

Особенности терапии кожного мастоцитоза у детей

Е.И. Касихина^{1,2✉}, <https://orcid.org/0000-0002-0767-8821>, kasprof@bk.ru

М.Н. Острецова², <https://orcid.org/0000-0003-3386-1467>, ostretsova-mn@rudn.ru

Н.Н. Потекаев^{1,3}, <https://orcid.org/0000-0002-9578-5490>, klinderma@mail.ru

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

Мастоцитоз – гетерогенная группа заболеваний, характеризующихся накоплением клональных тучных клеток в тканях. Мастоцитозу присущи сложный патогенез, неоднородная клиническая картина и неоднозначный прогноз. Сложные молекулярные механизмы, мультиорганное поражение и вариабельное клиническое течение заболевания требуют междисциплинарных подходов к диагностике и разработке стратегии его лечения. У пациентов с симптомами, связанными с медиаторами тучных клеток, большое значение имеет строгое избегание любых триггеров, приводящих к активации и дегрануляции тучных клеток. Лечение кожного мастоцитоза у детей не имеет стандартных рекомендаций и должно учитывать клиническую форму и тип заболевания, тяжесть медиаторных симптомов, возраст, сопутствующие и коморбидные заболевания. Этиотропная лекарственная терапия кожного мастоцитоза пока не разработана, поэтому в педиатрической практике используются средства для симптоматического лечения заболевания. В статье систематизированы данные международного опыта ведения детей с кожными и системными медиаторными симптомами различной тяжести. Дана характеристика (механизм действия, показания) групп антимедиаторных препаратов, наиболее часто применяющихся в амбулаторной педиатрической практике. Сделан акцент на необходимость проведения коррекции уровня витамина D у детей с мастоцитозом. Проанализированы данные, посвященные периоперационному ведению детей с кожным мастоцитозом. Уходовая и наружная терапия является актуальной для клинических форм заболевания, сопровождающихся формированием волдырей, пузырей и зудом. Наблюдение детей должно осуществляться специалистами-дерматовенерологами и аллергологами-иммунологами, имеющими опыт работы с данной патологией. Детям с кожным мастоцитозом может потребоваться психологическая или психиатрическая помощь. Семьи пациентов должны быть информированы об особенностях клинической картины, необходимости динамического наблюдения, актуальности проведения профилактической и симптоматической терапии и прогнозе заболевания. Своевременно назначенная антимедиаторная терапия позволит предупредить развитие тяжелых медиаторных симптомов, повысить качество жизни и улучшить прогноз у детей с кожным мастоцитозом.

Ключевые слова: кожный мастоцитоз, дети, медиаторные симптомы, клиническая картина, антимедиаторная терапия

Для цитирования: Касихина ЕИ, Острецова МН, Потекаев НН. Особенности терапии кожного мастоцитоза у детей. *Медицинский совет.* 2025;19(13):250–256. <https://doi.org/10.21518/ms2025-265>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Features of the treatment of cutaneous mastocytosis in children

Elena I. Kasikhina^{1,2✉}, <https://orcid.org/0000-0002-0767-8821>, kasprof@bk.ru

Maria N. Ostretsova², <https://orcid.org/0000-0003-3386-1467>, ostretsova-mn@rudn.ru

Nikolay N. Potekaev^{1,3}, <https://orcid.org/0000-0002-9578-5490>, klinderma@mail.ru

¹ Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Leninsky 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

Mastocytosis is a heterogeneous group of diseases with accumulation of clonal mast cells in tissues. Mastocytosis is characterized by complex pathogenesis, diverse clinical picture and ambiguous prognosis. Complex molecular mechanisms, multiorgan damage and variable clinical course require interdisciplinary approaches to diagnostics and development of treatment strategy for mastocytosis. In patients with symptoms associated with mast cell mediators, strict avoidance of any triggers leading to activation and degranulation of mast cells is of great importance. Treatment of cutaneous mastocytosis in children does not have standard recommendations and should consider the clinical form and type of cutaneous mastocytosis, severity of mediator symptoms, age, concomitant and comorbid diseases. Etiotropic drug therapy for cutaneous mastocytosis has not yet been developed, therefore, in pediatric practice, agents for symptomatic treatment of the disease are used. The article systematizes the data of international experience in the management of children with cutaneous and systemic mediator symptoms of varying

severity. The characteristics (mechanism of action, indications) of groups of antimediator drugs most often used in outpatient pediatric practice are given. Emphasis is placed on the need to correct the level of vitamin D in children with mastocytosis. Data on the perioperative management of children with cutaneous mastocytosis are analyzed. Skin care and external therapy are relevant for clinical forms of the disease, accompanied by the formation of weals, bullae and itching. Observation of children should be carried out by specialists-dermatovenerologists and allergists-immunologists, with experience in working with this pathology. Children with cutaneous mastocytosis may require psychological or psychiatric help. Families of patients should be informed about the clinical features, the need for dynamic observation, the relevance of preventive and symptomatic therapy, and the prognosis of the disease. Timely prescribed anti-mediator therapy will prevent the development of severe mediator symptoms, improve the quality of life, and improve the prognosis in children with cutaneous mastocytosis.

