

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

: Mastocytoses

Synonymes

Mastocytose cutanée pure et ses sous-types variants :

- Mastocytose maculo-papuleuse (anciennement urticaire pigmentaire) ;
- Mastocytose cutanée diffuse ;
- Mastocytomes cutanés.

Mastocytose systémique et ses variants :

- Mastocytose systémique indolente ;
- Mastocytose systémique smoldering (SSM) - mastocytose systémique agressive (MSA) ;
- Mastocytose systémique associée à une hémopathie non mastocytaire ;
- Leucémie à mastocytes ;
- Sarcome mastocytaire.

Définition

Les mastocytoses sont un groupe de maladies caractérisées par l'accumulation et l'activation anormales de mastocytes dans divers organes (peau, tube digestif, moelle osseuse, foie, rate, os...). La dégranulation mastocytaire peut entraîner des manifestations fonctionnelles : prurit, flushs, choc anaphylactique et œdème de Quincke, troubles digestifs (dont diarrhées, intolérances alimentaires), douleurs (notamment ostéo-articulaires et musculaires), symptômes neuropsychiques (dont céphalées, anxiété, dépression).

La prise en charge repose sur l'éviction des facteurs déclenchants identifiés chez un malade donné. Celui-ci est variable selon les patients : aliments ou médicaments, produits de contraste iodés, substances pour l'anesthésie générale, stress, fatigue, etc.

Un traitement symptomatique bloquant l'activation mastocytaire, la libération de médiateurs et/ou leur activité (cromoglycate de sodium, antihistaminiques, montelukast, anti-IgE...) est souvent nécessaire.

Certaines formes systémiques peuvent justifier un traitement de fond à visée de cytoréduction (interféron alpha, cladribine, inhibiteurs de tyrosine kinase...).

Pour en savoir plus :

- Orphanet : [Fiche Maladie](#)
- Fiche tout public : [100 questions/réponses sur la mastocytose \(hôpital Necker\)](#)

Sommaire	
<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Synonymes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Mécanismes</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Orientation</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>
	<u>Annexe 1 : Facteurs de risque de dégranulation mastocytaire</u>
	<u>Annexe 2 : Médicaments autorisés et contre-indiqués en périopératoire</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Mastocytose cutanée, mastocytose systémique indolente, mastocytoses systémiques agressives, mastocytose systémique associée à une hémopathie non mastocytaire, leucémies à mastocytes, sarcomes mastocytaires

Mécanismes

- Groupe de maladies caractérisées par l'accumulation, rarement la prolifération, et l'activation anormales de mastocytes dans divers organes ; la dégranulation mastocytaire peut entraîner des manifestations fonctionnelles : prurit, flushs, choc anaphylactique, œdème de Quincke, troubles digestifs, douleurs, symptômes neuropsychiques...
- Un facteur déclenchant la libération de médiateurs mastocytaires n'est pas toujours identifiable du fait de l'auto-activation autonome et non contrôlée des mastocytes

Risques particuliers en urgence

Choc anaphylactique

Œdème de Quincke

Douleurs diverses : osseuses, abdominales, douleurs précordiales de type angor...

Diarrhées profuses

Risques liés à l'induction en séquence rapide par le SMUR avant intubation sans qu'aucune drogue ne soit contre-indiquée (sous **rocuronium** préférentiellement, étomidate, succinylcholine, midazolam et sufentanil)

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Traitements symptomatiques (antihistaminiques, antileucotriènes, cromoglycate de sodium, anti-IgE...)
- Éviction d'un facteur déclenchant identifié
- Traitements cytoréducteurs : inhibiteur de tyrosine kinase (midostaurine, avapritinib), cladribine

Pièges

- Déclenchement spontané d'une crise
- Déclenchement d'une crise par une substance non identifiée ou par un choc thermique intense (bain chaud...)

