

# Dwoje dzieci ze zmianami skórnymi pojawiającymi się po drobnych urazach



RYCINA 1. Czerwone, jasnobrązowe lub brązowe plamki i grudki umiejscowione na brzuchu.



RYCINA 2. Reakcja zmian skórnych na pocieranie o typie bąbla pokrzywkowego i zaczerwienienia skóry.



RYCINA 3. Czerwonawobrązowa tarczka o wymiarach 1x2 cm, pokryta pęcherzem, zlokalizowana na grzbietowej powierzchni czwartego palca ręki.

Przypadek 1: Abdulla Gori, MD\*, Carlos Torneria, MD\*. Przypadek 2: Victoria M. Kelly, MD<sup>†</sup>, Barrett J. Zlotoff, MD<sup>†</sup>, Michael E. Contreras, MD<sup>†</sup>

## Przypadek 1. Prezentacja

Rodzice zgłosili się z dwuletnią dziewczynką do poradni na rutynowe badanie kontrolne. Dziecko urodziło się o czasie z wrodzonym wodonerczem wymagającym profilaktyki antybiotykowej. W wywiadzie nie stwierdzono żadnych problemów zdrowotnych z wyjątkiem pojedynczego epizodu odmiedniczkowego zapalenia nerek w niemowlęctwie. Wzrastanie i rozwój dziecka są odpowiednie do wieku. W wywiadzie rodzinnym nie ma istotnych informacji.

W rutynowo przeprowadzonym badaniu przedmiotowym stwierdzono, że dziecko jest radosne, chętnie się bawi i jest prawidłowo rozwinięte psychoruchowo, ale zauważono u niego dziewięć zmian skórnych umiejscowionych na powłokach brzusznych i plecach. Zabarwienie zmian było zróżnicowane, od czerwonego przez jasnobrązowe do brązowego, a wykwity miały charakter plamek, grudek lub tarczek (ryc. 1). Pocieranie jednej z nich wyzwoliło w miejscu jej występowania reakcję typu bąbla pokrzywkowego oraz zaczerwienienie skóry (ryc. 2). W tym czasie nie wystąpiły żadne objawy ze strony układu oddechowego. Oprócz wymienionych objawów podczas badania przedmiotowego nie stwierdzono żadnych innych nieprawidłowości.

W trakcie zadawania rodzicom dziewczynki dodatkowych pytań okazało się, że przypomnieli oni sobie o pojawieniu się u córki zmian skórnych w okresie niemowlęcym, przy czym liczba tych zmian stopniowo się zwiększała. Nie budziło to ich niepokoju, ponieważ z wystąpieniem wykwitów nie wiązały się żadne dodatkowe objawy podmiotowe i przedmiotowe.

Ustalono rozpoznanie kliniczne.

## Przypadek 2. Prezentacja

Pięciomiesięczna dziewczynka została przyjęta do poradni z czteromiesięcznym wywiadem nawracającej zmiany „pęcherzowej” na czwartym palcu lewej ręki. Między incydentami tworzenia się pęcherza palec pozostawał obrzęknięty i zaczerwieniony. Matka dziecka nie stwierdziła oparzenia ani urazu palca w przeszłości. Poinformowała natomiast, że córka często ssała palec. Mimo bandażowania tworzenie pęcherzy nadal postępowało. U niemowlęcia nie stwierdzono poza tym żadnych innych objawów. U dziewczynki nie występowały incydenty gorączkowe ani objawy brzuszne, ani ze strony układu oddechowego. Urodziła się o czasie, drogami natury, okres okołoporodowy był bez powikłań. W wywiadzie dotyczącym przebytych chorób oraz rodzinnym nie zarejestrowano żadnych istotnych zdarzeń.

\*Assistant Professor, Pediatrics, Case Western Reserve University, Cleveland, Ohio.

<sup>†</sup>Department of Dermatology, University of New Mexico School of Medicine, Albuquerque, NM

Doktorzy Gori, Torneria, Kelly, Zlotoff i Contreras deklarują brak jakichkolwiek powiązań finansowych mogących wpłynąć na niniejszą prezentację przypadków. Komentarz nie omawia produktu/urządzenia dostępnego na rynku, niedopuszczonego do stosowania ani będącego przedmiotem badań.

