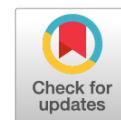


DOI: <https://doi.org/10.36691/RJA16906>

Клинико-эпидемиологические характеристики кожного мастоцитоза среди детского населения города Москвы

Е.И. Касихина^{1,2}, Н.Н. Потекаев^{1,3}, М.А. Иванова¹, О.В. Жукова^{1,2}, О.Л. Новожилова¹, М.Н. Острцова², А.Окенаева²

¹ Московский научно-практический Центр дерматовенерологии и косметологии, Москва, Россия;

² Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы, Москва, Россия;

³ Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Москва, Россия

АННОТАЦИЯ

Обоснование. Кожный мастоцитоз — редкое заболевание, развивающееся преимущественно в детском возрасте. Единичные публикации последних лет, посвященные эпидемиологии мастоцитоза, свидетельствуют о постепенном росте показателей распространенности данного заболевания.

Цель — изучить клинико-эпидемиологические характеристики и частоту выявления кожного мастоцитоза среди детского населения города Москвы.

Материалы и методы. Проведено одноцентровое эпидемиологическое ретроспективное исследование за период 2019–2022 годов. В качестве статистического источника информации были использованы данные формы № 12 федерального статистического наблюдения «Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации». Для вычисления уровня заболеваемости в интенсивных показателях на 100 000 населения использованы данные о численности населения города Москвы за период 2019–2022 годов.

Результаты. За анализируемый период в Москве наблюдается постепенная тенденция к росту числа вновь выявленных случаев мастоцитоза у детей и подростков. Число первичных обращений детей и подростков (0–17 лет) за период с 2019 по 2022 год выросло в 4,8 раза. Доля кожного мастоцитоза в структуре кожных болезней и врожденных аномалий (пороков развития) кожи ежегодно увеличивается. В 2019 году на 1834 обращения детей (возрастная категория 0–17 лет) по поводу кожных заболеваний приходился 1 случай заболевания мастоцитозом, в 2020 году это соотношение составило 1863:1, в 2021 году — 491:1, в 2022 году — 376:1. С 2019 года наблюдается рост первичной заболеваемости кожным мастоцитозом с 3,63 до 16,61 случая на 100 000 детского населения в 2022 году.

Заключение. Рост заболеваемости в детской популяции и доли кожного мастоцитоза в структуре кожных болезней в последние годы демонстрирует необходимость формирования интереса и привлечения внимания врачебной ответственности к данной патологии.

Ключевые слова: кожный мастоцитоз; дети; эпидемиология; распространенность; заболеваемость.

Как цитировать:

Касихина Е.И., Потекаев Н.Н., Иванова М.А., Жукова О.В., Новожилова О.Л., Острцова М.Н., Окенаева А. Клинико-эпидемиологические характеристики кожного мастоцитоза среди детского населения города Москвы // *Российский аллергологический журнал*. 2024. Т. 21, № 1. С. 74–81.

DOI: <https://doi.org/10.36691/RJA16906>

DOI: <https://doi.org/10.36691/RJA16906>

Clinical and epidemiological features of cutaneous mastocytosis among the pediatric population of Moscow

Elena I. Kasikhina^{1,2}, Nikolay N. Potekaev^{1,3}, Maisa A. Ivanova¹, Olga V. Zhukova^{1,2}, Olga L. Novozhilova¹, Maria N. Ostretsova², Aizhan Okenaeva²

¹ Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Moscow, Russia;

² Peoples' Friendship University of Russia, Moscow, Russia;

³ The Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, Russia

ABSTRACT

BACKGROUND: Cutaneous mastocytosis is a rare disease that primarily develops in childhood.

AIM: This study aimed to determine the clinical and epidemiological characteristics and frequency of detection of cutaneous mastocytosis among children in Moscow.

MATERIALS AND METHODS: A single-center epidemiological retrospective study was conducted. Data from Form № 12 of the federal statistical observation "Information on the number of diseases registered in patients living in the service area of a medical organization" were used as a statistical source of information. To calculate the incidence rate in intensive indicators per 100 thousand population, data on the population of Moscow for the period 2019–2022 were used.

RESULTS: Over the period 2019–2022, a gradual trend towards an increase in the number of newly identified cases of cutaneous mastocytosis in children and adolescents in Moscow was revealed. Number of initial applications from children and adolescents (0–17 years old) for this period increased by 4.8 times. The share of cutaneous mastocytosis in the structure of skin diseases and congenital anomalies (malformations) of the skin increases every year. In 2019, for every 1,834 pediatric visits (age category 0–17 years) regarding skin diseases, there was 1 case of mastocytosis; in 2020 the ratio was 1,863:1; in 2021 — 491:1; in 2022 — 376:1. Since 2019, there has been an increase in the primary incidence of cutaneous mastocytosis from 3.63 cases per 100,000 child population to 16.61 cases per 100,000 child population in 2022.

