

**Мастоцитоз у детей. Клиническая и лабораторная характеристика группы 111 пациентов**

**Всеволод Геннадьевич Потапенко , Ксения Алексеевна Скорюкова, Елена Владимировна Лисукова , Эльмира Госмановна Бойченко , Татьяна Германовна Кулибаба**

*Topic: Эпидемиологические исследования в области детской гематологии, онкологии и иммунологии в регионах РФ и странах СНГ, а также развитие информационных технологий в данной области (в том числе принципы регистрации и мониторинга пациентов в детской гематологии-онкологии и иммунологии).*

*Preferred presentation method: Постер или Устно*

**Keywords:** мастоцитоз, триптаза, детский мастоцитоз, пигментная крапивница

**Introduction.** Мастоцитоз – заболевание, связанное с избыточной пролиферацией тучных клеток. С учетом редкости, многообразия проявлений, а также доброкачественного течения заболевание часто остается нераспознанным.

**Aim.** Представить эпидемиологический анализ группы детей с мастоцитозом из стран России и СНГ

**Materials and methods.** Для сбора информации использовалось анкетирование родителей пациентов с мастоцитозом. Повторный контакт осуществлялся с помощью анкетирования, электронной почты, по телефону, при личной консультации.

**Results.** Получены данные о 111 пациентах: 54 мальчика и 57 девочек. Медиана начала заболевания 2 месяца (Q1-1, Q3-4 мес). Диагноз поставлен у 85% (n=94) детей на основании типичной сыпи в сочетании с симптомом Унны-Дарье, у 14% (n=15) на основании гистологической картины биоптата кожи. У одного ребенка диагноз был поставлен на основании типичной сыпи и повышенного содержания гистамина в моче. У одного пациента был установлен диагноз «тучноклеточный лейкоз» на основании цитологической картины костного мозга с характерным иммунофенотипом опухолевых клеток. У 87% (n=97) пациентов диагностирована пигментная крапивница, у 9% (n=10) –мастоцитомы, 4% (n=4) диффузный мастоцитоз. Медиана уровня триптазы крови (18 пациентов) составила 6.09 мкг/л (Q1-4.1, Q3-18.4мкг/л). Основными жалобами (в порядке убывания) являются высыпания у 78% (n=86), кожный зуд у 54% (n=60), приливы у 40% (n=45), боли в животе у 32% (n=35), диарея у 31% (n=34), тошнота и рвота у 18% (n=20), анафилактоидные реакции у 7% (n=7) пациентов. У 40% (n=45) систематическая терапия отсутствует, 55% (n=61) пациентов регулярно принимают антигистаминные препараты, 5% (n=5) пациентов регулярно принимают глюкокортикостероиды. При медиане наблюдения в 37 месяцев (8-137) 58.8% пациентов отметили стабилизацию состояния, 29.4% улучшение и лишь 11.8% пациентов появление новых жалоб.

**Conclusion.** Детский мастоцитоз у подавляющего большинства пациентов является доброкачественным заболеванием со спонтанным регрессом у большей части детей. Основное лечение симптоматическое для обеспечения качества жизни ребенка.