



Un diagnostic longtemps attendu: LE SYNDROME SITRAME



Klod Manuella NJOMNANG KWOLONG¹, Bérengère MOLINA¹, Mathieu DELPLANQUE¹, Alexan POGOSSIAN¹, Glen LE FLAHEC², Christelle GALLEGO³, Claire DE MOREUIL¹, Bénédicte ROUVIERE¹

¹ Service de médecine interne du CHRU de Brest, ² Laboratoire d'anatomopathologie du CHRU de Brest, ³ Service de médecine interne à l'hôpital d'Instruction des Armées de Brest

1- Introduction:

- Patiente de 38 ans, d'origine bretonne, parents non consanguins, sans antécédents notables personnels ou familiaux. Absence de traitement hormis de la Cetirizine et la Desloratadine. Elle est amenée à consulter pour des éruptions cutanées du tronc fébriles et récidivantes.



2- Patient et méthodes

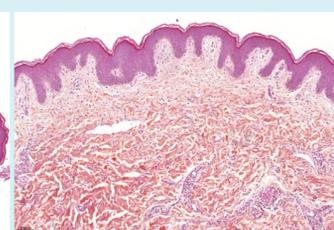
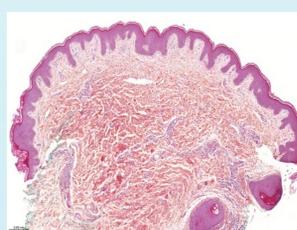
- Depuis ses 19 ans, survenue de nombreux épisodes de poussées de **douleurs abdominales**, de troubles digestifs et de **fièvre** pouvant atteindre 40 °C.
- Survenue secondaire d'une **éruption cutanée d'allure urticarienne** débutant sur le **tronc**, puis touchant les plis, puis les membres.
- **Arthromyalgies**, asthénie et odynophagie associées de façon inconstante.
- Résolution de la crise en 7 jours maximum, souvent 48-72h. La fin de l'éruption urticarienne annonce en général la résolution de la crise. Ces crises peuvent être déclenchées par des infections virales ou des vaccins, mais généralement aucun facteur déclenchant n'est retrouvé.
- La fréquence des crises s'élève de 1 à 6 par an.
- L'examen clinique est normal entre les crises.

3- Résultats

BIOLOGIE et IMAGERIES:

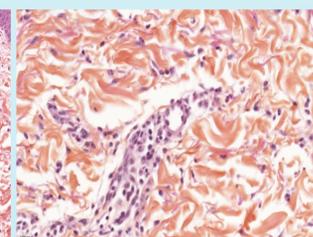
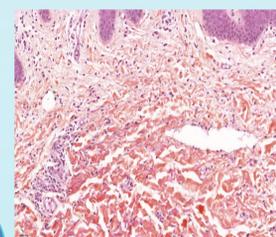
Entrées	Valeurs
CRP	160-200mg/L pendant les poussées (normale en dehors)
Lymphopénie et thrombopénie	Transitoires
Eosinophiles	Normaux
Sérologies virales, Hémostases et recherches parasitaires	Négatives/ infections anciennes
TSH et électrophorèse des protéines sériques	Normales
Ferritine glycosylée	> 20%
Complément	Consommé dans > 50% des cas pendant la poussée
ANCA, AAN, Ac anti-C1q, anti-CPP, FR	Négatifs
C1q, C2 et facteur B	Négatifs
Cryoglobulinémie	Négative
Porphyrie per-critique	Négative
Explorations scannographiques et endoscopiques	Négatives, sans particularités

BIOPSIE CUTANEE

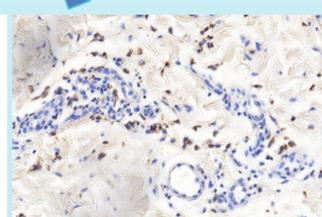


Agrandissement x40 et x100, coloration HES : épiderme normal, quantité non négligeable de cellules inflammatoires dans le derme notamment autour des vaisseaux.

A plus fort grossissement x200 et x400, on voit que cellules sont des PNN, sans atypie ni leucocytoclasie et que les vaisseaux sont intacts : pas de vascularite



Marquage immunohistochimique de la myéloperoxydase :



Grossissement x40 et x400 : infiltrat riche en polynucléaires neutrophiles dans le derme, pouvant s'intégrer dans un **syndrome auto-inflammatoire**.

THERAPEUTIQUES:

- **Efficacité de la colchicine** sur la durée des crises.
- **Prednisone à la dose de 0.5 mg/kg** permet une régression des symptômes dans les heures suivant la prise.

Après avis auprès du centre de référence des maladies auto-inflammatoires, le diagnostic de **syndrome de SITRAME** « **Systemic Inflammatory Trunk Recurrent Acute Macular Eruption** » est retenu.

4- Conclusion:

- Le syndrome SITRAME est un syndrome récemment décrit, associant une **éruption maculeuse**, touchant au moins le **tronc**, bien limitée associée à un **syndrome inflammatoire**. Peuvent être également associés des céphalées, des myalgies, des troubles digestifs et une dysphagie.
- Durée médiane de l'éruption : **3 jours; régression des lésions sans desquamation**.
- Facteurs déclenchants possibles: épisode de stress, prise médicamenteuse, infection virale ou vaccination contre le SARS-Cov2.
- Atteinte sporadique, cosmopolite; **aucun gène n'a encore été authentifié**.
- Le diagnostic est **clinique**, après exclusion des autres étiologies infectieuses ou auto-immunes.
- La **colchicine** et les **corticostéroïdes** peuvent diminuer la durée des poussées.

