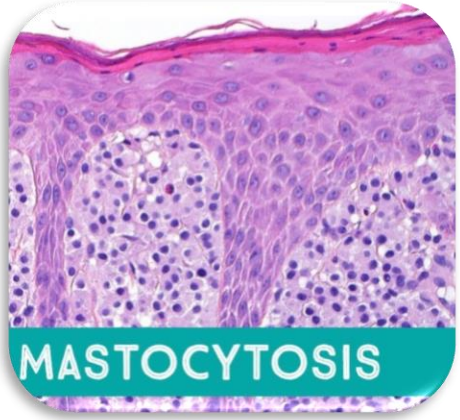
ФГБОУ ВО ДонГМУ им. М.ГОРЬКОГО МИНЗДРАВА РОСИИ
Факультет ординатуры
Кафедра педиатрии №3

Кожный мастоцитоз у детей: от патогенеза до случая из практики



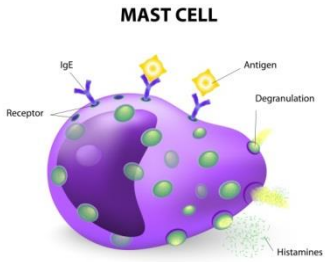
д.мед.н., проф. Дубовая А.В.,
доц. Бордюгова Е.В.

г. Донецк, 14 октября 2026 г.

Определение

Кожный мастоцитоз *(Q82.2)* **–** одна из клинических форм мастоцитоза, встречающаяся в детском возрасте, с преимущественным поражением кожи.

***Мастоцитоз* –** клональное заболевание тучных клеток с разнообразными вариантами течения.



Распространенность

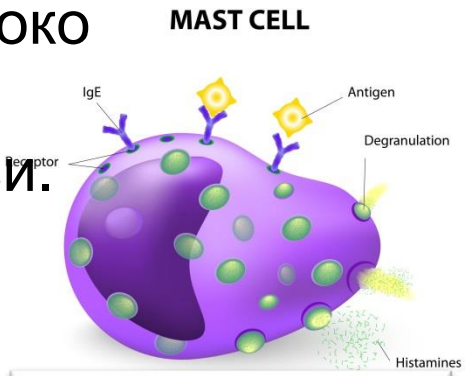
Мастоцитоз — редкое заболевание:

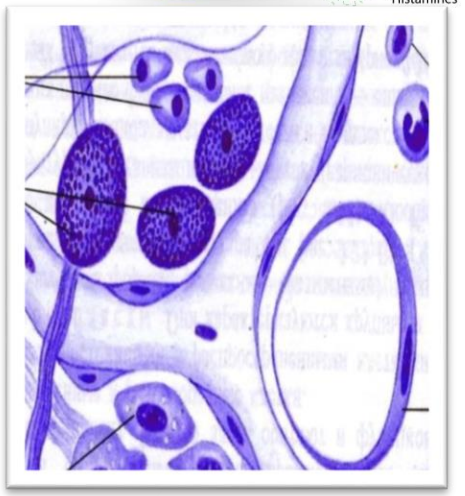
- среди кожных болезней **0,2–1** случай на каждые **1000** пациентов или **2–3** пациента на **10 000**.
- В Европе на учёте находятся приблизительно 100 000 пациентов,
- в мире – 1 млн.

Соотношение полов: **Ж : М = 1 : 1**.

Macri A, Cook C. Urticaria Pigmentosa. 2023 Nov 13. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025; Потапенко В.Г., Байков В.В., Бойченко Э.Г. и др. Мастоцитоз у детей. Проспективное исследование 163 пациентов с помощью дистанционного анкетирования родителей. Российский журнал детской гематологии и онкологии 2021;8(2):13–25.; Скрипкина Ю.К., Бутова Ю.С., Иванова О.Л. Дерматовенерология. Национальное руководство. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. — 896 с.; *Silva I. et al., 2008, Bodemer C. et al., 2010*

- Тучные клетки (мастоциты, лаброциты) – высоко специализированные иммунные клетки соединительной ткани, аналоги базофилов крови.
- Участвуют в адаптивном иммунитете.
- Располагаются в околососудистых областях, на границе сред (в коже, слизистых ЖКТ, дыхательных путей и др.)
- Содержатся в селезенке и костном мозге.
- Играют важную роль в воспалительных реакциях, в частности аллергических. На их поверхности есть рецепторы к IgE.





