

## URTICAIRE PIGMENTAIRE.

Par L. PERRIN.

## URTICAIRE PIGMENTAIRE

L'urticaire pigmentaire est une affection parfaitement différenciée au double point de vue clinique et anatomo-pathologique, Nettleship (1) l'a, le premier, fait connaître en 1869, sous le titre de « urticaire chronique laissant des taches brunes et durant depuis deux ans ».

Elle survient au début de l'enfance, se prolonge pendant des années, les poussées urticariennes sont multiples, il existe un état dermatographique persistant; les lésions sont des plus caractéristiques: objectivement, ce sont des taches et des élevures pigmentaires, permanentes, plus ou moins confluentes; histologiquement, on constate une néoformation cellulaire intra-dermique, constituée par une agglomération excessive de mastzellen devenues cubiques par pression réciproque. Tels sont les caractères majeurs de la maladie.

C'est Sangster (2), en 1878, qui proposa l'appellation d'*urticaria pigmentosa*; le nom d'urticaire pigmentaire est depuis lors adopté, et toutes les observations sont maintenant publiées sous ce titre.

Le premier travail d'ensemble sur cette question est dû à Colcott Fox (3), en 1885; Pick (4), Unna (5), P. Raymond (6), etc., lui ont consacré des mémoires importants, qui permettent aujourd'hui de considérer l'urticaire pigmentaire comme un type morbide bien constitué, ayant une physionomie spécifique nettement caractérisée.

**Étiologie.** — L'urticaire pigmentaire est une maladie peu commune; on n'en connaît qu'une soixantaine de cas qui aient été publiés; elle paraît être un peu plus fréquente en Angleterre.

**Age.** — Elle est propre à l'enfance; d'après Raab (7), elle pourrait être congénitale; ordinairement, elle se montre dans la première enfance; il semble qu'il y ait surtout deux périodes qui favorisent son éclosion: les premiers quinze jours après la naissance et les deux ou trois premiers mois. C'est à cette phase de la vie que répondent la plupart des cas. A partir du quatrième

(1) NETTLESHIP, *British med. Journal*, 1869, t. II, p. 525.(2) SANGSTER, *Clin. Soc. Trans.*, 1878, t. II, p. 161.(3) C. FOX, *Med. chir. Trans.*, 1885, p. 530.(4) PICK, *Zeitschrift für Heilkunde*, p. 417. Prague 1881.(5) UNNA, Anatomie und Pathogenese der urticaria simplex und pigmentosa. *Monatsh für prakt. Derm.*, 1887, Ergänz I.(6) P. RAYMOND, *Thèse de Paris*, 1888. O. Doin, éditeur.(7) RAAB, *Soc. de dermat. de Breslau*, 6 janvier 1900.

mois, la maladie devient de plus en plus rare; après la première année, elle est exceptionnelle. On a signalé cependant quelques cas à début tardif: deux ans (1), six ans (2), seize ans (3), quinze ans (4), avec biopsie ayant permis de constater une quantité énorme de mastzellen dans toute l'épaisseur du derme et dans la couche papillaire. Chez l'adulte, Elliot (5), Morris (6), J. Galloway (7), M. Joseph (8), en ont signalé chacun un cas; celui d'Elliot a été discuté, ainsi que d'autres faits observés en dehors de l'enfance qui n'ont pas été contrôlés par l'examen histologique; il existe, en effet, chez les enfants, mais plus souvent chez les adultes, des cas d'urticaire laissant des taches pigmentaires analogues à celles de l'urticaire pigmentaire vraie.

