

Дерматоскопические и патоморфологические особенности мономорфных высыпаний при кожном и индолентном системном мастоцитозе

Е.И. Касихина^{1,2✉}, kasprof@bk.ru, Н.Н. Потекаев^{1,3}, О.Р. Катунина^{1,3}, М.А. Кочетков¹, М.Н. Острецова², О.В. Жукова^{1,2}, Э.В. Толстогузова¹, М.А. Медникова²

¹ Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17

² Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы; 117198, Россия, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6

³ Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова; 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1

Резюме

Введение. Систематизация дерматоскопических признаков мономорфных высыпаний при мастоцитозе имеет важное практическое значение.

Цель. Провести анализ дерматоскопических паттернов мономорфных высыпаний при мономорфном пятнисто-папулезном кожном мастоцитозе (ППКМ) и индолентном системном мастоцитозе (ИСМ) и сопоставить полученные результаты с патоморфологическими признаками мастоцитоза.

Материалы и методы. В исследование были включены 6 детей в возрасте от 4 до 14 лет, 27 подростков и взрослых пациентов в возрасте от 15 до 40 лет с диагнозом «пятнисто-папулезный кожный мастоцитоз, мономорфный тип» и 3 пациента (минимальный возраст 18 лет, максимальный – 54 года) с диагнозом «системный индолентный мастоцитоз», находившихся под наблюдением в ГБУЗ «Московский центр дерматовенерологии и косметологии» с 2022 по 2024 г. Дерматоскопическое исследование проводилось с использованием поляризационной и иммерсионной дерматоскопии с 20-кратным увеличением.

Результаты. Характерными особенностями моноППКМ у детей явились наличие слабовыраженных сосудистых признаков (точечные сосуды) и отсутствие пигментной псевдосети. У подростков и взрослых наличие пигментной сети было выявлено у 77,8%, чаще у мужчин. Сосудистый эритематозный компонент у взрослых был выражен интенсивнее, чем у детей, и выявлялся у 74,1% пациентов. Желто-коричневые бесструктурные области, коричневые ретикулярные линии (пигментная псевдосеть) обусловлены гиперпигментацией базального слоя клеток, в то время как сосудистый рисунок был результатом расширения дермальных сосудов в сосочковом слое дермы. При ИСМ наблюдались выраженный сосудистый паттерн (интенсивный эритематозный фон и ретикулярный сосудистый рисунок) и обязательное присутствие пигментной псевдосети. Патоморфологическая картина ИСМ отличалась от ППКМ присутствием периваскулярных лимфомоноцитарных инфильтратов и незначительного числа эозинофильных гранулоцитов.

Выводы. В настоящем исследовании впервые были систематизированы возрастные дерматоскопические особенности мономорфных высыпаний при мастоцитозе, а также проведено сопоставление этих особенностей с патоморфологическими признаками ППКМ и ИСМ.

Ключевые слова: дерматоскопия, неинвазивная диагностика, патоморфология, пятнисто-папулезный кожный мастоцитоз, мономорфный тип, индолентный системный мастоцитоз

Для цитирования: Касихина ЕИ, Потекаев НН, Катунина ОР, Кочетков МА, Острецова МН, Жукова ОВ, Толстогузова ЭВ, Медникова МА. Дерматоскопические и патоморфологические особенности мономорфных высыпаний при кожном и индолентном системном мастоцитозе. *Медицинский совет.* 2024;18(23):206–214. <https://doi.org/10.21518/ms2024-493>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Dermatoscopic features of monomorphic lesions in cutaneous and indolent systemic mastocytosis

Elena I. Kasikhina^{1,2✉}, kasprof@bk.ru, Nikolay N. Potekae^{1,3}, Oksana R. Katunina^{1,3}, Mikhail A. Kochetkov¹, Maria N. Ostretsova², Olga V. Zhukova^{1,2}, Elvira V. Tolstoguzova¹, Mariya A. Mednikova²

¹ Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Lenin Ave., Moscow, 119071, Russia

² Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba; 6, Miklukho-Maklai St., Moscow, 117198, Russia

³ Pirogov Russian National Research Medical University; 1, Ostrovityanov St., Moscow, 117997, Russia

Abstract

Introduction. Systematization of dermatoscopic signs of monomorphic rashes in mastocytosis has important practical significance.

Aim. To carry out an analysis of dermatoscopic patterns of monomorphic eruption in monomorphic maculopapular cutaneous mastocytosis (mMPCM) and indolent systemic mastocytosis (ISM) and compare the results obtained with pathomorphological signs of mastocytosis.

Materials and methods. The study included 6 children aged 4 to 14 years, 27 adolescents and adult aged 15 to 40 years with a monomorphic type of maculopapular cutaneous mastocytosis (MPCM) and 3 patients (minimum age 18 years, maximum – 54 years) with indolent systemic mastocytosis (ISM), who were under observation at Moscow scientific and practical Center of dermatovenereology and cosmetology from 2022 to 2024. Dermatoscopic examination was performed using polarization and immersion dermatoscopy with 20-fold magnification.

Results. The presence of mild vascular signs (punctate vessels) and the absence of a pigment pseudonetwork were the features of monoMPCM in children. In adolescents and adults, pigment network was detected in 77.8%, more often in men. The vascular erythematous component in adults was more intense than in children and was detected in 74.1% of patients. Yellow-brown structureless areas, brown reticular lines (pigment pseudonetwork) are due to hyperpigmentation of the basal cell layer, while the vascular pattern was the result of dilation of vessels in the papillary dermis. With ISM, a pronounced vascular pattern (intense erythematous background and reticular vascular pattern) and the obligatory presence of pseudonetwork were observed. The pathomorphological picture of ISM differed from MPCM by the presence of perivascular lymphomonocytic infiltrates and an insignificant number of eosinophilic granulocytes.

Conclusion. In this study, age-related dermatoscopic features of monomorphic rashes in mastocytosis were systematized for the first time and compared with the pathomorphological signs of MPCM and ISM.

Keywords: dermoscopy, non-invasive diagnostics, maculopapular cutaneous mastocytosis

For citation: Kasikhina EI, Potekaev NN, Katunina OR, Kochetkov MA, Ostretsova MN, Zhukova OV, Tolstoguzova EV, Mednikova MA. Dermatoscopic features of monomorphic lesions in cutaneous and indolent systemic mastocytosis. *Meditsinskiy Sovet.* 2024;18(23):206–214. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2024-493>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

Мастоцитоз – редкое заболевание, характеризующееся гетерогенными клиническими проявлениями, в основе патогенеза которого лежит чрезмерная пролиферация аномальных клональных тучных клеток (ТК) в различных кожных и внекожных локализациях, таких как костный мозг (КМ), селезенка, лимфатические узлы и желудочно-кишечный тракт (ЖКТ) [1]. Исторически сложилось мнение, что мастоцитоз является диагностической проблемой из-за совокупности неоднородных и неспецифических симптомов, что отражалось на оценке заболеваемости и распространенности заболевания [2]. По данным анализа заболеваемости кожным мастоцитозом (КМ), в Московском регионе показатели могут варьировать от 3,63 случая до 16,61 на 100 000 детского населения [3]. Распространенность системного мастоцитоза (СМ) в Европе составляет 1/10 000 взрослых, а предполагаемая заболеваемость – 1/100 000 в год [2].

