

# Skórne postacie mastocytozy u dzieci – opis trzech przypadków. Diagnostyka i leczenie

Cutaneous forms of mastocytosis in children – report of three cases.  
Diagnosis and treatment

Aleksandra Lesiak<sup>1</sup>, Irmina Olejniczak<sup>2</sup>, Joanna Narbutt<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Klinika Dermatologii i Wenerologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi,  
kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Anna Sysa-Jędrzejowska

<sup>2</sup>Studenckie Koło Naukowe przy Klinice Dermatologii i Wenerologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi,  
kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Anna Sysa-Jędrzejowska

Post Dermatol Alergol 2010; XXVII, 1: 50–56

## Streszczenie

Mastocytozy są heterogenną grupą chorób, cechującą się rozrostem i nagromadzeniem komórek tucznych (mastocytów) w skórze, rzadziej w narządach wewnętrznych, układzie kostnym i krwiotwórczym. Przebieg kliniczny zależy od wieku chorego, postaci choroby, zajęcia narządów wewnętrznych, a także chorób współistniejących. Wyróżnia się wiele typów mastocytozy, z których najłagodniejsze – postacie skórne – rozwijają się głównie u dzieci, natomiast u dorosłych zmiany znacznie częściej obejmują narządy wewnętrzne. Postacie dziecięce (pokrzywka barwnikowa, jej odmiana pęcherzowa, uogólniona mastocytoza skórna, mastocytoma) ulegają najczęściej samoistnej remisji, rzadko obserwuje się przypadki utrzymywania się zmian do okresu dorosłości oraz przejście w chorobę układową.

W artykule zaprezentowano trzy przypadki dzieci ze zdiagnozowaną skórną postacią mastocytozy: 14-miesięcznej i 13-letniej dziewczynki oraz 3,5-letniego chłopca. U wszystkich dzieci zmiany o charakterze grudkowo-obrzękowo-pęcherzowym pojawiły się w pierwszym roku życia. U pacjentek stwierdzono wybitnie dodatni objaw Dariera, natomiast u chłopca objaw ten był słabo wyrażony. Wyniki badań: przedmiotowego, laboratoryjnych oraz ultrasonograficznego jamy brzusznej, u wszystkich pacjentów nie wykazały istotnych odchyień od normy. Ze względu na brak wskazań klinicznych i diagnostycznych w żadnym z przypadków nie przeprowadzono biopsji szpiku kostnego. Na podstawie obrazu klinicznego oraz wyników badań laboratoryjnych u dzieci rozpoznano mastocytozę skórną o typie pokrzywki barwnikowej. Obecnie pacjenci są leczeni preparatami przeciwhistaminowymi oraz okresowo miejscowymi preparatami glikokortykosteroidowymi. Pozostają pod stałą opieką Przyklinicznej Poradni Dermatologicznej.

**Słowa kluczowe:** mastocytoza, pokrzywka barwnikowa, etiopatogeneza, diagnostyka, leczenie.

## Abstract

Mastocytoses consist of heterogenic entities which are characterized by increased mast cell proliferation within skin, more seldom in internal organs and skeletal and haematopoietic systems. Clinical course of the disease depends on the patient's age, type of mastocytosis, internal organs' involvement, concomitant diseases as well as on personal response to the applied treatment. Multiple forms of mastocytoses can be distinguished and cutaneous mastocytoses (i.e. urticaria pigmentosa sometimes with blister formation, generalized skin mastocytosis, mastocytoma), of usually slight course, are observed mainly among children, while systemic mastocytoses occur especially in adults. In children spontaneous remission of the disease is often observed; very rarely lesions may persist till adulthood or systemic mastocytosis may develop.

Three cases of children with diagnosed cutaneous mastocytoses are presented: a 14-month and 13-year-old girl and a 3.5-year-old boy. All the presented patients developed infiltrative and blistering skin lesions in the first year of life. Clinical investigation revealed strongly positive Darier's sign in the girls, while in the boy it was hardly seen. Physical and abdominal ultrasound examination as well as laboratory tests showed no abnormalities; thus there were no

---

**Adres do korespondencji:** dr n. med. Aleksandra Lesiak, Klinika Dermatologii i Wenerologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi,  
ul. Krzemieniecka 5, 94-017 Łódź, tel. +48 42 868 79 81, faks +48 42 688 45 65, e-mail: lesiak\_ola@interia.pl

clinical indications for bone marrow biopsy. Based on clinical picture and laboratory test results a diagnosis of skin mastocytosis (urticaria pigmentosa) was established in the presented cases. Currently the patients are being treated with oral antihistaminic agents, periodically with topical glucocorticosteroids, and are being followed up in the Outpatient Department of Dermatology in the Medical University of Lodz.

