

SED ou SAMA
SAMA et SED

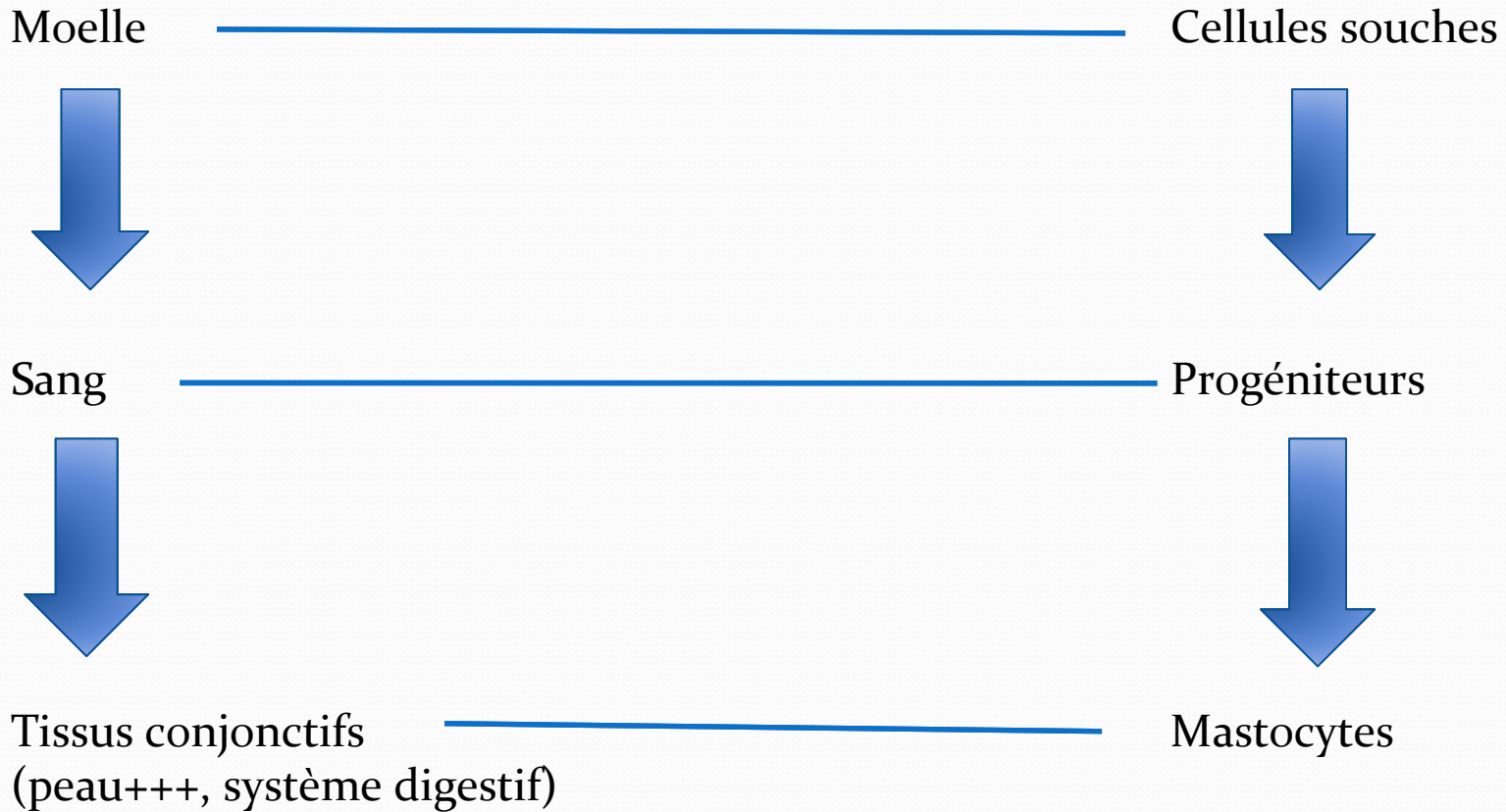
SAMED?