- Содержат большое количество цитоплазматических гранул, окрашиваемых катионными красителями. Гранулы содержат протеогликаны (гепарин), гистамин, интерлейкины и нейтральные протеазы.
- При активации (например, аллергическая реакция) тучные клетки высвобождают содержимое гранул в окружающую ткань (дегрануляция).

Продукты тучных клеток и их действие

Медиаторы гранул	Эффект
Гистамин	Зуд, повышенная сосудистая проницаемость, бронхоконстрикция, желудочная гиперсекреция
Гепарин	Местная антикоагуляция
Триптаза и другие протеазы	Деградация соединительной ткани, разрушение костной ткани
Производные жиров	
Лейкотриены	Повышение сосудистой проницаемости, вазоконстрикция и вазодилатация, бронхоконстрикция
Простагландин D_2	Вазодилатация, бронхоконстрикция
Фактор активации тромбоцитов	Повышение сосудистой проницаемости, вазодилатация, бронхоконстрикция
Цитокины	
Фактор некроза опухоли α	Активация клеток эндотелия, слабость, кахексия
Фактор роста опухоли β	Фиброз пораженного органа
Интерлейкин 3	Стимуляция кроветворения
Интерлейкин 5	Эозинофилия
Интерлейкин 16	Лимфоцитоз

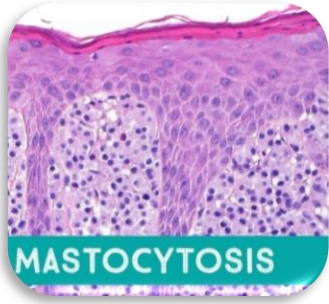
В.Г. Потапенко, К.А. Скорюкова, Е.В. Лисукова, Э.Г. Бойченко, Т.Г. Кулибаба. Мастоцитоз у детей: характеристика группы 111 пациентов. Педиатрия. 2018; 97 (4): 135–140.

Клинические и патофизиологические последствия высвобождения медиаторов тучных клеток



ИЛ — интерлейкин; **ФНО-α** — фактор некроза опухоли альфа; **ФАТ** — фактор активации тромбоцитов; **ПгD2** — простагландин D2; **ЦисЛТ** — цистеиниловые лейкотриены; **КРГ** — кортикотропин-рилизинг-гормон; **ВИП** — вазоактивный интестинальный пептид; **RANKL** — лиганд рецептора для активации ядерного фактора каппа-B.

История



1869 г. - первое описаниииие E. Nettleship и W. Tay в под названием «хроническая крапивница», оставляющая после себя постпигментацию в виде бурых пятен.
1878 г. - A. Sangster для подобных поражений кожного покрова предложил название «пигментная крапивница».
1887 г. – P. Unna была установлена природа высыпаний в результате гистологических исследований.
1953 г. - R. Degos ввёл термин «мастоцитоз».

Branford W.A. Edward Nettleship (1845–1913) and the description of urticaria pigmentosa. Int J Dermatol 1994;33(3):214–6.

Этиология и патогенез

До конца не изучены.

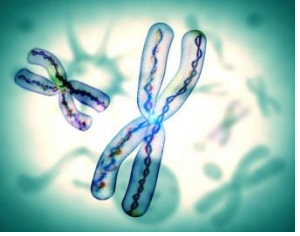
- Считают, что у детей мастоцитоз – временное проявление гиперреактивности тучных клеток, дебютирующее в раннем возрасте, протекающее в виде кожных форм и спонтанно регрессирующее в пубертатном возрасте.
- Мастоцитоз у взрослых – клональное заболевание опухолевой природы, но, как правило, со стабильным многолетним течением.

