifique était initié chez 9 patientes (antihistaminique H1 seul 4 fois, antihistaminique H1 et H2 1 fois, antihistaminique H1 et anti-leucotriènes 4 fois).

Un traitement par omalizumab était initié ($n=1$) avec une efficacité spectaculaire, du fait de l'efficacité insuffisante des anti-H1, anti-H2, anti-leucotriènes combinés à doses maximales, se solvant par l'absence de récurrence d'urticaire, angio-œdèmes et malaise dès la deuxième injection.

Sept patientes étaient améliorées par les traitements spécifiques à des degrés divers.

L'information n'était pas encore disponible pour 2 d'entre elles.

Conclusion

Des symptômes évocateurs d'activation mastocytaire, un POTS et des antécédents d'anaphylaxie méritent d'être systématiquement recherchés chez les patients EDS. Les éléments de preuve d'un lien entre activation mastocytaire, dysautonomie et EDS restent néanmoins ténus à ce jour et méritent de plus amples investigations.

La thérapeutique médicamenteuse à visée anti-mastocytaire peut cependant permettre d'améliorer le quotidien de patients déjà bien impactés tant par l'EDS que le SAMA et/ou le POTS et ne doit pas être négligée chez les patients qui associent ces deux conditions.

Le texte complet de cet article est disponible en PDF.

<https://www.em-consulte.com/article/1260726/activation-mastocytaire-et-syndrome-d-ehlers-danlo>