**Key words:** mastocytosis, urticaria pigmentosa, aetiopathogenesis, diagnosis, treatment.

## Wstęp

Mastocytozy stanowią heterogenną grupę chorób, cechującą się rozrostem i nagromadzeniem komórek tucznych (mastocytów) w skórze, rzadziej w narządach wewnętrznych, układzie kostnym i krwiotwórczym [1–5]. Zalicza się je do rzadko występujących jednostek chorobowych, a ich rozpowszechnienie ocenia się na ok.  $6,7/10^6$  mieszkańców [6, 7]. Wśród czynników etiopatogenetycznych wymienia się nieprawidłową funkcję czynnika wzrostowego komórek pnia (*stem cell factor* – SCF) i przezbłonowego receptora o aktywności kinazy tyrozynowej KIT [7]. Na podstawie przeprowadzonych badań wykazano, że w mastocytozach występujących u ludzi dorosłych, w których dochodzi do zajęcia narządów wewnętrznych, najczęściej stwierdza się mutację D816V w egzonie 17 genu *KIT* [1, 4, 5, 7], natomiast w postaciach dziecięcych obserwuje się głównie mutację Gln-839-Lyc oraz M541L w obrębie tego samego genu [2, 8, 9]. Powyższe zaburzenia prowadzą do konstytutywnej aktywacji receptora, niezależnie od obecności liganda SCF, co w konsekwencji wpływa na wzmoczoną proliferację mastocytów. W postaciach systemowych mastocytoz wykazano także nieprawidłową ekspresję cząsteczki CD2 obecnej na komórkach tucznych, która – łącząc się ze swoistym ligandem CD28 (LFA-3), także zlokalizowanym na powierzchni mastocytów – powoduje powstawanie wielu połączeń międzykomórkowych i tworzenie nacieków [1, 10].

Aktywacja komórek tucznych prowadzi do wyrzutu preformowanych i magazynowanych w ziarnistościach mediatorów, takich jak histamina, serotonina, czynników chemotaktycznych dla neutrofilów i eozynofili, licznych enzymów (tryptazy, chymotryptazy, katepsyny G, elastazy, dysmutazy nadtlenkowej), proteoglikanów (heparyny, siarczanu chondroityny) oraz wytwarzanych *de novo* metabolitów kwasu arachidonowego, do których należą m.in. leukotrieny LTB<sub>4</sub>, LTC<sub>4</sub>, LTE<sub>4</sub>, tromboksan, prostaglandyny PGE<sub>2</sub>, PGD<sub>2</sub> oraz czynnik aktywujący płytki [2]. Aktywatorami komórek tucznych mogą być powszechne alergeny pokarmowe czy wziewne, jady owadów błonkoskrzydłych, leki, takie jak niesteroidowe leki przeciwzapalne, niektóre środki znieczulające, antybiotyki, opioidy oraz czynniki fizyczne (stres, wysoka lub niska temperatura) [4, 7]. Możliwość aktywacji komórek tucznych przez tak wiele powszechnie występujących czynników sprawia, że mastocytozy, szczególnie układowe, są chorobami o ciężkim i nieprzewidywalnym przebiegu, potencjalnie zagrażającymi życiu, dlatego konieczna jest edukacja pa-

cientów mająca na celu unikanie czynników powodujących wyrzut mediatorów.