W badaniu przedmiotowym stwierdzono, że dziecko jest dobrze odżywione i nie ma żadnych ostrych objawów. Podczas badania skóry na powierzchni grzbietowej czwartego palca lewej ręki zaobserwowano czerwonawobrazowe grudki o wymiarach 1x2 cm, pokryte pęcherzem (ryc. 3). Pocieranie tego obszaru powodowało rumień i powiększenie się pęcherza. Na pozostałych częściach ciała nie stwierdzono żadnych innych zmian skórnych.

Ustalono rozpoznanie kliniczne, które potwierdzono biopsyjnie.

## Rozpoznanie: Mastocytoza skórna

### Przypadek 1. Pokrzywka barwnikowa

Wystąpienie objawu Dariera (rumień i bąble pokrzywkowe po potarciu zmiany barwnikowej) potwierdza kliniczne rozpoznanie pokrzywki barwnikowej (urticaria pigmentosa, UP). Wspomniany objaw powstaje w wyniku uwolnienia histaminy na skutek degranulacji komórek tucznych pod wpływem urazu mechanicznego. Odpowiedź w postaci bąbla pokrzywkowego i zaczerwienienia skóry widywana w pokrzywce barwnikowej może trwać od 30 minut do kilku godzin.

### Przypadek 2. Guz mastocytowy samotny

Obraz kliniczny choroby oraz wynik badania przedmiotowego przemawiają za guzem mastocytowym samotnym, który najczęściej występuje w postaci grudki, tarczki lub guzka i zbudowany jest z komórek tucznych oraz zapalnych naciekających skórę właściwą. Pod wpływem drapania lub drobnego urazu dochodzi do degranulacji komórek tucznych guza, uwalniania histaminy, co prowadzi do wystąpienia miejscowego rumienia, obrzęku, a czasami tworzenia pęcherzy.

## Omówienie

Mastocytoza jest chorobą rzadko występującą zarówno u dzieci, jak i dorosłych, spowodowaną naciekiem z komórek tucznych występujących w danym narządzie w nadmiernej liczbie, przy czym zajęty narząd najczęściej jest skóra. W wyniku drapania lub na skutek drobnego urazu komórki tuczne ulegają degranulacji, uwalniając histaminę. U chorych na mastocytozę mogą się pojawiać towarzyszące układowe objawy podmiotowe i przedmiotowe, w zależności od nagromadzenia komórek tucznych w innych narządach i układach, w tym pokarmowym i oddechowym, a także tkankach układu sercowo-naczyniowego, krwiotwórczego i chłonnego. Do układowych objawów podmiotowych i przedmiotowych należą: nagłe zaczerwienienie twarzy, wodnisty wyciek z nosa, świszczący oddech oraz biegunka. Mastocytoza może przybierać postać od łagodnie przebiegającej choroby skóry do agresywnej białaczki z komórek tucznych (mastocytowej). Podtypami mastocytozy skórnej są: guz mastocytowy samotny, pokrzywka barwnikowa, teleangiektazja plamista wysypkowa trwała (teleangiectasia macularis eruptive perstans) oraz rozlana mastocytoza skórna lub pęcherzowa.

## TABELA. Klasyfikacja mastocytoz

### I Mastocytoza skórna

1. Guz mastocytowy samotny
2. Pokrzywka barwnikowa
3. Rozlana mastocytoza skórna
4. Teleangiektazja plamista wysypkowa trwała (rzadka u dzieci)

### II Mastocytoza układowa

1. Mastocytoza układowa bez towarzyszącego klonalnego rozrostu linii komórkowych niemastocytowych
2. Mastocytoza układowa z towarzyszącym klonalnym rozrostem linii komórkowych niemastocytowych
3. Agresywna mastocytoza układowa

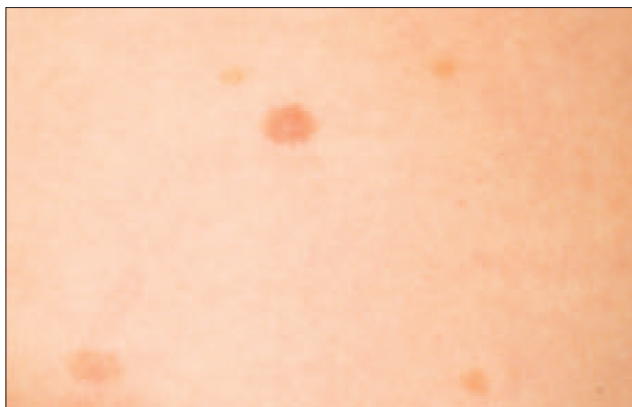
Klasyfikację zaadaptowano i zmodyfikowano na podstawie Schachner LA, Hansen RC. Mastocytosis. W: Pediatric Dermatology. 3rd ed. St. Louis, Mo: Mosby; 2003: 753-759.