Keywords: cutaneous mastocytosis, children, mediator symptoms, treatment, clinical picture, antimediator therapy

For citation: Kasikhina EI, Ostretsova MN, Potekaev NN. Features of the treatment of cutaneous mastocytosis in children. *Meditsinskiy Sovet*. 2025;19(13):250–256. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2025-265>.

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

ВВЕДЕНИЕ

Мастоцитоз объединяет спектр клональных миелоидных расстройств, характеризующихся аномальным ростом и накоплением тучных клеток (ТК) в различных системах организма [1]. Для заболевания характерны сложный патогенез, гетерогенная клиническая картина и неоднозначный прогноз. Пациенты страдают от косметически непривлекательных высыпаний, симптомов, вызванных медиаторами ТК, и/или от остеопатии [2, 3]. Несмотря на значительную гетерогенность заболевания и различия в прогнозе между формами и типами, существует значительное совпадение клинических проявлений при кожном (КМ) и системном (СМ) мастоцитозе. Следовательно, арсенал препаратов для терапии должен быть применим к большинству форм заболевания [3, 4]. Высыпания на коже наблюдаются при КМ и СМ независимо от возраста. У большинства взрослых пациентов с типичными кожными высыпаниями диагностируют СМ, у детей – КМ. Высыпания у детей могут исчезнуть до или во время полового созревания. Однако у части пациентов с КМ высыпания могут сохраняться и во взрослом возрасте [5]. В классификации ВОЗ (2022 г.) были окончательно выделены два варианта течения пятнисто-папулезного КМ (ППКМ): первый вариант характеризуется мономорфными мелкими высыпаниями (моноППКМ), второй определяется полиморфными (часто более крупными) поражениями (полиППКМ) [3, 6]. Мономорфный тип ППКМ встречается у подростков и взрослых, что позволяет предположить, что только этот вариант сохраняется во взрослом возрасте, тогда как полиморфные высыпания обычно разрешаются [5]. Исследованиями продемонстрировано, что существует слабая корреляция между мономорфными поражениями и мутацией *KIT* D816V [7]. Выявлено, что мутация *KIT* D816V определяется у детей с полиморфными поражениями, которые могут разрешиться ко взрослому возрасту в единичных случаях. С другой стороны, есть пациенты с мономорфными инфильтратами кожи, у которых данная мутация не обнаружена [8–10]. Современные стратегии, направленные на молекулярные aberrации (мутация *KIT* D816V), являются перспективным направлением в терапии СМ.

В то же время гетерогенность клинических проявлений и прогноза у пациентов с *KIT* D816V позволяет предположить, что не все клинические проявления мастоцитоза могут быть объяснены этой мутацией.

За последние 15 лет были достигнуты значительные успехи в диагностике, прогнозировании и лечении пациентов с новообразованиями из ТК. Лечение и ведение пациентов с мастоцитозом состоит из симптоматической терапии, включая антимедиаторные препараты и циторедуктивные средства для пациентов с прогрессирующим течением, а также распознавания и профилактики коморбидных заболеваний, таких как остеопороз и анафилаксия [1, 11].

Лечение СМ у детей не имеет стандартных рекомендаций и должно учитывать клиническую форму и тип КМ, тяжесть медиаторных симптомов, возраст, сопутствующие и коморбидные заболевания. Этиотропная лекарственная терапия мастоцитоза пока не разработана, поэтому в педиатрической практике используются средства для симптоматического лечения заболевания [12].

АНТИМЕДИАТОРНАЯ ТЕРАПИЯ

Вектор терапии всех клинических форм и типов мастоцитоза направлен на контроль медиаторных симптомов. Симптомы, вызванные медиаторами, могут быть легкими, умеренными, существенными или даже опасными для жизни [13]. Цель лечения заключается в том, чтобы избежать активации ТК путем профилактического использования лекарств антимедиаторного типа и, насколько это возможно, купировать симптомы, связанные с продукцией медиаторов, как только они возникнут. Обязательным шагом в мониторинге большинства ситуаций активации ТК является максимально точное определение уникального для данного пациента набора триггеров (трение, воздействие тепла, резкие перепады температуры, прорезывание зубов, инфекционные заболевания с лихорадкой, эмоциональный стресс, физическая нагрузка, лекарственные препараты, продукты и напитки, являющиеся гистаминолибераторами, и др.), а далее – назначение десенсибилизирующих и антимедиаторных препаратов.

Лекарственные средства, используемые для контроля симптомов, в основном действуют на рецепторы или передачу сигналов рецепторов для этих медиаторов, реже – на снижение продукции медиаторов ТК или предотвращения их высвобождения во внеклеточное пространство (табл. 1).

