



Mastocytose cutanée :

Etude de cas et revue de la littérature.

ATTIA Hind ; RACHEDI.N ; BENELHADJ DJELLOUL. FZ ; CHERIF.F ; SENHADJI. FZ ; AIT SI LARBI. N ; FKHIKHER. I ; BOUALI-YOUCHEF. Y

Service d'immunologie, EHU 1^{er} Novembre, Oran.

Introduction:

La mastocytose (M) est un groupe hétérogène de troubles caractérisés par une accumulation accrue et une prolifération clonale de mastocytes dans la peau et/ou dans différents organes.

La prévalence est estimée à environ 1 sur 20 000. Elle peut être observée aussi bien chez les enfants que chez les adultes.

La M est globalement classée en deux catégories : la mastocytose cutanée (MC) et la mastocytose systémique (MS) affectant les tissus extra-cutanés.

La MC infantile est considérée comme une maladie bénigne qui se limite à la peau, et disparaît spontanément à l'adolescence.

Une classification récente catégorise la mastocytose cutanée en mastocytose cutanée maculopapuleuse (MCPC), mastocytome cutané et MC diffuse.

La variante maculopapuleuse également appelée urticaire pigmentaire (UP) est la forme la plus courante MC, survenant avant l'âge de 2 ans. Elle est caractérisée par des lésions maculopapuleuses en plaque, en nodules et/ou en bulles, relativement bien délimitées de tailles variables (1–2 cm), et une distribution asymétrique dans tout la surface cutanée.



Généralement, ces lésions provoquent des démangeaisons. Des facteurs déclencheurs, tels que l'eau froide, les bains chauds ou l'exercice, peuvent provoquer une rougeur des lésions.

Il est important de mentionner que les enfants atteints de MC peuvent développer des symptômes liés aux actions systémiques des médiateurs mastocytaires, tels que : des bouffées vasomotrices, prurit, dyspnée, vomissements et diarrhée ; plus rarement une hypotension artérielle, cyanose et un choc anaphylactique.

Objectif:

L'objectif de ce travail est de rapporter un cas clinique de mastocytose cutanée chez l'enfant et à effectuer une revue de la littérature portant sur les aspects cliniques, physiopathologiques, diagnostiques et thérapeutiques de cette pathologie.

Description du cas :

Il s'agit de l'enfant DM de sexe féminin, âgée de 01 an et 08 mois, aux ATCD familiaux de rhinite allergique chez le père.

Les premiers symptômes sont apparus à l'âge de 06 mois, il s'agissait de lésions érythémateuses prurigineuses et œdémateuses au niveau du tronc et avant-bras, laissant une hyperpigmentation résiduelle après leur disparition.

L'évolution est marquée par des poussées plus étendues sur tout le corps touchant le visage, le cou, le tronc, le dos, les bras, l'abdomen, les MI, et quelques lésions sur le cuir chevelu.

L'examen cutané rapporte la présence de multiples papules de couleur beige orangée, cernées par une hyperpigmentation de forme arrondie ou ovale, dont les limites sont plus ou moins floues et les contours irréguliers.

L'examen physique a révélé le signe de Darier (+).

Références:

- Rama, Tiago Azenha, et al. "Case report: mastocytosis: the long road to diagnosis." *Frontiers in Immunology* 12 (2021): 635909.
- Sandru, F. ; Petca, RC; Costescu, M. ; Dumitraşcu, MC ; Popa, A. ; Petca, A. ; Miulescu, R.-G. Mastocytose cutanée chez l'enfant - Mise à jour de la littérature. *J. Clin. Méd.* **2021** , 10 , 1474.
- Rydz, A. ; Lange, M. ; Lugowska-Umer, H. ; Sikorska, M. ; Nowicki, RJ; Morales-Cabeza, C. ; Alvarez-Twose, I. Mastocytose cutanée diffuse : une compréhension actuelle d'une maladie rare. *Int. J. Mol. Sci.* **2024** , 25 , 1401.
- Swarnkar, Bhavya; Sarkar, Rashmi 1, .Mastocytose cutanée infantile : Revisité. *Indian Journal of Dermatology* 68(1):p 121, janvier-février 2023. | DOI : 10.4103/ijd.ijd_264_22

Résultats:

- ✓ FNS et bilan hépatique dans les normes.
- ✓ Taux de tryptase sériques : 5,2 ug/l
- ✓ EPS : sans grande particularités.
- ✓ L'étude histopathologique a objectivé la mastocytose.
- ✓ Immunohistochimie : CD117+.

Le diagnostic d'une **mastocytose cutanée maculopapuleuse (MCMP) étendue** a été établie.

La PEC repose sur les mesures préventives et le traitement par les Antihistaminiques H1.

Discussion:

La patiente présente des caractéristiques morphologiques et immunohistologiques compatibles avec une **MCMP** avec absence d'argument en faveur de l'atteinte systémique.

Selon la littérature, La MCMP est la forme la plus courante. Le prurit constitue le symptôme cardinal, suivi de bouffées vasomotrices, notamment face aux facteurs déclenchant la dégranulation des mastocytes, tels que les bains chauds ou froids, le frottement des lésions et l'exercice.

Le diagnostic repose sur les critères suivants :

- **Critère majeur** : lésions typiques de mastocytose cutanée associées au signe de Darier
- **Critères mineurs** (un ou les deux) :
 - Augmentation du nombre de mastocytes dans l'échantillon de biopsie cutanée lésionnelle ;
 - Activation de la mutation KIT dans la peau lésionnelle.
- Et Absence de signes/critères de mastocytose systémique.

Le signe de Darier, défini par une réaction de type « wheal » et « flare » c'est à dire réaction érythémato-prurigineuse-œdémateuse des lésions cutanées lors d'un frottement mécanique, est un signe pathognomonique de l'atteinte cutanée.

De plus, des examens de laboratoire complets sont nécessaires à savoir un FNS, un Bilan hépatique et le taux de tryptase sérique totale. Des valeurs normales étayent le diagnostic en excluant l'atteinte systémique.

La tryptase, enzyme libérée par les mastocytes, permet de distinguer la SM de la CM, car elle est généralement normale dans la CM et > 20 ng/ml dans la SM.

Compte tenu de son évolution bénigne et spontanément résolutive dans la grande majorité des cas, La PEC vise principalement à soulager les symptômes. Les mesures préventives et l'éviction des facteurs déclenchant la dégranulation des mastocytes constituent le pilier fondamental. Idéalement, les situations stressantes, l'anxiété et le manque de sommeil devraient être évités. Il est recommandé de prêter attention aux aliments qui déclenchent les symptômes (fromages, épices, poissons et crustacés, conserves.....). De plus, Le maintien d'une température corporelle stable peut aider à réduire les symptômes.

Le traitement de première intention est les antihistaminiques H1, qui se sont révélés utiles dans le traitement des bouffées vasomotrices, du prurit, de l'urticaire et des sensations de brûlure de la peau.

Conclusion:

En conclusion, la MC à l'âge pédiatrique est une maladie bénigne, de nature transitoire. Le diagnostic est surtout clinique mais il doit être complété par une exploration biologique, comprenant une FNS et le taux de tryptase sérique. Le traitement est essentiellement préventif et symptomatique (antihistaminiques H1).