Au point de vue du sexe, la maladie frappe aussi bien les enfants du sexe masculin que ceux du sexe féminin; néanmoins les garçons semblent être plus prédisposés que les filles. Quant à l'état constitutionnel des malades, ce sont, en général, des enfants bien portants, nés à terme, élevés au sein, vigoureux, et normalement développés. Dans deux cas relatés par (Woldert (9) et par C. Fox (10), l'urticaire se serait montrée après la varicelle; à la suite d'un ictère comme dans un fait de (Balzer (11), après la vaccination dans un certain nombre d'observations. Le vaccin semblerait donc, dans quelques cas, avoir joué le rôle de cause déterminante, mais on ne peut établir un rapport constant de cause à effet entre la vaccination et l'affection cutanée, d'une part parce que, dans la plus grande partie des faits publiés d'urticaire pigmentaire, l'éruption a précédé la vaccination; d'autre part, parce que, tous les enfants étant en général vaccinés dans les premiers mois de la vie, la maladie s'observerait fréquemment, au lieu de rester, malgré l'extension de la vaccination, presque une rareté pathologique.

**Antécédents héréditaires.** — Si l'étiologie reste obscure et indéterminée en ce qui concerne les malades eux-mêmes, du côté des parents, les renseignements sont le plus souvent négatifs. Presque toujours, le père et la mère sont sains et bien portants; ils ne présentent pas d'antécédents de syphilis, leur santé était parfaite au moment de la conception. On trouve cependant assez fréquemment des troubles du système nerveux, des névropathes, quelquefois des éclamptiques; dans un cas de Wickam (12), la tante maternelle d'un enfant atteint d'urticaire pigmentaire avait été atteinte de manie et enfermée dans un asile d'aliénés. La grossesse est le plus souvent normale; pourtant

(1) GOLDENBERG, *New-York dermat. Soc.*, 1889. — TOUTON, *Arztl. Verein zu Wiesbaden*, 1889.(2) BALZER, *Ann. dermat.*, 1898, p. 1145.(3) ROBINSON, *New-York dermat. Soc.*, 20 décembre 1898.(4) C. FOX, *Dermat. Soc. of London*, 15 juillet 1898.(5) ELLIOT, *New-York dermat. Soc.*, 1889.(6) MORRIS, *Soc. de dermat. de Londres*, 12 décembre 1900.(7) J. GALLOWAY, *Ibid.*(8) M. JOSEPH, *Soc. berl. de dermat.*, 15 juin 1894.(9) WOLDERT, *Journal of the amer. med. Assoc.*, 21 octobre 1899, p. 1022.(10) C. FOX, *Dermat. Soc. of London*, 15 juillet 1898.(11) BALZER, *Ann. dermat.*, 1899, p. 682.(12) L. WICKAM et A. THIBAUT, *Ann. dermat.*, 1888, p. 654.

Jacquet<sup>(1)</sup> a pu établir que la mère d'un de ces petits malades avait présenté, dans les six derniers mois de sa grossesse, des gastralgies violentes qui furent traitées par des potions contenant de la morphine et de la cocaïne. Or ces deux substances sont des poisons urticants par excellence, et l'urticaire pigmentaire de l'enfant serait due, pour Jacquet, à une intoxication intra-utérine. Dans un cas<sup>(2)</sup> que nous avons observé, la mère avait eu de l'urticaire dans sa jeunesse, et, pendant sa grossesse, au troisième et au sixième mois, elle avait été vivement émue une fois par un accident grave survenu à son mari, puis une autre fois, en assistant à une dispute accompagnée de coups de revolver. Ce qu'il y a de certain, c'est que, sur trois enfants, deux étaient parfaitement sains, le seul atteint d'urticaire pigmentaire, était celui qu'elle portait quand elle éprouva ces violentes émotions. Ces faits, quoique en petit nombre, semblent montrer que l'on doit, dans l'étiologie, rechercher avec soin les diverses affections fébriles ou non, les intoxications et les troubles nerveux survenus pendant la grossesse.

**Description clinique.** — Le début de la maladie n'est marqué par aucune altération générale de la santé de l'enfant; la règle est de voir l'éruption commencer par le tronc, envahir la tête et les membres. Elle est caractérisée soit par des plaques d'un rouge clair sur lesquelles surviennent rapidement des élevures rouges, soit par des papules assez semblables à celles de l'urticaire commune. Puis, au bout de quelques heures ou de quelques jours, ces éléments éruptifs saillants diminuent peu à peu, leur coloration rouge pâlit et finit par laisser une tache brune saillante ou maculeuse. L'élevure ortiée est le phénomène initial, la plaque pigmentée lui succède presque immédiatement.