Препараты из групп, перечисленных в табл. 1, можно комбинировать для достижения контроля за активностью ТК. Лекарственные средства следует тестировать на переносимость в низкой однократной дозе перед терапевтическим курсовым применением, если их переносимость невозможно уточнить из анамнеза пациента. Предпосылкой для терапевтического успеха является исключение идентифицируемых триггеров активации ТК. Существует мнение, что параллельно с началом лекарственной терапии следует исключить из рациона на 3–4 нед. глютен, белок коровьего молока и пекарские дрожжи [14].

Лечение мастоцитоза фокусируется на контроле медиаторных симптомов, включая использование антагонистов H1- и H2-рецепторов, глюкокортикостероидов (ГК), антагонистов лейкотриенов, кромолина натрия [12, 15].

Пероральные антигистаминные препараты (АГП) в настоящее время являются основой антимедиаторной терапии при детском мастоцитозе. К первой линии терапии кожных медиаторных симптомов относятся АГП второго поколения, которые блокируют H1-рецепторы (цетиризин, дезлоратадин, фексофенадин, левоцетиризин, лоратадин, рупатадин, биластин) [12]. АГП применяются для уменьшения зуда и флашинг-реакций, а также системных симптомов, возникающих в результате высвобождения различных медиаторов ТК [3, 16]. Так, исследования показали, что препарат рупатадин обладает противовоспалительным эффектом и способностью ингибировать действие фактора активации тромбоцитов (PAF) [17]. Несмотря на отсутствие у детей контролируемых исследований, рекомендуется и считается безопасным увеличивать суточную дозу препарата до 4 раз по сравнению со стандартной дозой, принятой по весу [18]. В случае часто повторяющихся симптомов более предпочтителен регулярный прием

половинной дозы 2 раза в день. АГП первого поколения (хлорфенирамин, дифенгидрамин, гидроксизин, клемастин) используются в практике реже из-за их седативного эффекта. Однако при мастоцитозе они продемонстрировали лучший результат у детей с сильным зудом [16]. При отсутствии эффекта от АГП можно применять низкие дозы системных ГК. Кожные высыпания могут также реагировать на кетотифен [19, 20] или ингибиторы рецепторов простагландина-2 (PGD2) [14]. Однако эти препараты не продемонстрировали удовлетворительного эффекта у пациентов с тяжелыми состояниями. По этой причине рядом зарубежных авторов рекомендуется сочетание антагонистов H1- и H2-рецепторов для обеспечения эффективного контроля над тяжелыми медиаторными симптомами [3, 15, 21]. При использовании данной комбинированной терапии пациенту крайне важно следовать рекомендациям врача для мониторинга развития нежелательных реакций и побочных эффектов и взаимодействия лекарственных препаратов [14]. Кроме того, альтернативные схемы лечения, включающие кортикостероиды, адреналин и стабилизаторы мембран ТК, также могут быть использованы у пациентов с тяжелыми проявлениями заболевания [3].

АГП, блокирующие H2-рецептор (фамотидин, ранитидин), используются в зарубежной практике для терапии желудочно-кишечных заболеваний, а также для купирования желудочно-кишечных симптомов при мастоцитозе. Дополнительно в схемы лечения включаются ингибиторы протонной помпы и/или пероральный прием кромоглициевой кислоты (табл. 2) [12, 15, 18]. Кромоглициевая кислота является эффективным средством для уменьшения диареи, тошноты и боли в животе и рассматривается в зарубежной практике как препарат второй линии [18, 22, 23]. К сожалению, все перечисленные препараты не влияют на степень выраженности пигментации высыпаний на коже при КМ. Имеется ограниченный опыт применения фототерапии (узкополосной УФО-В-терапии) для уменьшения выраженности пигментации и медиаторных симптомов у детей [24].

● **Таблица 1.** Препараты, которые потенциально могут быть использованы при лечении медиаторных симптомов у детей с кожным мастоцитозом

● **Table 1.** Drugs that can potentially be used to treat mediator symptoms in children with cutaneous mastocytosis

Группа препаратов	Механизм действия	Торможение роста ТК	Снижение продукции медиаторов	Снижение интенсивности симптомов
H1-антигистаминные препараты	Блокировка активации ТК через H1-гистаминовые рецепторы	–	х	х
H2-антигистаминные препараты	Блокировка активации ТК через H2-гистаминовые рецепторы; коррекция симптомов, опосредованных H2-гистаминовыми рецепторами GPR35; модуляция хлоридного тока	х	–	х
Кромоглициевая кислота	Ингибирует GTP-gS-индуцированный экзоцитоз в ТК	х	–	х
Кетотифен	Стабилизирует мембраны сенсibilизированных ТК; антагонист H1-гистаминовых рецепторов	–	х	х
Аскорбиновая кислота	Повышенная деградация гистамина; снижение образования гистамина за счет ингибирования гистидиндекарбоксилазы	х	–	х

Примечание. ТК – тучные клетки.