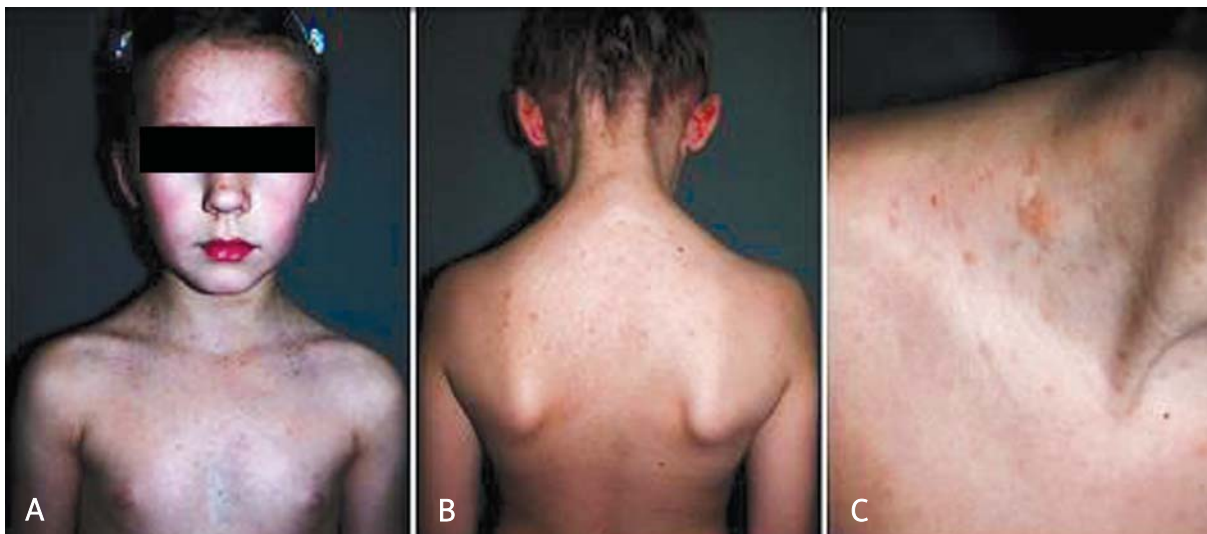
Klasyfikacja mastocytoz zaproponowana przez Valent i wsp. [10] uwzględnia występowanie postaci skórnych (*cutaneous masocytoses* – CM) oraz układowych (*systemic mastocytoses* – SM). Do postaci skórnych zalicza się pokrzywkę barwnikową (*urticaria pigmentosa* – UP), nazywaną również plamisto-grudkową skórną mastocytozą (*maculopapular cutaneous mastocytosis* – MPCM), uogólnioną skórną mastocytozę (*diffuse cutaneous mastocytosis* – DCM), mastocytomę (*mastocytoma of the skin*) oraz teleangiektazję plamistą wysiewną trwałą (*teleangiectasia macularis eruptiva perstans* – TMEP). Skórne postaci mastocytoz występują 2-krotnie częściej u dzieci niż dorosłych [3].

Ze względu na stosunkowo rzadkie występowanie tych jednostek chorobowych, a także problemy diagnostyczne, autorzy w niniejszym artykule przedstawiają trzy przypadki CM u dzieci o różnorodnym obrazie klinicznym i przebiegu. Wszystkie dzieci są leczone w Poradni Przyklinicznej Kliniki Dermatologii i Wenerologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi.

## Opisy przypadków

### Przypadek 1.

Pacjentka, lat 13, zgłosiła się do poradni w 2003 r. z powodu występujących od 1. roku życia wielu plam i grudek barwy brunatnej, zlokalizowanych na skórze czoła, szyi, za uszami oraz na tułowiu. Dodatkowo, w obrębie prawej okolicy nadobojczykowej obserwowano czerwono-brunatny guz o średnicy 2 cm (ryc. 1.). Za pomocą badania przedmiotowego stwierdzono wybitnie dodatni objaw Dariera. Obwodowe węzły chłonne dostępne badaniem fizykalnym były niepowiększone. W badaniach laboratoryjnych (morfologia, próby wątrobowe, fosfataza alkaliczna, tryptaza mastocytarna) nie odnotowano odchyień od stanu prawidłowego. Podobnie nie wykazano żadnych nieprawidłowości w badaniach obrazowych [rentgenograficznym (RTG) klatki piersiowej, ultrasonograficznym (USG) jamy brzusznej]. Ze względu na brak wskazań nie wykonano biopsji szpiku kostnego. Ze zmiany chorobowej na skórze pobrano wycinek do badania histopatologicznego, w którym stwierdzono liczne nacieki mastocytarne. Na podstawie obrazu klinicznego oraz wyniku biopsji skóry u dziewczynki rozpoznano UP ze współistniejącym