U dzieci mastocytoza ogranicza się na ogół do skóry. Nie donoszono o progresji guza mastocytowego samotnego do choroby rozrostowej. Zajęcie szpiku u dzieci może nastąpić w przypadku bardziej rozlanych postaci mastocytozy skórnej, ale jest rzadkie i zazwyczaj przejściowe. Postacie mające swój początek w wieku dorosłym wykazują tendencję do cięższego przebiegu w porównaniu z rozpoczynającymi się w dzieciństwie i często mają związek ze sporadyczną mutacją genu dla czynnika wzrostu c-kit. W postaciach o początku w wieku dorosłym występuje również większe prawdopodobieństwo zajęcia szpiku, przybierające charakter zarówno hematologicznych stanów przednowotworowych, jak i klasycznych chorób rozrostowych. Może ono dotyczyć komórek szpikowych (zespoły proliferacyjne i dysplastyczne), ale także może dojść do rozwoju zespołu limfoproliferacyjnego. Klasyfikację mastocytoz przedstawiono w tabeli.

Przy braku charakterystycznych zmian skórnych oraz objawu Dariera diagnostyka mastocytozy może być trudna. Biopsja skóry może wykazać zwiększoną liczbę komórek tucznych wykrywanych barwieniem błękitem toluidyny, izotiocyanianem fluoresceiny w połączeniu z awidyną lub metodą Giemsa. Do biochemicznych wykładników wskazujących na zwiększoną degranulację komórek tucznych należy zwiększona aktywność tryptazy w osoczu, przewlekle zwiększone stężenie histaminy w osoczu i w moczu (z równocześnie zwiększonym stężeniem N-metylohistaminy w moczu, będącej metabolitem histaminy) oraz zwiększone stężenie prostaglandyny D w moczu.

### Pokrzywka barwnikowa

Pokrzywka barwnikowa jest najbardziej rozpowszechnioną postacią mastocytozy, występującą u dwóch trzecich chorych na mastocytozę skórą. Pokrzywka barwnikowa jest przede wszystkim chorobą dzieci, przy czym większość przypadków rozpoznaje się między 3 i 9 miesiącem życia. Zmiany mogą występować już przy urodzeniu, ale typowo pojawiają się w skupiskach między pierwszymi miesiącami a 2 rokiem życia. Wykwity skórne mogą być nieliczne



RYCINA 4. Mnogie, przebarwione plamki, grudki oraz guzki spotykane w pokrzywce barwnikowej.

lub mnogie i przeważnie mają symetryczny rozkład, najczęściej obejmują kończyny górne i dolne, klatkę piersiową oraz brzuch. Dłonie, podeszwy, twarz i błony śluzowe pozostają niezajęte. Zmiany skórne na ogół występują w postaci mnogich czerwono-żółtych, brązowo przebarwionych plamek, grudek lub guzków, które mają słabo zaznaczone granice (ryc. 4). Pojedyncze zmiany przybierają na ogół kształt od okrągłego do owalnego, średnica ich waha się od 1 mm do kilku centymetrów i zazwyczaj są większe niż u dorosłych. Niektóre wykwitły mogą przybrać postać wczesnych zmian pęcherzowych lub pokrzywkowych, które z upływem czasu zanikają, ale mogą nawracać w tym samym miejscu jako zmiany utrwalone i przebarwione.

Rozpoznanie kliniczne opiera się na stwierdzeniu rumienia i pokrzywki, które występują w odpowiedzi na delikatne pocieranie zmiany. Ten charakterystyczny objaw spotyka się u 90% chorych na pokrzywkę barwnikową i inne postaci mastocytozy skórnej. Do innych częstych objawów pokrzywki barwnikowej zalicza się świąd o różnym stopniu nasilenia i trwania oraz zaczerwienienie twarzy towarzyszące kąpielom w gorącej lub zimnej wodzie, pocieraniu zmian skórnych oraz ćwiczeniom fizycznym.