CONCLUSION: The increase in incidence in the pediatric population and the share of cutaneous mastocytosis in the structure of skin diseases in recent years demonstrates the need to generate interest and attention of the medical community to this pathology.

Keywords: cutaneous mastocytosis; pediatric; epidemiology; prevalence; incidence.

To cite this article:

Kasikhina EI, Potekaev NN, Ivanova MA, Zhukova OV, Novozhilova OL, Ostretsova MN, Okenaeva A. Clinical and epidemiological features of cutaneous mastocytosis among the pediatric population of Moscow. *Russian Journal of Allergy*. 2024;21(1):74–81. DOI: <https://doi.org/10.36691/RJA16906>

ОБОСНОВАНИЕ

Мастоцитоз — уникальное заболевание со сложным патогенезом, варибельным клиническим течением и преимущественным развитием в детском возрасте. Согласно современному определению, мастоцитоз — это гемопозитическое новообразование, характеризующееся клоновой пролиферацией и накоплением фенотипически аномальных тучных клеток в одной или нескольких системах органов. Наиболее часто в процесс вовлекаются кожа, костный мозг, селезёнка, печень, лимфатические узлы и желудочно-кишечный тракт [1, 2]. Типичным проявлением данного заболевания у 80% детей является кожный мастоцитоз, при котором инфильтрация тучных клеток ограничена кожей [3–5].

Длительное время мастоцитоз представлял собой серьёзную диагностическую проблему, что связано с разнообразием клинических проявлений, сложностью дифференциальной диагностики. Это, в конечном итоге, сказывалось на истинной оценке распространённости заболевания в популяции. Сведения о первичной и общей заболеваемости мастоцитозом у детей в мире крайне скудны и противоречивы. Например, немецкий учёный К. Hartmann [6] в одной из своих работ отметил, что «точная эпидемиологическая информация о мастоцитозе отсутствует; в любом случае это очень редкое заболевание».

Первые упоминания о частоте первичных обращений по поводу мастоцитоза в дерматовенерологические учреждения встречаются в работах F. Sagher в середине прошлого столетия. Заболевание регистрировалось от 1 пациента на 1000 до 1 на 8000 обращений независимо от возраста (1:1000–8000) [7]. По данным французских учёных, мастоцитоз встречался чаще в педиатрической популяции, составляя от 1:1400 до 1:2500 первичных обращений к врачу-дерматовенерологу детских медицинских организаций [8]. В источниках литературы, посвящённых мастоцитозу у детей, большинство авторов связывают единичные и информативно скудные эпидемиологические исследования в XX веке с отсутствием единой клинической классификации мастоцитоза [9–11]. В то же время зарубежные авторы сходятся в едином мнении, что мастоцитоз — редкое (орфанное) заболевание, которое носит спорадический характер [11–13]. Так, турецкими исследователями был проанализирован 21 случай детского мастоцитоза за 14 лет [14]. M. Lange и соавт. [15] за период с 2002 по 2009 год проанализировали 101 случай кожного мастоцитоза у детей. В единственном систематическом обзоре С. Méni и соавт. [9] проанализированы 1747 случаев кожного мастоцитоза у детей за период с 1950 по 2014 год. Очевидно, что количество диагностированных случаев только в одной клинике или центре может быть недостаточным и ненадёжным для оценки заболеваемости и распространённости мастоцитоза в детской популяции [15]. Это утверждение подкрепляется варибельностью данных, полученных в начале 2000-х. Например, в исследовании

А.Е. Kiszewski и соавт. [16] частота мастоцитоза у детей составила 1:200–8000. В турецком двухцентровом исследовании за 5-летний период (2007–2011 годы) выявлено 30 пациентов с кожным мастоцитозом [17].

По данным американских учёных, в 2014 году общее число лиц, страдающих мастоцитозом, не превышало в США 200 000 человек, а показатель общей заболеваемости составлял 9 случаев на 100 000 населения. Первичная заболеваемость варьировала от 5 до 10 случаев на миллион человек ежегодно [13, 18], при этом 2/3 всех случаев мастоцитоза приходилось на детское население [18].

По данным Европейской сети компетенций по мастоцитозу (European Competence Network on Mastocytosis, ECNM), общая заболеваемость мастоцитозом (как системным, так и кожным) в Европе составляет 1 случай на 10 000 населения. Распространённость системного мастоцитоза в Европе составляет 1 случай на каждые 8000–10 000 взрослого населения [19].

