



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 мастоцитома;
- 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.