U około 50% chorych zmiany skórne wykazują tendencję do ustępowania do czasu osiągnięcia wieku młodzieńczego, zaś u 25% dorosłych choroba ulega częściowej regresji. Pokrzywka barwnikowa, która pojawia się po 10 roku życia, zazwyczaj utrzymuje się przez całe życie i może towarzyszyć jej choroba układowa. Warto zauważyć, że zmiany skórne widywane w pokrzywce barwnikowej występują również w innych postaciach mastocytoz.

### Guz mastocytowy samotny

Guz mastocytowy samotny jest pojedynczą, łagodną zmianą skórną o średnicy 1-5 cm, którą tworzy naciek skóry właściwej przez komórki tuczne i zapalne. Zmiana pojawia się zazwyczaj podczas porodu lub we wczesnym okresie niemowlęcym, jej rozmiary zwiększają się przez kilka miesięcy, aby ostatecznie z upływem lat zaniknąć. Zwykle jest

okrągła lub owalna i ma zbitą lub gumowatą strukturę, często o powierzchni przebarwionej, ziarnistej, przypominającej skórę pomarańczy (peau d'orange). Guz mastocytowy samotny może wystąpić w każdym miejscu, ze skłonnością do pojawienia się na nadgarstku, szyi oraz tułowiu. Pocieranie zmiany może prowadzić do wystąpienia pokrzywki. Biopsja igłowa guza mastocytowego wykazuje monomorficzny naciek złożony z komórek tucznych, zlokalizowany w obrębie skóry właściwej, łącznie z różnymi komórkami zapalnymi.

Guz mastocytowy ma najkorzystniejsze rokowanie wśród wszystkich postaci skórnych mastocytozy i u dzieci większość samotnych guzów mastocytowych samoistnie zanika w ciągu 10 lat. U większości chorych zmiany są pojedyncze, jednak sporadycznie mogą pojawiać się również zmiany mnogie. U dzieci dodatkowe guzy mastocytowe rzadko rozwijają się po więcej niż 2 miesiącach od pojawienia się zmiany pierwotnej.

Objawy są przeważnie słabo nasilone, występują lokalnie i nie wiążą się z chorobą układową, zatem nie jest konieczne żadne leczenie. Można natomiast zastosować postępowanie zachowawcze w celu złagodzenia objawów. Podrażnienie mogą zmniejszać glikokortykosteroidy zastosowane miejscowo pod opatrunkiem okluzyjnym lub w postaci wstrzyknięcia do zmiany skórnej.

### Rozlana mastocytoza skórna

Rozlana mastocytoza skórna (diffuse cutaneous mastocytosis, DCM) jest rzadką postacią mastocytozy skórnej, która występuje przede wszystkim u dzieci do 3 roku życia. Duże obszary skóry właściwej są nacieczone przez komórki tuczne w przeciwieństwie do drobnych obszarów spotykanych w pokrzywce barwnikowej. Powierzchnia skóry po urodzeniu się dziecka może wyglądać na zdrową, ale szybko pojawia się uogólnione pogrubienie o barwie różowej lub żółtej przypominające skórę pomarańczy. Częste są pęcherze i pęcherzyki, zaś objawy układowe mogą być znacznie nasilone.

Rozlana mastocytoza skórna może ujawnić się w postaci nasilonego, uogólnionego świądu, a także układowych objawów podmiotowych i przedmiotowych, takich jak wymioty, biegunka, bóle brzucha, owrzodzenie przewodu pokarmowego oraz ostra niewydolność oddechowa. Z reguły dochodzi do samoistnego ustąpienia choroby, chociaż istnieje ryzyko przejścia w stan przewlekły oraz rozwoju zmian układowych rozciągających się na wiek dorosły.