● **Таблица 2.** Рекомендуемые группы препаратов для терапии кожных и системных симптомов, обусловленных медиаторами тучных клеток, у детей с кожным мастоцитозом

● **Table 2.** Recommended drug groups for the treatment of cutaneous and systemic symptoms caused by mast cell mediators in children with cutaneous mastocytosis

Симптомы	Группы препаратов
Зуд, флашинг-реакции	• Антагонисты H1- и H2-рецепторов • Антагонисты лейкотриенов • Топические глюкокортикостероиды • УФО-В • Омализумаб
Гипотония/анафилаксия	• Адреналин • Профилактическое назначение антагонистов H1- и H2-рецепторов • Кетотифен
Головная боль, когнитивные нарушения, депрессия	• Антагонисты H1- и H2-рецепторов • Кромоглициевая кислота (натрия кромогликат)
Боль в животе, спазмы	• Антагонисты H2-рецепторов • Ингибитор протонной помпы • Кромоглициевая кислота (натрия кромогликат)
Диарея	• Ингибитор протонной помпы • Антагонисты лейкотриенов • Антихолинергические средства • Глюкокортикостероиды

В последние годы в зарубежной практике уделяется внимание возможному влиянию неврологических, психологических, когнитивных и психиатрических проблем на медиаторзависимые клинические проявления у пациентов с мастоцитозом [3, 25]. Этим пациентам может потребоваться дополнительная экспертная консультация и терапевтическая поддержка для контроля таких симптомов, как агрессия, слабость, нарушение сна, снижение концентрации внимания, обмороки, депрессия. Вызваны ли эти симптомы непосредственно медиаторами ТК или определенными сопутствующими заболеваниями, в настоящее время остается неизвестным. Данной группе пациентов рекомендуется длительная терапия антагонистами H1- и H2-рецепторов, кромоглициевой кислотой [3].

ГЛЮКОКОРТИКОИДЫ

Е. Oppong et al. продемонстрировали влияние ГК на активацию ТК, включая снижение продукции фактора стволовых клеток (SCF) и других цитокинов [26]. ГК в дозе не менее 20 мг (в эквиваленте преднизолона) в сутки обеспечивают эффективный контроль рефрактерных к стандартной терапии острых (и хронических) медиаторных симптомов. Но нежелательные явления и побочные эффекты (задержка роста, изменения кожи, мышечная слабость, ожирение и др.) делают невозможным длительное использование ГК в детской практике [24]. При тяжелом течении диффузного КМ с высоким риском анафилаксии может быть рекомендовано длительное применение системных ГК [24]. Короткие циклы низкими дозами либо

преднизолона (0,3 мг/кг в день) [12], либо перорального будесонида (0,1 мг/кг в день) могут быть эффективны при болях в животе, резистентных к лечению кромоглициевой кислотой [23, 24].

АНТАГОНИСТЫ ЛЕЙКОТРИЕНОВ

У большинства детей с полиППКМ и мастоцитомой кожи медиаторные симптомы наиболее выражены в первые 6–18 мес. после появления первых высыпаний. В случае появления пузырей или системных симптомов, резистентных к проводимой стандартной терапии, рекомендовано назначение антагонистов лейкотриенов (монтелукаст 10 мг, зафирлукаст 20 мг 2 раза в день) [18].

По мнению экспертов, использование монтелукаста рекомендовано при наличии упорных головных болей, мышечно-скелетных болей и флашинг-реакций [3, 18, 27]. Наибольшая эффективность достигается у детей с КМ и коморбидными аллергическими заболеваниями (астма, ринит, хроническая обструктивная болезнь легких, хроническая крапивница, атопический дерматит), сопровождающимися эозинофилией [28, 29].

ПРЕПАРАТЫ ВИТАМИНА D

Литературные данные, указывающие на развитие остеопатий и остеопороза, имеются преимущественно в отношении взрослых с СМ. Об аналогичной проблеме у детей существуют лишь единичные публикации [30–32]. Все пациенты с КМ и недостаточностью (или дефицитом) витамина D должны получать его дополнительно. Когда для коррекции дефицита требуются высокие дозы витамина D, следует рассмотреть дополнительный прием препаратов витамина K₂, чтобы избежать любого риска атеросклероза [32, 33].

ПЕРИОПЕРАЦИОННОЕ ВЕДЕНИЕ ДЕТЕЙ С КОЖНЫМ МАСТОЦИТОЗОМ

Проспективных контролируемых исследований периоперационных реакций гиперчувствительности при мастоцитозе не проводилось [34]. В зарубежной литературе имеются рекомендации экспертов по ведению взрослых пациентов и детей с мастоцитозом в хирургической и анестезиологической практике [35, 36]. Перед запланированным хирургическим вмешательством пациент, аллерголог, анестезиолог и хирург должны обсудить возможные периоперационные риски [19]. Несмотря на распространенную практику назначения антимиаторной терапии, отсутствуют доказательства, подтверждающие эффективность премедикации АГП и ГК, а также нет доказательств пользы конкретных схем приема лекарств. Однако отсутствуют и доказательства обратного [19, 34].