Мастоцитоз развивается в результате активационной мутации поверхностного рецептора KIT, который участвует в пролиферации ряда клеточных линий, таких как тучные клетки, меланоциты, половые и гемопоэтические клетки. Заболевание проявляется в виде двух основных вариантов: кожного мастоцитоза и системного мастоцитоза [1].

Наиболее распространенной формой кожного мастоцитоза (КМ) является пятнисто-папулезный кожный мастоцитоз (ППКМ) [4, 5]. Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) выделяет два типа пятнисто-папулезного кожного мастоцитоза: мономорфный (моноППКМ) и полиморфный (полиППКМ) [6, 7]. Мономорфный тип ППКМ, который чаще встречается у взрослых, но также может наблюдаться у детей и подростков, проявляется небольшими, круглыми, в основном плоскими, коричневыми или красными пятнистыми

(пятнисто-папулезными) высыпаниями, которые обычно имеют центральное, симметричное распределение по телу и классически отсутствуют на коже центральной части лица, ладонях и подошвах [5].

Клиническая картина мастоцитоза крайне вариабельна, а вовлечение в процесс разных органов и систем может потребовать многопрофильного диагностического подхода. Клиницисты должны проводить комплексную оценку признаков и симптомов, уделяя особое внимание факторам, вызывающим активацию ТК, и полному анамнезу болезни, включая наличие повторных анафилактических эпизодов после укуса перепончатокрылых насекомых [2, 8]. Необъяснимый остеопороз, особенно у мужчин, а также необъяснимая лимфаденопатия и/или спленомегалия могут вызвать подозрение на системный мастоцитоз. Однако у большинства взрослых мастоцитоз по-прежнему диагностируется благодаря наличию кожных проявлений [8, 9]. Следует отметить, что высыпания на коже обязательно присутствуют при всех клинических формах и типах кожного мастоцитоза, а также при индолентном системном мастоцитозе (ИСМ) [8]. Согласно европейским данным, у взрослых в более чем 90% случаев имеются мономорфные высыпания на коже [8].

Таким образом, визуализация может играть важную роль в выявлении и характеристике проявлений заболевания. С этой целью используются методы дерматоскопического исследования высыпаний на коже [10], рентгенографии и сканирования костей, но также магнитно-резонансной томографии и компьютерной томографии, которые при оценке отличительных особенностей заболевания могут различаться по чувствительности [11].

Традиционно диагностика любой клинической формы мастоцитоза сложна и основывается на физическом осмотре, данных патоморфологического исследования, генетическом тестировании и результатах лабораторных исследований [8]. Постановка диагноза может быть

затруднена из-за редкости этого заболевания, множества неспецифических симптомов и субъективности восприятия результатов визуализации. Понимание морфологии мастоцитоза и его клинических проявлений вместе с оценкой соответствующих результатов визуализации может помочь в ранней диагностике и выборе тактики оптимального лечения пациентов.

Цель – провести анализ дерматоскопических паттернов мономорфных высыпаний при мономорфном ППКМ и индолентном СМ и сопоставить полученные результаты с патоморфологическими признаками мастоцитоза.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В исследование были включены 6 детей в возрасте от 4 до 14 лет, 27 подростков и взрослых пациентов в возрасте от 15 до 40 лет с диагнозом «пятнисто-папулезный кожный мастоцитоз, мономорфный тип, Q82.2» и 3 пациента (минимальный возраст 18 лет, максимальный – 54 года) с диагнозом «системный индолентный мастоцитоз, C42.1», находившихся под наблюдением в Московском центре дерматовенерологии и косметологии с 2022 по 2024 г. Всем пациентам клинический диагноз был подтвержден патоморфологическим исследованием.

Дерматоскопическое исследование высыпаний проводилось при помощи устройства для динамического клинко-инструментального наблюдения за пациентами с поражениями кожи (Патент на полезную модель №177110 от 17.04.2017 г.). Дерматоскопическое исследование проводилось с использованием поляризационной и иммерсионной дерматоскопии с 20-кратным увеличением. Во избежание коллапса капилляров давление на высыпание минимизировалось. У пациентов с распространенным кожным процессом оценивали не менее двух элементов для учета всех возможных дерматоскопических паттернов. При описании паттернов была использована соответствующая терминология, основанная на консенсусном документе Международного общества дерматоскопии [12]. В последующем для каждого пациента сопоставляли выявленные дерматоскопические паттерны с результатами патоморфологического исследования.

Необходимый размер выборки на этапе планирования исследования не рассчитывали ввиду редкости патологии. Анализ данных был выполнен с использованием пакета статистических программ Excel Microsoft Office 365. Описательная статистика

включала количество и процент пациентов с моноППКМ, а также распределение пациентов по частоте встречаемости дерматоскопических паттернов.

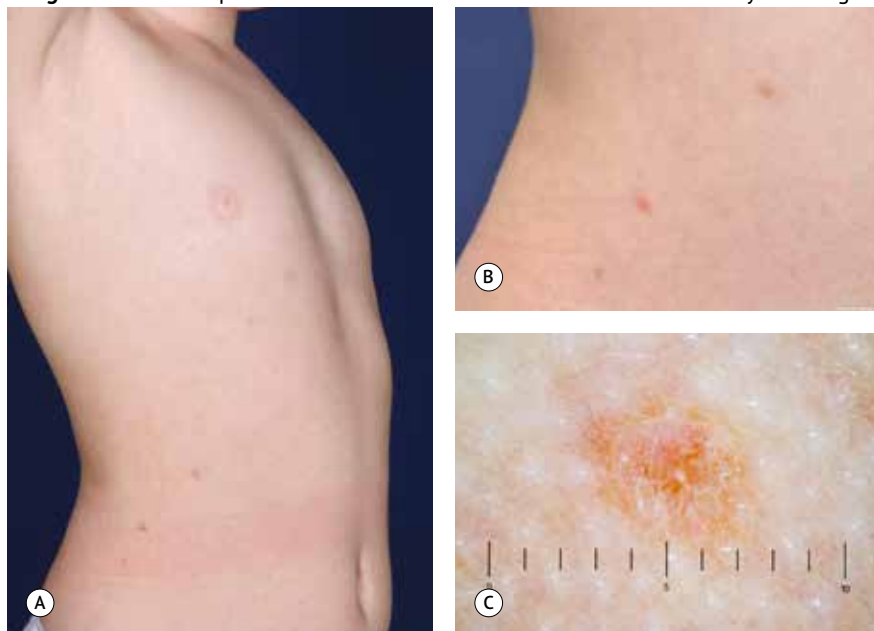
Этическая экспертиза

Проведение исследования согласовано с локальным комитетом по этике при ГБУЗ «Московский центр дерматовенерологии и косметологии» №58 от 31 марта 2022 г.