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- Traitement habituel du choc anaphylactique : [recommandations SFMU](#)
- À savoir : procédure de prélèvements d'organes contre-indiquée chez un patient mastocytaire

En savoir plus

Fiches Orphanet Urgences : www.orphanet-urgences.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les situations d'urgence observées sont :

- ▶ **Situation d'urgence 1 : choc anaphylactique ou œdème de Quincke**
- ▶ **Situation d'urgence 2 : urgences digestives : douleurs abdominales, syndrome diarrhéique**
- ▶ **Situation d'urgence 3 : syndrome hémorragique (exceptionnel)**
- ▶ **Situation d'urgence 4 : douleurs diverses, notamment osseuses**

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

▶ **Latrogénie des traitements de fond**

- **Cladribine (2-CdA)** : myélosuppression, justifiant une prophylaxie systématique par sulfaméthoxazole / triméthoprim et valaciclovir durant le traitement, jusqu'à 12-18 mois après l'arrêt du traitement, selon le taux de lymphocytes T CD4 :
 - neutropénie après chaque cycle : risque d'infections bactériennes ;
 - lymphopénie chronique : risque d'infections opportunistes (pneumocystose, réactivation herpétique et zona) ;
- **Interféron** : syndrome grippal, troubles psychiatriques (principalement syndrome dépressif avec risque suicidaire), dysthyroïdie, cytolyse hépatique ;
- **Inhibiteurs de tyrosine kinase** : syndrome œdémateux jusqu'à l'anasarque, cytopénies, hépatite toxique, rash cutané, photosensibilisation, troubles digestifs, interactions médicamenteuses, hémorragies ;
- **Thalidomide** : neuropathie périphérique, somnolence, confusion, événement thromboembolique, constipation ;
- **Bisphosphonates** : ostéonécrose aseptique de la mâchoire, brûlures œsophagiennes ;
- **Omalizumab** : réactions anaphylactiques et aggravation des symptômes en début de traitement.

▶ **Mastocytose et accouchement**

L'anesthésie péridurale n'est pas contre-indiquée.

Une prémédication par antihistaminique +/- corticoïde est conseillée.

Mêmes précautions qu'avant une anesthésie générale (cf. [Précautions anesthésiques](#)).

▶ **Défaillance viscérale**

Par infiltration tissulaire tumorale, exceptionnelle et dans le cadre d'une mastocytose systémique agressive (MSA), avec principalement insuffisance médullaire, insuffisance hépatique, ascite, altération de l'état général : non traitée ici.

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

- Demander la carte d'urgence « patient mastocytaire » ;
- Éviction « à la carte » des facteurs reconnus comme déclenchant l'activation mastocytaire pour un patient donné (aliments et médicaments identifiés comme tels) ;
- En dehors de ces facteurs, pas de contre-indication / éviction alimentaire ou médicamenteuse de principe ; mais précautions lors de la première ingestion / administration d'une substance nouvelle, surtout si elle est riche en histamine ou réputée histamino-libératrice (cf. [annexe 1](#)) ;
- Éviter les facteurs de stress physique et/ou psychologique.

► Situation d'urgence 1 : choc anaphylactique ou œdème de Quincke

Secondaires à la dégranulation mastocytaire entraînant la libération d'histamine, tryptase, héparine, substance P...

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

Anamnèse, antécédents :

- Rechercher un facteur déclenchant, le plus souvent alimentaire, médicamenteux (cf. [annexe 1](#) et [annexe 2](#)), piqûre d'hyménoptère, parfois la cause est non identifiable.
- Antécédent de choc anaphylactique.

Signes cliniques :

- Délai de quelques minutes à quelques heures ;
- État de choc, tachycardie, hypotension artérielle ;
- Urticaire géante (peu fréquente dans les mastocytoses), prurit, vasodilatation ;
- Œdème de Quincke, modification de la voix ;
- Dyspnée ;
- Nausées, vomissements, douleurs abdominales, vertiges ;
- Signes classiques de choc anaphylactique (grade III ou IV précisé ci-dessous).

■ Évaluer la gravité

- Grade I : signes cutané-muqueux généralisés (érythème, urticaire, ± œdème), mais isolés ;
- Grade II : atteinte multiviscérale modérée : signes cutané-muqueux, hypotension, tachycardie, hyperréactivité bronchique (toux, dyspnée) ;
- Grade III : atteinte multiviscérale sévère, menaçant le pronostic vital avec état de choc, tachycardie ou bradycardie, troubles du rythme, bronchospasme. Les signes cutanés peuvent être absents ou n'apparaître qu'après la remontée tensionnelle ;
- Grade IV : arrêt circulatoire et/ou respiratoire.

