

## Urticaire pigmentaire (Mastocytose cutanée)

12.10.2011

Georgiana Tulvan

1

## Cas clinique (1)

Mme N, 60 ans, mariée

**ATCD** Hypercholestérolémie (Pravastatin),  
Gonarthrose D,  
Ø allergie, Ø nicotine, alcool rarement

### Symptômes

- octobre 2010 : lésions cutanées et prurit au niveau des mb supérieurs
- amélioration temporaire avec cortisone topique
- extension des lésions et prurit généralisé fin 2010
- *souvenir tardif* : 10 ans plus tôt, symptômes similaires traités efficacement avec cortisone topique
- juin 2011 : epigastralgies sans amélioration sous IPP
- rémission complète des epigastralgies après mise sous ranitidine

2

## Clinique (2)

### Status dermatologique:

- au niveau du tronc et mb supérieurs : papules espacés, érythémateuses localisées principalement au décolleté
- sous mammaire : Kératose séborrhéique et érythème

**Laboratoire, Imagerie, Colonoscopie** : s.p.

**Gastroscopie**: Œsophagite de Reflux stade 1

**Plusieurs histologies cutanées** en fév. 2011:

Suspicion mastocytose DD : eczéma, pityriasis lichenoïde chronique

**Histologie cutanée aout 2011**: urticaire pigmentaire

3

## Définition

- L'urticaire pigmentaire (UP) est une dermatose du groupe de mastocytoses .
- Les mastocytoses constituent un groupe hétérogène de désordres immunologiques acquis, caractérisés par une prolifération et une accumulation anormale de mastocytes dans les différents tissus
- Mastocytose cutanée: seule la peau est atteinte
- Mastocytose systémique: accumulation dans les tissus extracutanée +/- cutanée

4

## Classification

### Mastocytose cutanée

- Urticaire pigmentaire
- Mastocytose cutanée papulo-nodulaire de type mastocytome
- Mastocytose cutanée maculeuse télangiectasique
- Mastocytose cutanée diffuse

### Mastocytose systémique

- Mastocytoses systémiques indolentes
- Mastocytoses associées à une hémopathie
- Leucémies mastocytaires
- Mastocytoses systémiques agressives

5

## Epidémiologie Mastocytose

- Les mastocytoses, tous types confondus, sont rares : **maladie orpheline, sous diagnostiquée**
- Prévalence dans la population générale difficile à définir
- Pas de préférence de sexe ou localisation géographique
- Apparition majoritairement sporadique
- Mastocytose cutanée plus fréquente chez les enfants
- Mastocytose systémique plus fréquente chez les adultes

6

## Epidémiologie UP

- la mastocytose la plus fréquente (enfants > adultes)
- enfants:* apparition vers 2 à 5 ans, 1 à 8 cas pour 1000 naissances
- adultes:* mastocytose cutanée isolée ou associée aux formes systémiques :
- > 90% chez les patients avec mastocytose systémique indolente
  - < 50% chez les patients avec mastocytose associée à une hémopathie

7

## Les mastocytes

### Cellules hématopoïétiques :

- Localisés dans la peau, le foie, la rate, le tube digestif, la moelle osseuse
- Leurs granulations contiennent :
  - histamines, héparines, tryptase
  - prostaglandines, leucotriènes, cytokines
- L'activation mastocytaire induit une « dégranulation » et provoque des phénomènes paroxystiques ou chroniques

8

## Facteurs inducteurs des phénomènes paroxystiques ou chroniques

<b>Facteurs physiques</b>	Changements brusques de température (bains, efforts physiques) Stress physiques : friction, coups, sports, intervention chirurgicale... Stress psychiques : émotions
<b>Aliments histamino-libérateurs</b>	Cacahuètes, noix, noisettes, chocolat, fraises, framboises, bananes, ananas, fruits exotiques, crustacés, alcool, tomates, épices, blanc d'œuf
<b>Aliments riches en histamine</b>	Conservés, en particulier de poisson et de petits pois, fruits de mer, vin, fromages fermentés, charcuterie, choucroute
<b>Médicaments</b>	Morphiniques, codéine, protamine, amphétamines, macromolécules (Dextran) Antibiotiques (polymyxine B, colimycine, néomycine) Anesthésiques généraux (halothane, D-tubocurarine) Antihypertenseurs (réserpine, hydralazine) Salicylés, anti-inflammatoires non stéroïdiens Thiamine, quinine, scopolamine, pilocarpine, chymotrypsine, ACTH (corticotrophine) Produits de contraste iodés (prémédication antiallergique recommandée)
<b>Divers</b>	Piqûre de guêpe, d'abeille, morsure de serpents