РЕЗУЛЬТАТЫ

МоноППКМ является редким типом мастоцитоза у детей. Для мономорфных кожных высыпаний в детском возрасте характерно относительно небольшое количество элементов (от 10 до 40–50), светло-коричневое окрашивание, отсутствие субъективных ощущений. У всех наблюдаемых нами детей (n = 6) высыпания на коже туловища и нижних конечностей были внешне сходны с невусами и долгое время не привлекали внимание родителей пациентов (рис. 1А, 2А). Феномен Дарье был отрицательный или сомнителен (рис. 1В, С). При данном типе мастоцитоза патоморфологическое исследование биоптата необходимо для подтверждения диагноза.

- **Рисунок 1.** Мономорфные пятнистые высыпания на коже туловища у девочки 7 лет
- **Figure 1.** Monomorphic macular lesions on the skin of the trunk of a 7-year-old girl



А – в покое; В – при трении легкое покраснение; С – дерматоскопическая картина: желто-коричневые бесструктурные области, точечные сосуды, слабовыраженная эритема

- **Таблица 1.** Частота выявления дерматоскопических признаков у детей мужского и женского пола с мономорфным пятнисто-папулезным кожным мастоцитозом, абс., %
- **Table 1.** Frequency of detection of dermoscopic signs in children with maculopapular cutaneous mastocytosis, abs., %

Пол	Светло-коричневые, бесструктурные области	Желто-коричневые бесструктурные области	Слабовыраженный сосудистый паттерн (точечные сосуды, слабовыраженная эритема)
Мужской (n = 3)	2 (66,7%)	1 (33,3%)	2 (66,7%)
Женский (n = 3)	-	3 (100,0%)	3 (100,0%)
Итого (n = 6)	2 (33,3%)	4 (66,7%)	5 (83,3%)

При раздражении элементов наблюдается незначительная гиперемия, волдырь не образуется. Динамика изменения выраженности сосудистого рисунка при выполнении феномена Дарье хорошо заметна при дерматоскопическом исследовании (рис. 3А, В).

Характерные признаки дерматоскопической и гистологической картины у детей с моноППКМ (n = 6) отражены в табл. 1 и на рис. 2, 3.

При дерматоскопическом исследовании мономорфных высыпаний у подростков и взрослых в пятнистых элементах выявлены бесструктурные области желто-коричневого цвета, пигментация по типу псевдосети (рис. 4В, С), слабо или умеренно выраженный сосудистый паттерн ассиметричного характера (рис. 5В), умеренная эритема в прилегающих областях (рис. 5). У всех пациентов независимо от возраста в очагах визуализировались сохраненные придатки кожи и неизменные стержни пушковых волос. Частота выявления дерматоскопических признаков в пятнистых мономорфных элементах отражена у подростков и взрослых с ППКМ в табл. 2.

Клинически признак Дарье с образованием волдыря выявлялся у 9 пациентов (4 мужчины и 5 женщин). При дерматоскопическом исследовании – у 15 пациентов (13 мужчин и 2 женщины).

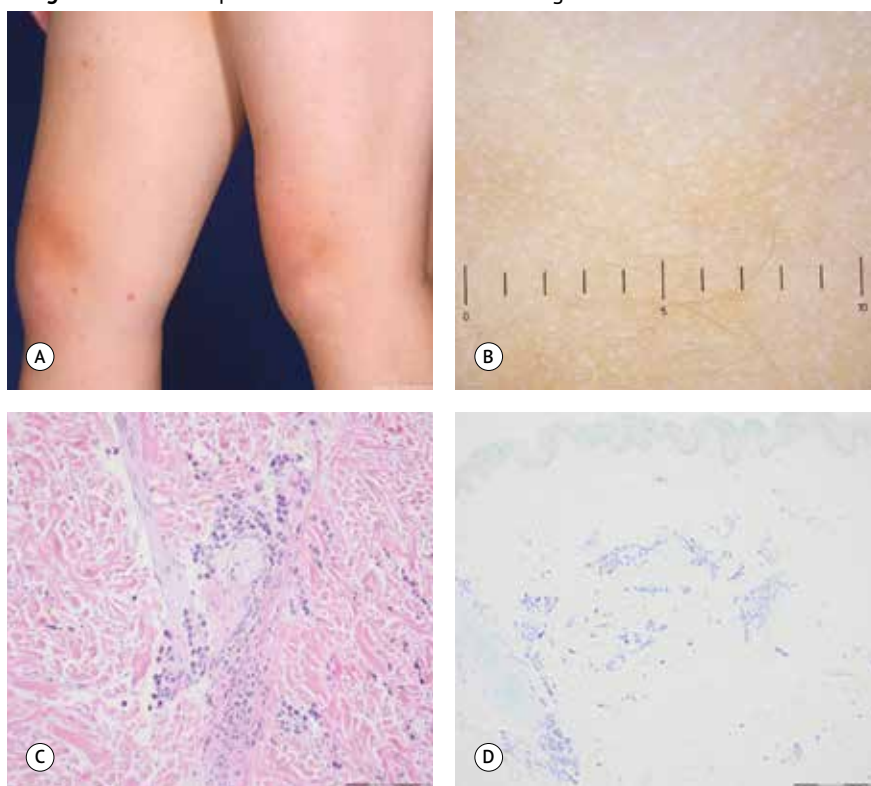
У пациентов с ИСМ выраженность сосудистых дерматоскопических признаков отмечалась в большей степени, чем у больных КМ (рис. 6). Феномен Дарье при ИСМ интерпретировался как положительный с формированием волдыря. Частота выявления дерматоскопических признаков у пациентов с ИСМ в высыпаниях отражена в табл. 3.

В табл. 4 суммированы данные, полученные при анализе клинических проявлений на коже при дерматоскопическом исследовании в сопоставлении с патоморфологическими признаками.

