Мастоцитозы

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2026 г., статус «Применяется» на 27.11.2026 · МКБ-10: C94.3, C96.2, D47.0, Q82.2 · Общероссийская общественная организация "Национальный альянс дерматовенерологов и косметологов", Ассоциация содействия развитию гематологии, трансфузиологии и трансплантации костного мозга "Национальное гематологическое общество"

Мастоцитозы — редкая группа заболеваний с клональной пролиферацией и накоплением тучных клеток в коже и/или внутренних органах. Рекомендация охватывает диагностику кожных и системных форм, оценку B- и C-признаков, симптоматическое и противоопухолевое лечение, профилактику анафилаксии и диспансерное наблюдение.

Главное

- Системный мастоцитоз следует подозревать при рецидивирующей анафилаксии, необъяснимом остеопорозе, диарее или эрозивно-язвенном поражении ЖКТ, фиброзе печени с портальной гипертензией и/или асцитом, даже при отсутствии кожных высыпаний.
- Триггерами активации тучных клеток могут быть трение, тепло, перепады температуры, стресс, укусы насекомых, алкоголь, отдельные продукты и лекарства.
- Диагноз системного мастоцитоза устанавливают при наличии одного большого и одного малого либо трех малых критериев ВОЗ 2024 г.; критерии включают инфильтраты тучных клеток, KIT-мутации, аберрантную экспрессию CD2/CD25/CD30 и постоянно повышенную триптазу.
- После подтверждения диагноза обязательны оценка B-признаков для определения опухолевой массы, C-признаков для решения вопроса о циторедуктивной терапии и точного нозологического варианта.
- Кожные формы обычно лечат симптоматически; при системном мастоцитозе выбор терапии зависит от клинической формы, симптомов, коморбидности и объема поражения органов.
- Анафилаксия требует немедленного введения эпинефрина; пациентам с мастоцитозом и анафилаксией показана иммунотерапия, а пациентам с анафилаксией в анамнезе может применяться омализумаб.
- Пациенты с системным мастоцитозом нуждаются в пожизненном наблюдении гематолога: в первый год — каждые 3 месяца, во второй — каждые 6 месяцев, далее — ежегодно.

Диагностика

1. Собрать анамнез анафилаксии на пищу, лекарства, контрастные средства и укусы насекомых, выяснить реакцию на тепло, перепады температуры, стресс и физическую нагрузку, наличие болей в спине, снижения роста и семейного анамнеза. Уровень убедительности рекомендаций (УУР) C, уровень достоверности доказательств (УДД) 4.
2. Провести осмотр кожи с оценкой феномена Унны—Дарье, пальпацию печени, селезенки и лимфатических узлов, а также оценить состояние сердца, легких и ЖКТ. УУР C, УДД 5.
3. Выполнить развернутый общий анализ крови с мазком, биохимический анализ крови и определить активность триптазы. УУР C, УДД 5.
4. Провести исследование KIT-мутаций, миелограмму, трепанобиопсию костного мозга с оценкой клеточности и фиброза, а также иммуногистохимию на триптазу, CD117, CD2, CD25 и CD30. УУР C, УДД 5.
5. Подтвердить системный мастоцитоз по критериям ВОЗ 2024 г.: один большой и один малый либо три малых критерия. Большой критерий — плотные мультифокальные кластеры не менее 15 тучных клеток; среди малых — атипичная морфология, активирующая KIT-мутация, экспрессия CD2/CD25/CD30 и постоянно повышенная триптаза свыше 20 нг/мл.
6. Выполнить УЗИ органов брюшной полости, почек, надпочечников и лимфатических узлов; при болях в спине, снижении роста более чем на 4 см после 25 лет или низкоэнергетических переломах — денситометрию и боковую рентгенографию позвоночника. УУР C, УДД 5.
7. После подтверждения СМ оценить B-признаки и C-признаки, затем определить вариант заболевания. C-признаки включают, в частности, АЧН менее 1,0 × 10^9/л, гемоглобин менее 100 г/л, тромбоциты менее 100 × 10^9/л, нарушение функции печени с асцитом и/или портальной гипертензией, мальабсорбцию с гипоальбуминемией и крупные остеолитические очаги не менее 20 мм. УУР C, УДД 5.