Публикации последних лет, посвящённые эпидемиологии мастоцитоза у детей, свидетельствуют о постепенном росте показателей распространённости данного заболевания. Эпидемиологическое исследование, проведённое в университетской клинике дерматовенерологии Университета Аристотеля (Салоники, Северная Греция) в 1974–1976 годах, выявило всего 8 случаев пигментной крапивницы в детской популяции из 12 000 пациентов. При анализе структуры кожных заболеваний, проведённом в 2013–2015 годах сотрудниками той же клиники при обследовании 944 детей, кожный мастоцитоз был выявлен в 23 (2,2%) случаях [20]. Авторами отмечен значительный рост числа случаев мастоцитомы кожи, которая была зарегистрирована в 47,8% всех случаев мастоцитоза у детей [20].

Таким образом, результаты контент-анализа эпидемиологических исследований распространённости мастоцитоза в мире свидетельствуют о недостаточной изученности проблемы и отсутствии исследовательских работ в Российской Федерации, что определяет актуальность исследования.

Цель исследования — изучить клинико-эпидемиологические характеристики и частоту выявления кожного мастоцитоза среди детского населения Москвы.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Дизайн исследования

Проведено наблюдательное одноцентровое ретроспективное сплошное исследование за период с 2019 по 2022 год с применением статистического, аналитического методов исследования, контент-анализа, текущего наблюдения и кабинетного исследования.

Классификация различных клинических типов кожного мастоцитоза проведена в соответствии с классификацией Всемирной организации здравоохранения [3].

Для получения полного представления о структуре заболеваемости мастоцитозом эпидемиологические данные (возраст, пол), а также диагноз были извлечены из медицинской документации пациента (форма № 025/у). Пациенты с отсутствующей информацией были исключены из исследования. Диагнозы, зафиксированные в медицинской документации, основывались на клинических особенностях и подтверждались лабораторными исследованиями или биопсией кожи, когда это было показано.

Условия проведения

В исследование включали данные детей, находившихся на амбулаторном лечении и наблюдении в ГБУЗ «Московский Центр дерматовенерологии и косметологии» в период с января 2019 по декабрь 2022 года.

Описание медицинского вмешательства

В качестве статистического источника информации были использованы данные формы № 12 федерального статистического наблюдения «Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации» и разработанного к нему сотрудниками ГБУЗ «Московский Центр дерматовенерологии и косметологии» приложения «Дерматозы». Для расчёта экстенсивных показателей использовали данные формы №12 федерального статистического наблюдения «Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации» за 2019, 2020, 2021 и 2022 годы. Для вычисления уровня заболеваемости в интенсивных показателях на 100 000 населения использованы данные о численности населения города Москвы за период 2019–2022 годов.

Основной исход исследования

Определить распространённость и заболеваемость кожным мастоцитозом в детской популяции города Москвы.

Дополнительные исходы исследования

Установить половозрастные характеристики больных кожным мастоцитозом и дебют заболевания.

Этическая экспертиза

Проведение исследования согласовано с локальным комитетом по этике при ГБУЗ «Московский научно-практический Центр дерматовенерологии и косметологии» (протокол № 58 от 31.03.2022).

Статистический анализ

Ввиду редкой встречаемости патологии проведено сплошной ретроспективное исследование на открытой когорте. Анализ данных выполнен с использованием пакета статистических программ Excel из пакета Microsoft Office 365. Описательная статистика включала

количество и процентное соотношение пациентов в соответствующих группах детей с кожным мастоцитозом. Оценка достоверности результатов с учётом относительно небольшого числа наблюдений проводилась с расчётом границ доверительного интервала с вероятностью 95,0% (значения считали статистически значимыми при $p=0,05$).

РЕЗУЛЬТАТЫ

Основные результаты исследования

В Международной классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ-10), мастоцитоз относится к разделу «Другие врождённые аномалии [пороки развития] кожи (Q82)». Следовательно, для получения достоверных данных по распространённости и заболеваемости учитывались статистические данные этой группы патологий (табл. 1).

Частота выявления случаев заболеваемости мастоцитозом среди общего числа врождённых аномалий (пороков) развития кожи постепенно увеличивалась с 25,2% в 2019 году и составила 54,7% в 2022 году. Таким образом, в 2022 году более 1/2 пациентов в этой группе составляли больные кожным мастоцитозом.

В последние годы в Москве отмечалась стойкая динамика постоянного роста числа детей, больных мастоцитозом (табл. 2).

