

Mastocytose cutanée

Auteurs : B Flageul^{1*}

* Correspondance : * beatrice.flageul@sls.aphp.fr

^{1*} Service de dermatologie, hôpital Saint-Louis, 75475, Paris Cedex 10

Editeur scientifique : Professeur Louis Dubertret

Date de création : Octobre 2006

[Résumé](#)

[Introduction](#)

[Epidémiologie](#)

[Description clinique](#)

[Données physiopathologiques](#)

[Moyens diagnostiques](#)

[Évolution et pronostic](#)

[Prise en charge et traitement](#)

[Conclusion](#)

[Références](#)

Résumé

Les mastocytoses cutanées sont les formes les plus fréquentes des mastocytoses, maladies rares, liées à l'accumulation et à la prolifération anormales de mastocytes dans un ou plusieurs organes. Elles surviennent surtout chez les jeunes enfants, chez qui elles sont généralement spontanément régressives avant la puberté. Chez l'adulte, elles ne régressent que rarement et s'intègrent souvent dans le cadre des mastocytoses systémiques atteignant d'autres organes que la peau. Sur le plan clinique, les mastocytoses cutanées réalisent des tableaux dermatologiques polymorphes liés à l'infiltration mastocytaire, souvent associés à des manifestations aiguës (poussées lésionnelles et flushes) liées à la dégranulation mastocytaire. L'origine des mastocytoses n'est pas connue. Des mutations génétiques du protogène c-kit codant le récepteur transmembranaire kit, récepteur du stem cell factor, facteur de maturation, de prolifération et d'activation des mastocytes, sont souvent retrouvées. Actuellement, le traitement des mastocytoses cutanées est essentiellement symptomatique.

Introduction

Les mastocytoses, maladies orphelines, se définissent comme une accumulation et une prolifération anormales de mastocytes dans au moins un organe. Les mastocytes sont des cellules du tissu conjonctif qui contiennent des granules intracytoplasmiques renfermant de nombreux médiateurs, dont de l'histamine, des prostaglandines et de la tryptase. Ils sont normalement présents dans de nombreux organes dont la peau. L'infiltration de la peau par un nombre anormal de mastocytes définit les mastocytoses cutanées, les plus fréquentes des mastocytoses. Les mastocytoses cutanées peuvent être isolées (le plus souvent) ou associées à d'autres atteintes qui les font rentrer alors dans le cadre des mastocytoses dites systémiques.

Epidémiologie

Les mastocytoses, tous types confondus, sont rares. Leur prévalence dans la population générale n'est pas connue. En Angleterre, leur incidence a été estimée à 2 nouveaux cas par an sur 300 000 habitants. La prévalence des mastocytoses cutanées est également inconnue, car la plupart des cas sont peu invalidants et de ce fait non répertoriés. Elles représenteraient 0,1 à 0,8% des consultations en dermatologie ¹. Les mastocytoses cutanées s'observent partout, mais seraient plus fréquentes chez les sujets caucasiens, avec une prédominance masculine au moins dans les formes de l'enfant. Elles sont d'apparition majoritairement sporadique ; seulement une cinquantaine de formes familiales ont été rapportées. Les formes infantiles (de la naissance à 15 ans) sont les plus fréquentes (65%). Il existe deux pics d'incidence, le premier entre 6 mois et 2 ans (55%), le second entre 20 et 40 ans (35%) ¹.



Figure 1 Mastocytose cutanée papulo-nodulaire à type de mastocytome.

Description clinique

Manifestations cutanées

Il existe quatre formes cliniques de mastocytoses cutanées ^{1,2}.

La mastocytose cutanée papulo-nodulaire à type de mastocytome

Elle ne s'observe que chez l'enfant de moins de 2 ans, parfois dès la naissance, le plus souvent dans les 3 premiers mois et représente 10 à 25% des mastocytoses cutanées infantiles. Les lésions, appelées mastocytomes, uniques (solitaires) ou multiples (généralement en petit nombre, inférieur à 5), correspondent à des plaques ou des nodules de 1 à 4 cm, bien limités, de teinte brun rouge à jaune orangé (xanthélasmoïde), de consistance pâteuse ou élastique (fig.1). Elles peuvent siéger en n'importe quelle région du corps, à l'exception des paumes et des plantes. Spontanément ou après frottement (signe de Darier, pathognomonique des mastocytoses) elles peuvent devenir turgescences «urticariennes», voire vésiculo-bulleuses. Ces poussées lésionnelles peuvent également se voir après des traumatismes physiques, alimentaires ou médicamenteux (tableau1). Un prurit peut être présent, mais il est rarement



Figure 2 Urticaire pigmentaire de l'enfant. Multiples lésions maculeuses de quelques mm à 2 cm. Présence de 2 lésions papuleuses turgescences prébulleuses (signe de Darier) [flèches].