ОБСУЖДЕНИЕ

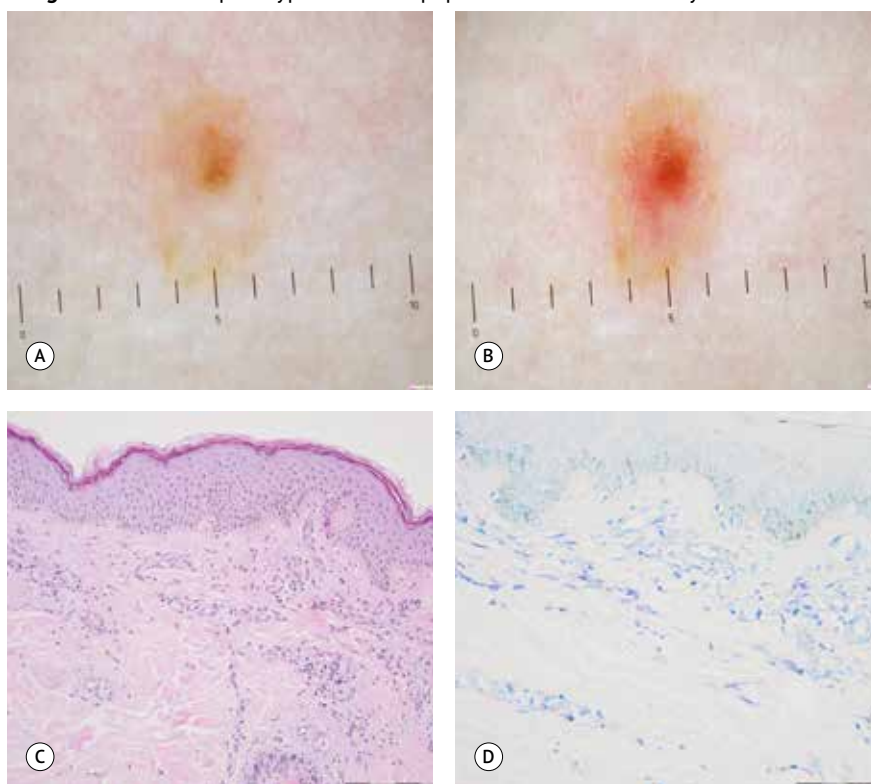
Систематизация дерматоскопических признаков мономорфных высыпаний при мастоцитозе имеет важное практическое значение.

● **Рисунок 2.** Мономорфные высыпания на коже нижних конечностей
● **Figure 2.** Monomorphic lesions on the skin of the legs



А – клиническая картина; В – дерматоскопическая картина: светло-коричневые бесструктурные области; С – клетки инфильтрата расположены в сетчатом слое дермы, группируются вокруг сосудов и придатковых структур, окраска гематоксилин-эозином, увеличение x200; D – показано преобладание в составе инфильтрата, локализованного в сетчатом слое дермы, тканевых базофилов, окраска толуидиновым синим, увеличение x100

● **Рисунок 3.** Мономорфный тип пятнисто-папулезного кожного мастоцитоза
● **Figure 3.** Monomorphic type of maculopapular cutaneous mastocytosis



А – дерматоскопическая картина очага в покое; В – дерматоскопическая картина очага при определении феномена Дарье; С – клетки инфильтрата локализованы преимущественно периваскулярно в верхних отделах дермы, окраска гематоксилин-эозином, увеличение x100; D – тканевые базофилы в составе инфильтрата, окраска толуидиновым синим, увеличение x100

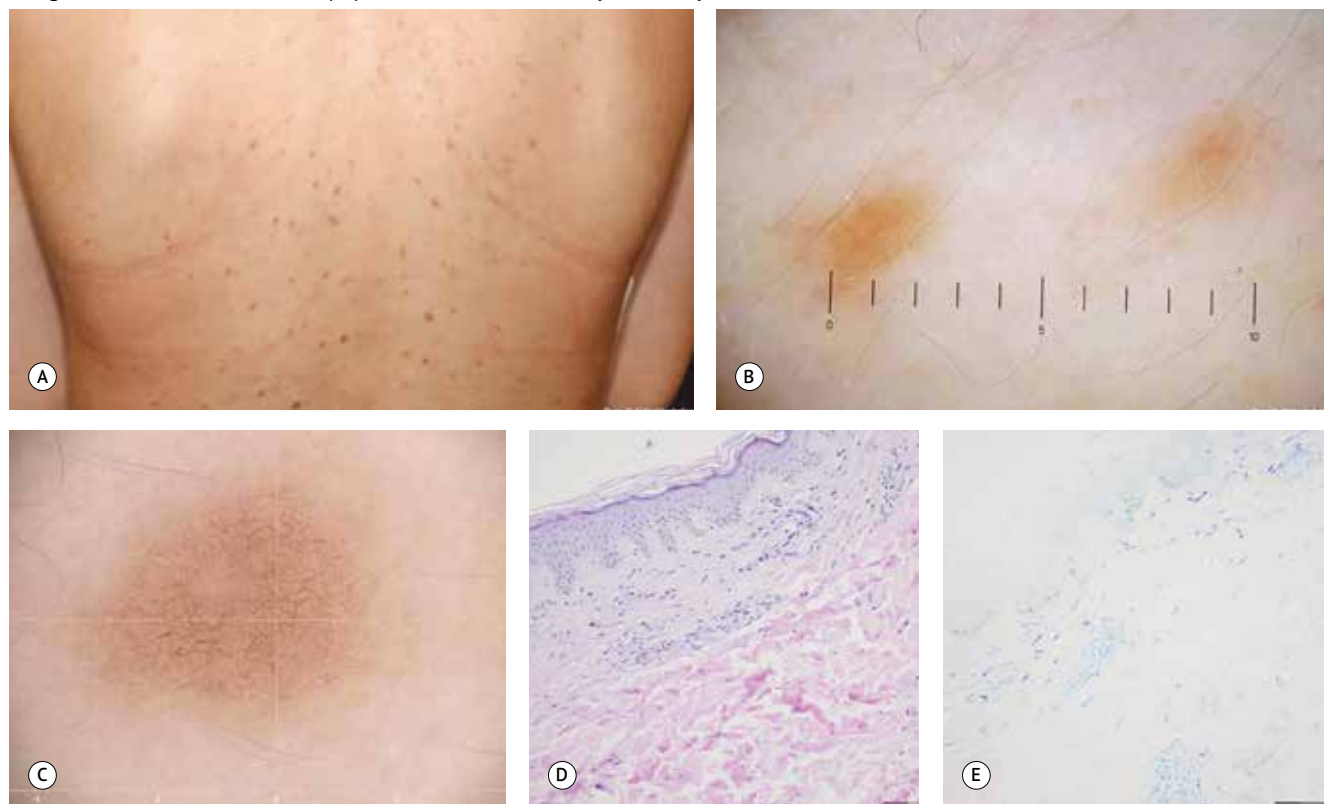
● **Таблица 2.** Частота выявления дерматоскопических признаков у подростков и взрослых пациентов мужского и женского пола с мономорфным пятнисто-папулезным кожным мастоцитозом, абс., %

● **Table 2.** Frequency of detection of dermoscopic signs in patients with maculopapular cutaneous mastocytosis, abs., %

