

УДК 616-018.2-006.3

# МАСТОЦИТОЗ — ПЕРВИННА АПУДОМА ДИФУЗНОЇ НЕЙРОЕНДОКРИННОЇ АПУД-СИСТЕМИ ОРГАНІЗМУ: КЛІНІЧНІ «МАСКИ», ОСОБЛИВОСТІ ПЕРЕБІГУ

О.О. Абрагамович, Л.Ф. Лисак, О.Г. Хогосевич, О.В. Зварич,  
Ю.І. Любащенко, Р.К. Жураєв, У.О. Абрагамович, Нажмеддін Мохаммад

Львівський національний медичний університет ім. Данила Галицького  
Львівська обласна клінічна лікарня

**Ключові слова:** мастоцитоз, тучні клітини (лаброцити, мастоцити, клітини Еріха), первинна апудома, АПУД-система.

*Я мрію, щоб молоді лікарі вчилися не на своїх помилках, бо «errare humanum est — людині властиво помилятися», а навпаки — на помилках наших оберігалися у своїй практичній діяльності*

Проф. Д. Луцик

Діагностика та лікування уражень АПУД-системи — первинних (ідіопатичне первинне ураження апудоцитів) та вторинних (ураження апудоцитів внаслідок інших захворювань) апудом — залишаються нерозв'язаною проблемою, з якою стикаються у роботі не тільки сімейні лікарі, фахівці загального профілю, а й спеціалісти вузького профілю, в коло професійних обов'язків яких входить знання гастроентерологічної ендокринології.

Мастоцитоз (mastocytosis; нім. mast [ig] — тучний + cutis клітина + osis), або первинна апудома, — це невідомої етіології та недостатньо з'ясованого патогенезу хронічне захворювання, зумовлене проліферацією лаброцитів (тучних клітин), які інфільтрують уражені тканини органів та систем хворого [2, 6, 9, 13].

Розрізняють шкірний і системний (шкірно-вісцеральний) мастоцитози.

*Види мастоцитозу (критерії ВООЗ):*

- шкірний мастоцитоз;
- системний мастоцитоз (СМ), асоційований з гематологічними захворюваннями;
- безбольовий системний мастоцитоз;
- агресивний системний мастоцитоз;
- мастоцитна лейкемія;
- мастоцитна саркома;
- позашкірна мастоцитома.

Клінічні прояви мастоцитозу зумовлені: 1) вивільненням медіаторів тучних клітин — свербіж, гіперемія обличчя, серцебиття, судинний колапс, шлунковий дистрес, переймоподібний біль у животі, головний біль, зміни шкіри (пігментна кропив'янка); 2) фіброзом уражених органів [2, 5, 8].

Є кілька форм шкірного мастоцитозу: плямисто-папульозна, телеангіектазна, вузлова, дифузна і бульозна. Плямисто-папульозний мастоцитоз, або пігментна кропив'янка, розвивається в будь-якому віці. Характеризується розсіяними коричневими плямами і (або) папулами діаметром 3—8 мм. Висипка виникає спалахоподібно. Виявляється симптом Унни — Дар'є: після механічного подразнення елементи висипки червоніють, перетворюються у міхурі. Це пояснюється вивільненням із лаброцитів біологічно активних речовин (гістаміну, серотоніну, брадикініну). У деяких хворих поряд із папульозною і плямистою висипкою на шкірі та слизовій оболонці порожнини рота виникає значна кількість телеангіектазій (телеангіектазний мастоцитоз) [10, 12].

Вузловий мастоцитоз частіше виникає в дітей віком до 2 років, зокрема й новонароджених характеризується поодинокими або розсіяними всією поверхнею шкіри плоскими, жовтуватими бляшками діаметром 1,5 см, які в ділянці природних складок можуть зливатися, утворювати вогнища ураження з нерівною поверхнею [3, 14].

Дифузний мастоцитоз виявляють у дітей і дорослих, характеризується дифузним ураженням шкіри. Вогнища з чіткими контурами, жовтуваті, м'яко-еластичні або щільної консистенції, поверхня гладенька або нагадує шкірку апельсина. Хворих часто непокоїть свербіж.

Бульозний мастоцитоз здебільшого діагностують у дітей до 2 років, характеризується появою на шкірі міхурів з прозорим вмістом, в якому можна виявити лаброцити [2, 4].

