Pratique clinique

# Quel est votre diagnostic ?

D. TOUMINET[(1)], P.-Y. PEGAZ[(2)], C. CHAMELAT[(3)], S. ABED[(4)], J.-J. MORAND[(5)]

(1) 10e Centre Médical des Armées, 136e Antenne Médicale, Borgo
(2) 13e Centre Médical des Armées, 106e Antenne Médicale, Cognac
(3) Direction Interarmées du Service de Santé, Antenne médicale, Saint-Denis, La Réunion
(4,5) Hôpital d'Instruction des Armées Saint-Anne, 83800 Toulon
(5) École du Val-de-Grâce, Paris

**Auteur correspondant :** diane.touminet@intradef.gouv.fr

**Open access DOI**
10.17184/eac.7484

**Reçu**
le 29 janvier 2018

**Accepté**
le 13 avril 2018

**Publié**
le 6 mars 2023

**Conflit d'intérêt**
Les auteurs ne déclarent pas de conflit d'intérêt.

Dans le cadre du contrôle de l'aptitude médicale à servir du personnel militaire, les praticiens des armées effectuent des visites médicales avec une périodicité de deux ans (voire plus fréquemment selon les spécialités).
Ces visites sont l'occasion d'effectuer un bilan de santé complet. La difficulté clinique réside dans le dépistage de maladie occulte, ou même cachée de manière volontaire par le patient pour ne pas perdre ses aptitudes.
Les pathologies cutanées sont facilement visibles après déshabillage du patient. Or, elles peuvent potentiellement révéler des maladies complexes tant sur le plan de la prise en charge que de l'aptitude au service.

## Observation

Lors d'une visite médicale périodique, le médecin militaire constate chez un homme, âgé de 42 ans, de nombreuses lésions maculeuses à bords flous de petite taille et de couleur brun-rouge prédominant au tronc et aux membres (fig. 1). À l'interrogatoire, le patient déclare que ces lésions sont présentes depuis une dizaine d'années. Elles sont indolores et tendent à augmenter en nombre régulièrement. La gêne est uniquement esthétique pour le patient. Il décrit également des épisodes récurrents et brefs de diarrhée avec exploration endoscopique normale un an auparavant. À l'examen clinique, ces lésions ne disparaissent pas à la vitropression. Le reste de l'examen clinique est sans particularité. Le bilan biologique réalisé en unité est normal (NFS, CRP, créatinine, ASAT, ALAT).



Fig. 1 : Lésions du tronc

Un avis dermatologique est pris par mail auprès du chef de service de dermatologie de l'hôpital militaire de rattachement : celui-ci évoque une mastocytose ou « urticaire pigmentaire ». Il demande de frotter une lésion et d'observer si elle devient papuleuse à la recherche du signe de Darier. Le test réalisé est positif ! Le dosage de la tryptase sérique est faiblement augmenté à 13,8 ng/mL ($N < 11$). La biopsie cutanée réalisée en milieu hospitalier confirme le diagnostic en mettant en évidence une augmentation modérée de la population mastocytaire dermique (colorée en violet par le bleu de toluidine). Enfin, il va bénéficier d'une radiographie des os longs et d'une ostéodensitométrie qui sont sans anomalie. Le diagnostic de mastocytose cutanée simple a été retenu. Du fait de l'absence habituelle de prurit, aucune thérapeutique n'a été mise en place avec une surveillance clinique simple confiée au médecin militaire. Il a été recommandé au patient de prévenir l'anesthésiste de sa pathologie en cas de chirurgie programmée. Aucune inaptitude n'a été posée.

## Discussion

Le Code de la santé publique (article L. 6316-1) définit la télémédecine comme, les actes médicaux, réalisés à distance, au moyen d'un dispositif utilisant les technologies de l'information et de la communication (1). Elle se décline en cinq offres :

- la téléconsultation (permet à un professionnel médical de donner une consultation à distance à un patient) ;
- la téléexpertise (permet à un professionnel médical de solliciter l'avis d'un ou de plusieurs professionnels médicaux experts à partir d'éléments du dossier médical du patient) ;
- la télésurveillance médicale (permet à un professionnel médical d'interpréter à distance les données nécessaires au suivi médical du patient pour prendre des décisions sur sa prise en charge) ;
- la téléassistance médicale (permet à un professionnel médical d'assister à distance un autre professionnel au cours de la réalisation d'un acte) ;
- la réponse médicale apportée dans le cadre de la régulation médicale (SAMU).