Коды заболевания МКБ-10:

Q82.2 Крапивница пигментная — для кожных форм мастоцитоза

C96.2 Злокачественная тучноклеточная опухоль
C96.2 Агрессивный системный мастоцитоз
C96.2 Тучноклеточная саркома
C94.3 Тучноклеточный лейкоз

D47.0 Гистиоцитарные и тучноклеточные опухоли неопределенного или неизвестного характера
D47.0 Системный мастоцитоз (индолентный, тлеющий, с поражением костного мозга). Системный мастоцитоз с ассоциированным гематологическим заболеванием нетучноклеточной природы
D47.0 Мастоцитома/мастоцитоз неуточненные. Внекожная мастоцитома



Патогенез

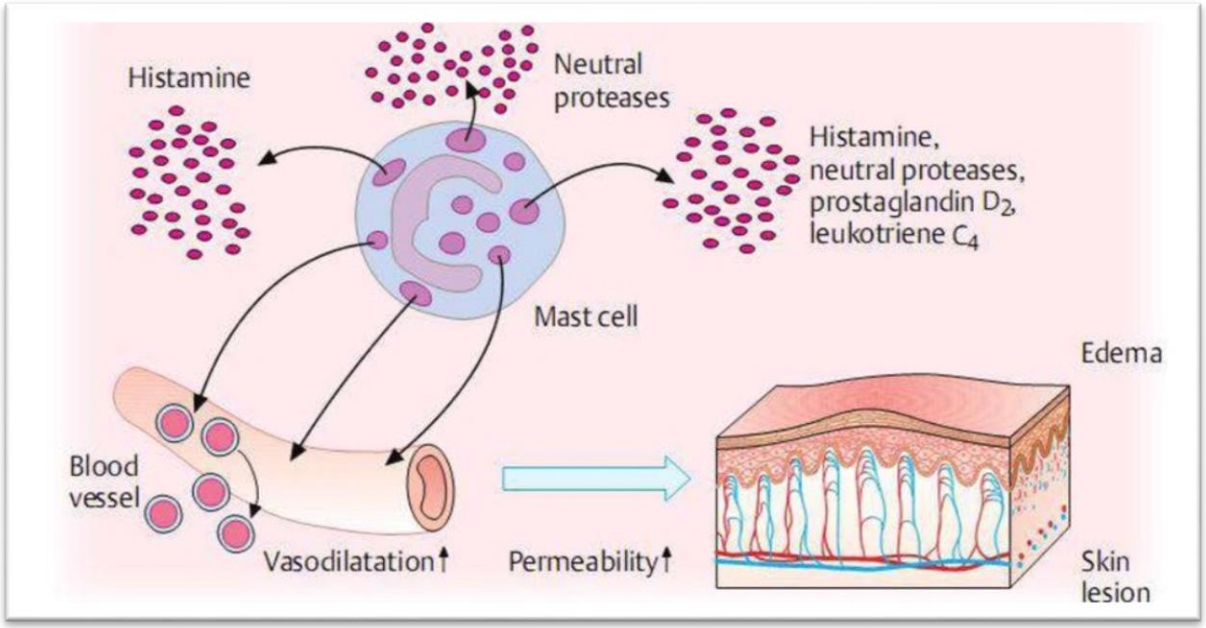
- связан с возникновением соматических мутаций в генах, участвующих в регуляции активации тучных клеток.
- Наиболее часто при мастоцитозе встречается мутации в гене c-KIT (протоонкогене *KIT*). В результате увеличивается количество тучных клеток и нарушается их работа.
- Мутация *KIT* приводит к нарушению работы клеток Кахаля в кишечнике (влияет на моторику), а также меланоцитов (повышает активность меланоцитов, что проявляется типичными пигментными высыпаниями).
- В очень редких случаях встречается семейный (наследственный) мастоцитоз с аутосомно-доминантным типом наследования — когда для развития болезни достаточно одной копии мутировавшего гена от одного родителя.