Ces premiers éléments éruptifs ne rétrocedent pas. Après un laps de temps variable suivant les cas, survient une nouvelle poussée éruptive, accompagnée de démangeaisons légères ou le plus souvent intenses, qui laisse à sa suite de nouvelles macules, de nouvelles élevures pigmentaires. L'éruption ne se fait pas, en effet, d'ordinaire en une seule fois; loin d'être générale d'emblée, elle s'étend, au contraire, peu à peu, par poussées. Ces poussées se succèdent pendant des mois, si bien que, au bout de six, huit ou douze mois, l'éruption est généralisée; mais cette généralisation peut se faire plus vite, en quelques semaines. Plus les poussées éruptives ont été multipliées, plus, en général, les éléments pigmentaires sont abondants. Vers l'âge d'un an, la maladie est constituée: si elle ne montre aucune tendance à la rétrocession pendant quelques années, elle ne montre non plus aucune disposition à s'étendre; mais durant cette longue période, on observe, à des intervalles très variables et avec une intensité plus ou moins grande, des poussées urticariennes multiples, un état dermatographique persistant.

<sup>(1)</sup> L. JACQUET, Urticaire pigm. par intoxicat. intra-utérine. *Soc. de pédiatrie de Paris*, 9 mai 1899, p. 100.

<sup>(2)</sup> L. PERRIN, *Marseille méd.*, 1905.

Tome IV, pl. xxx



La Pratique Dermatologique

Imp. Firmin Didot et Co Paris.

Masson et Co Éditeurs, Paris.

## Urticaire pigmentaire

I. Épaule. Cicatrices consécutives. Moulage Baretta, Musée St-Louis, N° 1607 (Hallopeau).  
 II. Avant-bras d'enfant. Moulage Baretta, Musée St-Louis, N° 1033 (A. Fournier).

*Période d'état.* — L'aspect du malade est caractéristique; la surface du corps est recouverte de plaques brunes, pigmentées, la peau est tachetée comme celle du léopard, elle est tigrée, elle a une apparence truitée typique.

L'éruption, à la suite des poussées congestives du début, a fini par s'étendre au cou, aux membres, et en dernier lieu à la face, au cuir chevelu, sur les organes génitaux, aux extrémités, et jusque sur la muqueuse buccale. Mais les plaques brunes sont d'ordinaire disséminées et discrètes sur les extrémités, tandis qu'elles sont plus abondantes, confluentes sur l'abdomen, la poitrine, le dos, les fesses et les lombes. Il est assez fréquent de voir l'éruption siéger sur tout le corps et respecter la face et la paume des mains ainsi que la plante des pieds. Les membres sont atteints à peu près également du côté de la flexion et du côté de l'extension (Planche XXI).

La coloration de l'éruption est remarquable; rouge au début, quand les plaques apparaissent, elle devient ensuite brune, lorsque la phase initiale a fait place à la période d'état. Les plaques saillantes sont toujours plus colorées que les plaques lisses et aplaties; l'intensité de la coloration peut varier depuis la teinte café au lait clair jusqu'au brun foncé, brun chamois, et même au brun livide sur les parties déclives. La coloration varie à certains moments: les taches reviennent au rouge, lorsque la peau est irritée ou même lorsque l'enfant s'agite et crie, elles reprennent ensuite peu à peu leur aspect brun ou café au lait plus ou moins clair, lorsque les phénomènes d'excitation ont cessé. Sous la pression du doigt, la plaque ne s'efface pas complètement, sa teinte est un peu moins vive, s'éclaircit, c'est l'élément hyperémique surajouté que la pression fait disparaître, mais la coloration brunâtre persiste.