Comme tout acte médical, l'acte de télémédecine impose l'information préalable du patient et son consentement au soin. Le patient doit être identifié tout comme le professionnel de santé qui doit disposer de l'accès aux données médicales du patient nécessaires à l'acte. L'utilisation d'une messagerie sécurisée est donc indispensable. Par ailleurs, l'acte de télémédecine doit être rapporté dans le dossier médical.

L'existence de la télémédecine en dermatologie dans le service de santé des armées est une aide précieuse et connue à la pratique quotidienne du médecin d'unité en OPEX (2). Cet exemple illustre également son intérêt en métropole comme en Corse où l'offre de soins dans la spécialité est déficitaire. La télémédecine, utilisée dans ce cas à des fins de téléexpertise, a permis de lever rapidement un doute clinique et de prescrire un bilan en amont de la consultation spécialisée.

La mastocytose est une maladie rare qui est caractérisée par une accumulation et une prolifération anormale de mastocytes dans les tissus (3). Elle est observée majoritairement dans les populations à peau claire de type européen, avec un *sex-ratio* de 1 (4). Dans deux tiers des cas, elle concerne des enfants sous la forme dite cutanée pure. Chez l'adulte jeune (vers 30 ans) qui développe une atteinte cutanée, une atteinte d'un organe peut être retrouvée dans plus de la moitié des cas (tube digestif, moelle osseuse…) (4). Cependant, la présence de signes extra-cutanés n'est pas nécessairement synonyme d'atteinte systémique. Il faut pour cela une infiltration anormale et documentée de mastocytes dans ces tissus ainsi qu'une altération de leur fonctionnement qui déterminera alors le sous-type de mastocytose systémique : indolente, latente ou agressive (5).

Les patients peuvent décrire des manifestations paroxystiques liées à la dégranulation mastocytaire favorisée par de multiples facteurs déclenchants (6) (tab. 1). Elles se traduisent par des rougeurs subites (*flush*) souvent associés à un prurit diffus. Il s'agit parfois de la seule manifestation dermatologique récurrente de la maladie.

- Variations brutales de température (bain chaud)
- Exercice physique intense, traumatismes
- Émotion, stress, fièvre, interventions chirurgicales
- Venins d'hyménoptères
- Aliments histamino-libérateurs ou riches en histamine (alcool, blanc d'œuf, chocolat, fraise, ananas, fruits exotiques, crustacés, fruits de mer, charcuterie, poissons, tomates, fromages à pâte cuite, épices…)
- Médicaments et apparentés : salicylés, anti-inflammatoires non stéroïdiens, morphiniques, opiacés, codéine, protamine, amphétamines, polymyxine B, colimycine, néomycine, vancomycine, macromolécules (dextran, gélatines modifiées), antihypertenseurs (népressol, réserpine, hydralazine, trasipressol), ACTH, thiamine, quinine, scopolamine, pilocarpine, vitamine B1, produits de contraste iodés, anesthésiques généraux (tubocurarine, halothane).

Tab. 1 : Facteurs pouvant favoriser la dégranulation mastocytaire

Il peut également s'y associer une asthénie, des céphalées, des nausées, une diarrhée, des épigastralgies. L'intensité et la répétition de tous ces signes peuvent altérer considérablement la qualité de vie du malade (7). La présence de dyspnée, de bronchospasme, de palpitations, la survenue d'une syncope ou de douleurs osseuses doivent alerter.

Le diagnostic de mastocytose est avant tout clinique et histologique par la biopsie (peau et/ou organes) (8). Le dosage de la tryptase sérique a une grande valeur d'orientation dans les tableaux atypiques.