Dr Daniel GROSSIN, Généraliste
Président du GERSED France

Ses manifestations

- **Au niveau cutané**, rougeurs avec sensation de chaleur (*flush*), démangeaisons, urticaire.
- **Au niveau digestif**, douleurs, troubles du transit: diarrhée et/ou constipation, nausées, vomissements, ballonnements, flatulences, aérophagie, éructations.
- **Au niveau cardiovasculaire**, palpitations, malaises avec, parfois, baisse de la tension artérielle, voire réaction anaphylactique, syncopes, tachycardies posturales.
- **Au niveau musculo-squelettique**, tout type de douleurs articulaires, osseuses, musculaires et/ou tendineuses.
- **Au niveau uro-génital**, pollakiurie(> 6 mictions /j), sensations de brûlures urinaires, cystites interstitielles, troubles de la libido.
- **Au niveau pulmonaire et ORL**, toux, gêne respiratoire, conjonctivite et sinusite de type allergique.
- **Au niveau neurologique et psychique**, fatigue anormale, troubles du sommeil, céphalées, sensations de vertiges, troubles de l'humeur : tristesse inhabituelle, anxiété, irritabilité, difficultés de concentration et de mémoire.

Le Mastocyte



La dégranulation des mastocytes

Substances libérées:

- ✓ Histamine
- ✓ Héparine
- ✓ Prostaglandines
- ✓ Platelet Activating Factor (P.A.F.)
- ✓ Enzyme de Conversion de l'Angiotensine (E.C.A)
- ✓ Leucotriènes
- ✓ Enzymes protéolytiques
- ✓ Cytokines
- ✓ Chimiokines
- ✓ Tumor Necrosis Factor Alpha (T.N.F. Alpha)

Intervention des mastocytes lors de:

- Hypersensibilité immédiate
- Inflammation
- Défenses immunitaires
- Défense de prolifération tumorale
- Processus de cicatrisation
- Processus de fibrose
- Processus d'angiogénèse

LE SAMA

- Le Syndrome d'Activation Mastocytaire se définit par une fragilité des mastocytes qui sont « chatouilleux » et dégranulent trop facilement et massivement sans que leur nombre soit suffisamment augmenté pour porter le diagnostic de mastocytose.
- Le diagnostic est **uniquement clinique** devant la négativité des examens.
- Lorsque la tryptasémie est élevée: > à 10ng/ml avec tous les signes de SAMA et une hypermobilité on peut évoquer une alpha-tryptasémie congénitale. C'est à dire qu'il existe des copies supplémentaires du gène de l'alpha tryptase (TPSAB1). Un diagnostic génétique peut être fait.

SAMED?

- Il est évident que dans certains cas, les diagnostics de SED et de SAMA peuvent être difficiles à porter car la frontière entre ces deux identités n'est pas claire.
- Ce qui est essentiel et primordial c'est que les traitements de ces deux syndromes peuvent s'associer et se compléter pour le mieux vivre de ces patients atteints de ce que j'appelle le SAMED.

Signes du SAMA associé à un SED diagnostiqué: un SAMED?

- Eruptions cutanées, flushs, dermographisme, prurit, «allergies » aux venins...
- Intolérances alimentaires, vomissements, MICI,...
- Notions d'œdème de Quincke ou choc anaphylactique
- Notions de facteurs déclenchant: (individuels, personnels)
 - Variations thermiques marquées, exercice physique, émotions, venins
 - Aliments histamino-libérateurs: alcool, œufs, chocolat, fraises, fruits exotiques, crustacés, poissons, cuisine chinoise.
 - Médicaments: AINS, anticholinergiques, myorelaxants, opiacés, tramadol, codéine, procaine, polymyxine, amphotéricineB, interféron alpha, produits de contraste iodés, aspirine (qui peut être indiquée dans certains cas comme anti prostaglandine)