Пол	Желто-коричневые, коричневые бесструктурные области	Ретикулярные линии, псевдосеть (коричневые линии, расположенные в виде сетки)	Желто-коричневые бесструктурные области с периферической эритемой	Сосудистый паттерн (линейные сосуды, ретикулярные сосуды, точечные сосуды)
Мужской (n = 20)	20 (100,0%)	18 (90,0%)	17 (85,0%)	4 (20,0%)
Женский (n = 7)	7 (100,0%)	3 (42,9%)	3 (42,9%)	5 (71,4%)
Итого	27 (100,0%)	21 (77,8%)	20 (74,1%)	9 (33,3%)

● **Рисунок 4.** Пациентка с мономорфным пятнисто-папулезным кожным мастоцитозом, 17 лет

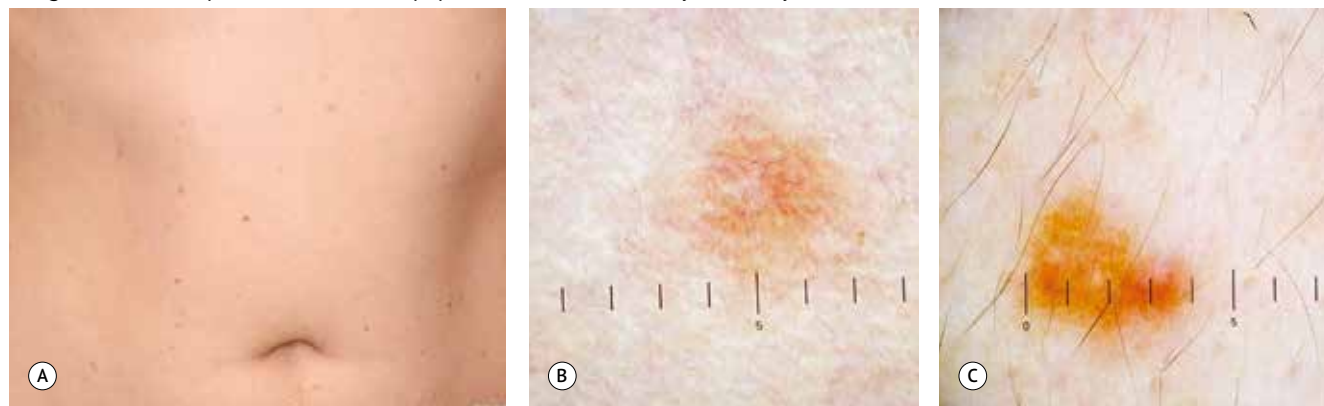
● **Figure 4.** Patient with maculopapular cutaneous mastocytosis, 17 years old



А – мономорфные высыпания на коже спины; В – дерматоскопическая картина: желто-коричневые бесструктурные области, точечные сосуды; С – дерматоскопическая картина: псевдосети; D – в дерме определяются периваскулярные инфильтраты вокруг сосудов поверхностного и глубокого сплетения, окраска гематоксилин-эозином, увеличение x100; E – в инфильтрате определяется примесь тканевых базофилов вытянутой формы, которые на отдельных участках распространяются интерстициально, окраска толуидиновым синим, увеличение x200

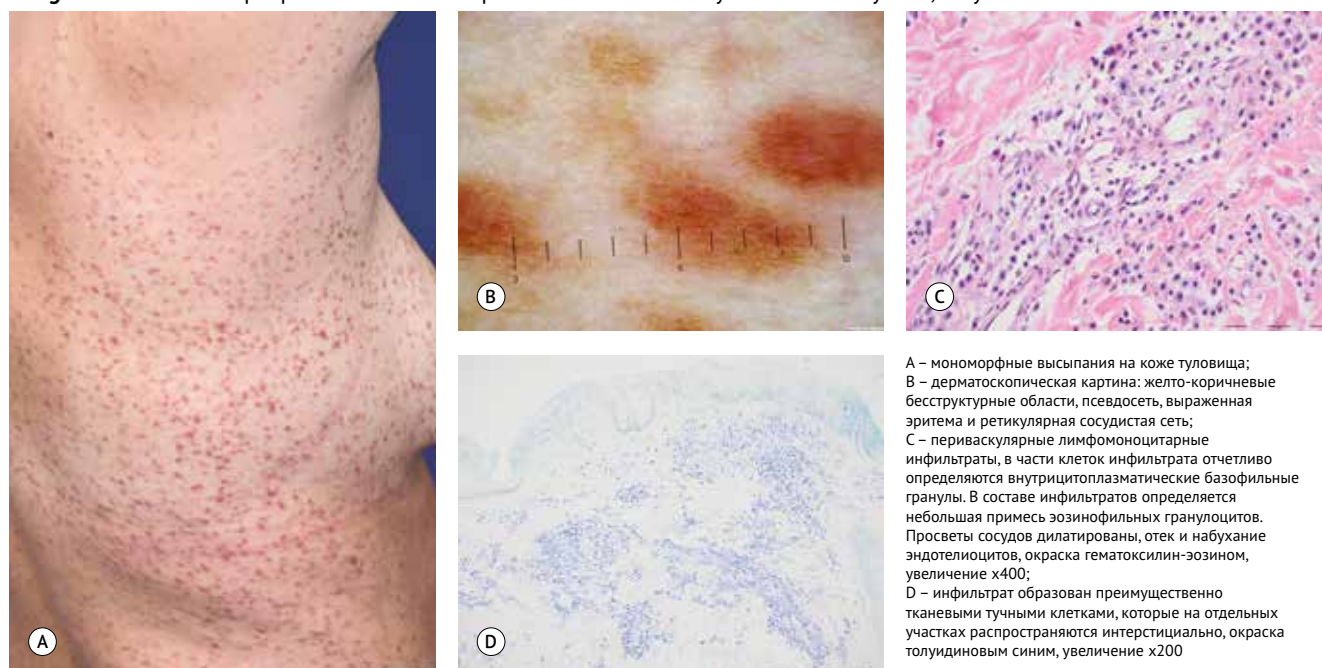
● **Рисунок 5.** Пациентка с мономорфным пятнисто-папулезным кожным мастоцитозом, 19 лет

● **Figure 5.** Female-patient with maculopapular cutaneous mastocytosis, 19 years old



А – мономорфные высыпания на коже живота; В – дерматоскопическая картина: желто-коричневые бесструктурные области, ретикулярная сосудистая сеть, точечные сосуды; С – дерматоскопическая картина: умеренная эритема в прилегающих областях

- **Рисунок 6.** Дерматоскопическая картина у пациентки с индолентным системным мастоцитозом, 43 года
 ● **Figure 6.** Dermatoscopic picture in a female-patient with indolent systemic mastocytosis, 43 years old



- **Таблица 3.** Частота выявления дерматоскопических признаков у пациентов мужского и женского пола с индолентным системным мастоцитозом, абс., %