Лечение

- При кожных формах исключить триггеры, механическое трение и вещества, способные вызывать дегрануляцию тучных клеток; для поддержания кожного барьера назначать эмоленты. УУР С, УДД 5.
- Для уменьшения зуда применять цетиризин 10 мг 1 раз в сутки или фексофенадин 60 мг 2 раза в сутки либо 180 мг 1 раз в сутки; при необходимости дозу антигистаминных средств можно увеличить до четырехкратной. При выраженном зуде — гидроксизин 25 мг 4 раза в сутки. УУР С, УДД 5; для гидроксизина — УУР С, УДД 4.
- При кожных проявлениях использовать наружные глюкокортикоиды: клобетазол 0,05% 1–2 раза в сутки 7–10 дней или флутиказон 0,005% в мази либо 0,05% в креме 2 раза в сутки 3–4 недели. Для клобетазола — УУР В, УДД 2; для флутиказона — УУР С, УДД 4.
- При неэффективности терапии глюкокортикоидами или стероидофобии применять пимекролимус 1% 2 раза в сутки до 6 недель; поддерживающе — 2 раза в неделю при необходимости. При рефрактерном течении возможны фамотидин 40 мг/сут 4–6 недель, монтелукаст 10 мг 1 раз в сутки или кромоглициевая кислота 400–800 мг/сут. Для пимекролимуса — УУР С, УДД 4; для остальных препаратов — УУР С, УДД 5.
- При тяжелом персистирующем течении кожного мастоцитоза или кожных проявлениях СМ после неэффективности предыдущей терапии рассмотреть омализумаб 75–600 мг подкожно 1 раз в 2 или 4 недели. УУР В, УДД 3.
- При продвинутом СМ для циторедукции применяют интерферон альфа-2b 1–3 млн МЕ подкожно 3 раза в неделю с последующей индивидуальной коррекцией, кладрибин 5 мг/м² либо 0,13–0,17 мг/кг в течение 5 дней в рамках 1–9 одно- или двухмесячных курсов или гидроксикарбамид 500 мг через день до 2000 мг/сут. УУР С, УДД 4.
- При агрессивном СМ, СМ с клональным заболеванием других клеточных линий или ТКЛ применять мидостаурин 100 мг 2 раза в сутки; иматиниб 400 мг/сут используют при отсутствии KIT D816V или неизвестном KIT-статусе. УУР С, УДД 4.
- При анафилаксии ввести эпинефрин 0,01 мг/кг в переднебоковую поверхность бедра, максимальная однократная доза для взрослых — 0,3–0,5 мг; при необходимости повторить через 10–20 минут, до 3 раз с интервалом 5 минут. При отсутствии эффекта возможно медленное внутривенное введение 0,1–0,25 мг, разведенных в 10 мл 0,9% раствора натрия хлорида, под кардиореспираторным мониторингом. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- Большинство пациентов лечатся амбулаторно. Плановая госпитализация нужна для обследования пациентов с высоким риском осложнений перед инвазивными манипуляциями, подбора таргетной терапии, хирургического лечения, коррекции осложнений или подготовки к алло-ТГСК.
- Экстренно госпитализировать при анафилаксии, остром тромбозе, инфаркте селезенки, напряженном асците, гемолитическом кризе, геморрагическом синдроме III–IV степени или тромбоцитопении менее 20 × 10^9/л при наличии выраженного геморрагического синдрома в анамнезе.
- Пациентам с распространенными формами СМ младше 65 лет без значимой коморбидности нужна консультация в трансплантационном центре; вопрос об алло-ТГСК рассматривают при рецидивирующем или рефрактерном АСМ, ТКЛ и СМ-АГН с учетом группы риска и характера сопутствующего заболевания.
- При СМ требуется пожизненное наблюдение гематолога: в первый год — каждые 3 месяца, во второй — каждые 6 месяцев, затем — один раз в год.

Частые вопросы

Какие критерии подтверждают системный мастоцитоз?

Диагноз устанавливают при наличии одного большого и одного малого либо трех малых критериев ВОЗ 2024 г. Большой критерий — мультифокальные кластеры не менее 15 тучных клеток; малые включают KIT-мутацию, атипичную морфологию, экспрессию CD2/CD25/CD30 и постоянно повышенную триптазу свыше 20 нг/мл.

Всегда ли при системном мастоцитозе есть кожные высыпания?

Нет. Отсутствие кожных поражений не исключает СМ; возможен вариант с изолированным поражением костного мозга, при котором триптаза нормальная или незначительно повышена.

Что делать при анафилаксии у пациента с мастоцитозом?

Как можно раньше ввести эпинефрин 0,01 мг/кг в переднебоковую поверхность бедра; максимальная однократная доза для взрослого — 0,3–0,5 мг. При необходимости введение повторяют через 10–20 минут, до 3 раз с интервалом 5 минут, и одновременно вызывают специализированную медицинскую бригаду.

Какие препараты используют для лечения зуда при кожном мастоцитозе?

Первая линия включает эмоленты и системные антигистаминные средства: цетиризин 10 мг/сут или фексофенадин 60 мг 2 раза в сутки либо 180 мг/сут. При выраженном зуде применяют гидроксизин 25 мг 4 раза в сутки.

Нужна ли премедикация перед операцией или введением контраста?

Премедикация перед инвазивными вмешательствами рекомендована всем пациентам с СМ. Перед контрастированием ее проводят пациентам с анафилаксией на контрастные средства в анамнезе или высоким риском: преднизолон 1 мг/кг внутрь за 12–24 часа и лоратадин 5 мг за час до исследования.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/1095-mastocitozy. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1095_1