Согласно литературным данным, тяжелых реакций при использовании местных анестетиков у детей не наблюдалось [34, 36]. Но следует помнить, что у большинства детей и у многих взрослых пациентов с мастоцитозом имеются высыпания, сопровождающиеся положительным феноменом Дарье. Трение и давление на кожу могут вызвать

высвобождение медиаторов ТК. Поэтому следует избегать наложения пластырей или клея на высыпания, а при (медленном) удалении рекомендуется использовать средство для удаления клея. В случае указаний на эпизоды анафилаксии в анамнезе рекомендовано проведение премедикации с использованием антигистаминных препаратов и ГК. Риск непредвиденных реакций, например, из-за анестезии, можно снизить включением в премедикацию антигистаминных препаратов за 1–2 ч, преднизолона за 12–24 ч и 1–2 ч до вмешательств, а также седативных препаратов по необходимости [34–36]. Самое важное действие, которое должны предпринять родители для предотвращения любых серьезных осложнений у своих детей во время медицинского вмешательства, – это проинформировать всех задействованных врачей, включая хирурга и анестезиолога, о мастоцитозе у ребенка, предыдущих событиях активации ТК (если таковые имеются) и связанных с ними рисках. После операции высвобождение медиаторов ТК может продолжаться в течение следующих 24 ч, поэтому следует возобновить прием обычных антимадиаторных средств и тщательно контролировать состояние пациентов в этот период. Уровни сывороточной триптазы (конститутивно экспрессируемые у пациентов с мастоцитозом) являются отражением нагрузки ТК. Следует также оценить профиль коагуляции, поскольку ТК содержат гепарин. Следовательно, у детей с мастоцитозом показатели протромбинового и частичного тромбопластинового времени могут быть немного увеличены. В литературе отсутствуют сообщения о внезапных кровотечениях во время хирургических вмешательств у пациентов с легкими отклонениями в профиле коагуляции [37].

НАРУЖНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Уход за кожей с помощью смягчающих средств (эмоленды, щадящие средства для очищения) рекомендуется детям с сухой кожей для предотвращения зуда и расчесывания. Смягчающие средства уменьшают трансэпидермальную потерю воды, увлажняют кожу и восстанавливают эпидермальный барьер, что приводит к уменьшению зуда и снижению чувствительности к физическим раздражителям [12]. Крем с натрия кромогликатом в концентрации от 0,21 до 4% рекомендуется для уменьшения интенсивности зуда [38]. Наносить крем с натрия кромогликатом необходимо только на неповрежденную кожу.

Топические стероиды при формировании волдырей и пузырей следует использовать с осторожностью у детей и применять только в краткосрочной терапии и на ограниченных участках кожи из-за многочисленных побочных эффектов.

У детей младенческого и раннего детского возраста могут оказывать эффект топические ГК слабой и средней силы. Нанесение клобетазола пропионата (в том числе под окклюзией) может быть рекомендовано при изолированной мастоцитоме кожи с риском развития рецидивирующих пузырей и зуда [39].

Топические ингибиторы кальциневрина (пимекролимус, такролимус) продемонстрировали свою эффективность

у детей с КМ [12]. J. Mashiah et al. сообщили об успешном опыте наружной терапии ППКМ и мастоцитомы с использованием 1% крема пимекролимуса, наносимого дважды в день на высыпания на коже [40].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Для КМ свойственно разнообразие клинических проявлений; следовательно, раннее распознавание данного заболевания является одной из самых сложных задач для врачей. Заболевание легко заподозрить у пациента с типичными высыпаниями на коже. Однако следует отметить, что отсутствие типичных кожных высыпаний, особенно у детей с поздним дебютом, не исключает диагноза «мастоцитоз». Поэтому его следует подозревать в случаях тяжелой индуцированной насекомыми или необъяснимой рецидивирующей анафилаксии, а также у пациентов с симптомами дегрануляции ТК без сопутствующей аллергии, когда эти состояния связаны с повышенным уровнем базальной сывороточной триптазы. Определение триптазы рекомендуется в качестве биомаркера выбора для скрининга пациентов с подозрением на мастоцитоз, поскольку она является довольно специфичным медиатором ТК и доступным диагностическим методом.

Всем пациентам и их родственникам специалисты-дерматовенерологи должны предоставить исчерпывающую информацию о заболевании и связанных с ним проблемах, включая прогноз, чтобы противостоять недостоверным сведениям и некачественному мнению, распространяемым в тематических интернет-сообществах и социальных сетях. Важнейшей мерой в терапевтическом ведении детей с мастоцитозом является подробное информирование пациентов и их родителей о клинической картине, возможностях коррекции кожных и других медиаторных симптомов и благоприятном прогнозе, который можно предположить в большинстве случаев. Дети с ранним дебютом КМ достигают выздоровления до или во время полового созревания в 70% случаев. Профилактическое назначение пероральных неседативных антигистаминных препаратов рассматривается в ситуациях с периоперационным ведением, при вакцинации и риске развития анафилаксии.

В настоящее время не существует радикального лечения мастоцитоза, и исключение триггерных факторов оказывает важное влияние на разработку индивидуальной стратегии терапии. Крайне важно, чтобы все пациенты с КМ прошли комплексное аллергологическое обследование у аллерголога-иммунолога.