Число первичных обращений детей и подростков (0–17 лет) за период с 2019 по 2022 год выросло в 4,8 раза. Значительный рост впервые выявленных случаев кожного

Таблица 1. Динамика абсолютных показателей первичной обращаемости детского населения с врождёнными аномалиями (пороками развития) кожи и кожным мастоцитозом в г. Москве за период 2019–2022 годов
Table 1. Absolute indicators of primary appeal of the child population with congenital skin anomalies (malformations) and cutaneous mastocytosis in Moscow for the period 2019–2022

Показатель	Год			
	2019	2020	2021	2022
Число случаев врождённых аномалий кожи	306	368	519	673
Число случаев мастоцитоза	77	81	293	368

Таблица 2. Распределение числа вновь выявленных случаев кожного мастоцитоза у детей и подростков в 2019–2022 годах (в абсолютных цифрах)
Table 2. Distribution of the number of newly identified cases of cutaneous mastocytosis in children and adolescents in 2019–2022 (in absolute numbers)

Возрастная группа, лет	Год			
	2019	2020	2021	2022
Дети, 0–14	72	74	281	349
Подростки, 15–17	5	7	12	19
Итого, 0–17	77	81	293	368

мастоцитоза произошёл в 2021 году: число заболевших детей в возрастной категории 0–14 лет увеличилось по сравнению с 2020 годом в 3,8 раза, в 2022 году — в 1,2 раза. В подростковой группе детей до 2020 года регистрировались единичные случаи выявления заболевания. В 2021 и 2022 годах суммарно был зарегистрирован 31 случай мастоцитоза. Дебют в подростковом возрасте связан с развитием мономорфного типа пятнисто-папулёзного кожного мастоцитоза, который в структуре всех форм кожного мастоцитоза занимает незначительную долю.

Следует отметить, что в 2019 году на 1834 обращения детей (возрастная категория 0–17 лет) по поводу кожных заболеваний приходился 1 случай заболевания мастоцитозом, в 2020 году это соотношение составило 1863:1, в 2021-м — 491:1, в 2022-м — 376:1. Динамика первичной заболеваемости кожным мастоцитозом представлена в табл. 3.

Распределение пациентов по клиническим формам кожного мастоцитоза отражено в табл. 4.

В структуре клинических форм преобладали пациенты с мастоцитомой кожи (77,3%). Пятнисто-папулёзный кожный мастоцитоз, или пигментная крапивница (устаревший термин) [2, 20], диагностировался почти у каждого пятого (22,1%) пациента. Диагноз наиболее редкой формы мастоцитоза у детей — диффузного кожного мастоцитоза — зарегистрирован в 5 (0,6%) случаях.

Среди заболевших кожным мастоцитозом детей соотношение мальчиков и девочек составило 1,23:1. Таким образом,

Таблица 3. Показатели первичной заболеваемости кожным мастоцитозом среди детского населения (0–17 лет) Москвы в 2019–2022 годах (в абсолютных цифрах и на 100 000 детского населения)

Table 3. Indicators of primary incidence of cutaneous mastocytosis among the child population (0–17 years old) in Moscow in 2019–2022 (in absolute numbers and per 100 000 children)

Показатель	Год			
	2019	2020	2021	2022
Число больных, абс.	77	81	293	368
Показатель заболеваемости	3,63	3,74	13,39	16,61

Таблица 4. Структура клинических форм кожного мастоцитоза у детей

Table 4. Structure of clinical forms of cutaneous mastocytosis in children

Клиническая форма кожного мастоцитоза	Абс.	%
Полиморфный тип ППКМ	127	15,5
Мономорфный тип ППКМ	54	6,6
Мастоцитомы кожи	633	77,3
Диффузный кожный мастоцитоз	5	0,6
Итого	819	100

Примечание. ППКМ — пятнисто-папулёзный кожный мастоцитоз.

Note. ППКМ — patchy-papular cutaneous mastocytosis.

представители мужского пола страдали мастоцитозом чаще, чем лица женского пола: 453 (55,3%) против 366 (44,7%).

Анализ дебюта кожного мастоцитоза в детской практике имеет важное значение для клинициста. Для формирования прогноза клинического течения различных типов кожного мастоцитоза у детей учитывается возраст начала заболевания до и после 2 лет [2]. В возрасте до 2 лет на дебют мастоцитоза указали 754 (92,0%) ребёнка, старше 2 лет — 65 (8,0%). Проявление очагов мастоцитоза на коже с рождения отметили 42 (5,1%) пациента (табл. 5).

ОБСУЖДЕНИЕ

Резюме основного результата исследования

За анализируемый период 2019–2022 годов в Москве установлена постепенная тенденция к росту числа вновь выявленных случаев кожного мастоцитоза у детей и подростков. Число первичных обращений детей и подростков (0–17 лет) за период 2019–2022 годов выросло в 4,8 раза. Доля кожного мастоцитоза в структуре кожных болезней и врождённых аномалий (пороков развития) кожи ежегодно увеличивается. В 2019 году на 1834 обращения детей (возрастная категория 0–17 лет) по поводу кожных заболеваний приходился 1 случай заболевания мастоцитозом, в 2020 году это соотношение составило 1863:1, в 2021-м — 491:1, в 2022-м — 376:1. С 2019 года наблюдается рост первичной заболеваемости кожным мастоцитозом с 3,63 случая до 16,61 на 100 000 детского населения в 2022 году.