Системний мастоцитоз (СМ) — системні ураження, зумовлені гіперплазією тучних клітин у

кістковому мозку, шкірі, слизовій оболонці шлунково-кишкового тракту, підшлунковій залозі, печінці, селезінці, легенях, нирках, тимусі, кістках і вкрай рідко — нервовій системі [1]. СМ діагностують рідко, в дорослих — у 2,8 разу частіше, ніж у дітей. Уперше СМ описано J.M. Ellis у 1949 році. За результатами досліджень одних авторів, СМ є у 10% від всіх різновидів мастоцитозу, інших — від 2 до 4,5%. Є інформація, що СМ без шкірних виявів виявляють у 1% випадків, хоча висловлюється думка про значне заниження цієї цифри, адже такий клінічний варіант СМ без висипки складно діагностується. За перебігом СМ може бути доброякісним та злоякісним. До злоякісних СМ належать тучноклітинний лейкоз, тучноклітинна саркома, варіанти, асоційовані з лімфомами, новоутвореннями, злоякісними гематологічними захворюваннями.

Периферійні лімфатичні вузли у хворих на СМ часто збільшуються, частіше це пахвові, кубітальні, шийні; характерним для цієї лімфаденопатії є те, що немає їхнього розпаду та розплавлення.

СМ доволі часто (до 71%) супроводжується ураженням кісткової тканини, що виявляється остеопорозом та остеоартрозом. У дітей — це вогнищеве ураження, а в дорослих — дифузне. Бувають випадки, коли ураження кісток випереджає шкірні прояви СМ, у більшості випадків їхній перебіг доброякісний.

Приблизно 45—60% хворих на СМ притаманна гепатомегалія, хоча є публікації, в яких стверджується, що печінка збільшена лише у кожного 8-го хворого. Її інфільтрація лаброцитами частіше призводить до фіброзу і дуже рідко до цирозу. Спленомегалія — один із симптомів СМ, який буває у 11—61% хворих. Зазвичай має доброякісний перебіг, але в окремих випадках супроводжується вираженою тромбоцитопенією та протромбінопенією, що є підставою до проведення спленектомії. Гістологічними дослідженнями встановлено, що внаслідок інфільтрації селезінки мастоцитами виникають вогнища фібриноїдного некрозу. Часто у пацієнтів із СМ є гепатоспленомегалія. Але тут слід зазначити, що гістологічним дослідженням біоптатів печінки та селезінки не завжди вдається виявити інфільтрації з лаброцитів. У цих хворих, окрім скарг, зумовлених місцевим впливом гістаміну (свербіж, відчуття жару, почервоніння та набряк шкіри), можливі системні прояви — головний біль, запаморочення, пароксизми, тахікардія, аритмія, абдомінальний біль, діарея, артеріальна гіпотензія.

Внаслідок високого вмісту гістаміну в стінках шлунка та кишки приблизно 1/3 пацієнтів із СМ скаргатся на біль у животі, метеоризм, нудоту, блювання, проноси, в деяких випадках розвиваються виразки в стравоході (рідко), шлунка (часто) та дванадцятипалій і товстій кишці (рідко), синдром мальабсорбції. Дослідники стверджують, що в більшості цих хворих кислототвірна функція залишається в межах норми.

Ураження нирок при СМ зустрічається дуже рідко. Є поодинокі повідомлення про залучення до

патологічного процесу нирок (фокально-сегментарний гломерулярний гіаліноз) з формуванням нефротичного синдрому і подальшим виникненням ниркового діабету та ниркової недостатності.

У деяких хворих уражується центральна нервова система, що виявляється нападами головного болю, запамороченням, неврозними розладами (плаксивість, роздратованість, швидка зміна настрою), нападами псевдоепілепсії з прикушуванням язика та самовільним сечовиділенням, але без клінічних судом.

Достовірної інформації про характер уражень легенів, тимуса та підшлункової залози, які втягнені в патологічний процес у хворих на СМ, в доступній нам літературі ми не знайшли.

Нерідко СМ поєднується з такими злоякісними гематологічними захворюваннями, як мієлолейкоз, лімфолейкоз, хвороба Ходжкіна, істинна поліцитемія або зі злоякісними новоутвореннями. Вкрай рідко зустрічається тучноклітинний лейкоз. Він закінчується зазвичай летально.