Патогенез

Медиаторы тучных клеток:
- Гистамин
- Простагландин Д2
- Гепарин
- лейкотриены

Кожные проявления:
- пятна
- волдыри
- пузыри
- зуд
- иногда системные процессы: тошнота, абдоминальная боль, диарея, удушье артериальная гипотензия, боль в костях и др.



Факторы риска обострений:

- физические раздражители (например, трение о кожу),
- изменения температуры,
- беспокойство,
- лекарства,
- укусы насекомых ,
- физические упражнения.





Потекаев Н.Н., Касихина Е.И., Кочетков М.А., Жукова О.В., Острецова М.Н., Медникова М.А. Дерматоскопия в диагностике кожного мастоцитоза у детей. 2023;22(1):75–82.

Классификация мастоцитоза *(ВОЗ, 2016)*

- ***Кожный мастоцитоз***
  - Пигментная крапивница/пятнисто-папулезный кожный мастоцитоз
  - Диффузный кожный мастоцитоз
  - Мастоцитома кожи
- ***Системный мастоцитоз (СМ)***
  - Индолентный СМ (включая мастоцитоз костного мозга)
  - Тлеющий СМ
  - СМ с ассоциированным гематологическим новообразованием
  - Агрессивный СМ
  - Тучноклеточный лейкоз
- ***Тучноклеточная саркома***

Horny H.P., Akin C., Arber D.A., Peterson L.C., Teff eri A., Metcalfe D.D., Bennett J.M., Bain B.J., Escribano L., Valent P. Mastocytosis. In: Swerdlow S., Campo E., Harris N. (eds.). WHO classifi cation of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues, 4th revise. Lyon, France: IARC Press, 2017.

Кожный мастоцитоз: пигментная крапивница

- наиболее частый субвариант;
- возникает в первые 6 месяцев жизни;
- морфология: красно-коричневые макулы и папулы;
- размер: около 1 см в диаметре;
- локализация: верхние и нижние конечности, грудная клетка и передняя брюшная стенка;
- реже – подошвы, ладони, волосистая часть головы.





Méni C., Bruneau J., Georgin-Lavialle S., Le Saché de Peufeilhoux L., Damaj G., Hadj-Rabia S., Fraitag S., Dubreuil P., Hermine O.,Bodemer C. Paediatric mastocytosis: a systematic review of 1747 cases. Br J Dermatol 2015;172(3):642–51. *Шустова О. А., Шнайдер Д. А., Моррисон А. В., Шерстобитова К. Ю.* Особенности клинической картины мастоцитоза у детей. Саратовский научно-медицинский журнал 2015; 11 (3): 439–441.

Кожный мастоцитоз: мастоцитома

- имеют 10-15% больных;
- морфология: твёрдая доброкачественная
- опухоль в виде красных или коричневых пятен, папул, узелков;
- размер: менее 1 см в диаметре;
- локализация: на месте повреждения поражённого участка кожи.



Méni C., Bruneau J., Georgin-Lavialle S., Le Saché de Peufeilhoux L., Damaj G., Hadj-Rabia S., Fraitag S., Dubreuil P., Hermine O.,Bodemer C. Paediatric mastocytosis: a systematic review of 1747 cases. Br J Dermatol 2015;172(3):642–51.

Диффузный кожный мастоцитоз

- наиболее тяжёлая форма кожного мастоцитоза, при которой поражается почти вся кожа — она утолщается.
- Может быть при рождении или появиться в раннем младенчестве.
- Первыми симптомами диффузного кожного мастоцитоза могут быть распространённые волдыри с геморрагическим содержимым.



Диффузный кожный мастоцитоз



Потекаев Н.Н., Касихина Е.И., Кочетков М.А., Катунина О.Р., Жукова О.В., Острецова М.Н. Диффузный кожный мастоцитоз:случай из практики. Клиническая дерматология и венерология. 2023;22(5):580–587.

