

## DIAGNOSTIC : Mastocytose cutanée

**Symptômes :** Prurit et lésions d'urticaire pigmentaire généralisées en augmentation à chaque grossesse. Signe de Darier positif.

### Prise en charge :

1. Consultation en dermatologie et biopsie cutanée : colorations spéciales (CD117 et PAS-D et Leder): inflammation mononuclée lymphocytaire périvasculaire discrète dans le derme superficiel et moyen avec rares éosinophiles et 23 cellules mastocytaires/champ.
2. Dosage de la tryptase : normale
3. Prescription d'un Épipen
4. Traitement avec cétirizine 10mg die.

**ÉVOLUTION :** Très bonne. Accouchement à terme, BB de poids normal. Aucune réaction anaphylactique.

**POSTPARTUM :** Traitement continué. Mme n'est pas venue à son suivi ou une tryptase et FSC de contrôle auraient été mesurées.

### Commentaires

La mastocytose est une maladie rare (1/10 000 à 1/150 000 personnes) qui peut être exclusivement cutanée (surtout les enfants) ou systémique avec ou sans atteinte cutanée. L'urticaire pigmentaire est une des atteintes cutanées de la mastocytose (*Uptodate* présente une série intéressante de photos). Les symptômes, la sévérité et le pronostic de la maladie dépend de quels organes sont atteints et à quel degré. Le risque de réaction anaphylactique aux piqûres d'hyménoptères (ex. abeilles, guêpes, fourmis,...) ou aux médicaments est à craindre (surtout en cas de mastocytose systémique) et les patients doivent avoir un Epipen. L'investigation de base doit inclure une formule sanguine, des tests de fonction hépatique, un dosage de la tryptase (en dehors d'une crise; un niveau >20 ng/ml constitue un critère mineur de diagnostic de mastocytose systémique) et une biopsie cutanée. Le signe de Darier est souvent positif (c'est une turgescence de la peau après l'avoir frottée). Une biopsie de moelle osseuse est indiquée si la tryptase est >20 ng/ml ou si une atteinte systémique est soupçonnée.

Dans le cas présenté ici, l'infiltration mastocytaire de la peau n'est pas très importante et les pathologistes ont laissé planer un doute sur le diagnostic. Néanmoins, l'évolution clinique est tout à fait compatible avec une mastocytose cutanée.

Quelques cas de mastocytose en grossesse sont rapportés dans la littérature. Généralement il y a peu de complications, mais 20 à 30% des femmes relatent une

augmentation de leurs symptômes (surtout cutanés), et ce même en postpartum. Par contre, 30% parlent d'amélioration des symptômes. Malheureusement, il y a des pertes fœtales reliées à des crises systémiques. Une prise en charge **multidisciplinaire** est préférable. La plupart des médicaments, tels les antihistaminiques, les corticoïdes, le cromolyn, le montelukast et l'omalizumab, sont sécuritaires en grossesse. Par contre, il y a peu de données pour l'interferon  $\alpha$ -2b. L'imitinib, le mistaurin, le cladribine et le ketotifen sont contre-indiqués en grossesse. L'analgésie péridurale est sécuritaire mais il faut éviter la codéine, le tramadol, les AINS, le mivacurium. Certains auteurs déconseillent la morphine, alors que d'autres la permettent en autant qu'il n'y a pas eu de réaction néfaste antérieure.

#### **Articles à conseiller sur la pathologie**

Management of Mastocytosis in Pregnancy : a review. Lei D et coll. J Allergy Clin Immunol Pract 2017;5:1217-23. (attention au tableau 2 et les catégories de la FDA)

Anaesthetic management of emergency caesarean section in a parturient with systemic mastocytosis. Ulbrich F et coll. Inter J Obstet Anest 2013;22:243-254.