■ Explorations en urgence

- Pas de particularités liées à la mastocytose ;
- Dans les syndromes d'activation mastocytaires, doser la tryptase au moment de la crise et à distance ;
- Enquête allergologique au décours > 6 semaines et rechercher facteurs déclenchants.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

- Attention au latex ;
- Décubitus strict, position de Trendelenburg si atteinte cardio-vasculaire.

■ Monitoring

- Pas de particularités liées à la mastocytose.

■ Mesures symptomatiques

- Pas de particularités liées à la mastocytose ;
- Oxygénothérapie au masque à haute concentration qsp SpO₂ > 95 %.

Pour en savoir plus

Prise en charge de l'anaphylaxie en médecine d'urgence

[Recommandations de la Société française de médecine d'urgence \(SFMU\)](#)

■ Traitements spécifiques

- Adrénaline par voie IM à 0,01 mg/kg, max 0,5 mg ;
- Remplissage rapide par cristalloïde
(adulte : 500 mL d'emblée, à renouveler si nécessaire,
enfant : 20 mL/kg, à renouveler si nécessaire) ;
- Solumédrol surtout si manifestation œdémateuse associée
(adulte : 120 mg IV, enfant : 1,5 mg/kg IV) ;
- En dehors du traitement spécifique : éviction du/des facteurs déclenchants à vie.

► Situation d'urgence 2 : urgences digestives : douleurs abdominales, syndrome diarrhéique

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Douleurs abdominales associées ou non à des troubles du transit. Pas d'élément clinique spécifique pour la mastocytose ;
- Rechercher facteurs déclenchants alimentaire, médicamenteux, infectieux... ;
- Éliminer les causes non liées à la mastocytose.

■ Évaluer la gravité

- Crises douloureuses abdominales, fréquentes, pouvant exceptionnellement simuler une urgence chirurgicale ;
- Diarrhée, fréquente et parfois abondante le plus souvent motrice et sans retentissement nutritionnel = pseudo gastro-entérite ;
- Plus rarement, en cas de mastocytose systémique agressive (MSA), diarrhée par malabsorption digestive avec dénutrition ;
- Hémorragie digestive sur ulcère gastrique, rare, favorisée par l'absence de protection gastrique, exceptionnellement, d'origine non ulcéreuse en cas de MSA (cf. [Traitements spécifiques](#)).

■ Explorations en urgence

- Évaluation rééquilibration de l'équilibre hydroélectrolytique ;
- En cas de doute diagnostic entre anaphylaxie/dégranulation et autres diagnostics, un dosage de tryptase per critique peut être effectué (dans les 1 à 4h post événement) ;
- Imagerie abdominale :
 - Pas de contre-indication de principe, mais risque de réaction anaphylactique un peu augmenté lors de l'injection des produits de contraste iodés ;
 - Privilégier, si possible, l'IRM, le risque lié à l'injection de gadolinium étant beaucoup plus faible ;
- **Si un scanner avec injection d'iode est nécessaire et qu'il s'agit de la 1^{re} injection d'iode chez le patient :**
 - privilégier l'utilisation de solutés dilués (les moins osmotiques possibles) ;
 - s'assurer de la présence d'un anesthésiste réanimateur informé de la réalisation de l'examen ;
 - prévoir une prémédication par antihistaminiques de type anti-H1 (polaramine 5 mg IV) ou levocetirizine 5 mg per os 30 min avant l'examen.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring

- Pas de particularités liées à la mastocytose.

■ Mesures symptomatiques

- Rééquilibration hydro-électrolytique ;
- Traitement antalgique par voie orale ou IV en évitant AINS, acupan et codéine ;
- Si nécessité d'administrer un traitement morphinique, utiliser préférentiellement le fentanyl (patch) qui est le morphinique provoquant le moins d'activation mastocytaire.