Figure 3 Urticaire pigmentaire de l'adulte. Lésions pigmentées maculeuses de quelques mm.



Figure 4 Mastocytose cutanée maculeuse et télangiectasique. Multiples macules érythémato-violines parsemées de télangiectasies en nappe.

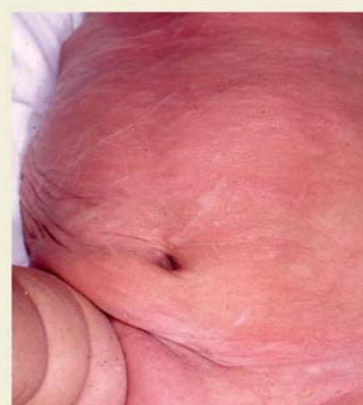


Figure 5 Flush généralisé au cours d'un mastocytome avec érythème diffus et urticaire.

continu et s'observe surtout lors des poussées lésionnelles.

L'urticaire pigmentaire

C'est la plus fréquente (90%) des mastocytoses cutanées. Elle survient chez l'enfant (1 à 8 cas pour 1000 naissances), généralement plus tardivement (vers 2-5 ans) que la mastocytose cutanée papulo-nodulaire, mais aussi chez l'adulte. Les lésions sont des macules ou des papules, plus rarement des nodules, pigmentés brun ou rouge brun, parfois jaunâtres xanthélasmoïdes chez l'enfant, ovalaires ou ronds, généralement de petite taille chez l'adulte (3 à 5 mm), souvent plus larges (1 à 2 cm) chez l'enfant (fig. 2 et 3). Les lésions, en nombre variable (quelques dizaines à plusieurs centaines), sont localisées surtout au tronc et aux extrémités, respectant généralement le visage, le cuir chevelu, les paumes et les plantes. Une turgescence spontanée des lésions avec parfois des bulles (chez l'enfant de moins de 2 ans) n'est pas rare. Le signe de Darier est fréquent mais inconstamment retrouvé. Un prurit diffus permanent (40%) et/ou un dermographisme (urticaire immédiat aux frottements linéaires) sont souvent observés.

Facteurs inducteurs de poussées lésionnelles et de manifestations paroxystiques*

Facteurs physiques	Changements brusques de température (bains, efforts physiques)
	Stress physiques : friction, coups, sports, intervention chirurgicale...
	Stress psychiques : émotions
Aliments histamino-libérateurs	Cacahuètes, noix, noisettes, chocolat, fraises, framboises, bananes, ananas, fruits exotiques, crustacés, alcool, tomates, épices, blanc d'œuf
Aliments riches en histamine	Conserves, en particulier de poisson et de petits pois, fruits de mer, vin, fromages fermentés, charcuterie, choucroute
Médicaments	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)
Divers	Produits de contraste iodés (prémédication antiallergique recommandée)
Divers	Piqûre de guêpe, d'abeille, morsure de serpents

Tableau 1 * Liste non exhaustive du fait du nombre et de la diversité des facteurs ainsi que de la grande variabilité individuelle.

La mastocytose cutanée maculeuse télangiectasique

C'est une forme rare (1%) de mastocytose cutanée survenant exclusivement chez l'adulte d'âge moyen. Elle se traduit par des lésions maculeuses pigmentées érythémateuses ou brun rouge parcourues de fines télangiectasies, à contours déchiquetés, de 0,5 à 2 cm, parfois confluentes en nappes. Elles sont diffuses, prédominant au tronc et aux membres (fig.4), généralement asymptomatiques, sans prurit, sans turgescence spontanée, sans signe de Darier. Parfois, elles sont associées à des lésions d'urticaire pigmentaire.

