

УДК 616.514.4–036.1–053.2 (045)

Клинический случай

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ МАСТОЦИТОЗА У ДЕТЕЙ

О. А. Шустова — ГУЗ «Саратовский областной кожно-венерологический диспансер», врач-дерматовенеролог; **Д. А. Шнайдер** — ГУЗ «Саратовский областной кожно-венерологический диспансер», главный врач; **А. В. Моррисон** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, доцент кафедры кожных и венерических болезней, кандидат медицинских наук; **К. Ю. Шерстобитова** — ГУЗ «Саратовский областной кожно-венерологический диспансер», врач-онколог-дерматовенеролог.

CLINICAL FEATURES OF MASTOCYTOSIS IN CHILDREN

O. A. Shustova — Saratov Regional Dermatovenerologic Dispensary, Dermatovenerologist; **D. A. Schnaider** — Saratov Regional Dermatovenerologic Dispensary, Head Physician; **A. V. Morrison** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky of the Ministry of Health of Russia, Department of Skin and Venereal Diseases, Associate-professor, Candidate of Medical Science; **K. Y. Sherstobitova** — Saratov Regional Dermatovenerologic Dispensary, Oncologist-Dermatovenerologist.

Дата поступления — 29.08.2015 г.

Дата принятия в печать — 15.09.2015 г.

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.

Представлен случай кожной формы мастоцитоза, относящейся к редко встречающимся дерматозам. Обобщены данные этиологии, патогенеза, клинической картины.

Ключевые слова: мастоцитоз, этиология, патогенез, клиника.

Shustova OA, Schnaider DA, Morrison AV, Sherstobitova KY. Clinical features of mastocytosis in children. Saratov Journal of Medical Scientific Research 2015; 11 (3): 439–441.

A case of cutaneous mastocytosis, relating to the rarely seen dermatoses, is presented in the study. The data of etiology, pathogenesis, clinical picture are generalize.

Key words: mastocytosis, etiology, pathogenesis, clinic.

Таблица 1

Мастоцитоз: Классификация ВОЗ, 2001 г.

1. Кожный мастоцитоз
2. Вялотекущий системный мастоцитоз
3. Системный мастоцитоз, сопутствующий миелодиспластическим синдромам и миелоидным лейкозам
4. Агрессивный системный мастоцитоз
5. Тучноклеточная саркома
6. Тучноклеточный лейкоз
7. Внекожная мастоцитомы

Таблица 2

Кожный мастоцитоз: классификация

Локализованный	Генерализованный
Мастоцитомы	Пятнисто-папулезный мастоцитоз
	Узловатый мастоцитоз
	Пигментная крапивница
	Стойкая пятнистая телеангиэктазия
	Диффузный мастоцитоз

Введение. Мастоцитоз представляет собой относительно редкое заболевание, патогенез которого связан с гиперпролиферацией тучных клеток в органах и тканях человеческого организма [1].

Частота встречаемости мастоцитоза: в общей популяции 1:8000, у детей — чаще (1:1400–2500). Среди взрослого населения заболевание одинаково часто встречается у мужчин и женщин, у детей на его долю приходится большая часть, поэтому детские дерматологи наблюдают таких пациентов чаще. Нередкие ошибки в диагностике данного заболевания, а также отсутствие единых стандартов в лечении у детей делают данную проблему актуальной в наше время [2, 3].

Ключевую роль в развитии мастоцитоза играют тучные клетки (мастоциты). В очаге поражения отмечается их пролиферация. Тучные клетки пролиферируют под действием фактора стволовых клеток, рецептор которого кодируется геном KIT. У большинства пациентов в клетках крови и других тканях обнаруживаются мутации этого гена [1, 4].

Под влиянием как иммунных, так и неиммунных факторов происходит дегрануляция тучных клеток. Дегранулированные мастоциты высвобождают биологически активные вещества, такие как гистамин, простагландин D2, гепарин, триптаза. Высвобождение данных медиаторов из тучных клеток приводит к широкому спектру местных и системных проявлений (крапивница, различная патология со стороны желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой системы, приливы, бронхоспазм, кровоизлияния, остеопороз) [1, 2, 5].

Согласно классификации ВОЗ 2001 г. различают системный и кожный мастоцитоз (табл. 1). Кожный мастоцитоз в свою очередь подразделяется на локализованную и генерализованные формы (табл. 2) [1].

У взрослых в основном наблюдается системный мастоцитоз, проявляющийся поражением кожи и внутренних органов. У детей обычно процесс ограничен только кожей. Как правило, заболевание в подростковом возрасте регрессирует самостоятельно, и все-таки у 5% детей развивается системный процесс [4].

Солитарная мастоцитомы представлена одиночными отечными пятнами, папулами или узлами коричневатого или розовато-красного цвета округлой формы от 1 до 3 см в диаметре. На поверхности элементов часто отмечается образование пузырей. Прогноз при этом варианте наиболее благоприятный. Большинство мастоцитом проходит самостоятельно

Ответственный автор — Шустова Ольга Александровна
Тел. (сот): 79372405057
E-mail: olga-shustova88@mail.ru

к периоду полового созревания. Высыпания необходимо дифференцировать с пигментным невусом, ювенильной ксантогранулемой [2, 6].