B. Flageul.Rev Prat. 2006

9

## Conséquences de la dégranulation

<b>Histamine</b>	Pruritus, urticaria, gastric hypersecretion, bronchoconstriction Increased vasopermeability and systemic hypotension
<b>Heparin</b>	Local anticoagulation, osteopenia, and osteoporosis
<b>Proteases (Trypsases, Chymase)</b>	Fibrinogen degradation, stimulation of fibroblast proliferation, activation of procollagenase and tissue remodeling (degrade fibronectin)
<b>Cysteinyl leukotrienes (LTD4, LTC4, LTE4)</b>	Increased vasopermeability, vasodilation, bronchoconstriction
<b>Prostaglandins (PGD2)</b>	Vasodilation, bronchoconstriction, flushing
<b>Platelet activating factor</b>	Increased vasopermeability, vasodilation
<b>Cytokines (TNFalpha, TGFbeta, Nerve Growth Factor)</b>	Activation of vascular endothelial cells, cachexia fibrosis
<b>Growth factors (IL-3, IL-5, IL-6)</b>	Mast cell and eosinophil proliferation B cell proliferation with polyclonal increase in immunoglobulins and paraproteins

M. Castells et al. *UpToDate* 2014

10

## Clinique UP (1)

Lésion cutanée:

- Macules, papules, rarement nodules,
- pigmentation rouge ou rouge brun, ovale ou ronde, 3 à 5 mm
- Nombre variable, localisées surtout sur le tronc et les extrémités, signe de Darier souvent positif
- Prurit diffus permanent (40%), dermatographisme

11

## UP de l'adulte



B.Flageul. Rev Prat.2006

12

## Clinique UP (2)

- Hypotension, flush
- Epigastralgies, nausées, diarrhées
- Fatigue, céphalée
- Perte de poids

13

## Examens à réaliser

- Examen physique :
  - lésions cutanées, organomégalie, lymphadénopathie
- Histologie cutanée
- FS avec répartition, Transaminase, PA, LDH, coagulation, dosage tryptase
- Biopsie de moelle osseuse (cytologie, histologie)
- Osteodensitrometrie
- Ultrason abdominal

14

## Traitement des UP

- **Anti H1** (Misolastine, Loratadine):
  - si prurit important
- **Anti H2** (Ranitidine, Cimétedine):
  - manifestations gastroduodénales
- **Cromoglycate disodique** :
  - douleurs abdominales, diarrhées
- **PUVAthérapie:**
  - prurit, lésions cutanées
- **Glucocorticoïdes topiques:**
  - lésions cutanées

15

## Suivi

- Examen physique et prise de sang (avec tryptase)
  - 1x /an en absence d'apparition de nouveaux symptômes

16

## Pronostic

- Chez les enfants, évolution favorable avec régression spontanée des lésions (>50%)
- Chez les adultes, la régression est rare (7-19%), l'atteinte cutanée progresse, apparitions extracutanées (foie, rate, tube digestif, os, moelle), passage à une des formes systémiques de mastocytoses

17

## Conclusion

- Urticaire pigmentaire : une maladie rare, mais la plus fréquente des mastocytoses
- Progression fréquentes vers une forme systémique de mastocytoses chez l'adulte
- Pas de traitement curatif

18

## Références

- T.A. Rama, I. Corte-Real et al. Mastocytosis: oral implication of a rare disease. *Journal of Oral Pathology et Medicine* 2011; 40(6): 441-450.
- M. Ghiasi, A. Ghanadan et al. Diffuse cutaneous mastocytosis: Report of a severe case with fatal outcome. *Dermatology online Journal* 201; 17(3): 7.
- M. Castells, D.D. Metcalfe et L. Escribano. Diagnosis and treatment of cutaneous mastocytosis in children: practical recommendations. *Am J Clin Dermatol* 2011 12(4): 259-270.
- P. Valent H-P Horny et al. Diagnostic criteria and classification of mastocytosis: a consensus proposal. *Leukemia research* 2001;25(7): 603-625.
- M. Castells, B.S. Bochner et al. Clinical manifestations, pathogenesis and classification of mastocytosis (cutaneous and systemic). *UpToDate* juin 2011.
- M. Castells, B.S. Bochner et al. Evaluation and diagnosis of mastocytosis (cutaneous and systemic). *UpToDate* février 2011.
- B. Flageul. Mastocytose cutanée. *Rev Prat.* 2006;56:1745-1751
- M. Arock. Mastocytose systémique. *Orphanet* mai 2001.

19