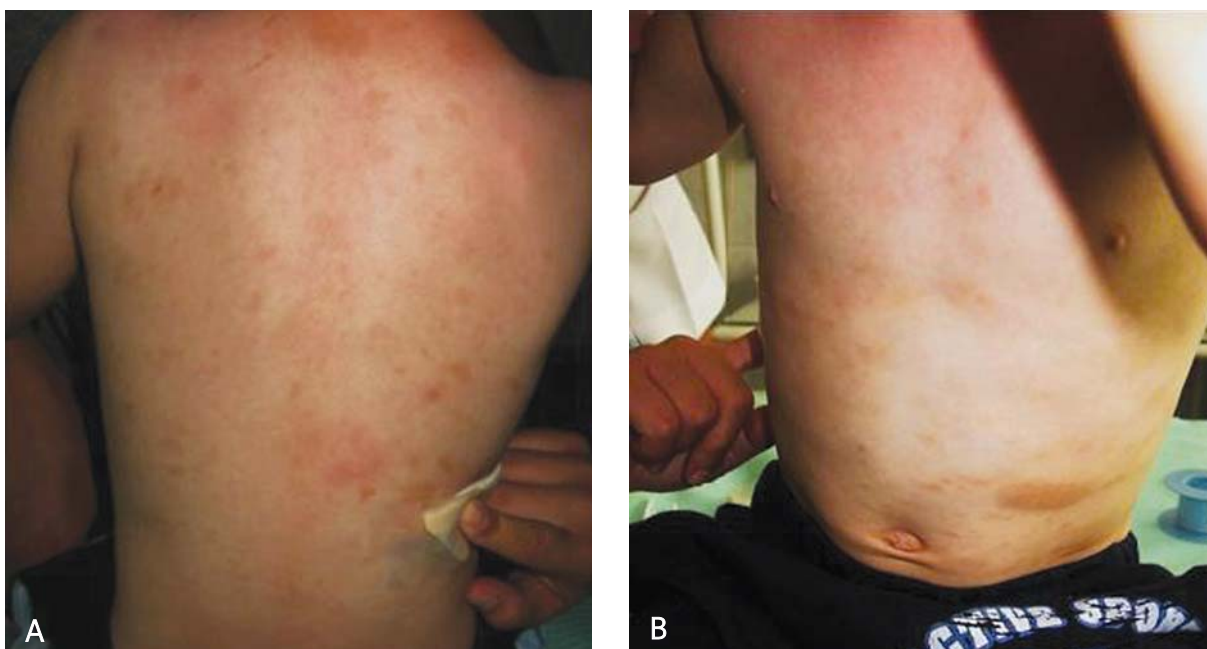


**Ryc. 1A–1C.** Liczne plamy i grudki barwy brunatnej zlokalizowane na skórze czoła, szyi, za uszami oraz na tułowiu. W obrębie prawej okolicy nadobojczykowej czerwonobrunatny naciek guzowaty o średnicy 2 cm

znamieniem mastocytarnym (mastocytoma). Rozpoczęto terapię doustnymi lekami przeciwhistaminowymi (ce-  
tyryzyna w dawce 10 mg/dobę) oraz miejscowymi pre-  
paratami glikokortykosteroidowymi. Pod koniec 2008 r.  
wystąpił masywny wysiew zmian chorobowych, jednak  
w wykonanych po raz kolejny badaniach dodatkowych  
również nie wykazano żadnych odchyłeń. Rozważano  
wówczas włączenie fototerapii, na które jednak rodzi-  
ce dziewczynki nie wyrazili zgody. Obecnie kontynuuje  
się leczenie preparatem przeciwhistaminowym, a stan  
kliniczny pacjentki jest stabilny.

#### Przypadek 2.

Do Poradni Przyklinicznej Kliniki Dermatologii i Wene-  
rologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi zgłosili się ro-  
dzice z 3,5-letnim synkiem, u którego zmiany o charakte-  
rze plamisto-grudkowym barwy brunatnej utrzymywały  
się od 1. mies. życia. Początkowo były one zlokalizowane  
na plecach, następnie ulegały stopniowemu rozsiewowi,  
zajmując również przednią powierzchnię klatki piersiowej  
(ryc. 2.). W badaniu fizykalnym stwierdzono słabo wyra-  
żony objaw Dariera, a węzły chłonne obwodowe, wątro-  
ba i śledziona nie były powiększone. Wyniki badań labo-



**Ryc. 2A–2B.** Zmiany o charakterze plamisto-grudkowym barwy brunatnej umiejscowione na plecach i przedniej powierzchni klatki piersiowej

ratoryjnych, łącznie z określeniem stężenia tryptazy mastocytarnej, oraz obrazowych (USG, RTG) nie wykazały żadnych nieprawidłowości. Całkowity poziom IgE wynosił 51,1 IU/ml (norma: 30 IU/ml), odnotowano także obecność swoistych IgE skierowanych przeciwko antygenom jabłka i brzozy. Na podstawie obrazu klinicznego oraz wyniku przeprowadzonego badania histopatologicznego z wycinka skóry ustalono rozpoznanie UP. U chłopca wdrożono leczenie doustnym preparatem cetyryzyny w dawce 5 mg/dobę i okresowo miejscowe glikokortykosteroidy. Chłopiec od 2 lat jest pod obserwacją poradni, zmiany skórne nie ulegają rozsiewowi, nie stwierdzono także występowania incydentów ogólnoustrojowych.