Обсуждение основного результата исследования

Рост числа пациентов, страдающих мастоцитозом и другими болезнями с вовлечением тучных клеток, привлекают внимание исследователей во всём мире. Аномальная активность тучных клеток у пациентов с мастоцитозом способствует формированию хронических аллергических болезней кожи, бронхиальной астмы, хронической крапивницы,

Таблица 5. Распределение детей с различными клиническими формами кожного мастоцитоза по возрасту дебюта заболевания (в абсолютных цифрах)

Table 5. Distribution of children with various clinical forms of cutaneous mastocytosis by age of onset of the disease (in absolute numbers)

Клиническая форма кожного мастоцитоза	Возраст дебюта, лет	
	0–2	Старше 2
Полиморфный тип ППКМ	124	3
Мономорфный тип ППКМ	1	53
Мастоцитомы кожи	624	9
Диффузный кожный мастоцитоз	5	0
Итого	754	65

Примечание. ППКМ — пятнисто-папулёзный кожный мастоцитоз.

Note. ППКМ — patchy-papular cutaneous mastocytosis.

а также играет роль в развитии аутоиммунных заболеваний [21]. К сожалению, заболеваемость мастоцитозом мало изучена по причине редкой встречаемости и разнообразия клинических проявлений. По данным отдельных авторов [10], заболеваемость системным мастоцитозом составляет 0,89 на 100 000 взрослого населения. Первичная заболеваемость мастоцитозом в США варьирует от 5 до 10 случаев на миллион человек ежегодно [13, 18]. По данным нашего исследования, первичная заболеваемость мастоцитозом среди детского населения составила 3,63 случая на 100 000 в 2019 году, а в 2022-м — 16,61 на 100 000 населения соответствующего возраста. Мы предполагаем, что ежегодный рост числа детей с вновь выявленным кожным мастоцитозом можно связать с улучшением диагностики данной патологии в Москве. Динамику роста числа случаев заболевания мастоцитозом среди детского населения отмечают и в ряде европейских стран [11, 20], однако анализ возможных причин и факторов риска роста заболеваемости кожным мастоцитозом в доступной научной литературе не проводился.

В нашем исследовании в структуре клинических форм кожного мастоцитоза преобладали мастоцитомы кожи (77,3%). Доля пятнисто-папулёзного кожного мастоцитоза составила 22,1%. Наши результаты отличаются от данных зарубежных исследований, согласно которым солитарная мастоцитомы составляла от 10 до 20% всех педиатрических случаев кожного мастоцитоза [9, 22, 23]. Мы предполагаем, что небольшие выборки, в которых проводился анализ структуры кожного мастоцитоза, могли формироваться преимущественно из детей с распространённым поражением кожного покрова [9, 22, 23], а пациенты с единичными высыпаниями могли не попасть в данные исследования. В Северной Греции в 2017 году был зафиксирован значительный рост числа случаев мастоцитомы кожи, доля которой составила 47,8% всех обращений детей с кожным мастоцитозом [20]. Таким образом, изучение данного аспекта требует регулярного мониторинга случаев кожного мастоцитоза в нескольких дерматологических центрах.

Соотношение мальчиков и девочек, по данным нашего исследования, составило 1,23:1. Систематический обзор по данной проблеме, проведённый С. Méni и соавт. [9], показал, что число мальчиков, заболевших мастоцитозом, превышает число девочек в 1,4 раза. По результатам обзора [9], дебют заболевания мастоцитозом на возраст до 2 лет приходится у 91% детей, после 2 лет жизни — у 9%. Данные нашего исследования практически аналогичны — 92,2 и 7,8% соответственно, а наличие очагов с рождения было в анамнезе 5,1% пациентов. По данным зарубежных исследователей [9], врождённый мастоцитоз встречался в 23% случаев.

Ограничения исследования

Мастоцитоз является редким заболеванием.

Формирование выборки для изучения структуры заболевания требует большого количества времени.

Отсутствие каких-либо отечественных исследований, посвящённых изучению эпидемиологических особенностей кожного мастоцитоза у детей в Российской Федерации.

Существуют сложности в проведении сравнительного анализа с эпидемиологическими исследованиями других стран по причине разнородности дизайна, методик статистических расчётов.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проведение эпидемиологических исследований редких заболеваний помогает понять степень распространения и характер особенностей их течения в конкретном регионе. Москва — огромный мегаполис с численностью населения более 12 миллионов. Следовательно, эпидемиологические данные, полученные в результате исследования, можно экстраполировать на другие регионы нашей страны. Рост заболеваемости в детской популяции и доли кожного мастоцитоза в структуре кожных болезней в последние годы демонстрирует необходимость формирования интереса и привлечения внимания медицинской общественности к данной патологии.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Вклад авторов. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией). Наибольший вклад распределён следующим образом: Е.И. Касихина — концепция и дизайн исследования, обзор литературы, написание текста; Н.Н. Потехаев — написание текста и редактирование статьи; А. Окенаева — сбор и анализ данных, обзор литературы; М.Н. Острецова — сбор и анализ литературных источников; М.А. Иванова — написание текста, анализ статистических данных; О.Л. Новожилова — анализ статистических данных; О.В. Жукова — редактирование статьи.

