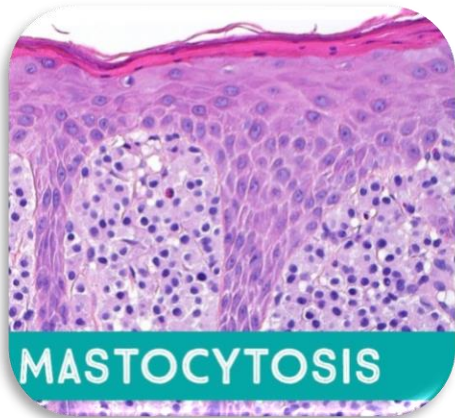




ГОО ВПО ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО
Факультет интернатуры и последипломного образования
Кафедра педиатрии №3

Мастоцитоз у детей *(клиническое наблюдение)*

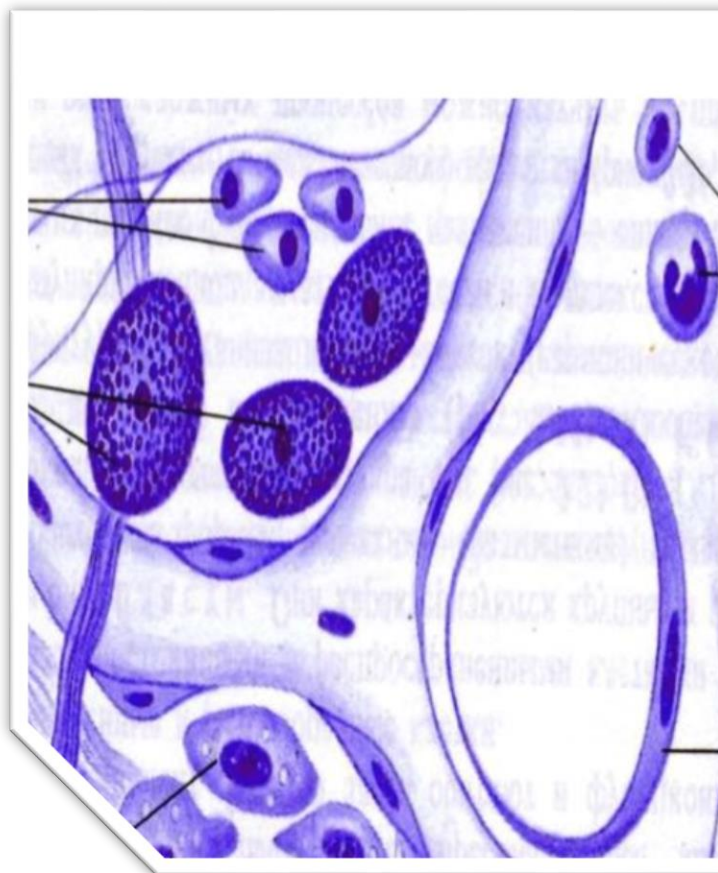
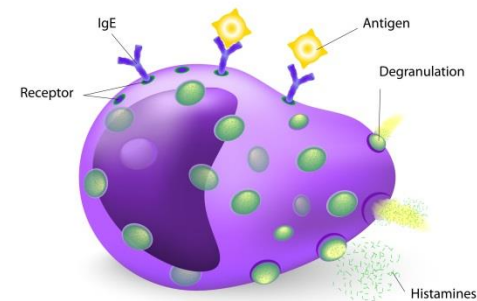


Дубовая А.В.,
Бордюгова Е.В.

г. Донецк, 12 апреля 2023 г.

Мастоцитоз у детей (Q82.2) -

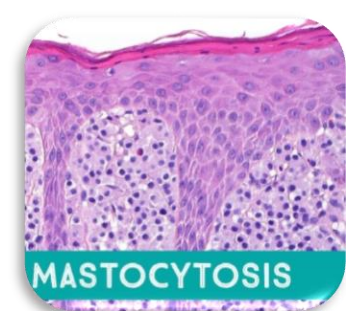
клональное заболевание тучных клеток (ТК) с разнообразными вариантами течения.