### Mastocytoza układowa

Mastocytoza układowa odnosi się do nacieku z komórek tucznych w narządach poza skórą, w tym w szpiku, wątrobie, śledzionie, węzłach chłonnych oraz przewodzie pokarmowym. Przyczyny powstania oraz zapadalność na mastocytozę skórną i układową są nieznane. Rozpowszechnienie mastocytozy układowej może być większe niż się podaje, biorąc pod uwagę błędne rozpoznawanie pokrzywki barwnikowej, guzów mastocytowych

samotnych oraz choroby układowej bez objawów skórnych. Mastocytoza układowa wraz z wiekiem staje się jednak coraz częstsza, a jej objawy są częściej widywane u dorosłych niż u dzieci. Do objawów podmiotowych i przedmiotowych zalicza się świąd, zaczerwienienie twarzy, pokrzywkę, wodnisty wyciek z nosa, świszczący oddech, bóle brzucha, nudności, wymioty, biegunkę, bóle i złamania kości, obniżenie ciśnienia tętniczego oraz bóle głowy. Odróżnia się przypadki mastocytozy układowej z towarzyszącymi hematologicznymi zespołami zależnymi i niezależnymi od komórek tłuszczowych.

### Diagnostyka różnicowa

Diagnostyka różnicowa mastocytoz skórnych obejmuje ostrą pokrzywkę oraz obrzęk naczyńioruchowy (spowodowane przez reakcję alergiczną IgE-zależną), liszajec pęcherzowy, żółtakoziarniniak młodzieńczy (nieswędzące, twarde, kopulaste, żółte lub pomarańczowe grudki lub guzki zlokalizowane na skórze lub w innych narządach) oraz alergiczne kontaktowe zapalenie skóry (reakcja nadwrażliwości na swoiste antygeny stykające się z powierzchnią skóry, w której pośredniczą limfocyty T).

### Leczenie

W przypadku mastocytozy skórnej nie istnieje terapia prowadząca do wyleczenia choroby. Leczenie jest ukierunkowane na łagodzenie objawów klinicznych. Chorzy i rodzice powinni otrzymać poradę, w jaki sposób unikać kluczowych czynników wyzwalających degranulację komórek tłuszczowych, w tym ekspozycji na skrajne temperatury, spożywania pikantnych pokarmów oraz przyjmowania niektórych leków. Do leków powodujących degranulację komórek tłuszczowych zalicza się opiaty, polimiksyne B, wancomycynę, sukcyńlocholinę, prokainę, kwas acetylosalicylowy oraz jodowane środki cieniujące. Sprzedawane bez recepty środki na kaszel, które zawierają dekstrometorfan lub kodeinę, mogą indukować wydzielanie znacznych ilości histaminy i tworzenie pęcherzy. Na szczęście objawy mastocytozy skórnej rozpoczynającej się w wieku dziecięcym są zwykle mniej nasilone niż obserwowane u chorych, u których początek choroby nastąpił w wieku dorosłym. Najczęstszym objawem jest świąd.

Leczeniem z wyboru, mającym na celu łagodzenie świądu, zaczerwienienia skóry oraz pokrzywki, jest podanie leków przeciwhistaminowych w celu blokowania skutków działania histaminy przez receptory  $H_1$ . Można stosować hydroksyzynę oraz nowsze leki, takie jak cetyryzyna i loratadyna, które mają mniej wyrażone właściwości uspokajające. Przydatne może okazać się dodanie antagonisty receptora histaminowego  $H_2$ , mające na celu zmniejszenie objawów związanych z nadmiernym wydzielaniem kwasów żołądkowych. Doksepinę działającą zarówno przez receptor  $H_1$ , jak i  $H_2$  można stosować u dzieci po 12 roku życia. W leczeniu mastocytozy skórnej również skuteczna jest cyproheptadyna, która ma tę przewagę, że działa przeciwhistaminowo i przeciwserotoninowo. Doustnie podawany

kromoglikan sodowy bywa pomocny w leczeniu choroby z zajęciem przewodu pokarmowego, pokrzywki oraz zmian pęcherzykowych towarzyszących pęcherzowej i rozlanej postaci mastocytozy skórnej. Wprawdzie silnie działające miejscowo i podawane do zmian glikokortykosteroidy można stosować w terapii zmian istotnych pod względem kosmetycznym oraz objawowych, jednak tego typu leczenia nie zaleca się do powszechnego stosowania. W terapii stosowano też interferon  $\alpha$ -2b oraz światło ultrafioletowe o długich falach w połączeniu z substancjami fotouczulającymi (psoralen ultra-violet A, PUVA), mimo że po stosowaniu fotochemioterapii metodą PUVA zdarzały się nawroty, a po użyciu interferonu ciężkie reakcje anafilaktyczne.