В связи с вышеизложенным целесообразным представляется наблюдение и лечение детей и подростков с КМ у специалистов, которые имеют опыт работы с пациентами, страдающими данной патологией. Полноценное информирование семьи об особенностях течения заболевания и своевременно назначенная антимадиаторная терапия позволят предупредить развитие тяжелых медиаторных симптомов, повысить качество жизни и улучшить прогноз у детей с КМ.



Поступила / Received 15.05.2025
Поступила после рецензирования / Revised 02.06.2025
Принята в печать / Accepted 02.06.2025

Список литературы / References

- Akin C, Arock M, Carter MC, George TI, Valent P. Mastocytosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2025;11(1):30. <https://doi.org/10.1038/s41572-025-00611-8>.
- Valent P, Akin C, Gleixner KV, Sperr WR, Reiter A, Arock M, Triggiani M. Multidisciplinary Challenges in Mastocytosis and How to Address with Personalized Medicine Approaches. *Int J Mol Sci*. 2019;20(12):2976. <https://doi.org/10.3390/ijms20122976>.
- Lee HJ. Recent advances in diagnosis and therapy in systemic mastocytosis. *Blood Res*. 2023;58(S1):96–108. <https://doi.org/10.5045/br.2023.2023024>.
- Valent P, Akin C, Hartmann K, Nilsson G, Reiter A, Hermine O et al. Advances in the Classification and Treatment of Mastocytosis: Current Status and Outlook toward the Future. *Cancer Res*. 2017;77(6):1261–1270. <https://doi.org/10.1158/0008-5472.CAN-16-2234>.
- Касихина ЕИ, Потекаев НН, Кочетков МА, Жукова ОВ, Острецова МН, Медникова МА, Богдель АМ. Мастоцитоз: ретроспективный анализ пятнисто-папулезной кожной формы. *Медицинский совет*. 2023;17(6):180–185. <https://doi.org/10.21518/ms2022-005>.
- Kasikhina EI, Potekaev NN, Kochetkov MA, Zhukova OV, Ostretsova MN, Mednikova MA, Bogdel AM. Mastocytosis: retrospective analysis of maculopapular cutaneous form. *Meditsinskiy Sovet*. 2023;17(6):180–185. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2022-005>.
- Khoury JD, Solary E, Abba 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>.
- Cilloni D, Maffeo B, Savi A, Danzero AC, Bonuomo V, Fava C. Detection of KIT Mutations in Systemic Mastocytosis: How, When, and Why. *Int J Mol Sci*. 2024;25(20):10885. <https://doi.org/10.3390/ijms252010885>.
- Wiechers T, Rabenhorst A, Schick T, Preussner LM, Förster A, Valent P et al. Large maculopapular cutaneous lesions are associated with favorable outcome in childhood-onset mastocytosis. *J Allergy Clin Immunol*. 2015;136(6):1581–1590.e3. <https://doi.org/10.1016/j.jaci.2015.05.034>.
- Meni C, Georgin-Lavialle S, Le Saché de Peufelhoux L, Jais JP, Hadj-Rabia S, Bruneau J et al. Paediatric mastocytosis: long-term follow-up of 53 patients with whole sequencing of KIT. A prospective study. *Br J Dermatol*. 2018;179(4):925–932. <https://doi.org/10.1111/bjd.16795>.
- Bodemer C, Hermine O, Palmerini F, Yang Y, Grandpeix-Guyodo C, Leventhal PS et al. Pediatric mastocytosis is a clonal disease associated with D816V and other activating c-KIT mutations. *J Invest Dermatol*. 2010;130(3):804–815. <https://doi.org/10.1038/jid.2009.281>.
- Chifotides HT, Bose P. SOHO State of the Art Update and Next Questions: Current and Emerging Therapies for Systemic Mastocytosis. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk*. 2025;25(1):1–12. <https://doi.org/10.1016/j.clml.2024.06.005>.
- Brockow K, Plata-Nazar K, Lange M, Nedoszytko B, Nedoszytko M, Valent P. Mediator-Related Symptoms and Anaphylaxis in Children with Mastocytosis. *Int J Mol Sci*. 2021;22(5):2684. <https://doi.org/10.3390/ijms22052684>.
- Касихина ЕИ, Острецова МН, Нада АА. Клинико-эпидемиологические и лабораторные особенности инсектной аллергии при кожном мастоцитозе. *Медицинский совет*. 2025;19(2):30–36. <https://doi.org/10.21518/ms2025-009>.
- Kasikhina EI, Ostretsova MN, Nada AY. Clinical, epidemiological and laboratory features of insect allergy in cutaneous mastocytosis. *Meditsinskiy Sovet*. 2025;19(2):30–36. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2025-009>.
- Molderings GJ, Haenisch B, Brettner S, Homann J, Menzen M, Dumoulin FL et al. Pharmacological treatment options for mast cell activation disease. *Naunyn-Schmiedeberg's Arch Pharmacol*. 2016;389(7):671–694. <https://doi.org/10.1007/s00210-016-1247-1>.
- Kou E, Zhang X, Dong B, Wang B, Zhu Y. Combination of H1 and H2 Histamine Receptor Antagonists: Current Knowledge and Perspectives of a Classic Treatment Strategy. *Life*. 2024;14(2):164. <https://doi.org/10.3390/life14020164>.
- Valent P, Akin C, Escribano L, Födinger M, Hartmann K, Brockow K et al. Standards and standardization in mastocytosis: consensus statements on diagnostics, treatment recommendations and response criteria. *Eur J Clin Invest*. 2007;37(6):435–453. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2362.2007.01807.x>.
- Vasiadi M, Kalogeromitros D, Kempuraj D, Clemons A, Zhang B, Chliva C et al. Rupatadine inhibits proinflammatory mediator secretion from human mast cells triggered by different stimuli. *Int Arch Allergy Immunol*. 2010;151(1):38–45. <https://doi.org/10.1159/000232569>.
- Nemat K, Abraham S. Cutaneous mastocytosis in childhood. *Allergol Select*. 2022;6:1–10. <https://doi.org/10.5414/ALX02304E>.