### Przypadek 3.

Rodzice 14-miesięcznej dziewczynki zgłosili się do poradni z powodu pojawiających się stale od 7. mies. życia zmian grudkowo-obrzękowo-pęcherzowych, zlokalizowanych na tułowie, kończynach oraz w obrębie owłosionej skóry głowy (ryc. 3.). Urazy mechaniczne skóry oraz wzmożony odruch drapania prowokowały wysiew nowych wykwitów, którym towarzyszył silny świąd i niepokój dziecka. Za pomocą badania klinicznego stwierdzono wybitnie dodatni objaw Dariera (ryc. 4.). W morfologii krwi z rozmazem odnotowano niewielkiego stopnia niedokrwistość, próby wątrobowe były w normie, natomiast stężenia fosfatazy alkalicznej i tryptazy mastocytarnej (28 ng/dl, norma: 11,4 ng/dl) były zwiększone. Ze względu na brak zgody rodziców nie wykonano badania histopatologicznego ze zmian chorobowych. Obraz kliniczny oraz wyniki badań laboratoryjnych umożliwiły rozpoznanie odmiany pęcherzowej UP. Zlecono, podobnie jak u pozostałych dzieci, leczenie cetyryzyną (5 mg/dobę) oraz okresowo miejscowe preparaty glikokortykosteroidowe. Wdrożenie tej terapii spowodowało zahamowanie wysiewu nowych zmian chorobowych, przede wszystkim pęcherzowych. Dziewczynka jest pod stałą opieką ambulatoryjną.

### Omówienie

Dziecięce przypadki mastocytoz przebiegają zwykle z zajęciem wyłącznie skóry. Początek objawów następuje najczęściej (15–31% przypadków) w 1. roku życia, podobnie jak u przedstawianych pacjentów [1–3, 6, 7]. Charakteryzuje je zazwyczaj łagodny przebieg oraz skłonność do samoistnego ustępowania w okresie dojrzewania. Niekiedy jednak masywny wysiew zmian plamisto-grudkowych bądź pęcherzowych, podobnie jak u pacjentki leczonej przez autorów niniejszej publikacji, jest przyczyną dyskomfortu pacjenta i jego otoczenia oraz silnego świądu skóry, co z kolei powoduje niepokój i problemy ze snem. Szczególnie w tych przypadkach konieczne jest wykonanie badań dodatkowych w celu określenia ewentualnego zajęcia narządów wewnętrznych oraz stosowanie ogólnych preparatów przeciwhistaminowych. Objawy towarzyszące zmianom skórnym (m.in. świąd, niepokój, uczucie osłabienia, tachykardia, spadki ciśnienia tętniczego, bóle brzucha) wynikają z degranulacji komórek tłuszcznych bądź ich nagromadzenia w narządach wewnętrznych [11]. Dolegliwości w obrębie przewodu pokarmowego obserwowano u 1,1–4% dzieci chorujących na mastocytozę, jednak są doniesienia piśmiennictwa wskazujące na ich częstsze występowanie, nawet u 40% pacjentów [1, 2, 5, 7, 10–13]. Nie występują praktycznie inne objawy, takie jak bóle głowy, zlokalizowany ból kości, niedociśnienie, napadowy rumień, gorączka, duszność czy reakcje anafilaktyczne u dzieci [1, 3, 5, 7, 11]. Spośród wymienionych objawów najczęściej spotykanym u dzieci jest świąd skóry, który dotyczy nawet 61% pacjentów [3, 7, 10]. Potwierdzeniem tych obserwacji są również przedstawiane przypadki. Należy także podkreślić, że świąd indukuje odruch drapania, który na zasadzie urazu mechanicznego nasila degranulację mastocytów i wysiew nowych zmian chorobowych.