### Wnioski

#### Przypadek 1

Rodzicom udzielono porady na temat ogólnego rokowania, a także konieczności podania leku przeciwhistaminowego. Dziecko pozostaje bez objawów klinicznych.

#### Przypadek 2

Po tygodniu od wykonania biopsji pęcherz pozostawał niezmieniony, a miejsce pobrania wycinka goiło się prawidłowo. Matce chorego dziecka udzielono porady, informując ją o łagodnym charakterze oraz naturalnej regresji guza mastocytowego samotnego. Zmianę skórną leczono miejscowo maścią z triamcynolonem zakładaną pod opatrunek okluzyjny na noc przez 6 tygodni. Podczas wizyty kontrolnej po 6 miesiącach stwierdzono, że zmiany pęcherzykowe całkowicie ustąpiły.

### Podsumowanie

Mastocytozę skórną należy brać pod uwagę jako potencjalne rozpoznanie u niemowlęcia lub dziecka, z którym rodzice zgłaszają się do lekarza z powodu swędzącej zmiany skórnej, która po potarciu lub po gorącej kąpeli przekształca się w zmianę pokrzywkową. U dzieci mastocytoza skórna na ogół ujawnia się jako pokrzywka barwnikowa albo guz mastocytowy samotny, a rozpoznanie opiera się wyłącznie na obrazie klinicznym i stwierdzeniu objawu Dariera. Dalsza diagnostyka nie jest zwykle konieczna, ponieważ pokrzywka barwnikowa i guz mastocytowy samotny mają pomyślne rokowanie, a zmiany skórne zwykle ustępują do czasu, kiedy dziecko wejdzie w okres dojrzewania. Leczenie ma na celu łagodzenie objawów klinicznych, najczęściej za pomocą antagonistów receptora histaminowego  $H_1$  i  $H_2$ .

Artykuł ukazał się oryginalnie w *Pediatrics in Review*, Vol. 30, No. 7, July 2009, p. 280: Two Infants Who Have Skin Lesions That React to Minor Trauma, wydawanym przez American Academy of Pediatrics (AAP). Polska wersja publikowana przez *Medical Tribune Polska*. AAP i *Medical Tribune Polska* nie ponoszą odpowiedzialności za nieścisłości lub błędy w treści artykułu, w tym wynikające z tłumaczenia z angielskiego na polski. Ponadto AAP i *Medical Tribune Polska* nie popierają stosowania ani nie ręczą (bezpośrednio lub pośrednio) za jakość ani skuteczność jakichkolwiek produktów lub usług zawartych w publikowanych materiałach reklamowych. Reklamodawca nie ma wpływu na treść publikowanego artykułu.

## Zalecane piśmiennictwo

- Carter MC, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. Arch Dis Child. 2002;86:315–319
- Chang IJ, Yang CY, Sung FY, Ng KY. A red-brown plaque on the neck. Solitary mastocytoma. Arch Dermatol. 2004;140:1275–1280
- Kiszewski AE, Duran-Mckinster C, Orozco-Covarrubias L, Guiterrez-Castrellon P. Cutaneous mastocytosis in children: a clinical analysis of 71 cases. JEADV. 2004;18:285–290
- Lee HP, Yoon DH, Kim CW, Kim TY. Solitary mastocytoma on the palm. Pediatr Dermatol. 1998;15:386–387

- Roy J, Metry DW, Hicks J, Morgan AJ, Heptulla RA. An unusual presentation of mastocytosis: unilateral swelling of the vulva. Pediatr Dermatol. 2005;22:554–557
- Schachner LA, Hansen RC. Mastocytosis. In: Pediatric Dermatology. 3rd ed. St. Louis, Mo: Mosby;2003:753–759
- Tay YK, Kwok YK, Lee YS. Generalized bullous eruption in an infant. Pediatr Dermatol. 2005;22:79–81
- Verma KK, Bhat R, Singh MK. Bullous mastocytosis treated with oral betamethasone therapy. Indian J Pediatr. 2004;71:261–263

## Komentarz

Prof. dr hab. n. med. Anna Woźniacka,  
Katedra i Klinika Dermatologii i Wenerologii, Uniwersytet Medyczny w Łodzi



Praca opublikowana przez praktykujących lekarzy pediatrów z ośrodka w Cleveland świadczy, że skórna mastocytoza dotyczy nie tylko Europy, ale również Stanów Zjednoczonych. W istocie jest to problem ogólnosiwiatowy, aczkolwiek choroba występuje bardzo rzadko, bowiem rozpoznawana jest jedynie u około 0,1% pacjentów zgłaszających się do gabinetów dermatologicznych. Z uwagi na to, że dzieci stanowią 75% chorych, obraz kliniczny powinien być znany również pediatrom. Na podkreślenie zasługuje fakt, że rokowanie w tej dermatozie jest dobre, a większość zmian ustępuje do czasu pokwitania.

