



# VAIKŲ ODOS MASTOCITOZĖ (atmintinė tėvams)

**Mastocitai** yra imuninės sistemos ląstelės, gaminamos kaulų čiulpuose ir bręstančios įvairiuose kūno audiniuose. Gerai žinoma, kad mastocitai yra būtini alerginių reakcijų išsivystymui, tačiau, be alergenų, mastocitus stimuliuoti gali ir daugybė kitų veiksnių: tam tikri vaistai, fizikiniai veiksniai (spaudimas, trintis, temperatūros pokyčiai), elektromagnetinė spinduliuotė, stresas, taip pat citokinai ir neuropeptidai, virusai bei bakterijos ir kt. Stimuliuoti mastocitai išskiria daugybę bioaktyvių medžiagų (histaminą, triptazę, chimazę, karboksipeptidazę, leukotrienus, prostaglandiną D<sub>2</sub>, hepariną, naviko nekrozės faktorių alfa (TNF- $\alpha$ ) ir kitus citokinus), reguliuojančių skirtingus signalo perdavimo ir sekrecinius mechanizmus, t. y. įvyksta organizmo gynybinė uždegiminė reakcija.

**Mastocitozė** – reta ligų grupė, kuriai būdinga perteklinė mastocitų gamyba ir kaupimasis vienoje ar daugiau organų sistemų. Liga dažniausiai atsiranda dėl spontaniškos (kamieninių ląstelių receptoriaus KIT ar kitų) mutacijų, šeiminiis paveldimumas aprašomas itin retai. Įvykus mutacijai, sutrinka šių ląstelių augimas, pradeda galimintis mastocitų klonas, sanakaupa. KIT mutacijos yra vienas pagrindinių veiksnių tiek odos mastocitozės, tiek ir sisteminės mastocitozės patogenezėje, todėl dažnai tiriamos siekiant diagnozuoti sisteminę mastocitozę.

Kliniškai mastocitozė skirstoma į du pagrindinius tipus: **odos mastocitozė** – pažeidimas izoliuotas tik odoje, ir **sisteminė mastocitozė** – patologinės mastocitų sankaupos išplinta ir pažeidžiami kaulų čiulpai arba kiti ekstrakutaniniai organai (1 lentelė). Vaikams mastocitozė dažniausiai (~ 80 - 90 proc. atvejų) pasireiškia tik odoje (odos mastocitozė) paprastai jau per pirmuosius penkerius gyvenimo metus. Atsiranda izoliuotas odos pažeidimas, kuris spontaniškai išnyksta prasidėjus paauglystei. Priešingai nei vaikams, suaugusiesiems daugiausia diagnozuojama sisteminė ligos išraiška, o izoliuota odos forma sudaro mažiau nei 5 proc. atvejų.

**1 lentelė.**

*Atnaujinta 2016 metų mastocitozės klasifikacija (PSO) Pasaulio sveikatos organizacijos, [10–14]*

<b>Odos mastocitozė (OM):</b>	<b>Sisteminė mastocitozė (SM):</b>	<b>Solidiniai mastocitų navikai:</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Makulopapulinė OM (įskaitant <i>urticaria pigmentosa</i>):               <ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Monomorfinė (dažniausiai suaugusiesiems)</li> <li>▶ Polimorfinė (dažniausiai kūdikiams ir mažiems vaikams, paprastai išnyksta paauglystėje)</li> <li>▶ Plokštelinė</li> <li>▶ Mazginė</li> </ul> </li> <li>■ Difuzinė OM</li> <li>■ Odos mastocitoma (iki 3 bėrimų)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Indolentinė (neagresyvi) SM</li> <li>■ Rusenanti (angl. <i>smoldering</i>) (SSM),</li> <li>■ SM susijusi su klonine hematologine ne mastocitų linijos liga</li> <li>■ Agresyvi SM</li> <li>■ Mastocitinė leukemija</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Mastocitinių ląstelių sarkoma</li> </ul>



## Kaip diagnozuojama odos mastocitozė vaikams?

1. Anamnezė (ligos pradžia, trukmė, priežastys, su mediatoriais susiję simptomai ar anafilaksija).
2. Dermatologinė odos bėrimų apžiūra. Darier simptomas – tipinis odos mastocitozės klinikinis požymis.
3. Odos biopsija (atliekama jei klinikiniai simptomai abejotini). Priešingai nei suaugusiesiems, vaikams odos biopsijos atlikti dažniausiai nerekomenduojama
4. Periferinio kraujo tyrimai.
5. Kepenų ir funkcijos biocheminiai tyrimai.
6. Prireikus, gali būti atlikta pilvo organų (kepenų, blužnies, limfmazgių) echoskopija.
7. Serumo triptazės tyrimas (itin svarbus diagnostiškai, tiesiogiai susijęs su mastocitų kiekiu (proliferacijos laipsniu). Serumo triptazė – vienas dažniausiai naudojamų sisteminės mastocitozės diagnostikos žymenų, bet nėra specifinis mastocitozės žymuo.