U wszystkich przedstawianych pacjentów rozpoznano UP, która jest najczęściej spotykaną postacią CM



Ryc. 3A.–3C. Zmiany grudkowo-obrzękowo-pęcherzowe zlokalizowane na tułowie, kończynach oraz w obrębie owłosionej skóry głowy



Ryc. 4A.–4B. Dodatni objaw Dariera

[1–3, 6, 7, 12, 14]. Klinicznie charakteryzuje się ona występowaniem wielu różowoczerwonych i brunatnych wykwitów plamistych oraz grudek, zlokalizowanych najczęściej na tułowi [1, 2, 6, 7, 14, 15]. W większości przypadków stwierdza się dodatni objaw Dariera, świąd skóry bądź dermografizm [1, 2, 7]. Uznawany za bardzo charakterystyczny dla mastocytoz objaw Dariera nie jest jednak patognomiczny dla tej grupy chorób, gdyż obserwowano go również w ostrej białaczce limfoblastycznej, histiocytozie X, chłoniaku nieziarniczym z komórek T czy *xantogranuloma juvenile* [16]. Występuje on u 90% chorych na skórne postaci mastocytozy, jednak jego brak nie wyklucza rozpoznania chorób z tego kręgu [3, 5, 7, 10, 16]. W UP objaw ten może mieć różne nasilenie – niekiedy jest bardzo słabo wyrażony, co również potwierdzają przedstawiane przypadki. Znacznie rzadziej występuje postać krwotoczna bądź pęcherzowa. Postać pęcherzowa UP rozwija się, podobnie jak w prezentowanym przypadku, w wieku niemowlęcym [15]. Znamię mastocytowe jest drugą co do częstości występowania skórną postacią mastocytozy [7]. Klinicznie charakteryzuje się występowaniem pojedynczego, czerwonego bądź czerwono-brązowego nacieku guzowatego lub płasko-wyniosłego guza o średnicy od kilku milimetrów do kilku centymetrów [1, 2, 6, 7]. Zmiana umiejscawia się najczęściej na tułowi, kończynach lub w okolicy nadgarstków [1, 2, 6]. W jej obrębie w wyniku drażnienia mechanicznego można również wywołać objaw Dariera. W piśmiennictwie spotyka się opisy współistnienia UP i *mastocytoma*, podobnie jak u prezentowanej dziewczynki [1, 2]. W przeciwieństwie do tych dwóch postaci CM, charakterystycznych dla wieku dziecięcego, TMEP obserwuje się prawie wyłącznie u osób dorosłych

[7]. Cechuje się występowaniem rozszanych, brązowych plam z towarzyszącym trwałym rozszerzeniem naczyń [1, 2, 7]. Jest to choroba o przewlekłym przebiegu, oporna na leczenie i jej występowanie wiąże się z większym prawdopodobieństwem zajęcia narządów wewnętrznych przez proces chorobowy [1]. Postacią skórną mastocytozy o najcięższym przebiegu klinicznym jest DCM, która występuje bardzo rzadko i stanowi ok. 1% wszystkich postaci skórnych [6]. Obserwuje się ją w wieku noworodkowym, charakteryzuje się obecnością zlewnych zmian naciekowych, niekiedy erytrodemii [7, 14]. Postaci tej znacznie częściej towarzyszą objawy ogólne i zwiększone ryzyko rozwoju choroby układowej [1, 2, 6, 7].

Rozpoznanie CM opiera się na stwierdzeniu charakterystycznych zmian chorobowych z jednoczesnym wykluczeniem zajęcia narządów wewnętrznych [4]. Niektórzy autorzy proponują stosowanie indeksu SCORMA (*Scoring Index of Mastocytosis*) w celu określenia nasilenia procesu chorobowego. Skala ta jest wystandaryzowana, opracowana na podstawie uznanego indeksu SCORAD wykorzystywanego do nasilenia procesu u chorych na atopowe zapalenie skóry. Uwzględnia ona obraz zmian skórnych, ich aktywność, procent zajętej skóry oraz objawy towarzyszące [5, 17]. Wśród badań dodatkowych wykonywanych w trakcie diagnostyki mastocytozy wymienia się badania laboratoryjne krwi, obrazowe [RTG płuc, rezonansu magnetycznego (*magnetic resonance imaging* – MRI) kości, USG jamy brzusznej] oraz histopatologiczne. W celu wykluczenia występowania nacieków mastocytarnych w narządach wewnętrznych zaleca się wykonanie morfologii krwi z rozmazem, koagulogramu, prób wątrobowych, oznaczenie stężeń fosfatazy alkalicznej, tryptazy masto-