Le nombre des plaques est très variable; en général plus les poussées congestives ont été nombreuses, plus il y a de taches. Dans les cas discrets, on en compte à peine 50 à 40, dans les cas intenses elles présentent une confluence telle qu'elles laissent à peine çà et là un intervalle de peau saine. Sur les membres, on voit parfois le nombre des plaques diminuer à mesure qu'on s'éloigne de la racine et qu'on se rapproche davantage des extrémités. Sur la face, elles sont, en général, moins nombreuses que partout ailleurs.

Leurs dimensions varient du volume d'un pois à une pièce de 20 centimes, de 50 centimes à 1 franc; le plus souvent elles ont de 1 à 2 ou 5 centimètres de diamètre; sur la face, les organes génitaux, les extrémités, elles dépassent rarement les dimensions d'une lentille. Leur forme est généralement arrondie, nummulaire ou ovoïde; les plaques, s'étendant les unes vers les autres, se rejoignent; leur aspect devient alors tout à fait irrégulier, représentant des îlots groupés ou de grandes nappes dont les inégalités de surface rappellent encore les élevures qui les ont constituées. Quelquefois, surtout au dos, elles paraissent disposées suivant des lignes, comme si elles avaient été déterminées par le grattage.

Au niveau des éléments éruptifs il n'y a pas de desquamation; sur les taches, l'épiderme est lisse, uni, brillant; sur les élevures qui proéminent de 1 à 5 et 6 millimètres, il est plissé ou mieux gaufré, comme si, après avoir été

distendu, il était devenu trop large pour s'adapter exactement aux parties sous-jacentes. Lorsque sous l'influence de frictions ou quand une poussée congestive survient, les éléments deviennent turgescents, les plis disparaissent alors, l'épiderme se distend de nouveau et devient lisse et uni.

A la palpation le derme présente une sensation de résistance, de fermeté plus grande qu'à l'état normal; en plissant la peau, on sent qu'elle est plus ou moins épaissie. D'autres fois, au contraire, les plaques paraissent plus molles, d'une mollesse un peu spéciale.

La plupart des plaques tranchent nettement sur la peau voisine saine; quelquefois, cependant, elles ne s'en distinguent pas franchement: leurs bords s'estompent et il devient difficile de reconnaître la limite exacte qui sépare la peau blanche normale de la tache pigmentaire.

La couleur, les dimensions, le nombre et la configuration des plaques sont

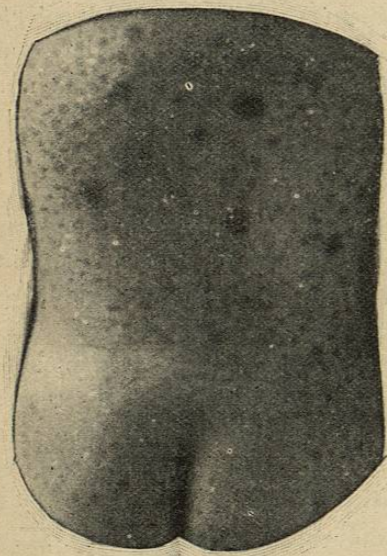


FIG. 176. — Urticaire pigmentaire, région dorsale. (Musée de l'hôpital Saint-Louis, n° 1188. Quinquaud.)

extrêmement variables suivant les points du corps que l'on examine. La face et le cou sont couverts de petites élevures d'un jaune pâle ou d'un rose jaunâtre, de nombre variable et ne dépassant guère les dimensions d'une grosse lentille; disséminées sans ordre, elles envahissent même le cuir chevelu, les paupières. Dans la cavité buccale, elles ont sur la muqueuse l'aspect de taches jaune pâle. Sur le cou elles sont allongées, parallèles aux plis transversaux de la peau. Sur le corps, les unes sont saillantes, les autres aplaties; tantôt ce sont les premières qui sont les plus abondantes, tantôt et surtout lorsque la maladie est en voie de guérison, ce sont les secondes qui sont les plus nombreuses. Parfois même on ne trouve que des plaques aplaties pendant toute la durée de la maladie; l'urticaire pigmentaire présente alors la *forme maculeuse* (1).