- **Table 3.** Frequency of detection of dermatoscopic signs in patients with indolent systemic mastocytosis, abs, %

Пол	Желто-коричневые, коричневые бесструктурные области	Ретикулярные коричневые линии, псевдосеть (коричневые линии, расположенные в виде сетки)	Желто-коричневые бесструктурные области с периферической эритемой	Выраженный сосудистый паттерн (линейные сосуды, ретикулярные сосуды, точечные сосуды, эритема)
Мужской (n = 1)	1 (100,0%)	1 (100,0%)	1 (100,0%)	1 (100,0%)
Женский (n = 2)	2 (100,0%)	2 (100,0%)	-	2(100,0%)
Итого	3 (100,0%)	3 (100,0)	1 (33,3%)	3 (100,0%)

- **Таблица 4.** Соответствие дерматоскопических и патоморфологических признаков мономорфных высыпаний при мономорфном пятнисто-папулезном кожном мастоцитозе и индолентном системном мастоцитозе

- **Table 4.** Correspondence of dermatoscopic and histopathological features of lesions

Макроскопические характеристики высыпаний	Дерматоскопические паттерны	Патоморфологические признаки
Невоспалительные пигментные пятна (преимущественно у детей)	Светло-коричневые и желто-коричневые бесструктурные области, точечные сосуды	Эпидермис нормальной толщины, гиперпигментация базального слоя без признаков выпадения пигмента. Инфильтраты из ТК в сосочковом и преимущественно в сетчатом слое дермы (рис. 2)
Невоспалительные пигментные пятна у подростков и взрослых	Светло-коричневые и желто-коричневые бесструктурные области, ретикулярные коричневые линии, псевдосеть, умеренная эритема в прилегающих областях, реже – линейные и точечные сосуды	Эпидермис нормальной толщины, гиперпигментация базального слоя без признаков выпадения пигмента. Инфильтраты из ТК в сосочковом и сетчатом слоях дермы. Поверхностные периваскулярные инфильтраты в сосочковом слое дермы
Воспалительные красно-коричневые пятна, папулы (подростки, взрослые)	Желто-коричневые бесструктурные области, ретикулярные коричневые линии, псевдосеть, линейные сосуды, образующие ретикулярный узор, точечные сосуды, эритема различной степени выраженности	Поверхностные периваскулярные инфильтраты в сосочковом слое дермы, инфильтраты в сосочковом и сетчатом слоях дермы (рис. 5)
ИСМ, положительный феномен Дарье (с формированием волдыря)	Эритема, расширенные линейные сосуды, выраженная эритема с едва различимым желтым окрашиванием и пигментной псевдосетью	Дерма несколько отечна, сосудистый рисунок усилен, эндотелий набухший, просветы сосудов расширены, имеются разрозненные периваскулярные инфильтраты из тучных клеток, фибробластов, гистиоцитов, реже – эозинофилов (рис. 6)

Известно, что мастоцитоз может дебютировать в любом возрасте, а кожные высыпания являются значимыми клиническими ориентирами в правильной диагностике этого редкого заболевания. В основе формирования диагноза лежит клиническая диагностика (анализ кожных высыпаний, положительный феномен Дарье и симптомы, возникающие в результате дегрануляции тучных клеток) в сочетании с патоморфологическим, иммуногистохимическим и генетическим исследованиями. Глубокое расположение инфильтрата ТК в ретикулярной дерме при мономорфном типе ППКМ [13] может способствовать формированию «относительно спокойных» пигментных высыпаний с отсутствием резко положительного феномена Дарье, что в конечном итоге приводит к сложному дифференциальному диагнозу. В таких ситуациях дерматоскопия может быть полезным доступным диагностическим исследованием, упрощающим алгоритм поиска правильного диагноза. При дерматоскопии мономорфных высыпаний феномен Дарье выражен ярче, чем при обычном осмотре (рис. 3А, В).

Литературные данные, посвященные изучению особенностей дерматоскопии моноППКМ, крайне скудны, а при ИСМ – отсутствуют. Систематический обзор M. Stawińska et al. 2022 г. продемонстрировал общие дерматоскопические признаки, характерные для пятнисто-папулезного кожного мастоцитоза без деления на типы [14]. К наиболее распространенным дерматоскопическим признакам авторы обзора отнесли светло-коричневые пятна (бесструктурные области) (47,8%), пигментную сеть (40,0%) и сосудистые узоры, включая ретикулярные и точечные сосуды (12,2%). Авторы обзора также указали, что сосудистый дерматоскопический паттерн был независимым прогностическим фактором необходимости ежедневной антимедиаторной терапии [10, 14]. Другие авторы подтвердили наличие пигментной сети (коричневые ретикулярные линии) во всех случаях ППКМ без уточнения типа (на красном, желто-коричневом или светло-коричневом фоне) [14–18].

Мы проанализировали дерматоскопические паттерны у пациентов разных возрастных групп. Характерными особенностями моноППКМ у детей явились наличие слабовыраженных сосудистых признаков (точечные сосуды) и отсутствие пигментной псевдосети. У подростков и взрослых наличие пигментной сети было выявлено у 77,8%, чаще у мужчин. Сосудистый эритематозный компонент у взрослых был выражен интенсивнее, чем у детей, и выявлялся у 74,1% пациентов.

При системном процессе сосудистый паттерн (эритема, линейные и точечные сосуды) был интенсивно выражен у всех трех пациентов. Ретикулярный пигментный паттерн (псевдосеть) определялся у всех пациентов с ИСМ.

Можно предположить, что выраженность сосудистого паттерна при «взрослом» типе пятнисто-папулезного кожного мастоцитоза является индикатором, требующим более пристального наблюдения за пациентом: наличие и частота развития системных медиаторных симптомов, контроль органомегалии и уровня триптазы.

Важно отметить, что перечисленные признаки не являются специфичными только для мастоцитоза и должны интерпретироваться только в сопоставлении с результатами клинического и патоморфологического исследований (табл. 4). Коричневые ретикулярные линии (псевдосеть) следует дифференцировать с меланоцитарными новообразованиями или дерматофибромой. В случаях выявления желто-оранжевых бесструктурных областей следует рассматривать диагностику ювенильной ксантогранулемы, ксантомы, солитарной ретикулогистиоцитомы, опухоли сальных желез, нарушений накопления кератина и других болезней [15].

ВЫВОДЫ

Целью данного исследования явился анализ данных дерматоскопического и патоморфологического исследований мономорфных высыпаний при «взрослом» типе пятнисто-папулезного кожного мастоцитоза и индолентном СМ.