■ Traitements spécifiques

- Crises douloureuses : budésonide entéral anti-H1 et surtout anti-H2 (cimetidine) du fait de leur tropisme digestif, cromoglycate de sodium en ampoule, phloroglucinol ;
- Diarrhée : réhydratation hydro-électrolytique, anti-H1 et surtout anti-H2 (cimetidine, famotidine), cromoglycate de sodium en ampoule ;
- Hémorragie digestive sur ulcère gastrique : anti-H2 et inhibiteurs de la pompe à protons. En contexte de mastocytose systémique agressive / MSA (origine non ulcéreuse), discuter une corticothérapie systémique, en urgence, à visée cytoréductrice.

► Situation d'urgence 3 : syndrome hémorragique (exceptionnel)

La libération d'héparinates par les mastocytes activés peut entraîner un syndrome hémorragique diffus, notamment digestif, avec troubles de l'hémostase.

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Pas de particularités liées à la mastocytose.

■ Évaluer la gravité

- Pas de particularités liées à la mastocytose.

■ Explorations en urgence

- Évaluation des pertes hémorragiques : hémoglobininémie, hématocrite ;
- Bilan d'hémostase si signe hémorragique : TP, TCA, fibrinogène, produit de dégradation du fibrinogène et les marqueurs de fibrinolyse PDFn, D-Dimères ;
- Dosage de la tryptasémie (reflet de la masse tumorale mastocytaire, utile en tant que marqueur de suivi ou en cas de doute diagnostic) ;
- Bilan hépatique : gamma GT, PAL, transaminases, bilirubinémie, LDH, albuminémie ;
- Bilan inflammatoire (NFS, CRP) ;
- Ionogramme, créatinine ;
- Dosage lactates si signes de gravité.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring

- Pas de particularités liées à la mastocytose.

■ Mesures symptomatiques

- Hospitalisation en unité de soins intensifs ;
- Prise en charge d'un état de choc éventuel (remplissage vasculaire et recours aux amines type noradrénaline le cas échéant) ;
- Transfusion éventuelle : culots globulaires et/ou plaquettaires et/ou plasma frais congelé (objectif : plaquettes > 50 000/mm³, TP > 50 %, fibrinogène > 1 g/L).

■ Traitements spécifiques

- Exclusion des facteurs de dégranulation mastocytaire identifiés chez le patient (cf. [annexe 1](#)) ;
- Prendre avis auprès du centre de référence/compétence dont dépend le patient.

► Situation d'urgence 4 : douleurs osseuses

Douleurs parfois extrêmement intenses, apparemment sine materia, en réalité induites par la dégranulation mastocytaire et parfois en rapport avec d'authentiques fractures en cas d'ostéoporose.

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Pas de particularités liées à la mastocytose.

■ Évaluer la gravité

- Rechercher des complications liées à d'éventuelles fractures/tassements vertébraux d'origine ostéoporotique ou bien de localisation ostéolytique d'une mastocytose agressive.

■ Explorations en urgence

- Imagerie adaptée à la localisation douloureuse (radiographies, TDM ou IRM) à la recherche : d'une fracture - de lésions osseuses de mastocytose (aspect lytique et/ou condensant simulant une lésion secondaire de type métastatique) ;
- Éliminer une hypercalcémie ;
- Doser la tryptasémie (reflet de la masse tumorale mastocytaire, marqueur de suivi).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring

- Pas de particularités liées à la mastocytose.

■ Mesures symptomatiques

- Antalgiques selon tolérance et efficacité antérieures (seuls les antalgiques mal tolérés font l'objet d'une éviction ultérieure).
Si un palier 3 est nécessaire, préférer le fentanyl (patch) à la morphine ;
- Antihistaminiques ;
- Anxiolytiques, selon tolérance et efficacité antérieures ;
- Liste des traitements à éviter : AINS, acupan et codéine.

■ Traitements spécifiques

- Traitement chirurgical en cas d'indication ;
- Discuter dans un second temps un traitement par biphosphonate avec le centre de référence du patient ;
- Prise en charge de la douleur dans un centre dédié.

