



# Мастоцитоз

# Мастоцитоз

- ? Группа заболеваний, характеризующихся скоплением тучных клеток в коже, а иногда и в других органах.
- ? 55% случаев- дети до 2 лет
- ? 10% случаев- возраст между 2 и 15 годами.



# Этиология

- ? Регуляция роста тучных клеток зависит от стволового клеточного фактора, продукция которого регулируется геном c-kit.
- ? При исследовании у взрослых пациентов были обнаружены мутации c-kit, но у детей подобных изменений не наблюдалось.

# Патогенез

Медиаторы тучных клеток:

- ? гистамин,
- ? простагландин D2,
- ? гепарин,
- ? лейкотриены

Кожные проявления:

- ? пятна,
- ? волдыри,
- ? пузыри
- ? Зуд
- ? Иногда возникают системные процессы: включающие тошноту, абдоминальные боли, диарею, боли в костях, падение давления и удушье.



# Триггеры дегрануляции тучных клеток

- ? физические факторы: физические упражнения, горячая ванна, холод, УФО, горячие напитки
- ? лекарства: аспирин, морфин, НПВС, кодеин, прокаин, рентгеновские контрастные вещества
- ? профилактические прививки
- ? укусы насекомых, уколы рыб
- ? пища: яйца, лобстеры, шоколад, клубника, томаты, цитрусовые, спирт



# Классификация

- ? пигментная крапивница;
- ? солитарная мастоцитомма;
- ? диффузный кожный мастоцитоз;
- ? стойкая пятнистая телеангиэктазия;
- ? системный мастоцитоз;
- ? тучноклеточный лейкоз.

# Пигментная крапивница

## Прогрессирующая стадия (в возрасте от 1 до 12 мес.)

- ? характерны приступообразные высыпания пятен, папул, волдырей розово-красного цвета округлой или овальной формы. Их размер колеблется от просяного зерна до 2 — 3 см в поперечнике.
- ? Сыпь локализуется на коже туловища, конечностей, волосистой части головы, иногда на лице, редко — на ладонях и подошвах. Слизистые оболочки не поражаются.
- ? Ребенка может беспокоить зуд.
- ? Симптом Унны—Дарье: при трении шпателем, пальцем или прикосновении к коже теплого предмета пятна или папулы краснеют, отекают и увеличиваются в размерах.



# Пигментная крапивница

**Стадия стабилизации ( на 2 году жизни):**

- ? прекращается возникновение новых элементов сыпи.
- ? наблюдается незначительная отечность существующих элементов после термического и механического раздражения или ультрафиолетового и солнечного облучения.





# Пигментная крапивница

**Регрессирующая стадия (после 6 — 7 лет или к периоду полового созревания):**

- ? характеризуется постепенным побледнением и иногда даже разрешением элементов,
- ? исчезновением симптома Унны—Дарье.

# Солидарная мастоцитоза



# Диффузный мастоцитоз



# Стойкая пятнистая телеангиэктазия



# Системный мастоцитоз

- ? развивается в основном у взрослых и детей старшего возраста
- ? Характерно поражение внутренних органов в сочетании с изменениями кожных покровов
- ? местные кожные проявления (зуд, жжение, краснота, отечность, пузыри)
- ? системные проявления (лихорадка, профузные поты, потеря веса, головные боли, головокружения, носовые кровотечения)



# Тучноклеточный лейкоз

- ? Злокачественная форма системного мастоцитоза
- ? Поражение внутренних органов и костного мозга, редко поражение кожи
- ? Появление аномальные клеток крови

# Диагностика

- ? Клиническая картина поражения кожи
- ? Симптом Унны-Дарье
- ? Гистологическое исследование элементов сыпи (инфильтрация тучными клетками)
- ? Рентгенологическое исследование (изменения в плоских костях в виде ограниченных или диффузных очагов остеосклероза и остеопороза).
- ? Клинический анализ крови (анемия, лейкоцитоз или лейкопения, лимфоцитоз, увеличение СОЭ)
- ? В плазме крови и моче определяется высокий уровень гистамина.

# Лечение

- ? Преимущественно симптоматическое
- ? Пациенты не должны употреблять продукты-гистаминолибераторы.
- ? Рекомендуется прием H1 и H2-гистаминоблокаторов: цетиризина, лоратадина и фексофенадина, длительными курсами.
- ? Пациентам с поражением ЖКТ назначают кромолин, который снижает зуд, уменьшает боли в животе и понос.
- ? У взрослых с диффузным кожным мастоцитозом может быть использована ПУВА-терапия (фотохимиотерапия).
- ? При мастоцитоме применяются топические кортикостероиды.