### 2 lentelė.

Odos ir sisteminės mastocitozės požymiai

Pažeista organų sistema	Simptomai sukelti mediatorių atsipalaidavimo	Simptomai sukelti organų infiltracijos
Oda	raudonis, niežėjimas	niežėjimas, plokštelės, papulės, mazgeliai, pūslelės ir pūslelės, telangiektazijos
Virškinimo sistema	lėtinis pilvo skausmas, viduriavimas, pykinimas, vėmimas, hipotenzija,	gastroduodeninės opos, steatorėja, malabsorbcija padidėjęs transaminazių kiekis, portinė hipertenzija, ascitas
Kaulų ir raumenų sistema	kaulų skausmas (ypač ilgųjų), osteoporozė, osteopenija, pataloginiai lūžiai	kaulų skausmas, deformacijos, lūžiai
Širdies ir kraujagyslių sistema	galimi vazodilatacijos, tachikardijos, hipotenzijos epizodai, vaikams – cianozė	
Hematologinė sistema		limfadenopatija, splenomegalija, anemija, trombocitopenija, eozinofilija, mielodisplastiniai pokyčiai, fibrozė
Neurologiniai simptomai, psichikos pakitimai	vaikams: agresyvus elgesys suaugusiesiems: nerimas, depresija, galvos skausmas, nuotaikų kaita, koncentracijos stoka, hipersomnija	



## Kaip gydoma odos mastocitozė vaikams?

Jei Jūsų vaikui nustatyta odos mastocitozė, svarbu atminti, kad mastocitozė atsiradusi vaikų amžiuje, **dažniausiai išnyksta paauglystėje**. Tarp vaikų sisteminės mastocitozės beveik nenustatoma, o jei ir diagnozuojama, tai dažniausiai indolentinė mastocitozė, kuriai nereikalingas agresyvus gydymas. Visgi, siekiant mažinti mastocitų sukeltas reakcijas (niežėjimą, bėrimų plitimą, virškinimo sistemos ar neurologinius simptomus, reikia būti susipažinus su ligą sunkinančiais veiksniais (skatinančiais mastocitų aktyvaciją ir degranuliaciją), jų vengti (3 lentelė).

### 3 lentelė.

Potencialiai mastocitų aktyvaciją skatinantys veiksniai

- Plėviasparniai vabzdžiai (bitės, vapsvos, kamanės), gyvatės, medūzos
- Mechaninė trintis: masažai, spaudimas, trynimai
- Invazinės procedūros (pvz., operacijos, biopsijos, endoskopijos)
- *Vaistai:*
  - ▶ narkotiniai analgetikai (pvz., kodeinas, morfinas),
  - ▶ radiokontrastinės medžiagos,
  - ▶ nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo (ibuprofenas, paracetamolius ir kt.),
  - ▶ raumenų relaksantai,
  - ▶ kai kurie antibiotikai (pvz., vankomicinas).
- Staigūs temperatūros pokyčiai: šaltis/ karštis
- Kita: alkoholis, emocinis stresas, intensyvus sportas, aštrus maistas, infekcijos (bakterinės, parazitinės, virusinės), karščiavimas

Svarbu žinoti, kad ne tik vabzdžių įkandimai, bet ir repelentai nuo vabzdžių stimuliuoja mastocitus, todėl kiek įmanoma rekomenduojama saugotis rūbais, galvos dangalais, repelentus naudoti kuo mažesniais kiekiais.

Žinotina, kad be paracetamolio, ibuprofeno, aspirino (salicilatai) ar kitų nesteroidinių priešuždegiminių vaistų nuo skausmo ir temperatūros, taip pat reikėtų vengti ir salicilatų maiste (kumino, nektarinų, paprikų, ananasų, pomidorų).

Jei Jūsų vaikui planuojama operacija, informuokite gydytoją, kad vaikas serga mastocitoze. Taip bus užtikrinta mastocitų sukeltų reakcijų kontrolė operacijos metu (palaikoma stabili temperatūra operacijos metu, vengiama naudoti tam tikrus medikamentus, kartais rekomenduojamas papildomas sergančiojo paruošimas priešalerginiais medikamentais prieš operaciją).