Orientation

Adaptée à la situation médicale d'urgence.

Prendre avis auprès du centre de compétence/référence dont dépend le patient.

► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

■ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter le patient dans l'établissement de soins et service ad hoc, selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans recours à un transfert secondaire ;
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétence par admission directe après accord préalable entre praticiens ;
- S'aider de la carte « patient mastocytaire » (en possession du patient).

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.

■ Quand transporter ?

- Adaptée à la situation médicale d'urgence ;
- Pas de particularité liée à la mastocytose.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

■ Où transporter ?

- Médecine interne, chirurgie, rhumatologie, gastro-entérologie, hématologie, dermatologie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

■ Quand transporter ?

- Adaptée à la situation médicale en cas d'aggravation ou d'amélioration de la situation médicale ;
- Pas de particularité liée à la mastocytose.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

Adapter les prescriptions selon les susceptibilités individuelles connues du patient.

- Contre-indications absolues de principe :

- **Médicaments** ayant antérieurement généré des manifestations anormales ;
- **Certains anesthésiques** (cf. [annexe 2](#)) ;
- **Prudence vis-à-vis des médicaments potentiellement histaminolibérateurs, notamment certains antalgiques** (morphiniques, codéine, tramadol, AINS...) ou **antibiotiques** (néomycine, vancomycine...) (cf. [annexe 2](#)), leur éviction n'étant cependant justifiée qu'après avoir observé une réaction d'intolérance lors d'une utilisation antérieure.

- Produits de contraste :

- Pas de contre-indication de principe, mais risque de réaction anaphylactique un peu augmenté lors de l'injection des produits de contraste iodés ;
- Privilégier, si possible, l'IRM, le risque lié à l'injection de gadolinium étant beaucoup plus faible ;
- **Si un scanner avec injection d'iode est nécessaire et qu'il s'agit de la 1re injection d'iode chez le patient :**
 - o privilégier l'utilisation de solutés dilués (les moins osmotiques possibles) ;
 - o s'assurer de la présence d'un anesthésiste réanimateur informé de la réalisation de l'examen ;
 - o prévoir une prémédication par antihistaminiques de type anti-H1 (polaramine 5 mg IV) ou levocetirizine 5 mg per os 30 min avant l'examen.

Précautions anesthésiques

- Pas de contre-indication de principe à l'anesthésie générale, mais la mastocytose expose aux risques suivants :

- Hypotension artérielle ;
- Collapsus cardio-vasculaire ;
- Exceptionnellement, arrêt cardio-circulatoire.

- Prévention impérative des facteurs de dégranulation mastocytaire :

- Anxiolyse si nécessaire (stress) / réassurance ;
- Maintien d'une normothermie (surveillance de la température corporelle ;
- Réchauffement du patient et du bloc opératoire et des produits perfusés) ;
- Éviction des frottements, frictions et garrots ;
- Prémédication (antihistaminiques et inhibiteurs de la pompe à protons) ;
- Utilisation de drogues adaptées (cf [annexe 2](#)).

- Mobilisation précautionneuse du patient pour prévenir le risque de fractures sur lésion osseuse lytique et ostéoporose.

- En cas d'événement pathologique :

- Arrêt immédiat du ou des produit(s) suspecté(s) ;
- Prise en charge en réanimation, avec administration d'adrénaline et remplissage vasculaire dans les formes graves ;
- Dosage de la tryptasémie de principe en cas de mastocytose connue ou de bilan prescrit par le médecin référent du patient, à titre diagnostique.

- Anesthésies locales par amides (xylocaïne) autorisées.

Pour aller plus loin :

- *P. Dewachter et al. : Mastocytoses et anesthésie*
Ann Fr Anesth Reanim 2009, 28: 61-73 ;
- [Mastocytoses et anesthésie : conduite à tenir au cours de la période périopératoire](#)
[Le Praticien en anesthésie réanimation \(2017\) 21, 21-28](#)

Mesures préventives

- Limiter le risque de réaction allergique en évitant les aliments et médicaments identifiés individuellement comme responsables de réactions anormales (cf. [annexe 2](#)), les chocs thermiques violents (douche ou bain trop chauds) et, si possible, les chocs psychologiques.
- À distance et en centre spécialisé :
 - Désensibilisation lorsqu'indiquée après expertise allergologique ;
 - Réévaluation du traitement symptomatique ;
 - Réévaluation éventuelle du traitement de fond).