ADDITIONAL INFORMATION

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Authors' contribution. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work. E.I. Kasikhina — study concept and design, literature review, text writing; N.N. Potekhaev — writing and editing the article; A. Okenaeva — data collection and analysis, literature review; M.N. Ostretsova — collection and analysis of literary sources; M.A. Ivanova — text writing, statistical data analyzing; O.L. Novozhilova — statistical data analyzing; O.V. Zhukova — article editing.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Kaszuba A., Sławińska M., Żółkiewicz J., et al. Mastocytosis and skin cancer: The current state of knowledge // *Int J Mol Sci.* 2023. Vol. 24, N 12. P. 9840. doi: 10.3390/ijms24129840
2. Valent P., Akin C., Sperr W.R., et al. New insights into the pathogenesis of mastocytosis: Emerging concepts in diagnosis and therapy // *Ann Rev Pathol.* 2023. N 18. P. 361–386. doi: 10.1146/annurev-pathmechdis-031521-042618
3. Valent P., Hartmann K., Schwaab J., et al. Personalized management strategies in mast cell disorders: ECNM-AIM user's guide for daily clinical practice // *J Allergy Clin Immunol.* 2022. Vol. 10, N 8. P. 1999–2012.e6. doi: 10.1016/j.jaip.2022.03.007
4. Hussain S.H. Pediatric mastocytosis // *Curr Opinion Pediatrics.* 2020. Vol. 32, N 4. P. 531–538. doi: 10.1097/MOP.0000000000000922
5. Wolff K., Komar M., Petzelbauer P. Clinical and histopathological aspects of cutaneous mastocytosis // *Leukemia Res.* 2001. Vol. 25, N 7. P. 519–528. doi: 10.1016/s0145-2126(01)00044-3
6. Hartmann K., Henz B.M. Mastocytosis: Recent advances in defining the disease // *Br J Dermatol.* 2001. Vol. 144, N 4. P. 682–695. doi: 10.1046/j.1365-2133.2001.04123.x
7. Sagher F. Milestones in dermatology. XX. Mast cell disorders; the changing aspect of urticaria pigmentosa from a pure cutaneous to a systemic disease // *Exc Med Dermatol Venereol.* 1956. Vol. 10, N 8. P. 311–313.
8. Degos R., Egos R., Delort J., et al. [Bullous mastocytosis; urticaria pigmentosa, diffuse mastocyte reticulosis, bullous eruptions. (French)] // *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr.* 1954. Vol. 61, N 4. P. 340–341.
9. Méni C., Bruneau J., Georgin-Lavialle S., et al. Paediatric mastocytosis: A systematic review of 1747 cases // *Br J Dermatol.* 2015. Vol. 172, N 3. P. 642–651. doi: 10.1111/bjd.13567
10. Cohen S.S., Skovbo S., Vestergaard H., et al. Epidemiology of systemic mastocytosis in Denmark // *Br J Dermatol.* 2014. Vol. 166, N 4. P. 521–528. doi: 10.1111/bjh.12916
11. Azaña J.M., Torrelo A., Matito A. Update on mastocytosis (Part 1): Pathophysiology, clinical features, and diagnosis // *Actas Dermosifiliogr.* 2016. Vol. 107, N 1. P. 5–14. doi: 10.1016/j.ad.2015.09.007
12. Lange M., Nedoszytko B., Górska A., et al. Mastocytosis in children and adults: Clinical disease heterogeneity // *Arch Med Sci.* 2012. Vol. 8, N 3. P. 533–541. doi: 10.5114/aoms.2012.29409
13. Brockow K. Epidemiology, prognosis, and risk factors in mastocytosis // *Immunol Allergy Clin North Am.* 2014. Vol. 34, N 2. P. 283–295. doi: 10.1016/j.jiac.2014.01.003
14. Tüysüz G., Özdemir N., Apak H., et al. Childhood mastocytosis: Results of a single center // *Turkish Arch Ped.* 2015. Vol. 50, N 2. P. 108–113. doi: 10.5152/tpa.2015.2332
15. Lange M., Nedoszytko M., Renke J., et al. Clinical aspects of paediatric mastocytosis: A review of 101 cases // *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2013. Vol. 27, N 1. P. 97–102. doi: 10.1111/j.1468-3083.2011.04365.x
16. Kiszewski A.E., Durán-Mckinster C., Orozco-Covarrubias L., et al. Cutaneous mastocytosis in children: A clinical analysis of 71 cases // *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004. Vol. 18, N 3. P. 285–290. doi: 10.1111/j.1468-3083.2004.00830.x
17. Güneş Bilgili S., Karadağ A.S., Takci Z., et al. Comparison of cutaneous mastocytosis with onset in children and adults // *Turkish J Med Sci.* 2014. Vol. 44, N 3. P. 504–510. doi: 10.3906/sag-1303-36
18. Klaiber N., Kumar S., Irani A.M. Mastocytosis in children // *Curr Allergy Asthma ReP.* 2017. Vol. 17, N 11. P. 80. doi: 10.1007/s11882-017-0748-4
19. Valent P., Oude Elberink J.N., Gorska A., et al.; Study Group of the European Competence Network on Mastocytosis (ECNM). The Data Registry of the European Competence Network on Mastocytosis (ECNM): Set Up, Projects, and Perspectives // *J Allergy Clin Immunol.* 2019. Vol. 7, N 1. P. 81–87. doi: 10.1016/j.jaip.2018.09.024
20. Vakirlis E., Theodosiou G., Apalla Z., et al. A retrospective epidemiological study of skin diseases among pediatric population attending a tertiary dermatology referral center in Northern Greece // *Clin Cosmet Investig Dermatol.* 2017. N 10. P. 99–104. doi: 10.2147/CCID.S130126
21. Criscuolo M., Fianchi L., Maraglino A.M., Pagano L. Mastocytosis: One word for different diseases // *Oncol Ther.* 2018. Vol. 6, N 2. P. 129–140. doi: 10.1007/s40487-018-0086-2