Диагностика

Постановка диагноза мастоцитоза кожи с определением клинической формы заболевания (пятнисто-папулезный кожный мастоцитоз — ППКМ, диффузный кожный мастоцитоз, мастоцитома кожи) осуществляется на основании

- **клинической картины и**
- **оценки феномена Дарье-Унны**.

Уточнить клинический диагноз мастоцитоза можно путем проведения **дерматоскопического** исследования.

Для взрослых пациентов:
Биопсия кожи.
Анализ крови на триптазу — маркер активности тучных клеток.
УЗИ органов брюшной полости — для исключения увеличения печени или селезёнки.
При подозрении на системный процесс — **трепанобиопсия костного мозга** и другие исследования по назначению гематолога.

Потекаев Н.Н., Касихина Е.И., Кочетков М.А., Жукова О.В., Острецова М.Н., Медникова М.А. Дерматоскопия в диагностике кожного мастоцитоза у детей. 2023;22(1):75–82.

Диагностика

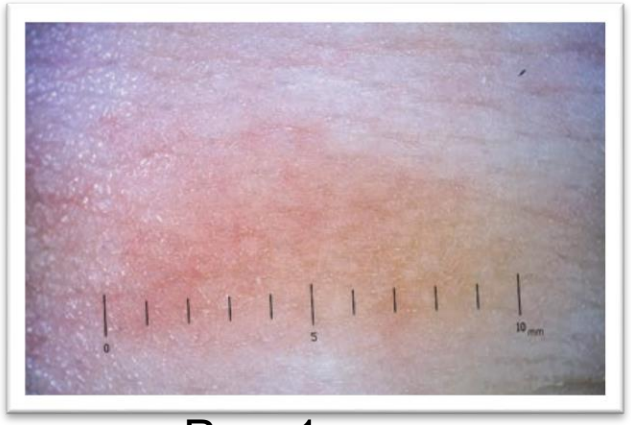


Рис. 1

Симптом «радуги» у грудного ребенка с полиморфным типом ППКМ



Рис. 2

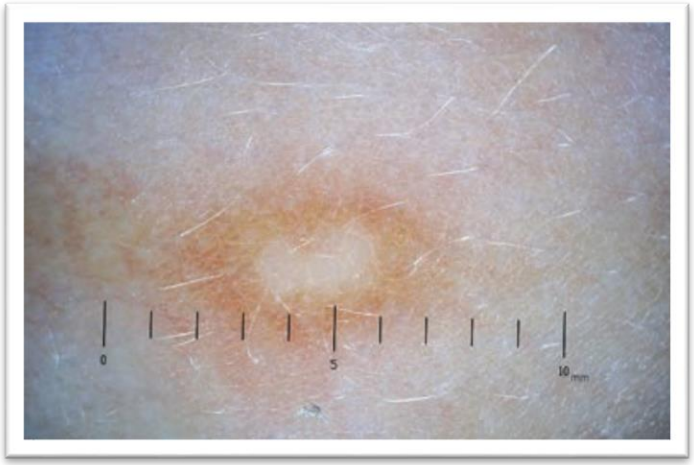


Рис. 3

Клинические (2) и дерматоскопические (3) признаки положительного симптома Дарье-Унны.

Лечение

направлено на контроль симптомов и профилактику обострений.

В качестве основных препаратов для симптоматического лечения применяют:

- антигистаминные средства 2-го и 3-го поколений,
- стабилизаторы мембран тучных клеток (кетотифен, кромогликат натрия),
- малые дозы преднизолона,
- антидепрессанты с противозудным действием.

Данные препараты являются эффективными и безопасными для длительного, в т.ч. многолетнего приема.

- *Шприц-ручка с адреналином* для неотложных состояний.



Lanternier F., Cohen-Akenine A., Palmerini F., Feger F., Yang Y. et al. Phenotypic and genotypic characteristics of mastocytosis according to the age of onset // PLoS One. — 2008. — Vol. 3, № 4.