La mastocytose cutanée diffuse

Il s'agit d'une forme exceptionnelle de mastocytose cutanée observée presque exclusivement chez le nouveau-né ou le nourrisson. La peau peut être normale à la naissance ou d'emblée érythrodermique (érythème généralisé), de teinte rouge ou rouge jaunâtre avec parfois une consistance pâteuse (capitonée) et des micropapules donnant un aspect dit « en

peau d'orange». Il existe un signe de Darier très intense avec apparition de bulles tendues parfois hémorragiques. En raison de l'infiltration mastocytaire massive, des complications graves peuvent survenir: hypotension, tachycardie, vomissements, diarrhée sévère, dyspnée asthmatiforme, choc anaphylactique. La régression spontanée vers l'âge de 3 à 5 ans est habituelle. Exceptionnellement observée chez l'adulte, la mastocytose cutanée diffuse prend un aspect d'érythrodermie lichénifiée (érythème cutané généralisé avec épaissement de la peau). De cette forme se rapprochent les exceptionnelles «mastocytoses cutanées sans lésion permanente» à expression purement fonctionnelle (prurit et urticaire) avec infiltration mastocytaire cutanée diffuse à l'histologie mais non visible cliniquement³.

Manifestations extracutanées paroxystiques

Témoins d'une dégranulation brutale des mastocytes avec relargage de différents médiateurs, en particulier d'histamine et de médiateurs vasodilatateurs (prostaglandines PGD2 et ses métabolites), les manifestations paroxystiques sont fréquentes (1 quart des cas) au cours de la mastocytose cutanée papulo-nodulaire, de l'urticaire pigmentaire et de la mastocytose cutanée diffuse, mais sont exceptionnelles, voire absentes, au cours de la mastocytose cutanée maculeuse télangiectasique. Elles correspondent à des poussées vasomotrices, ou flushs, et se traduisent par des rougeurs subites généralisées (fig.5) ou localisées à la partie supérieure du corps. Ces flushs, d'une durée de 15 à 20 minutes, sont souvent associés à d'autres symptômes tels qu'un prurit diffus, des céphalées, une urticaire, des nausées, des vomissements, une diarrhée, une dyspnée, un bronchospasme, des palpitations, une hypotension ou une syncope, et peuvent très exceptionnellement entraîner la mort. Les flushs peuvent survenir spontanément ou être déclenchés par différents facteurs (tableau1), physiques, alimentaires ou médicamenteux, soit par induction d'une dégranulation des mastocytes, soit par apport direct d'histamine.

Manifestations extracutanées chroniques

Ces manifestations survenant en dehors de tout flush sont plus fréquentes chez l'adulte que chez l'enfant : asthénie, dépression, céphalées, douleurs abdominales, diarrhée et pollakiurie.

Données physiopathologiques

Le mastocyte est une cellule d'origine hématopoïétique à localisation tissulaire multiple dont la peau, le foie, la rate, les ganglions, le tube digestif, le péritoine, les bronches et la moelle osseuse. Le progéniteur hématopoïétique des mastocytes se différencie en mastocyte mature sous l'effet de différentes cytokines, dont l'une joue un rôle primordial, le stem cell factor (SCF). En effet, le SCF induit la différenciation mastocytaire en se fixant sur un récepteur membranaire spécifique appelé kit. Ce récepteur qui appartient à la famille des récepteurs de type tyrosine-kinase est le produit du proto-oncogène c-kit localisé sur le chromosome 4 en position 4q12. La stimulation de kit par le SCF provoque une activation de la voie Ras-Map kinase déclenchant la prolifération et l'activation des mastocytes. L'activation mastocytaire aboutit à la libération de nombreux médiateurs contenus dans les granulations des mastocytes, histamine, héparine, enzymes (tryptase, chymase), prostaglandines, leucotriènes et cytokines (interleukines 1, 3, 4, 5 et 6, tumour necrosis factor α , interféron γ). Cette libération, lorsqu'elle est brutale et massive, est à l'origine des phénomènes paroxystiques et lorsqu'elle est moins aiguë mais continue, des manifestations chroniques des mastocytoses. Actuellement, les facteurs à l'origine de l'accumulation dans les tissus et de la prolifération accrue des mastocytes sont inconnus. De

