

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) est une pathologie rare, de physiopathologie mal comprise, potentiellement mortelle et se caractérisant par une stimulation inappropriée des macrophages dans la moelle et le système lymphoïde avec hémophagocytose à l'examen cytologique ou histologique. Les formes secondaires sont souvent associées chez l'enfant à une arthrite juvénile idiopathique systémique (AJIs). Le diagnostic est toujours difficile, donc parfois tardif, faute de critères universellement reconnus et en raison des confusions possibles avec une poussée de la maladie inflammatoire sous-jacente, une complication infectieuse ou un effet secondaire du traitement.

La création d'une base internationale de données regroupant au 31 décembre 2011, 270 cas de SAM diagnostiqués au cours d'AJIs par 76 équipes dans 27 pays va permettre de mieux cerner ce syndrome (1).

Trois facteurs déclenchant principaux ont été retrouvés: une activité importante de la maladie rhumatismale (33 % des cas), une infection (26,3 %) ou une toxicité médicamenteuse (7 %).

Les signes cliniques les plus fréquents étaient par ordre décroissant, une hépatomégalie (70,7 %), une splénomégalie (62,3 %), une fièvre persistante (61,7 %), des troubles neurologiques (35,7 %) et des manifestations hémorragiques (19,8 %). Sur le plan biologique, les anomalies rencontrées dans plus d'une observation sur 2 étaient par ordre décroissant, une hyperferritinémie (91,1 %), une thrombopénie (72,6 %), une élévation des enzymes hépatiques (72 %), une hémophagocytose médullaire (63 %) et une augmentation des D-dimères (58,2 %).

Les données de ce registre seront comparées à celles de 378 patients atteints d'AJIs sans SAM et de 322 malades ayant une affection fébrile sans AJIs ; ce qui devrait permettre d'établir des critères diagnostiques (2). De tels critères seront utiles pour diagnostiquer tôt l'affection et indispensables pour évaluer l'efficacité des différents traitements qui sont aujourd'hui proposés (corticoïdes, ciclosporine, immunoglobulines IV, etoposide, anakinra etc...).

Dr Nicolas Chabert

Source : [www.jim.fr](http://www.jim.fr)