cytarnej oraz badania metabolitów histaminy w moczu [2, 7]. Biopsję szpiku wykonuje się u dzieci w przypadku podejrzenia rozwoju choroby układowej, na co wskazują zmiany w morfologii krwi obwodowej, a także występowanie limfadenopatii i hepatosplenomegalii. Rozważa się również wykonanie biopsji szpiku, gdy stwierdza się zwiększone stężenie tryptazy. W piśmiennictwie spotyka się rozbieżne poglądy na ten temat. Część autorów uważa, że wskazaniem do wykonania tej procedury jest stężenie tryptazy powyżej 20 ng/dl, natomiast niektórzy za poziom graniczny uznają wartość powyżej 100 ng/dl [5, 18]. U opisywanych przez autorów tej pracy dzieci stwierdzono nieprawidłowości w wynikach badania krwi jedynie u najmłodszej pacjentki, jednak wartości te były tylko nieznacznie zwiększone, co nie stanowiło przesłanki do wykonania biopsji szpiku. Pomocnym badaniem w rozpoznaniu CM jest histopatologia. W biopsjach pobranych ze zmian chorobowych obserwuje się zwiększoną liczbę mastocytów otaczających powierzchowne naczynia skórne. Niekiedy występują obfite nacieki złożone z komórek tucznych, zajmujące wszystkie warstwy skóry [19]. Taka sytuacja jest najbardziej charakterystyczna dla *mastocytoma*. W rutynowym badaniu histopatologicznym z barwieniem hematoksyliną i eozyną komórki tuczne są trudne do rozróżnienia od limfocytów, dlatego istnieje konieczność stosowania dodatkowych barwień metodą Giemzy, toluidyną, błękitem Astra, pinocjanolem ertrozyiny bądź technik immunohistochemicznych [19]. U 2 z 3 pacjentów wykonano badanie histopatologiczne, stwierdzając w wycinkach skóry zwiększoną liczbę mastocytów, co potwierdzało dodatkowo rozpoznanie ostateczne, wstępnie ustalone na podstawie obrazu klinicznego. Cennym uzupełnieniem diagnostyki mastocytozy jest określenie występowania mutacji w genie *c-kit* w szpiku, krwi obwodowej, skórze bądź innych zajętych tkankach [4, 5].

Leczenie skórnych postaci mastocytozy jest objawowe [4, 5]. Opiera się przede wszystkim na unikaniu przez pacjenta ekspozycji na czynniki aktywujące wyrzut mediatorów z komórek tucznych. Powinni oni być zaopatrzeni w zestaw ratunkowy, w skład którego wchodzi ampułkostrzykawką z adrenaliną, cetyryzyna i prednizon. W leczeniu przewlekłym stosuje się leki przeciwhistaminowe II generacji, takie jak cetyryzyna, loratadyna czy feksofenadyna [1, 2, 4, 7]. Przy występowaniu dodatkowo objawów ze strony przewodu pokarmowego do terapii dołącza się leki blokujące receptor H<sub>2</sub> (ranitydyna, cymetydyna), niekiedy też kromoglikan sodowy, który cechuje się stosunkowo wysoką skutecznością przy występowaniu nasilonego świądu, rumienia oraz biegunek [1, 2, 4, 7]. Leczenie miejscowe jest również objawowe, stosuje się przede wszystkim preparaty kortykosteroidowe o różnej sile działania, niekiedy również pod opatrunki okluzyjne [1, 2]. Przy nasileniu zmian skórnych znajduje zastosowanie fototerapia. U dzieci powyżej 12. roku życia zaleca się fotochemoterapię lub terapię laserową [2, 4, 5, 7, 20]. W przypadku występowania pojedynczej

zmiany o charakterze *mastocytoma*, szczególnie gdy występują nasilone objawy chorobowe, część autorów zaleca rozważenie chirurgicznego wycięcia guza [3, 4]. Mimo że rokowanie w dziecięcych przypadkach CM jest dobre, należy zawsze pacjentów monitorować pod kątem ewentualnego przejścia choroby w postać układową [5]. Na podstawie danych z piśmiennictwa uważa się, że jeśli początek zmian o charakterze UP wystąpił w pierwszych 10 latach życia dziecka, to zmiany ulegną całkowitej remisji w okresie dojrzewania u 55–90% chorych, natomiast jeżeli zmiany rozwijają się w wieku starszym, to w 90% przypadków będą się utrzymywać również w wieku dorosłym [12, 13]. Informacje te pozwalają przewidywać ze stosunkowo dużym prawdopodobieństwem, że u pacjentów choroba będzie przebiegała stacjonarnie, prowadząc do całkowitej bądź przynajmniej częściowej remisji. Pacjenci pozostają pod stałą kontrolą ambulatoryjną, co-rocennie bada się ich przedmiotowo oraz wykonuje się u nich badania laboratoryjne, głównie morfologię krwi z rozmazem oraz ocenę stężenia tryptazy mastocytarnej.