К основным дерматоскопическим признакам моноППКМ относятся светло-коричневые и желто-коричневые бесструктурные области, коричневые ретикулярные линии (пигментная псевдосеть), периферическая эритема и линейные и точечные сосуды. Первые два признака были обусловлены гиперпигментацией базального слоя клеток, типичной гистологической особенностью кожного мастоцитоза, в то время как сосудистый рисунок был результатом расширения дермальных сосудов в сосочковом слое дермы.

При ИСМ наблюдались выраженный сосудистый паттерн (интенсивный эритематозный фон и ретикулярный сосудистый рисунок) и обязательное присутствие пигментной псевдосети. Патоморфологическая картина ИСМ отличалась от ППКМ присутствием периваскулярных лимфомоноцитарных инфильтратов и незначительного числа эозинофильных гранулоцитов.

В настоящем исследовании впервые были систематизированы возрастные дерматоскопические особенности мономорфных высыпаний при мастоцитозе, а также проведено сопоставление этих особенностей с патоморфологическими признаками ППКМ и ИСМ.



Поступила / Received 12.09.2024
Поступила после рецензирования / Revised 20.10.2024
Принята в печать / Accepted 20.10.2024

Список литературы / References

1. Nicolosi M, Patriarca A, Andorno A, Mahmoud AM, Gennari A, Boldorini R et al. Precision medicine in systemic mastocytosis. *Medicina*. 2021;57(11):1135. <https://doi.org/10.3390/medicina57111135>.
2. Brockow K. Epidemiology, prognosis, and risk factors in mastocytosis. *Immunol Allergy Clin North Am*. 2014;34(2):283–295. <https://doi.org/10.1016/j.jiac.2014.01.003>.
3. Касихина ЕИ, Потехаев НН, Иванова МА, Жукова ОВ, Новожилова ОЛ, Острцова МН, Окенаева А. Клинико-эпидемиологические характери-

стики кожного мастоцитоза среди детского населения города Москвы. *Российский аллергологический журнал*. 2024;21(1):74–81. <https://doi.org/10.36691/RJA16906>.
Kasikhina EI, Potekhaev NN, Ivanova MA, Zhukova OV, Novozhilova OL, Ostretsova MN, Okenava A. Clinical and epidemiological features of cutaneous mastocytosis among the pediatric population of Moscow. *Russian Journal of Allergy*. 2024;21(1):74–81 (In Russ.) <https://doi.org/10.36691/RJA16906>.

4. Schaffer JV. Pediatric mastocytosis: recognition and management. *Am J Clin Dermatol.* 2021;22(2):205–220. <https://doi.org/10.1007/s40257-020-00581-5>.
5. Matito A, Azaña JM, Torreló A, Alvarez-Twose I. Cutaneous mastocytosis in adults and children: new classification and prognostic factors. *Immunol Allergy Clin N Am.* 2018;38:351–363. <https://doi.org/10.1016/j.iac.2018.04.001>.
6. Arber DA, Orazi A, Hasserjian RP, Borowitz MJ, Calvo KR, Kvasnicka HM et al. International Consensus Classification of Myeloid Neoplasms and Acute Leukemias: integrating morphologic, clinical, and genomic data. *Blood.* 2022;140(11):1200–1228. <https://doi.org/10.1182/blood.2022015850>.
7. Khoury JD, Solary E, Abla O, Akkari Y, Alaggio R, Apperley JF et al. The 5th edition of the World Health Organization classification of haematolymphoid tumours: myeloid and histiocytic/dendritic neoplasms. *Leukemia.* 2022;36(7):1703–1719. <https://doi.org/10.1038/s41375-022-01613-1>.
8. Brockow K, Bent RK, Schneider S, Spies S, Kranen K, Hindelang B, et al. Challenges in the diagnosis of cutaneous mastocytosis. *Diagnostics.* 2024;14(2):161. <https://doi.org/10.3390/diagnostics14020161>.
9. Hartmann K, Escibano L, Grattan C, Brockow K, Carter MC, Alvarez-Twose I, et al. Cutaneous manifestations in patients with mastocytosis: Consensus report of the European Competence Network on Mastocytosis; the American Academy of Allergy, Asthma & Immunology; and the European Academy of Allergology and Clinical Immunology. *J Allergy Clin Immunol.* 2016;137(1):35–45. <https://doi.org/10.1016/j.jaci.2015.08.034>.
10. Потеев НН, Касихина ЕИ, Кочетков МА, Жукова ОВ, Острецова МН, Медникова МА. Дерматоскопия в диагностике кожного мастоцитоза у детей. *Клиническая дерматология и венерология.* 2023;22(1):75–82. <https://doi.org/10.17116/klinderma2023220175>.
Potekaev NN, Kasikhina EI, Kochetkov MA, Zhukova OV, Ostretsova MN, Mednikova MA. Dermatoscopy for the cutaneous mastocytosis diagnosis in children. *Klinicheskaya Dermatologiya i Venerologiya.* 2023;22(1):75–82. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/klinderma2023220175>.
11. Elsaiey A, Mahmoud HS, Jensen CT, Klimkowski S, Taher A, Chaudhry H et al. Mastocytosis-a review of disease spectrum with imaging correlation. *Cancers.* 2021;13(20):5102. <https://doi.org/10.3390/cancers13205102>.
12. Errichetti E, Zalaudek I, Kittler H, Apalla Z, Argenziano G, Bakos R et al. Standardization of dermoscopic terminology and basic dermoscopic parameters to evaluate in general dermatology (non-neoplastic dermatoses): An expert consensus on behalf of the International Dermoscopy Society. *Br J Dermatol.* 2019;182:454–467. <https://doi.org/10.1111/bjd.18125>.
13. Касихина ЕИ, Потеев НН, Катунина ОР, Острецова МН, Жукова ОВ, Медникова МА. Патоморфология мастоцитоза кожи. *Медицинский совет.* 2023;6(2):201–208. <https://doi.org/10.21518/ms2023-109>.
Kasikhina EI, Potekaev NN, Katunina OR, Ostretsova MN, Zhukova OV, Mednikova MA. Pathomorphology of cutaneous mastocytosis. *Meditsinskiy Sovet.* 2023;6(2):201–208. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2023-109>.
14. Sławińska M, Kaszuba A, Lange M, Nowicki RJ, Sobjanek M, Errichetti E. Dermoscopic features of different forms of cutaneous mastocytosis: a systematic review. *J Clin Med.* 2022;11(16):4649. <https://doi.org/10.3390/jcm11164649>.
15. Bañuls J, Arribas P, Berbegal L, DeLeón FJ, Francés L, Zaballos P. Yellow and orange in cutaneous lesions: clinical and dermoscopic data. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2015;29(12):2317–2325. <https://doi.org/10.1111/jdv.13249>.
16. Vano-Galvan S, Alvarez-Twose I, De las Heras E, Morgado JM, Matito A, Sánchez-Muñoz L et al. Dermoscopic features of skin lesions in patients with mastocytosis. *Arch Dermatol.* 2011;147(8):932–940. <https://doi.org/10.1001/archdermatol.2011.190>.
17. Akay BN, Kittler H, Sanli H, Harmankaya K, Anadolu R. Dermatoscopic findings of cutaneous mastocytosis. *Dermatology.* 2009;218(3):226–230. <https://doi.org/10.1159/000182260>.
18. Chauhan P, Bhardway N, Shirazi N. Dermoscopy of urticaria pigmentosa. *Indian Dermatol Online J.* 2020;11(3):475–476. https://doi.org/10.4103/idoj.IDOJ_438_18.