Лечение

Из немедикаментозных способов терапии необходимо отметить солнечный свет.

Ультрафиолет за счет альфа-фракции, проникая через кожу, уменьшает активность тучных клеток, поэтому многие пациенты отмечают улучшение самочувствия, уменьшение зуда после умеренного загара.

Примечание: «В период летнего отдыха 106 детей приобрели легкий загар. При появлении пигментации родители отмечали косметическое улучшение, так как на фоне темной кожи пятна становились менее заметны. Легкий загар приводил к урежению медиаторных симптомов у 7 (6,6 %) детей, к усилению у 2 (1,8 %) и никак не повлиял на самочувствие у 97 (91,6 %) пациентов».

Потапенко В.Г., Байков В.В., Бойченко Э.Г., и др. Мастоцитоз у детей. Проспективное исследование163 пациентов с помощью дистанционного анкетирования родителей. Российский журнал детской гематологии и онкологии 2021;8(2):13–25.; Горланов И.А., Леина Л.М., Милявская И.Р., Заславский Д.В. Болезни кожи новорожденных и грудных детей: краткое руководство для врачей. СПб: Фолиант, 2016. С. 170–174.

Мастоцитоз (клиническое наблюдение)

Анна, 6 месяцев.

Жалобы: в **1,5-мес**. - появление пятен кофейного цвета на животе.

В последующем отмечалось появление новых пятен на животе, верхних и нижних конечностях, спине. Трижды отмечались пузырьковые высыпания на волосистой части головы до 2-3 мм в диаметре с прозрачным содержимым, упругой консистенции.

В **5-мес.** дерматологом был выставлен диагноз: «Мастоцитоз, распространённая форма, прогрессирующее течение».

На консультацию педиатра направлена для исключения системности пато-логического процесса.



Мастоцитоз (клиническое наблюдение)

Анна, 6 месяцев.

Анамнез жизни: ребёнок от II беременности (I – самоаборт в 5 нед.),
роды I, в срок, физиологические.

- До 6 месяцев у девочки имела место гипотрофия I степени.
- За 5-й месяц прибавила в весе 100 г.
- Девочка трижды болела ОРИ.
- С рождения находилась на смешанном вскармливании вследствие гипогалактии у матери.



Собственное наблюдение

Мастоцитоз (клиническое наблюдение)

Анна, 6 месяцев.

При осмотре обращало внимание наличие пятен кофейного цвета неправильной формы до 1,5 см в диаметре, склонных к слиянию, на туловище, верхних и нижних конечностях, шее и лице.

В физическом и нервно-психическом развитии девочка не отставала.

Видимые слизистые розовые, чистые. Зубов нет.

Пальпировались подчелюстные, передне- и заднешейные лимфатические узлы до 2 см в диаметре.

Органы дыхания без патологии. Систолический шум умеренной интенсивности в I и V точках.

Живот вздут, доступен глубокой пальпации.

Стул 2-3 раза в сутки, с примесью слизи.

Мочеиспускание не нарушено.



Собственное наблюдение

Мастоцитоз (клиническое наблюдение)

Анна, 8 месяцев.

Клинический анализ крови:
Hb – 109 г/л (норма 115-150 г/л), гематокрит – 0,34 (норма 0,35-0,5).

Биохимический анализ крови:
АЛТ – 52,68 Е/л (норма – < 32,0 Е/л),
АСТ – 36,94 Е/л (норма – < 31,0 Е/л),
глюкоза крови – 6,64 ммоль/л (норма – 1,8-6,2 ммоль/л).

Клин. анализ мочи – без патологии.



Собственное наблюдение

Мастоцитоз (клиническое наблюдение)

Анна, 8 месяцев.

ДНК цитомегаловируса (ЦМВ) в слюне – более $1x10^6$ копий ДНК/мл (аналитическая чувствительность – 400 копий/мл),

ДНК в крови не обнаружена.