même, on ignore pourquoi certaines mastocytoses restent cutanées pures (surtout chez l'enfant) et d'autres deviennent systémiques, et pourquoi les mastocytoses de l'enfant guérissent en majorité avant la puberté. La possibilité d'une prolifération monoclonale de mastocytes est envisagée. En effet, au cours des mastocytoses surtout systémiques, mais également cutanées, un certain nombre de mutations du gène c-kit ont été observées^{4,8}. La majorité de ces mutations ne sont retrouvées a priori qu'avec une faible fréquence (inférieure à 5%) et leur répercussion est inconnue, mais certaines semblent associées exclusivement aux mastocytoses cutanées (D816F, E839K), d'autres exclusivement aux différentes formes de mastocytose systémique (D816H, D820G, V560G, F522C...), et d'autres encore aux formes familiales (K509I). Certaines mutations s'observent dans les mastocytoses cutanées et dans les mastocytoses systémiques. La plus fréquente et la plus caractérisée est la mutation c-kit D816V (Asp816Val) qui serait présente chez plus de 80% des mastocytoses systémiques de l'adulte. Cette mutation serait responsable d'anomalies de différenciation et surtout d'accumulation des mastocytes mais n'interviendrait pas sur la prolifération mastocytaire, ce qui laisse supposer l'existence d'autres facteurs, génétiques ou non. Retrouvée chez seulement 30% des mastocytoses cutanées, cette mutation pourrait être le marqueur d'un passage probable de la forme cutanée à une forme systémique⁵.

Classification des mastocytoses selon l'OMS

MASTOCYTOSE	SIGNES CUTANÉS	PRONOSTIC
Mastocytose cutanée	Oui (sauf l'exceptionnelle forme de « mastocytose cutanée sans lésion permanente »)	Bon
Mastocytose systémique indolente	Oui à 90 % (urticaire pigmentaire surtout)	Généralement bon (espérance de vie comparable à celle de la population normale)
Mastocytose systémique agressive	Rare	Médiocre (nombreuses complications liées aux dysfonctionnements organiques)
Mastocytose systémique avec atteinte hématologique non mastocytaire	Très rare	Dépend de l'hémopathie associée
Leucémie à mastocytes	-	Mauvais

Tableau 2 OMS : Organisation mondiale de la santé.

Moyens diagnostiques

Le diagnostic des mastocytoses cutanées repose classiquement sur l'histologie cutanée. Cependant, chez l'enfant et parfois chez l'adulte, la biopsie n'est pas toujours pratiquée en raison d'un tableau clinique très typique, en particulier lorsqu'il existe un signe de Darier, pathognomonique de la maladie. Lorsqu'une biopsie est réalisée, la coloration standard par l'hématéine éosine est souvent d'interprétation difficile, et il est préférable d'utiliser soit des colorations spéciales (May-Grünwald-Giemsa ou bleu de toluidine qui colore les granulations mastocytaires), soit l'immunohistochimie (anticorps antitryptase) pour confirmer la nature mastocytaire de l'infiltrat. Dans l'urticaire pigmentaire, on observe dans le derme superficiel une multiplication par 4 à 5 du nombre de mastocytes, surtout autour des vaisseaux. Dans les mastocytomes et dans la mastocytose cutanée diffuse, l'infiltrat est plus massif, envahissant tout le derme avec parfois un aspect pseudo tumoral. Le diagnostic de mastocytose cutanée maculeuse télangiectasique est parfois difficile, car les mastocytes sont souvent en nombre quasi normal autour de vaisseaux dilatés^{1,2}.

La recherche d'une augmentation de l'histaminémie et de l'histaminurie, fréquente au cours des mastocytoses, n'est plus très pratiquée, car elle est peu spécifique. L'augmentation des métabolites urinaires de la prostaglandine PGD2 n'est pas fréquente dans les mastocytoses cutanées et se voit surtout en cas de diarrhée. Le dosage urinaire de l'acide N-méthyl-imidazole acétique, métabolite de l'histamine, est sensible et spécifique. Son augmentation est bien corrélée avec la prolifération mastocytaire, mais elle s'observe surtout dans les formes systémiques. Par ailleurs, son dosage est difficile à réaliser en pratique courante ⁴. Actuellement, le dosage recommandé est celui de la tryptasémie, sous réserve que son taux peut être normal, en particulier dans les mastocytoses cutanées pures modérées ou sans manifestations extracutanées et que son augmentation (supérieure à 20 ng/mL) n'est pas totalement spécifique, car elle peut s'observer au cours des hémopathies myéloïdes et de façon transitoire au cours d'urticaires banales et de chocs anaphylactiques ^{4,5}. Cependant, la tryptasémie est considérée comme un bon reflet de la prolifération mastocytaire globale cutanée et surtout extracutanée, et son dosage est recommandé dans le suivi des mastocytoses de l'adulte.