Traitement SAMA

- Les traitements du SAMA peuvent être très utiles en cas de SAMED (SED+ SAMA). Comme dans le SED, ils ne sont que symptomatiques et adaptés à chaque cas. Ils n'ont la plupart du temps que de minimes effets secondaires potentiels.
- Les anti-histaminiques anti-H₁ (loratadine, mizolastine,...) associés aux anti-H₂ (ranitidine, famotidine..) utilisés en première intention pour bloquer les récepteurs mastocytaires.
- Le kétotifène (Zaditen[®]) et le montelukast(Singulair[®]) peuvent avoir un intérêt comme antagonistes des récepteurs aux leucotriènes, anti histaminiques et renforçateurs de membranes.
- Le cromoglycate de sodium oral, disponible en ampoule (Intercron[®]) n'est plus remboursé. Il est intéressant comme renforçateur de membrane des mastocytes. 6 à 8 ampoules /jour pour les adultes.

Conduite à tenir devant un SAMED

- Tentative thérapeutique venant des traitements du SAMA si besoin.
- Dosage de la tryptasémie.
- Prescription de stylo Anapen[®] si il y a eu des épisodes d'œdème de Quincke encore plus si choc.

.

Le traitement donné par exemple par le CEREMAST pour un SAMED

Prescriptions relatives au traitement de l'affection de longue durée reconnue (liste ou hors liste)
(AFFECTION EXONERANTE)

Fait le 18/01/2017

- 1- Aerius 1 cp x 2/j
- 2- Xyzall 1 cp /j à midi à doubler si efficace et bien toléré
- 3- Ranitidine 150 mg x 2/j
- 4- Singulair 10mg/j
- 5- Intercron 2 ampoules x 3/j
- 6- Uvédose 100 000 UI chaque 2 mois

QSP 12 mois

Signes d'orientation vers un SAMA (1)

➤ Signes « allergiques » :

- Etes vous allergiques ?
- Avez vous des intolérances alimentaires ?
- Avez vous des intolérances médicamenteuses ?
- Avez vous des réactions importantes aux piqûres de moustique par exemple ?
- Avez vous des réactions importantes aux piqûres de guêpes ou abeilles ?
- Avez vous fait un œdème de Quincke ?
- Avez vous déjà pris un anti histaminique ? Lequel ? Pourquoi ?

➤ Signes « de la douche » :

- Avez vous une réaction cutanée avec rougeurs et démangeaisons pendant ou après la douche ?
- Etes vous fatigué(e) après la douche ?
- Etes vous obligé(e), de vous reposer après la douche ? De vous allonger ?
- Prenez vous votre douche le soir car elle vous fatigue ?

Signes d'orientation vers un SAMA (2)

➤ Signes digestifs :

- Avez vous des douleurs abdominales ? Des ballonnements ?
- Ces douleurs sont elles le symptôme le plus « invalidant » ?
- Avez vous de la diarrhée ? Ou alternance des deux ?
- Ces épisodes douloureux sur ce fond chronique, peuvent elles être déclenchées par une intolérance alimentaire ou médicamenteuse ?
- Lorsque vous évoquez une intolérance, cela donne-t-elle des nausées des vomissements, une diarrhée des maux de tête ? dans quel laps de temps après l'ingestion ?
- Quelques fois l'exclusion alimentaire est très ancienne et il faut la rechercher, du genre : Aimez vous les huitres? Si la réponse est « non je n'aime pas » il faut insister sur ce que ça peut provoquer : nausées, vomissements diarrhée ? Il faut alors faire la part des choses sur le goût individuel et une exclusion par intolérance.

➤ Signes d'éruption :

- Avez vous une éruption pendant la douche ?
- Avez vous une éruption lorsque vous passez du chaud au froid ou l'inverse ?
- Avez vous une éruption aux frottements ?
- Avez vous un dermographisme ?
- Avez vous une éruption à l'effort ? Après une émotion ? Sans raison particulière ?