REFERENCES

1. Kaszuba A, Sławińska M, Żółkiewicz J, et al. Mastocytosis and Skin Cancer: The Current State of Knowledge. *Int J Mol Sci.* 2023;24(12):9840. doi: 10.3390/ijms24129840
2. Valent P, Akin C, Sperr WR, et al. New insights into the pathogenesis of mastocytosis: Emerging concepts in diagnosis and therapy. *Ann Rev Pathol.* 2023;18:361–386. doi: 10.1146/annurev-pathmechdis-031521-042618
3. Valent P, Hartmann K, Schwaab J, et al. Personalized management strategies in mast cell disorders: ECNM-AIM user's guide for daily clinical practice. *J Allergy Clin Immunol.* 2022;10(8):1999–2012.e6. doi: 10.1016/j.jaip.2022.03.007
4. Hussain SH. Pediatric mastocytosis. *Curr Opinion Pediatrics.* 2020;32(4):531–538. doi: 10.1097/MOP.0000000000000922
5. Wolff K, Komar M, Petzelbauer P. Clinical and histopathological aspects of cutaneous mastocytosis. *Leukemia Res.* 2001;25(7):519–528. doi: 10.1016/s0145-2126(01)00044-3
6. Hartmann K, Henz BM. Mastocytosis: Recent advances in defining the disease. *Br J Dermatol.* 2001;144(4):682–695. doi: 10.1046/j.1365-2133.2001.04123.x
7. Sagher F. Milestones in dermatology. XX. Mast cell disorders; the changing aspect of urticaria pigmentosa from a pure cutaneous to a systemic disease. *Exc Med Dermatol Venereol.* 1956;10(8):311–313.
8. Degos R, Egos R, Delort J, et al. [Bullous mastocytosis; urticaria pigmentosa, diffuse mastocyte reticulosis, bullous eruptions. (French)]. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr.* 1954;61(4):340–341.
9. Méni C, Bruneau J, Georgin-Lavialle S, et al. Paediatric mastocytosis: A systematic review of 1747 cases. *Br J Dermatol.* 2015;172(3):642–651. doi: 10.1111/bjd.13567
10. Cohen SS, Skovbo S, Vestergaard H, et al. Epidemiology of systemic mastocytosis in Denmark. *Br J Dermatol.* 2014;166(4):521–528. doi: 10.1111/bjh.12916
11. Azaña JM, Torrelo A, Matito A. Update on mastocytosis (Part 1): Pathophysiology, clinical features, and diagnosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107(1):5–14. doi: 10.1016/j.ad.2015.09.007
12. Lange M, Nedoszytko B, Górska A, et al. Mastocytosis in children and adults: Clinical disease heterogeneity. *Archives of Medical Science.* 2012;8(3):533–541. doi: 10.5114/aoms.2012.29409