УЗИ органов брюшной полости: эхо-признаки деформации жёлчного пузыря.

Допплер-эхокардиография:

открытое овальное окно 2 мм в диаметре, гемодинамически незначимое.

Размеры камер и полостей, сократительная способность сердца в норме.

Мастоцитоз (клиническое наблюдение)

Анна, 8 месяцев.

- Железо сывороточное – 7,68 мкмоль/л (норма),
- ОЖСС – 72,70 мкмоль/л (норма),
- коэффициент насыщения плазмы трансферрином – **10,6%** (норма – 25-47).
- Витамин В12, фолиевая кислота – норма.
- Глюкоза крови – 4,37 ммоль/л (норма).
- Гликозилированный Нв – 5% (норма).
- АЛТ, АСТ – норма.
- Копроцитограмма: нейтральный жир – (++), слизь – (+).
- Бак. посев кала: Staph.aureus – 100% от кокковой флоры, гемолизирующая кишечная палочка – $1,4x10^{7}$ (норма – отрицат.), Klebsiella pneumoniae – 10^{8}, клостридии – 10^{6} (норма – до 10^{5}). Staph.aureus, Klebsiella pneumoniae чувствительны к цефтазидиму, цефалексину, цефепиму, цефуроксиму, офлоксацину, ванкомицину.

Мастоцитоз (клиническое наблюдение)

Анна, 8 месяцев.

Диагноз: Кожный мастоцитоз, распространённая форма, прогрессирующее течение.
Персистирующая цитомегаловирусная инфекция, репликативная фаза. Открытое овальное окно. Дисбиоз кишечника.

Рекомендовано:

- Рациональное вскармливание, прикормы по возрасту.
- Ацикловир по 200 мг 5 раз в сутки в течение 5 дней, затем протефлазид по 1 капле 1 раз в день в течение 2 месяцев.
- Энтерожермина по 1 флакону 2 раза в сутки в течение 10 дней, затем Према в возрастной дозировке в течение 10 дней.

Мастоцитоз (клиническое наблюдение)

Анна, 8 месяцев – 2 года 3 мес.

После курса ацикловира ДНК ЦМВ в слюне составила $1,34x10^5$ копий ДНК/мл. В дальнейшем, ребенок получал неоднократные курсы антицитомегаловирусного иммуноглобулина, протефлазида, ликопида, ацикловира. Удалось достигнуть снижение уровня ДНК до $1,05x10^2$ копий ДНК/мл.



Собственное наблюдение

Мастоцитоз (клиническое наблюдение)

Анна, 8 месяцев – 3 года

На протяжении 2-летнего наблюдения кожные высыпания у ребёнка не регрессировали, отмечалось появление новых пятен кофейного цвета неправильной формы до 1,5 см в диаметре, склонных к слиянию, на туловище, верхних и нижних конечностях, шее и лице, интенсивность пигментации прежняя.

В 3 года девочка перенесла ветряную оспу, в связи с чем получала ацикловир по 200 мг 4 раза в сутки 5 дней, затем протефлазид по схеме.

После лечения ДНК ЦМВ в слюне - $1,05x10^2$

Титр антител IgG к ЦМВ на прежнем уровне.

Триптаза – 7,2 мкг/л (норма).



Собственное наблюдение

Клинический пример 2



8 мес.





5 лет

Собственное наблюдение

Выводы:

Мастоцитоз -

- мультифакторное заболевание с патологической пролиферацией и накоплением масто-клеток (тучных) в одной или множестве тканей;
- требует исключения системности процесса;
- заболевание требует совместной работы педиатров, дерматологов, аллергологов.
- В связи с многолетним, склонным к спонтанному регрессу доброкачественным течением, в задачи врача входит подбор симптоматического лечения, а также консультации родственников по поводу организации семейного быта, питания, вакцинации, медицинской помощи, летнего отдыха и др.

Спасибо за Ваше внимание!