Вклад авторов:

Концепция статьи – Е.И. Касихина, Н.Н. Потеев

Концепция и дизайн исследования – М.А. Кочетков, Е.И. Касихина, О.Р. Катунина

Написание текста – Е.И. Касихина, М.А. Медникова, О.Р. Катунина

Сбор и обработка материала – Е.И. Касихина, О.Р. Катунина, М.А. Кочетков

Обзор литературы – Е.И. Касихина, М.Н. Острецова

Анализ материала – Е.И. Касихина, Н.Н. Потеев

Статистическая обработка – Е.И. Касихина, Э.В. Толстогузова

Редактирование – М.Н. Острецова, О.В. Жукова

Утверждение окончательного варианта статьи – Н.Н. Потеев, Е.И. Касихина, М.Н. Острецова, О.В. Жукова, М.А. Медникова, Э.В. Толстогузова

Contribution of authors:

Concept of the article – Elena I. Kasikhina, Nikolay N. Potekaev

Study concept and design – Mikhail A. Kochetkov, Elena I. Kasikhina, Oksana R. Katunina

Text development – Elena I. Kasikhina, Mariya A. Mednikova, Oksana R. Katunina

Collection and processing of material – Elena I. Kasikhina, Oksana R. Katunina, Mikhail A. Kochetkov

Literature review – Elena I. Kasikhina, Maria N. Ostretsova

Material analysis – Elena I. Kasikhina, Nikolay N. Potekaev

Statistical processing – Elena I. Kasikhina, Elvira V. Tolstoguzova

Editing – Maria N. Ostretsova, Olga V. Zhukova

Approval of the final version of the article – Nikolay N. Potekaev, Elena I. Kasikhina, Maria N. Ostretsova, Olga V. Zhukova, Mariya A. Mednikova, Elvira V. Tolstoguzova

Информация об авторах:

Касихина Елена Игоревна, к.м.н., доцент кафедры дерматовенерологии, аллергологии и косметологии Медицинского института, Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы; 117198, Россия, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6; ведущий научный сотрудник, Московский научно-практический Центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17; <https://orcid.org/0000-0002-0767-882>; kasprof@bk.ru

Потеев Николай Николаевич, д.м.н., директор, Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17; профессор, заведующий кафедрой кожных болезней и косметологии факультета дополнительного профессионального образования, Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова; 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1; <https://orcid.org/0000-0002-9578-5490>; klinderma@mail.ru

Катунина Оксана Рахимовна, д.м.н., врач-патологоанатом, Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17; профессор кафедры патологической анатомии и клинической патологической анатомии педиатрического факультета, Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова; 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1; <https://orcid.org/0000-0003-4773-2842>; katunina9@gmail.com

Кочетков Михаил Анатольевич, к.м.н., ведущий научный сотрудник, Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17; <https://orcid.org/0000-0002-5788-4666>; doctor_kochetkov@mail.ru

Острецова Мария Николаевна, к.м.н., доцент кафедры дерматовенерологии, аллергологии и косметологии Медицинского института, Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы; 117198, Россия, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6; <https://orcid.org/0000-0003-3386-1467>; ostretsova-mn@rudn.ru

Жукова Ольга Валентиновна, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой дерматовенерологии, аллергологии и косметологии Медицинского института, Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы; 117198, Россия, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6; главный врач, Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17; <https://orcid.org/0000-0001-5723-6573>; klinderma@inbox.ru

Толстогузова Эльвира Владимировна, врач-статистик, Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17; <https://orcid.org/0009-0008-8853-3341>; elvira.tolstoguzova@yandex.ru

Медникова Мария Александровна, аспирант кафедры дерматовенерологии, аллергологии и косметологии Медицинского института, Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы; 117198, Россия, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6; <https://orcid.org/0000-0002-4094-0430>; mashulyamed@mail.ru

Information about the authors:

Elena I. Kasikhina, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor, Department of Dermatovenereology, Allergology and Cosmetology, Institute of Medicine, Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba; 6, Miklukho-Maklai St., Moscow, 117198, Russia; Dermatologist, Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Lenin Ave., Moscow, 119071, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-0767-8821>; kasprof@bk.ru

Nikolay N. Potekaev, Dr. Sci. (Med.), Director, Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Lenin Ave., Moscow, 119071, Russia; Professor, Head of Department of Skin Diseases and Cosmetology, Faculty of Additional Professional Education, Pirogov Russian National Research Medical University; 1, Ostrovityanov St., Moscow, 117997, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-9578-5490>; klinderma@mail.ru

Oksana R. Katunina, Dr. Sci. (Med.), Professor, Pathologist, Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Lenin Ave., Moscow, 119071, Russia; Professor of the Department of Pathological Anatomy and Clinical Pathological Anatomy of the Faculty of Pediatrics, Pirogov Russian National Research Medical University; 1, Ostrovityanov St., Moscow, 117997, Russia; <https://orcid.org/0000-0003-4773-2842>; katunina9@gmail.com

Mikhail A. Kochetkov, Cand. Sci. (Med.), Leading Researcher, Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Lenin Ave., Moscow, 119071, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-5788-4666>; doctor_kochetkov@mail.ru

Maria N. Ostretsova, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor, Department of Dermatovenereology, Allergology and Cosmetology, Institute of Medicine, Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba; 6, Miklukho-Maklai St., Moscow, 117198, Russia; <https://orcid.org/0000-0003-3386-1467>; ostretsova-mn@rudn.ru

Olga V. Zhukova, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Dermatovenereology Allergology and Cosmetology, Institute of Medicine, Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba; 6, Miklukho-Maklai St., Moscow, 117198, Russia; Chief Medical Officer, Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Lenin Ave., Moscow, 119071, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-5723-6573>; klinderma@inbox.ru

Elvira V. Tolstoguzova, Statistician Doctor, Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Lenin Ave., Moscow, 119071, Russia; <https://orcid.org/0009-0008-8853-3341>; elvira.tolstoguzova@yandex.ru

Mariya A. Mednikova, Postgraduate Student, Department of Dermatovenereology, Allergology and Cosmetology, Institute of Medicine, Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba; 6, Miklukho-Maklai St., Moscow, 117198, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-4094-0430>; mashulyamed@mail.ru