Mastocytozy stanowią heterogenną grupę chorób, której cechą wspólną jest występowanie nacieku z komórek tucznych w jednym lub kilku narządach. Zwykle zajęta jest skóra (postać skórna), ale nacieki mogą zajmować także szpik, układ chłonny, narządy mięsiste (wątroba, śledziona), układ sercowo-naczyniowy lub przewód pokarmowy, dając obraz mastocytozy układowej.

Rozpoznanie choroby oparte jest w głównej mierze na badaniu przedmiotowym, stąd też niezwykle ważna jest znajomość morfologii wykwitów, które mają postać plam lub grudek, rzadziej tarczek czy guzków. Typowy jest symetryczny układ zmian, które zlokalizowane są głównie na tułowiu, rzadziej na kończynach. Najczęściej twarz, skóra owłosiona głowy, dłonie i stopy są niezajęte. Zmiany kliniczne mają kolor żółtawy, niekiedy bardziej opalonej skóry lub czerwono-brunatny. Mogą różnić się średnicą (od 1 mm do kilku cm) i liczebnością (od pojedynczej zmiany do ponad 1000). Niezwykle pomocnym w różnicowaniu z innymi wykwitami jest objaw Dariera, który polega na pojawieniu się typowego bąbla po krzywkowego lub rumienia po potarciu zmiany. U 50% chorych możemy obserwować dermografizm lub tendencję do nagłego zaczerwienienia skóry, co spowodowane jest degranulacją komórek tucznych i wyzwoleniem dużej ilości histaminy.

Zwykle supozycja kliniczna potwierdzana jest badaniem histopatologicznym, w którym stwierdza się nacieki z komórek tucznych zlokalizowane zwłaszcza w warstwie brodawkowatej skóry wokół naczyń krwionośnych. Rzadziej wykonywane jest oznaczenie stężenia histaminy w surowicy i w moczu, które najczęściej pozostaje w granicach normy u chorych na jedynie skórną postać mastocytozy. Podobnie stężenie tryptazy nie jest zwiększone u chorych, u których zmiany dotyczą wyłącznie skóry.

Należy podkreślić, że leczenie ma charakter objawowy, a w wielu przypadkach, z uwagi na ustępujący charakter zmian, jest zbędne. Należy pamiętać, że chorzy w codziennym życiu powinni unikać preparatów, które nasilają degranulację komórek tucznych, a więc kwasu acetylosalicylowego, niesteroidowych leków przeciwzapalnych, kodeiny, morfiny, alkoholu, tiaminy, chininy, opiatów, prokainy, radiologicznych środków cieniujących, dekstranu, polimyksyny czy skopolaminy. Z tych samych powodów chorzy powinni wystrzegać się nadmiernych wysiłków fizycznych, stresów, zakażeń, dużych wahań temperatury, a w diecie unikać pikantnych potraw, skorupiaków, gorących napojów i serów.

Poza omawianymi w pracy lekami, do których niewątpliwie należą preparaty przeciwhistaminowe (antagoniści receptora  $H_1$  i  $H_2$ ), stosuje się także miejscowe leki kortykosteroidowe i fototerapię. Najczęściej wykorzystuje się naświetlania długimi promieniami w zakresie ultrafioletu (UVA) w połączeniu z doustnie podawanymi psoralenami (P) – metoda PUVA. Od niedawna dwa ośrodki w Polsce (kliniki dermatologii w Łodzi i w Poznaniu) dysponują lampami emitującymi promieniowanie UVA1, tj. najdłuższe (340–400 nm) pasmo ultrafioletu. Promieniowanie to przyczynia się do istotnego zmniejszenia liczby i funkcji komórek tucznych w skórze i okazało się niezwykle skuteczne w leczeniu skórnych postaci choroby.