- Gülen T, Hägglund H, Dahlgren B, Nilsson G. Mastocytosis: the puzzling clinical spectrum and challenging diagnostic aspects of an enigmatic disease. *J Intern Med*. 2016;279(3):211–228. <https://doi.org/10.1111/joim.12410>.
- Czarnetzki BM. A double-blind cross-over study of the effect of ketotifen in urticaria pigmentosa. *Dermatologica*. 1983;166(1):44–47. <https://doi.org/10.1159/000249832>.
- Thangam EB, Jemima EA, Singh H, Baig MS, Khan M, Mathias CB et al. The Role of Histamine and Histamine Receptors in Mast Cell-Mediated Allergy and Inflammation: The Hunt for New Therapeutic Targets. *Front Immunol*. 2018;9:1873. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2018.01873>.
- Aljabry M. Diarrhea-predominant irritable bowel syndrome as a masquerade for systemic mastocytosis: review article and illustrating case report. *Arch Med Sci*. 2024;20(4):1063–1068. <https://doi.org/10.5114/aoms/176943>.
- Lange M, Hartmann K, Carter MC, Siebenhaar F, Alvarez-Twose I, Torrado I et al. Molecular background, clinical features and management of pediatric mastocytosis: status 2021. *Int J Mol Sci*. 2021;22(5):2586. <https://doi.org/10.3390/ijms22052586>.
- Rydz A, Lange M, Ługowska-Umer H, Sikorska M, Nowicki RJ, Morales-Cabeza C, Alvarez-Twose I. Diffuse Cutaneous Mastocytosis: A Current Understanding of a Rare Disease. *Int J Mol Sci*. 2024;25(3):1401. <https://doi.org/10.3390/ijms25031401>.
- Sagües-Sesé E, García-Casares N, Álvarez-Twose I. Cognitive, neuropsychiatric and neurological alterations in mastocytosis: A systematic review. *Clin Transl Allergy*. 2023;13(12):e12319. <https://doi.org/10.1002/ctt2.12319>.
- Oppong E, Flink N, Cato AC. Molecular mechanisms of glucocorticoid action in mast cells. *Mol Cell Endocrinol*. 2013;380(1-2):119–126. <https://doi.org/10.1016/j.mce.2013.05.014>.
- Turner PJ, Kemp AS, Rogers M, Mehr S. Refractory symptoms successfully treated with leukotriene inhibition in a child with systemic mastocytosis. *Pediatr Dermatol*. 2012;29(2):222–223. <https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2011.01576.x>.
- Chen M, Kim A, Zuraw B, Doherty TA, Christiansen S. Mast cell disorders: Protean manifestations and treatment responses. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2018;121(1):128–130. <https://doi.org/10.1016/j.anai.2018.03.027>.
- Riccioni G, Bucciarelli T, Mancini B, Di Ilio C, D'Orazio N. Antileukotriene drugs: clinical application, effectiveness and safety. *Curr Med Chem*. 2007;14(18):1966–1977. Available at: <https://www.eurekaselect.com/article/4577>.
- Jenkinson HA, Lundgren AD, Carter MC, Diaz LZ, Levy ML. Management of a neonate with diffuse cutaneous mastocytosis: Case report and literature review. *Pediatr Dermatol*. 2019;36(4):486–489. <https://doi.org/10.1111/pde.13801>.
- Kong JS, Teuber S, Hallett R, Gershwin ME. Mastocytosis: the great masquerader. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2006;30(1):53–60. <https://doi.org/10.1385/CRIAI:30:1:053>.
- Murdaca G, Allegra A, Tonacci A, Musolino C, Ricciardi L, Gangemi S. Mast cells and vitamin D status: a clinical and biological link in the onset of allergy and bone diseases. *Biomedicine*. 2022;10(8):1877. <https://doi.org/10.3390/biomedicine10081877>.
- Renke J, Kędzierska-Mieszkowska S, Lange M, Nedoszytko B, Wasilewska E, Liberek A et al. Mast cells in mastocytosis and allergy – Important player in metabolic and immunological homeostasis. *Adv Med Sci*. 2019;64(1):124–130. <https://doi.org/10.1016/j.advm.2018.08.013>.
- Bocca-Tjeertes IFA, van de Ven AAM, Koppelman GH, Sprinkelman AB, Oude Elberink HJNG. Medical algorithm: Peri-operative management of mastocytosis patients. *Allergy*. 2021;76(10):3233–3235. <https://doi.org/10.1111/all.14891>.
- Hermans MAW, Arends NJT, Gerth van Wijk R, van Hagen PM, Kluin-Nelemans HC, Oude Elberink HNG et al. Management around invasive procedures in mastocytosis: An update. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2017;119(4):304–309. <https://doi.org/10.1016/j.anai.2017.07.022>.
- Matito A, Morgado JM, Sánchez-López P, Álvarez-Twose I, Sánchez-Muñoz L, Orfao A, Escribano L. Management of Anesthesia in Adult and Pediatric Mastocytosis: A Study of the Spanish Network on Mastocytosis (REMA) Based on 726 Anesthetic Procedures. *Int Arch Allergy Immunol*. 2015;167(1):47–56. <https://doi.org/10.1159/000436969>.
- Carter MC, Uzzaman A, Scott LM, Metcalfe DD, Quezada Z. Pediatric mastocytosis: routine anesthetic management for a complex disease. *Anesth Analg*. 2008;107(2):422–427. <https://doi.org/10.1213/ane.0b013e31817e6d7c>.
- Azaña JM, Torreló A, Matito A. Update on Mastocytosis (Part 2): Categories, Prognosis, and Treatment. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107(1):15–22. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.09.009>.
- Leung AKC, Lam JM, Leong KF. Childhood Solitary Cutaneous Mastocytoma: Clinical Manifestations, Diagnosis, Evaluation, and Management. *Curr Pediatr Rev*. 2019;15(1):42–46. <https://doi.org/10.2174/1573396315666181120163952>.
- Mashiah J, Harel A, Bodemer C, Hadj-Rabia S, Goldberg I, Sprecher E, Kutz A. Topical pimecrolimus for paediatric cutaneous mastocytosis. *Clin Exp Dermatol*. 2018;43(5):559–565. <https://doi.org/10.1111/ced.13391>.