Пигментная крапивница — самая частая форма мастоцитоза кожи. У детей высыпания появляются в первые недели и месяцы жизни и представляют собой множественные коричневатого цвета зудящие пятна или папулы овальной или округлой формы, местами сливающиеся между собой. Количество элементов варьирует от единичных до нескольких сотен. С течением времени высыпания приобретают буроватый оттенок [2, 3].

Узловатая форма мастоцитоза встречается преимущественно у грудных детей и детей младшего возраста. Проявляется желто-коричневыми бляшками с четкими границами и неровными краями, достигающими размеров 2–5 см, без шелушения на поверхности [1, 7].

Стойкая пятнистая телеангиэктазия наблюдается только у взрослых. Клиническая картина представлена распространенными эритематозными коричневатокрасноватыми пятнами различной формы и мелкими телеангиэктазиями [1, 6].

Диффузный кожный мастоцитоз — редкая форма дерматоза, представляющая собой обширные, сливающиеся оранжево-коричневые бляшки, плотные при пальпации. В грудном возрасте может проявляться эритродермией, пузырями [5, 7].

В диагностике мастоцитоза патогномичным является симптом Унны — Дарье, когда при растирании высыпаний появляются отек, эритема, волдыри. Это явление объясняется тем, что при трении элементов происходит высвобождение большого количества биологически активных веществ из гранул тучных клеток [4, 5].

В целях исключения системного мастоцитоза все больные должны подвергаться тщательному клинико-лабораторному обследованию: общий анализ крови с определением лейкоцитарной формулы, общий анализ мочи, биохимический анализ крови с определением щелочной фосфатазы, аминотрансфераз, альфа-триптазы, ультразвуковое исследование органов брюшной полости [6].

Большое диагностическое значение имеет гистологическое исследование кожи, при котором выявляется пигментация базального слоя эпидермиса, в дерме — периваскулярный и интерстициальный инфильтрат, состоящий из лимфоцитов и тучных клеток [4, 5, 8].

Выявить тучные клетки в тканях позволяют окрашивание толуидиновым синим, окрашивание по Гимзе и Ледеру, обработка моноклональными антителами к триптазе и KIT [5].

Описание клинического случая. В ГУЗ «СОКВД» с 2012 г. на диспансерном учете состоят 8 детей (7 девочек и один мальчик в возрасте от 1 года до 5 лет) с диагнозом: «Мастоцитоз» (МКБ-10 — Q82.2). У 7 детей имеется локализованная форма мастоцитоза, высыпания в основном единичные, расположены на коже верхних, нижних конечностей, спины, представлены пятнами, папулами диаметром от 1 до 3 см, желтоватого или розовато-буроватого цвета. Средний возраст появления высыпаний 7 месяцев (рис. 1, 2).

С целью дифференциальной диагностики с пигментными невусами в феврале 2015 г. всем больным было выполнено дерматоскопическое исследование элементов на видеодерматоскопе при увеличении $\times 40$. При дерматоскопии определялись неравномерная пигментная сеть и ретикулярный сосудистый ри-



Рис. 1. Локализованная форма мастоцитоза.



Рис. 2. Локализованная форма мастоцитоза.



Рис. 3. Дерматоскопическая картина мастоцитоза.

сунок по всей площади очага, что не соответствовало дерматоскопическим признакам меланоцитарного образования, а типично для дерматоскопической картины мастоцитоза и соответствует пигментации базального слоя эпидермиса, выявляемой при гистологических исследованиях (рис. 3).

После проведения дерматоскопии отмечалось появление эритемы (аналог симптома Дарье — Унны).

На основании анамнестических данных, клинической картины и дерматоскопического исследования диагноз «мастоцитоз» был подтвержден.

Особый интерес представляет пациентка Б., 2012 г. рождения, с генерализованной формой мастоцитоза.

Из анамнеза известно, что ребенок от первой доношенной беременности, роды у матери протекали без патологии. Находилась на грудном вскармливании до 1,5 лет. Профилактические прививки по календарю. Аллергологический анамнез не отягощен. В 1,5-месячном возрасте стали появляться высыпания на коже спины, через некоторое время распространились на живот, лицо, верхние и нижние конеч-



Рис. 4. Генерализованная форма мастоцитоза.

сти. Высыпания периодически краснели и набухали при трении, купании в теплой воде. При обращении к педиатру по месту жительства был выставлен диагноз: «Атопический дерматит». Назначенная педиатром терапия (таблетки супрастин по 1/4 таблетки 2 раза в сутки 7 дней, крем бепантен 2 раза в сутки 7 дней) не дала эффекта, врачом-дерматовенерологом не консультирована.