Mesures complémentaires en hospitalisation

- Contacter le centre de référence (Ceremast) et l'association de patients (Assomast).
- Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétences, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile. L'association peut aider à la compréhension des maladies mastocytaires et SAMA (syndrome d'activation mastocytaire). L'association peut remonter des informations vers les centres de référence si besoin.
- Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une [éducation thérapeutique](#) du patient et de son aidant familial.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, les mastocytoses semblent représenter une contre-indication au don d'organes et de tissus.

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24h (cf. [numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► Risque de transmission de la maladie

Pathologie néoplasique myéloproliférative sporadique liée à de nombreuses mutations génétiques. Rares formes familiales. Aucune étude n'a, à ce jour, évalué la transmission de cette pathologie dans le cadre de la transplantation d'organe solides.

► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

Les mastocytoses sont un groupe de néoplasies myéloprolifératives, caractérisées par l'accumulation et l'activation anormale de mastocytes dans divers organes (peau, tube digestif, moelle osseuse, foie, rate, os, ganglions ...) avec pour conséquences, une hépatosplénomégalie, une hypertension portale avec ascite, une hypertrophie des chaînes ganglionnaires, une infiltration du tube digestif par les cellules mastocytaires à l'origine de malabsorptions sévères.

Le type de présentation clinique est hétérogène allant de la forme cutanée représentant 90 % des cas (mastocytose cutanée), souvent d'expression pédiatrique (avant 2 ans), à des atteintes extra-cutanées (mastocytose systémique) avec une atteinte de plusieurs organes, plus commune chez l'adulte et au pronostic plus sombre. Il existe des formes leucémiques, voire sarcomateuses.

La dégranulation mastocytaire peut entraîner des manifestations fonctionnelles : prurit, flush, choc anaphylactique et œdème de Quincke, troubles digestifs (diarrhée), douleurs (notamment ostéo-articulaires secondaires à des fractures sur ostéopénie et ostéoporose), symptômes neuropsychiques (céphalées, anxiété), troubles cardiovasculaires (syncopes).

Le diagnostic repose sur l'infiltration mastocytaire présente à la biopsie ostéo-médullaire (critère majeur de l'OMS). Les critères mineurs sont : un taux de tryptase sérique > 20 ng/mL, la mutation du codon 816 du gène *KIT*, l'expression anormale du CD2 et/ou CD25 par les mastocytes et les atypies cytologiques des mastocytes.

La prise en charge repose sur l'éviction des facteurs déclenchants identifiés, mais variables selon les personnes : certains aliments ou médicaments, produits de contraste iodés, anesthésie générale, stress, fatigue....

Un traitement symptomatique bloquant l'activation mastocytaire et/ou la libération de médiateurs (antihistaminiques) est parfois nécessaire. Certaines formes systémiques peuvent justifier un traitement de fond à visée de cytoréduction (interféron alpha, cladribine, inhibiteurs de tyrosine kinase, hydroxyurée). La greffe de cellules souches pourrait représenter une alternative thérapeutique dans les cas les plus graves.

► Don d'organes

Dans l'état actuel des connaissances, les mastocytoses semblent représenter une contre-indication au don d'organes et de tissus.

- Au niveau abdominal :
 - Le foie n'est pas prélevable.
 - L'intestin grêle et le pancréas ne sont pas prélevables.
 - Les reins ne sont pas prélevables.
- Au niveau thoracique :
 - Le cœur, les poumons ne sont pas prélevables.

► Don de tissus

Les dons de tissus (peau, os, cornées, vaisseaux) ne sont pas réalisables.

Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Numéros en cas d'urgence

Centre national de référence coordonnateur des mastocytoses (Ceremast)

www.marih.fr

Professeur Olivier Hermine

Service d'Hématologie Adulte

Hôpital Necker Enfants Malades - 149, rue de Sèvres - 75015 Paris

avis.ceremast@nck.aphp.fr

(avis rendu dans les 72h)

Tél. : 01 42 75 43 50 (25700) - Fax : 01 44 49 53 40

(du lundi au vendredi)

hopital-necker.aphp.fr

Centre national de référence constitutif des mastocytoses (Ceremast)

Docteur Stéphane Barete

UF de dermatologie

Hôpital Pitié-Salpêtrière – 47, bd de l'Hôpital - 75013 Paris

avismastocytose@aphp.fr

Tél. : 01 42 16 10 51 - Fax : 01 42 17 82 46

(du lundi au vendredi)

Centre national de référence constitutif des mastocytoses (Ceremast)

Docteur Cristina Livideanu

Service de Dermatologie

CHU de Toulouse

avismastocytose@chu-toulouse.fr

Tél. : 05 67 77 81 35 (71402) - Fax : 05 67 77 81 36

(du lundi au vendredi)

En cas d'urgence hématologique
(mastocytose systémique agressive / MSA
ou leucémie à mastocyte
ou mastocytose systémique avec hémopathie associée non mastocytaire)

Médecin de garde en hématologie de l'hôpital Necker

Tél. : 01 44 49 40 00 - Demander le DECT de l'hématologue de garde

Consultation pédiatrique dédiée mastocytose

Professeur Christine Bodemer, Docteur Laura Polivka

Tél. : 01 44 49 46 68

Autres consultations

**Institut Pasteur - consultation adulte
Professeur Olivier Lortholary**

Tél. : 01 42 19 26 63

Autres centres de référence ou de compétence

[Ceremast](#)

Filière de santé maladies rares immuno-hématologiques

www.marih.fr

Ressources documentaires

- [Prise en charge de l'anaphylaxie en médecine d'urgence. Recommandations de la Société française de médecine d'urgence \(SFMU\) en partenariat avec la Société française d'allergologie \(SFA\) et le Groupe francophone de réanimation et d'urgences pédiatriques \(GFRUP\), et le soutien de la Société pédiatrique de pneumologie et d'allergologie \(SP2A\)* - A. Gloaguen • E Cesareo • J. Vaux • G. Valdenaire • O. Ganansia • S. Renolleau • G. Pouessel • E. Beaudouin • H. Lefort • C. Meininger • les membres de la commission des référentiels de la SFMU, et experts de la SFA, du GFRUP et de la SP2A. 2016](#)
- Dewachter P, Mouton-Faivre C, Cazalaà JB, Carli P, Lortholary O, Hermine O: Mastocytoses et anesthésie. *Ann Fr Anesth Reanim* 2009, 28: 61-73
- Hermine O, Barete S, Suarez F, Ghez D, Rigau deau S, Hot A, et al.: Mastocytoses. In *Traité des maladies et syndromes systémiques*. 5th Edition. Edited by Kahn MF, Guillemin L, Meyer O, Sibilia J. Paris: Médecine Sciences Flammarion; 2008
- Barete S. [Mastocytosis]. *Ann Dermatol Venereol*. 2014 Nov;141(11):698-714
- [Mastocytoses et anesthésie : conduite à tenir au cours de la période périopératoire Le Praticien en anesthésie réanimation \(2017\) 21, 21-28](#)
- Scherber RM, Borate U. How we diagnose and treat systemic mastocytosis in adults. *British journal of haematology*. 2018;180(1):11-23
- Ustun C, Arock M, Kluin-Nelemans HC, Reiter A, Sperr WR, George T, et al. Advanced systemic mastocytosis: from molecular and genetic progress to clinical practice. *Haematologica*. 2016;101(10):1133-43
- Valent P, Akin C, Metcalfe DD. Mastocytosis: 2016 updated WHO classification and novel emerging treatment concepts. *Blood*. 2017;129(11):1420-7

Ces recommandations ont été élaborées par :

Pr Olivier Hermine

Dr Julien Rossignol

Centre national de référence coordonnateur des mastocytoses (Ceremast)