Przedstawione w pracy przypadki skórnych postaci mastocytozy wskazują na ich różnorodny obraz kliniczny, co może powodować opóźnienie w postawieniu ostatecznej diagnozy. Szczególnie istotne jest wczesne rozpoznanie tych chorób, wykluczenie lub potwierdzenie występowania zmian narządowych, a także edukacja pacjentów w aspekcie unikania ekspozycji na czynniki aktywujące komórki tuczne. Nagła stymulacja mastocytów, co prawda rzadko występująca u dzieci, może jednak prowadzić do masywnych objawów ogólnych, łącznie ze wstrząsem anafilaktycznym, stanowiąc bezpośrednie zagrożenie życia chorych.

*Praca finansowana z funduszy prac statutowych Uniwersytetu Medycznego w Łodzi nr 503-11-52-1.*

#### Piśmiennictwo

1. Czelej D, Urban J, Wojnowska D i wsp. Mastocytozy u dzieci i dorosłych – rozpoznawanie i postępowanie. *Nowa Med* 2006; 4: 83-7.
2. Heide R, Tank B, Orange AP. Mastocytosis in childhood. *Pediatr Dermatol* 2002; 19: 357-81.
3. Akoglu G, Erkin G, Cakir B, et al. Cutaneous mastocytosis: dermographic aspects and clinical features of 55 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006; 20: 969-73.
4. Niedozytko M, Gruchała-Niedozytko M. Mastocytoza – patogeneza, rozpoznanie, leczenie. *Alerg Astma Immun* 2005; 10: 181-6.
5. Heide R, Beishuizen A, De Groot H, et al. Mastocytosis in children: a protocol for management. *Pediatr Dermatol* 2008; 25: 493-500.
6. Hartmann K, Henz BM. Cutaneous mastocytosis – clinical heterogeneity. *Int Arch Allergy Immunol* 2002; 127: 143-6.
7. Hartman K, Henz BM. Mastocytosis: recent advances in defining the disease. *Br J Dermatol* 2001; 144: 682-95.
8. Inamadhar AC, Palit A. Cutaneous mastocytosis: report of six cases. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2006; 72: 50-3.

9. Foster R, Byrnes E, Meldrum C, et al. Association of pediatric mastocytosis with a polymorphism resulting in an amino acid substitution (M541L) in the transmembrane domain of c-KIT. *Br J Dermatol* 2008; 159: 1160-9.
10. Valent P, Akin C, Sperr WR, et al. Mastocytosis: pathology, genetics, and current options for therapy. *Leuk Lymphoma* 2005; 46: 35-48.
11. Castells M, Austen KF. Mastocytosis: mediator related signs and symptoms. *Int Arch Allergy Immunol* 2002; 277: 147-52.
12. Kiszewski AE, Duran-Mckinster C, Orozco-Covarrubias L, et al. Cutaneous mastocytosis in children: a clinical analysis of 71 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004; 18: 285-90.
13. Lucaya J, Perez-Candela V, Aso C, Calvo J. Mastocytosis with skeletal and gastrointestinal involvement in infancy. Two case reports and a review of the literature. *Radiology* 1979; 131: 363-6.
14. Roszkiewicz J. Mastocytozy. W: *Dermatologia pediatryczna*. Tom 2. Miklaszewska M, Wąsik F (red.). Wyd. Volumed, Wrocław 2000; 561-73.
15. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff H, Burgdorf WH. Mastocytozy. W: *Dermatologia*. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff H, Burgdorf WH (red.). Wyd. Czelej, Lublin 2002; 1555-62.
16. Surjushe A, Jindal S, Gote P, Saple DG. Darier's sign. *Indian J Dermatol Venerol Leprol* 2007; 73: 363-4.
17. Heide R, Middelkamp Hup MA, Mulder PG, Oranje AP; Mastocytosis Study Group Rotterdam. Clinical scoring of cutaneous mastocytosis. *Acta Derm Venerol* 2001; 81: 273-6.
18. Lange M, Kaszuba A. Uogólniona skórna mastocytoza przebiegająca z anafilaksją. *Post Dermatol Alergol* 2007; 24: 52-7.
19. Dunst KM, Huemer GM, Zelger BG, Zelger B. A new variant of mastocytosis: report of three cases clinicopathologically mimicking histiocytic and vasculitic disorders. *Br J Dermatol* 2005; 153: 642-6.
20. Resh B, Jones E, Glaser DA. The cosmetics treatment of urticaria pigmentosa with Nd:YAG laser at 532 nanometers. *J Cosmet Dermatol* 2005; 4: 78-82.