Chez notre patient, l'aspect clinique est celui d'une urticaire pigmentaire (représentant 90 % des mastocytoses cutanées). Il fallait discuter devant ses épisodes de diarrhée une exploration digestive. Elle avait eu lieu un an auparavant et était sans anomalie. Il faut aussi rechercher une ostéoporose dans les mastocytoses de l'adulte évoluant depuis plusieurs années. De ce fait, chez l'adulte, il est licite d'effectuer un bilan minimal comportant : NFS, transaminases, tryptase sérique et ostéodensitométrie. Les radiographies du squelette et la fibroscopie oeso-gastro duodénale et/ou la coloscopie seront orientées par la clinique. Le myélogramme et la biopsie ostéo-médullaire ne sont plus réalisés systématiquement hormis en cas d'anomalie hématologique patente ou d'une symptomatologie sévère.

Selon la présentation clinique, un traitement symptomatique est mis en place : antihistaminique H1 associé ou non aux anti-H2 pour le prurit, cromoglycate disodique en ampoule pour les signes digestifs. La corticothérapie a un effet suspensif mais doit être évitée au long cours, compte tenu du risque osseux potentiel (majoration osétoporose). Enfin, les mesures prophylactiques notamment lors d'anesthésie sont fondamentales afin d'éviter les crises de dégranulation mastocytaire ou le choc anaphylactoïde (9, 10). Cependant, elles ne sont ni strictes, ni exhaustives et doivent s'adapter au cas par cas. Un kit d'adrénaline auto-injectable doit être mis à disposition et expliqué à tout patient avec antécédent de choc.

Le pronostic des mastocytoses est variable (11). Alors que la forme cutanée de l'enfant régresse le plus souvent, la forme systémique de l'adulte a tendance à se chroniciser. La forme agressive est rare et survient à un âge plus tardif.

En termes d'aptitude, selon l'arrêté du 16 novembre 2017 (12), l'index 212 afférant aux mastocytoses cutanées définit un classement G possible de 2 à 6. L'avis auprès du dermatologue militaire est donc impératif pour déterminer le classement et/ou les restrictions d'emploi y afférant.

## Conclusion

La mastocytose cutanée est une pathologie rare qui mérite d'être connue par le médecin d'unité, car ses potentielles complications et leurs conséquences sur la qualité de vie ont un impact en termes d'aptitude, notamment lors de mission extérieure *a fortiori* en poste isolé et non médicalisé.

## Références bibliographiques

1. Décret n° 2010-1229 du 19 octobre 2010 relatif à la télémédecine, JORF n° 0245 du 21 octobre 2010, texte n° 13.
2. Morand JJ. Télé-expertise dermatologique en OPEX. Médecine et santé tropicales 2017 ; 27 :375-82.
3. Comte-Perret S, Bart PA, Spertini F et al. Mastocytose : quand faut-il y penser ? Rev Med Suisse 2009 ;5 :837-42.
4. Flageul B. Mastocytose cutanée. Rev Prat 2006 ;56 :1745-51.
5. Valent P, Horny HP, Escribano L et al. Diagnostic criteria and classification of mastocytosis : A consensus proposal. Leuk Res 2001 ;25 :603-25.
6. Lafont E, sokol H, Sarre-Annweiler ME, *et al.* Étiologies et orientation diagnostique devant un flush. Rev Med Interne 2013.
7. Hermine O, Lortholary O, Leventhal PS et al. Case- control cohort study of patients'perceptions of disability in mastocytosis. PLos ONE. 2008 May 28 ;3(5)e2266.
8. Barete S. Les mastocytoses. Ann Dermatol Venereol 2014 ; 141(11) : 98-714.
9. Marrache F, Menain N, Bonte I et al. Le traitement des mastocytoses systémiques. Rev Med interne 2003 ;24 :594-601.
10. Livret « 100 questions – 100 réponses » sur la mastocytose destinée aux patients atteints de mastocytose et aux familles. CEREMAST.
11. Damaj G, Hermine O. Mastocytose systémique de l'adulte : aspects physiopathologiques et manifestations cliniques. Correspondances en Onco-Hématologie 2015 ;6 : 2-14.
12. Arrêté du 29 mars 2021 relatif à la détermination du profil médical d'aptitude en cas de pathologie médicale ou chirurgicale. JORF n° 0083 du 8 avril 2021.