**Тучные клетки
= это *тканевые
бзофилы.***

- Резидентные клетки *соединительной ткани.*
- В норме 2—8 % от всех клеток РСТ.
- **В РСТ** они *располагаются в околососудистых областях* или находятся в составе ликвора серозных полостей.

История



1869 г. - первое описание Е. Nettleship и W. Tay в под названием «хроническая крапивница», оставляющая после себя постпигментацию в виде бурых пятен.

1878 г. - А. Sangster для подобных поражений кожного покрова предложил название «пигментная крапивница».

1887 г. – Р. Unna была установлена природа высыпаний в результате гистологических исследований.

1953 г. - R. Degos ввёл термин «мастоцитоз».

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**.



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».

Классификация мастоцитоза (ВОЗ, 2017)

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

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.



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.



Диагностика:

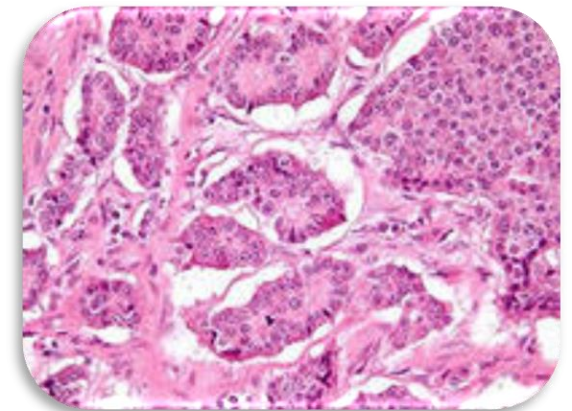
Клиника: пигментная крапивница, мастоцитомы.

Симптом Дарье.

Биопсия кожи: инфильтрат в верхней части дермы, состоящий из тучных клеток, иногда захватывающий всю толщю дермы или проникающий в подкожно-жировую клетчатку.

NB! Исключение системности процесса.

NB! Диагноз системного мастоцитоза правомочен при наличии одного большого и одного малого критерия или трёх малых.



Системный мастоцитоз

Критерии диагностики:

большой критерий: мультифокальное плотное заполнение более чем 15 маст-клетками участка (биоптата) костного мозга или других внекожных органов;

малые:

- атипичная морфология или веретенообразная форма более 25% маст-клеток в участке (биоптате) костного мозга или других органов;

- мутацию KIT в кодоне 816 в образце крови из костного мозга или других органов;

- экспрессия поверхностных маркеров маст-клеток CD2, CD25 в органах;

- **повышение уровня триптазы в сыворотке крови более 20 нг/мл.**

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 патологического 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 1×10^6 копий ДНК/мл (аналитическая чувствительность – 400 копий/мл),

ДНК в крови не обнаружена.

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

Допплерэхокардиография:

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 – $1,4 \times 10^7$ (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 протекфлазид по 1 капле 1 раз в день в течение 2 месяцев.
- Креон 10000 по 1/5 капсулы во время каждого приема пищи в течение 10 дней.
- Энтероферон 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 $1,34 \times 10^5$ копий ДНК/мл. В дальнейшем, ребенок получал неоднократные курсы антицитомегаловирусного иммуноглобулина, протекфлазида, ликопида, ацикловира. Удалось достигнуть снижение уровня ДНК до $1,05 \times 10^2$ копий ДНК/мл в ноябре 2012г., с последующим нарастанием копий до $4,63 \times 10^4$ ДНК/мл (апрель 2013г.)



Собственное наблюдение

Мастоцитоз (клиническое наблюдение)

Анна, 8 месяцев – 2 года 8 мес.

На протяжении 2-летнего наблюдения кожные высыпания у ребёнка не регрессировали, отмечается 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 ветрянную оспу, в связи с чем получала ацикловир по 200 мг 4 раза в сутки 5 дней, затем протекфлазид по схеме.

После лечения ДНК ЦМВ в слюне - $1,05 \times 10^2$

Титр антител IgG к ЦМВ на прежнем уровне

Триптаза – 7,2 мкг/л (норма).



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, семейных врачей, 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.

Снациба за Ваше брнманне!

MASTOCYTOSIS