Évolution et pronostic

L'âge de survenue de la maladie est l'élément déterminant du pronostic qui est globalement bon. Chez l'enfant, les mastocytoses cutanées ont une évolution généralement favorable avec disparition spontanée des lésions vers l'âge de 2 à 3 ans pour la mastocytose cutanée diffuse, avant la puberté pour la mastocytose cutanée à type de mastocytome. La régression des urticaires pigmentaires est fréquente (plus de 50%) mais inconstante ^{1,2}. Cette évolution régressive habituelle s'observe même en présence de localisations extracutanées telles qu'une infiltration médullaire (18%) ⁶, osseuse (15%) ou digestive (4%) ¹. Lorsque la mastocytose cutanée persiste à l'âge adulte, une apparition ou une aggravation de l'atteinte systémique est habituelle. Chez l'adulte, par contre, la régression de la mastocytose à type d'urticaire pigmentaire est rare (7 à 19%) ⁷ et la mastocytose cutanée maculeuse télangiectasique n'a aucune tendance à la régression. Généralement, l'atteinte cutanée progresse avec souvent l'apparition, surtout au cours de l'urticaire pigmentaire, de localisations extracutanées (foie, rate, tube digestif, os, paroi vésicale) ^{2,5}. Ces atteintes peuvent être asymptomatiques ou symptomatiques, responsables d'une hépatomégalie sans ou avec anomalies biologiques, d'une splénomégalie, de diarrhée, d'ulcère gastrique, d'un syndrome de malabsorption, de douleurs osseuses, d'une ostéoporose sans ou avec fractures, d'une pollakiurie, d'impériosités mictionnelle. L'infiltration médullaire par des mastocytes normaux ou atypiques est très fréquente (50 à 75%) ⁶, elle est plus ou moins massive, asymptomatique ou responsable d'anomalies de l'hémogramme (anémie, éosinophilie, thrombopénie) ⁵. L'apparition de localisations extracutanées signe le passage à une des formes systémiques de mastocytoses (25 à 50% des mastocytoses de l'adulte) [tableau 2]. Le plus souvent, il s'agit d'une mastocytose systémique «indolente», plus exceptionnellement d'une forme «agressive», formes dont la distinction repose sur des critères cliniques, cytologiques et biologiques ^{4,5,8}. En revanche, le risque de passage à une mastocytose systémique avec atteinte hématologique non mastocytaire est faible, en raison de l'absence habituelle de lésions cutanées dans cette forme et la leucémie à mastocytes ne s'accompagne jamais d'atteinte cutanée.

Prise en charge et traitement

Chez l'enfant, une fois le diagnostic de mastocytose cutanée fait, il est habituel, en raison de l'évolution généralement favorable et régressive de la maladie, de ne pas réaliser de bilan