D'autres fois, au contraire, les plaques saillantes ou papulo-tuberculeuses existent seules, c'est la *forme nodulaire* (type *xanthelasmaïde* de Tilbury Fox) (2). Enfin si les élevures sont mêlées aux taches maculeuses, c'est la *forme mixte* de Raymond. Le type papulo-tuberculeux de l'éruption serait en général plus discret que le type maculeux.

*État urticant.* — Après avoir décrit les caractères d'une plaque prise isolément et l'aspect général de l'éruption, nous devons étudier les poussées urtica-

(1) CAVAFY, art. *Urticaire*. *Dict. chir. de Heath*.

(2) TILBURY FOX, *Clin. Soc. Trans.*, 1875, t. VIII, p. 55.

riennes multiples, l'état dermatographique que l'on observe dans la période d'état de l'urticaire pigmentaire.

Si l'enfant crie, ou même lorsqu'on le déshabille, si l'on irrite une de ses plaques avec la pointe d'un instrument, ou que l'on excite artificiellement les espaces de peau saine, on voit survenir un nouveau phénomène, l'*état urticant*, que l'on désigne sous le nom d'*urticaire factice*. Il se produit dans presque tous les cas; dans quelques observations (1) il peut faire défaut ou être très atténué. Quoi qu'il en soit, la surface cutanée prend une teinte rouge vif; sur la plaque irritée on voit apparaître une turgescence et une coloration franchement rouge; quelquefois même le centre de l'élément éruptif prend l'apparence nacré, œdémateuse, que l'on retrouve dans l'urticaire commune, et la partie périphérique seule rougit. Chez le malade de Unna (2) on provoquait de l'urticaire factice sur les plaques, alors qu'on ne pouvait faire apparaître des élevures sur la peau saine. On produit toujours plus difficilement cette urticaire factice sur les plaques maculeuses qui deviennent seulement plus colorées et à peine surélevées que sur les plaques tuberculeuses qui prennent l'aspect rouge vif et forment des élevures très prononcées.

La pigmentation peut survenir sur les élevures orticiées produites soit expérimentalement comme l'a vu Feulard (3), soit à la suite de grattages, mais c'est l'exception, et l'on peut dire qu'il est presque toujours impossible de faire apparaître sur les saillies d'urticaire factice une pigmentation durable et qui ne soit pas, bien entendu, une simple ecchymose. De même les élevures qui succèdent au grattage sont loin de se pigmenter toujours, elles restent à l'état d'élevures factices, roses, pâles au centre, puis disparaissent, parfois après plusieurs jours d'après Morrow (4), sans laisser de traces, pour revenir plus tard à la même place, si l'enfant se gratte de nouveau. Il faut donc plus qu'une irritation mécanique, quelque vive qu'elle soit, pour qu'il y ait une pigmentation consécutive. De plus, il ne suffit pas d'une irritation longtemps prolongée ou même répétée pour que cette pigmentation survienne, tandis que l'on voit succéder cette pigmentation, au début de la maladie, à une élevure dont la durée est éphémère, selon la remarque de Raymond.

*Prurit.* — En même temps que se développent ces poussées congestives de la peau produites artificiellement, le prurit se montre plus ou moins violent. Il ne manque que très rarement, on peut dire que c'est un élément à peu près constant, mais il est plus ou moins intense. Il n'est pas continu, il apparaît surtout au moment des poussées, lorsque l'air frappe la surface cutanée, lorsque l'enfant est déshabillé; une fois vêtu ou quand il dort, les démangeaisons se calment. A mesure que la maladie devient plus ancienne, le prurit va en diminuant, et finit même par disparaître. L'enfant présente parfois une sensibilité extrême au froid, les moindres variations de température l'impres-

(1) WICKHAM et A. THIBAUT, *loc. cit.*

(2) UNNA, *loc. cit.*

(3) FEULARD, *Ann. dermat.*, 1885, p. 155.

(4) A. MORROW, *Arch. of dermat.* New-York, 1877, t. III, p. 140, et 1879, t. V, p. 26.