Service d'hématologie adulte

Hôpital Necker Enfants Malades - 149, rue de Sèvres - 75015 Paris

Dr Hélène Coignard, Hôpital Edouard Herriot - SAMU 69 - Hospices Civils de Lyon

Pr Olivier Lortholary, Maladies infectieuses et tropicales adultes - CHU Necker - Paris

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon - Hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Jérémy Guenezan** : commission des référentiels de la SFMU (CREF) chef de service adjoint - service d'accueil des urgences/SAMU/SMUR, CHU de Poitiers

- **Docteur Pierrick Le Borgne** : commission des référentiels de la SFMU, services des urgences adultes, hôpitaux universitaires de Strasbourg

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de la biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteur Francine Meckert : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- Les associations de patients

Association Française des patients atteints de mastocytoses et du syndrome d'activation mastocytaire (SAMA) (Assomast)

<https://assomast.org/>

Assomast - 53, avenue des Ternes - 75017 Paris

assomast.fr@gmail.com

Association française pour les initiatives de recherche sur le mastocyte et les mastocytoses (Afirmm)

A fermé ses portes le 3 août 2023 pour une durée indéterminée ou peut-être définitivement.

www.afirmm.com

Date de réalisation : février 2013

Date de révision : 11/10/2024

«Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite.

Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque », selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.

Annexes

Annexe 1 : Facteurs susceptibles de déclencher une dégranulation mastocytaire

Facteurs de risque de dégranulation mastocytaire

(liste non exhaustive)

Psychologiques

stress
émotions

Pharmacologiques médicaments histamino-libérateurs

salicylés
AINS
morphiniques
gélamines
néomycine
polymyxine
vancomycine
réserpine
hydralazine
autres

Traumatiques

interventions chirurgicales
coups
changements de température (bains, efforts...)
piqûres d'hyménoptères, morsures de serpent

Aliments

- histamino-libérateurs

alcools
crustacés
tomates
épices
blanc d'oeuf
fraises, bananes, ananas, fruits exotiques
cacahuètes, noix, noisettes
chocolat
autres

- riches en histamine

vin
choucroute
fromages fermentés
charcuterie
conserves (poisson et petits pois +++)
crustacés...

Annexe 2 : Médicaments autorisés **et contre-indiqués** au cours de la période périopératoire chez les patients atteints de mastocytose cutanée ou systémique

*D'après Dewatcher et al : Mastocytoses et anesthésie.
Annales françaises d'anesthésie et de réanimation, 2009
tableau adapté et reproduit avec l'aimable autorisation de l'auteur*

<i>Benzodiazepines</i>	midazolam	autorisé
<i>Hypnotiques</i>	étomidate	autorisé
	kétamine	autorisé
	propofol	autorisé
	thiopental	à évaluer au cas par cas
<i>Curares</i>	Dépolarisant succinylcholine	autorisé
	Non dépolarisant Benzylisoquinolines atracurium cisatracurium mivacurium Non dépolarisant Aminostéroïdiens pancuronium rocuronium vécuronium	contre-indiqué autorisé contre-indiqué autorisé autorisé autorisé
<i>Morphinomimétiques</i>	morphine	non recommandé, à évaluer au cas par cas
	codéine	non recommandée, à évaluer au cas par cas
	alfentanil	autorisé
	fentanyl	autorisé
	réfentanil	autorisé
	sufentanil	autorisé
	fentanyl (iontophorèse)	non recommandé
<i>Anesthésiques locaux</i>	amides	autorisé
<i>Halogénés</i>	desflurane	autorisé
	enflurane	autorisé
	isoflurane	autorisé
	sévoflurane	autorisé
<i>Solutés de remplissage</i>	albumine	autorisé
	amidons	autorisé
	gélâtines	non recommandé
<i>Antibiotiques</i>	bêtalactamines	autorisé
	vancomycine	non recommandé
<i>Analgésiques</i>	paracétamol	autorisé
	néfopam	contre-indiqué
	AINS	non recommandé, à évaluer au cas par cas
<i>Autres</i>	protamine	autorisé
	atropine	autorisé
	néostigmine	autorisé
	ondansétron	autorisé