exhaustif en l'absence de points d'appel (douleurs gastriques, diarrhée importante...) ⁹. Un simple contrôle de l'hémogramme est préconisé, à la recherche d'un éventuel retentissement d'une infiltration médullaire (anémie, thrombopénie...). En revanche, chez l'adulte, compte tenu de la fréquence élevée des mastocytoses cutanées entrant dans le cadre d'une mastocytose diffuse ², le bilan initial comprend un hémogramme, un dosage de la tryptasémie, une ostéodensitométrie, une échographie abdominale. La ponction ou la biopsie médullaire systématique est discutée. La recherche de la mutation c-kit peut être proposée. Ce bilan est complété en cas de symptômes extracutanés ou d'anomalies biologiques. Ce bilan de départ permet de déposer un diagnostic plus précis de la mastocytose et éventuellement de traiter certaines pathologies secondaires (ostéoporose p.ex.). La fréquence des bilans de suivi, en l'absence d'apparition de nouveaux symptômes, n'est pas bien codifiée, la réalisation au minimum d'un hémogramme par an est souhaitable. La prise en charge thérapeutique consiste principalement en la prévention des poussées urticariennes et/ou vésiculo-bulleuses des lésions et des flushs et au traitement des autres symptômes. En effet, il n'existe pas actuellement de traitement réellement curatif des lésions cutanées. Chez l'enfant, la mastocytose cutanée à type de mastocytome unique peut bénéficier en cas de lésion très volumineuse ou siège de poussées importantes (bulles) d'une exérèse chirurgicale ou d'une corticothérapie locale forte (classe 3-4) sous surveillance, car il existe un risque d'atrophie cutanée et/ou de pénétration percutanée. Dans l'urticaire pigmentaire, la corticothérapie locale est très peu efficace, la PUVAthérapie n'atténue pas et ne prévient pas l'apparition de nouvelles lésions. Le laser à colorant n'est pas efficace sur l'urticaire pigmentaire, mais il peut parfois atténuer les lésions télangiectasiques de la mastocytose cutanée maculeuse télangiectasique. La prévention des poussées lésionnelles et des flushs repose sur l'éviction des facteurs déclenchants (tableau 1). Leur responsabilité, bien qu'inconstante, est fréquente chez l'enfant et il est habituel de tous les déconseiller, systématiquement. Chez l'adulte, l'éviction de tous les facteurs déclenchants est moins systématique, car leur responsabilité est moins fréquente que chez l'enfant et, de ce fait, elle est souvent limitée aux facteurs déclenchants prouvés chez chaque patient ^{1,4}. Une exception cependant, il est recommandé chez l'adulte comme chez l'enfant de prendre systématiquement des précautions en cas d'anesthésie générale en utilisant des produits et des techniques réputés non histaminolibérateurs et de prescrire à titre prophylactique des antihistaminiques et une corticothérapie générale ^{1,4}. Parmi les facteurs déclenchants, l'aspirine est un cas particulier, car elle peut effectivement être déclenchante mais chez certains patients elle peut, au contraire, avoir une action bénéfique sur les flushs et les céphalées. En cas de prurit important, ou de manifestations paroxystiques lésionnelles ou générales fréquentes, la prescription de traitement antihistaminique anti-H1 (hydroxyzine, mizolastine, loratadine...) au long cours peut être proposée et est souvent efficace. La PUVAthérapie ou l'UVA1thérapie peuvent être proposées dans l'urticaire pigmentaire de l'adulte, car elles réduisent le prurit et les poussées lésionnelles en réduisant le nombre de mastocytes cutanés mais leur action est suspensive ¹⁰. Le recours à une corticothérapie générale peut être indiqué dans les formes profuses de mastocytose cutanée, en particulier érythrodermique, ou en cas de poussées bulleuses ou de flushs très sévères. Les anti-H2 (ranitidine, cimétidine) agissent bien sur les manifestations gastroduodénales et le cromoglycate disodique oral (800 mg/j chez l'adulte) est souvent remarquablement efficace en cas de douleurs abdominales et surtout de diarrhée.

Conclusion

Les mastocytoses cutanées, hétérogènes sur le plan clinique, sont cependant de diagnostic relativement facile. Leur pronostic, surtout chez l'enfant, est généralement favorable. Cependant, lorsqu'elles persistent ou surviennent à l'âge adulte, elles peuvent constituer un des symptômes des mastocytoses systémiques, maladies parfois invalidantes ou sévères qu'il faut savoir rechercher régulièrement.

Références

1. Hartmann K, Henz BM. Mastocytosis. Recent advances in defining the disease. Br J Dermatol 2001;144:682-95.
2. Wolff K, Komar M, Petzelbauer P. Clinical and histopathological aspects of cutaneous mastocytosis. Leuk Res 2001;25:519-28. 3.
3. Legrain V, Taieb A, Bioulac-Sage P, Maleville J. Mastocytose cutanée diffuse sans lésion permanente. Ann Dermatol Venereol 1994;121:561-4.
4. Fain O, Stirnemann J, Eclache V, *et al.* Les mastocytoses systémiques. Presse Med 2005;34:681-7.
5. Arock M. Mastocytoses. Classification, diagnostic biologique et traitement. Ann Biol Clin 2004;62:657-69.
6. Fearfield LA, Francis N, Henry K, Costello C, Bunker CB. Bonemarrow involvement in cutaneous mastocytosis. Br J Dermatol 2001;144:561-6.
7. Brockow K, Scott LM, Worobec AS, *et al.* Regression of urticaria pigmentosa in adult patients with systemic mastocytosis. Arch Dermatol 2002;138:785-90.
8. Valent P, Horny HP, Escribano L, *et al.* Mastocytosis. Pathology, genetics, and current options for therapy. Leukemia Lymphoma 2005;46:35-48.
9. Loubeyres S, Léaute-Labréze C, Roul S, Labbé L, BioulaSage P, Taieb A. Classification et prise en charge des mastocytoses de l'enfant. Ann Dermatol Venereol 1999;126:20-5.
10. Gobello T, Mazzanti C, Sordi D, *et al.* Medium-versus high dose ultraviolet A1 therapy for urticaria pigmentosa: a pilot study. Therapy 2003;49:679-84.

Rev Prat 2006 ; 56 : 1745-51