В двухмесячном возрасте консультирована дерматологом ГУЗ «СОКВД». При осмотре кожный процесс носил распространенный характер. На коже лица, туловища, верхних и нижних конечностей имелись пятна и слегка выпуклые папулы желтовато-коричневого цвета округлой формы, диаметром от 0,5 до 1 см, местами склонные к слиянию. При трении элементов отмечалось их покраснение и набухание, что свидетельствовало о положительном симптоме Дарье — Унны. На основании клинической картины, положительного симптома Дарье — Унны, был выставлен диагноз: «Крапивница пигментная». С целью исключения системности процесса направлена на обследование в ГУЗ «Саратовская областная детская больница».

При обследовании: в общем анализе крови с лейкоцитарной формулой, общем анализе мочи, биохимическом анализе крови патологии не выявлено. Ревматологические пробы — отрицательные. Уровень общего Ig E в пределах нормы.

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости отмечалось незначительное увеличение размеров селезенки (53*21 мм), что соответствовало возрастным нормам.

С учетом результатов проведенного обследования системный мастоцитоз был исключен, рекомен-

довано наблюдение дерматолога, педиатра по месту жительства.

Девочка наблюдается у дерматолога 3-й год, каждые 6 месяцев проходит клинико-лабораторное обследование, получает курсами антигистаминные препараты (капли зиртек по 2,5 мг 2 раза в сутки 30 дней, капли фенистил по 0,5 мг 3 раза в сутки 30 дней), наружное лечение (эмоленды и корнеопротекторы — крем эмолиум, физиогель, липикар).

За время нахождения на диспансерном учете наблюдается улучшение кожного процесса в виде уменьшения количества высыпаний на коже верхних и нижних конечностей (рис. 4). Продолжается динамическое наблюдение за пациенткой.

Обсуждение клинического случая. Данная нозология встречается крайне редко, может под маской местного процесса скрываться системная патология, поэтому своевременная диагностика мастоцитоза у детей очень важна. Проведение дерматоскопического исследования в дифференциальной диагностике данного заболевания играет значимую роль, поскольку локализованная форма мастоцитоза очень часто расценивается педиатрами, хирургами как пигментные невусы [3, 7].

Вывод. Таким образом, из-за вероятности перехода кожного мастоцитоза у взрослых в системный необходимо осуществлять диспансерное наблюдение за детьми, страдающими этим заболеванием.

Конфликт интересов отсутствует.

References (Литература)

1. Wolf K, Johnson RD, Szymond D. Dermatology: Guidebook. M.: Practice, 2007; p.608–613. Russian (Вульф К, Джонсон Р, Сюрмонд Д. Дерматология: атлас-справочник. М.: Практика, 2007; с. 608–613)
2. Halliulin YG. Mastocytosis: clinical presentation, diagnostic methods and tactics of the patients. Lechaschiy vrach 2012; (8): 83–90. Russian (Халлиулин Ю.Г. Мастоцитоз: клинические проявления, методы диагностики и тактика ведения пациентов. Лечащий врач 2012; (8): 83–90).
3. Kaljuzhnaja LD. Mastocytosis. Clinical Immunology. Allergology. Infektologii 2014; (1): 4–9. Russian (Калюжная Л.Д. Мастоцитоз. Клиническая иммунология. Аллергология. Инфектология 2014; (1): 4–9).
4. Nagornay NV, Bordyugova EV, Koval AP. Mastocytosis in children: a review of the literature and their own clinical observation. Child Health 2013; 7 (50): 173–177. Russian (Нагорная Н.В., Бордюгова Е.В., Коваль А.П. Мастоцитоз у детей: Обзор литературы и собственное клиническое наблюдение. Здоровье Ребенка 2013; 7 (50): 173–177).
5. Kay Shou-Mei Kane, Peter A. Lio. Pediatric Dermatology. Color Atlas and Reference. M.: Bean, 2011; 349–353 p. Russian (Кей Шу-Мей Кейн, Питер А. Лио. Детская дерматология: цветной атлас и справочник. М.: Бином, 2011; 349–353 с.)
6. Rakhmatullina NM, Garifullina GZ. Clinical cases of mastocytosis in medical practice. Kazan Medical Journal 2015; 96 (4): 598–601. Russian (Рахматуллина Н.М., Гарифуллина Г.З. Клинические случаи мастоцитоза во врачебной практике. Казанский медицинский журнал 2015; 96 (4): 598–601)
7. Lebedev TY, Federyakina OB, Dubensky VV. Mastocytosis in children. Verhnevzhskiy medical Journal 2012; 10 (3): 15–16. Russian (Лебедева Т.Ю., Федерякина О.Б., Дубенский В.В. Мастоцитоз у детей. Верхневолжский медицинский журнал 2012; 10 (3): 15–16).
8. Kozlovskaya VV, Boer-Auer A. Perivascular dermatitis without epidermal involvement. Consilium medicum. Dermatology 2015; (1): 23–26. Russian (Козловская В.В., Беер-Ауер А. Периваскулярный дерматит без эпидермальных изменений. Consilium medicum. Дерматология 2015; (1): 23–26.)