Вклад авторов:

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

Концепция и дизайн исследования – Е.И. Касихина

Написание текста – Е.И. Касихина, М.Н. Острецова, Н.Н. Потекаев

Сбор и обработка материала – Е.И. Касихина

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

Анализ материала – Е.И. Касихина, М.Н. Острецова

Редактирование – М.Н. Острецова, Н.Н. Потекаев

Утверждение окончательного варианта статьи – Е.И. Касихина, М.Н. Острецова, Н.Н. Потекаев

Contribution of authors:

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

Study concept and design – Elena I. Kasikhina

Text development – Elena I. Kasikhina, Maria N. Ostretsova, Nikolay N. Potekaev

Collection and processing of material – Elena I. Kasikhina

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

Material analysis – Elena I. Kasikhina, Maria N. Ostretsova

Editing – Maria N. Ostretsova, Nikolay N. Potekaev

Approval of the final version of the article – Elena I. Kasikhina, Maria N. Ostretsova, Nikolay N. Potekaev

Информация об авторах:

Касихина Елена Игоревна, к.м.н., доцент, доцент кафедры дерматовенерологии, аллергологии и косметологии Медицинского института, Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы; 117198, Россия, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6; врач-дерматовенеролог, Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17; kasprof@bk.ru

Острецова Мария Николаевна, к.м.н., доцент, доцент кафедры дерматовенерологии, аллергологии и косметологии Медицинского института, Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы; 117198, Россия, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6; ostretsova-mn@rudn.ru

Потекаев 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 Института непрерывного образования и профессионального развития, Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова; 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1; klinderma@mail.ru

Information about the authors:

Elena I. Kasikhina, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor, Associate Professor of the Department of Dermatovenereology, Allergology and Cosmetology, Medical Institute, 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, Leninsky Ave., Moscow, 119071, Russia; kasprof@bk.ru

Maria N. Ostretsova, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor, Associate Professor of the Department of Dermatovenereology, Allergology and Cosmetology, Medical Institute, Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba; 6, Miklukho-Maklai St., Moscow, 117198, Russia; ostretsova-mn@rudn.ru

Nikolay N. Potekaev, Dr. Sci. (Med.), Director, Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Leninsky Ave., Moscow, 119071, Russia; Professor, Head of the Department of Skin Diseases and Cosmetology, Institute of Continuing Education and Professional Development, Pirogov Russian National Research Medical University; 1, Ostrovityanov St., Moscow, 117997, Russia; klinderma@mail.ru