13. Brockow K. Epidemiology, prognosis, and risk factors in mastocytosis. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2014;34(2):283–295. doi: 10.1016/j.iac.2014.01.003
14. Tüysüz G, Özdemir N, Apak H, et al. Childhood mastocytosis: Results of a single center. *Turkish Arch Ped.* 2015;50(2):108–113. doi: 10.5152/tpa.2015.2332
15. Lange M, Niedoszytko M, Renke J, et al. Clinical aspects of paediatric mastocytosis: A review of 101 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2013;27(1):97–102. doi: 10.1111/j.1468-3083.2011.04365.x
16. Kiszewski AE, Durán-Mckinster C, Orozco-Covarrubias L, et al. Cutaneous mastocytosis in children: A clinical analysis of 71 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004;18(3):285–290. doi: 10.1111/j.1468-3083.2004.00830.x
17. Güneş Bilgili S, Karadağ AS, Takci Z, et al. Comparison of cutaneous mastocytosis with onset in children and adults. *Turkish J Med Sci.* 2014;44(3):504–510. doi: 10.3906/sag-1303-36
18. Klaiber N, Kumar S, Irani AM. Mastocytosis in children. *Curr Allergy Asthma ReP.* 2017;17(11):80. doi: 10.1007/s11882-017-0748-4
19. Valent P, Oude Elberink JN, Gorska A, et al.; Study Group of the European Competence Network on Mastocytosis (ECNM). The Data Registry of the European Competence Network on Mastocytosis (ECNM): Set Up, Projects, and Perspectives. *J Allergy Clin Immunol.* 2019;7(1):81–87. doi: 10.1016/j.jaip.2018.09.024
20. Vakirlis E, Theodosiou G, Apalla Z, et al. A retrospective epidemiological study of skin diseases among pediatric population attending a tertiary dermatology referral center in Northern Greece. *Clin Cosmet Investig Dermatol.* 2017;10:99–104. doi: 10.2147/CCID.S130126
21. Criscuolo M, Fianchi L, Maraglino AM, Pagano L. Mastocytosis: One word for different diseases. *Oncol Ther.* 2018;6(2):129–140. doi: 10.1007/s40487-018-0086-2

ОБ АВТОРАХ

- * **Касихина Елена Игоревна**, канд. мед. наук;
адрес: Россия, 119071, Москва, Ленинский пр-т, д. 17;
ORCID: 0000-0002-0767-8821;
eLibrary SPIN: 2244-5426;
e-mail: kasprof@bk.ru
- Потекаев Николай Николаевич**, д-р мед. наук, профессор;
ORCID: 0000-0002-9578-5490;
eLibrary SPIN: 8862-5688;
e-mail: klinderma@mail.ru
- Иванова Маиса Афанасьевна**, д-р мед. наук, профессор;
ORCID: 0000-0002-7714-7970;
eLibrary SPIN: 1518-2481;
e-mail maisa961@mail.ru
- Жукова Ольга Валентиновна**, д-р мед. наук, профессор;
ORCID: 0000-0001-5723-6573;
eLibrary SPIN: 8584-7564;
e-mail: klinderma@inbox.ru
- Новожилова Ольга Леонидовна**;
ORCID: 0000-0003-2897-3798;
eLibrary SPIN: 2695-6936;
e-mail: novozhilova.o@mail.ru
- Острецова Мария Николаевна**, канд. мед. наук;
ORCID: 0000-0003-3386-1467;
eLibrary SPIN: 5767-7621;
e-mail: ostretsova-mn@rudn.ru
- Окенаева Айжан**;
ORCID: 0000-0002-8094-0128;
eLibrary SPIN: 9116-2940;
e-mail: okenaeva61@mail.ru

AUTHORS' INFO

- * **Elena I. Kasikhina**, MD, Cand. Sci. (Med.);
address: 17 Leninsky prospekt, 119071 Moscow, Russia;
ORCID: 0000-0002-0767-8821;
eLibrary SPIN: 2244-5426;
e-mail: kasprof@bk.ru
- Nikolay N. Potekaev**, MD, Dr. Sci. (Med.), Professor;
ORCID: 0000-0002-9578-5490;
eLibrary SPIN: 8862-5688;
e-mail: klinderma@mail.ru
- Maisa A. Ivanova**, MD, Dr. Sci. (Med.), Professor;
ORCID: 0000-0002-7714-7970;
eLibrary SPIN: 1518-2481;
e-mail maisa961@mail.ru
- Olga V. Zhukova**, MD, Dr. Sci. (Med.), Professor;
ORCID: 0000-0001-5723-6573;
eLibrary SPIN: 8584-7564;
e-mail: klinderma@inbox.ru
- Olga L. Novozhilova**;
ORCID: 0000-0003-2897-3798;
eLibrary SPIN: 2695-6936;
e-mail: novozhilova.o@mail.ru
- Maria N. Ostretsova**, MD, Cand. Sci. (Med.);
ORCID: 0000-0003-3386-1467;
eLibrary SPIN: 5767-7621;
e-mail: ostretsova-mn@rudn.ru
- Aizhan Okenava**;
ORCID: 0000-0002-8094-0128;
eLibrary SPIN: 9116-2940;
e-mail: okenaeva61@mail.ru

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author