Діагностика СМ ґрунтується на виявленні характерних ознак за результатами клініко-лабораторних та інструментальних обстежень. Показовими є висипання на шкірі у вигляді кругло-овальних плям, вузликів та вузлів темно-червоного, світло- або темно-коричневого кольору. Позитивний феномен Унни — Дар'є: уртикарне набухання висипних елементів у відповідь на механічне подразнення (тертя, дотик теплою предметом тощо). Під час гематологічних досліджень у деяких хворих виявляють анемію, лейкоцитоз, тромбоцитопенію, еозинофілію і значно рідше — мастоцити в периферійній крові. Патогномічною ознакою тучноклітинного лейкозу є атипові мастоцити у стерильному пунктаті. Важливе діагностичне значення має визначення рівнів гістаміну, простагландину D<sub>2</sub> (Pgd<sub>2</sub>) та його метаболітів у сечі, або триптази тучних клітин, що може підвищуватися у цих хворих у кілька разів. Гістологічно виявляють паратрабекулярні скупчення лаброцитів, дифузну інфільтрацію ними червоної пульпи селезінки, перипортальні інфільтрати в печінці та тучноклітинну інфільтрацію перифолікулярних та паракортикальних зон лімфатичних вузлів. Під час секції (розтину) скупчення мастоцитів виявляють у серці, легенях, нирках, слизовій оболонці органів шлунково-кишкового каналу.

Найважливіше диференціювати СМ з карциноїдним синдромом, синдромом Золлінгера — Елісона. Їх єднає діарея, біль у животі і мальабсорбція. Діагностувати СМ допомагають зміни шкіри. Збільшення рівня гастрину характерне для синдрому Золлінгера — Елісона, а рівня серотоніну — для карциноїдного синдрому. Синдром мальабсорбції потребує диференціації з целиакією. Зміни системи кровотворення диференціюють з лейкемією й іншими лімфопроліферативними захворюваннями, збільшення лімфовузлів — з лімфомами.

Лікування СМ є одним з найскладніших завдань практичної медицини. В багатьох випадках терапія виявляється мало- або неефективною. Дотепер во-

на лишається симптоматичною. Анафілаксію лікують введенням адреналіну. Рекомендовано глюкокортикоїди (40—60 мг/добу преднізолону) 10—12 днів, але їхня ефективність виявилась недостатньою. Доцільно застосовувати антигістамінні препарати, зокрема H<sub>1</sub>-гістамінові блокатори першого покоління (тавегіл, фенкарол, задитен), другого (лоратидин, зиртек), третього (еріус, телфаст) у поєднанні з H<sub>2</sub>-гістаміновими блокаторами другого покоління (ранітидин), третього (фамотидин), четвертого (нізатидин), п'ятого (роксатидин) покоління. Цитостатики (метотрекат, 6-меркаптопурин, цитозар, рубоміцин, вінкристин, циклофосфан тощо) виявилися не особливо ефективними для лікування цих хворих. Є повідомлення про ефективність комплексного лікування з використанням проспідину, бікарфену та теоніколу [1].

Наводимо опис клінічного випадку СМ, який зареєстровано в гастроентерологічному відділенні Львівської обласної клінічної лікарні.

Хворий В.І., 39 років, уперше звернувся в консультативну поліклініку Львівської обласної клінічної лікарні в другій половині листопада 2005 року зі скаргами на біль у животі, частіше голодного характеру, печію. Окрім того, вказував на швидку втомлюваність, незначне схуднення, яке пояснював надмірними фізичними навантаженнями, та підвищення температури тіла до 37,4—37,8 °С переважно ввечері, що супроводжувалася ознобом. Клініко-ендоскопічно діагностовано виразкову хворобу дванадцятипалої кишки з локалізацією виразки у цибуліні, у зв'язку з чим хворого госпіталізовано у гастроентерологічне відділення Львівської обласної клінічної лікарні.

З анамнезу захворювання стало відомо, що протягом останніх 3 міс під час перебування в Одеській області пацієнт відчував біль у животі, іноді печію, схудіння, субфебрильну температуру. Хворий розповів епізод, який був близько 15 років під час лікування за місцем проживання в терапевтичному відділенні дільничної лікарні з приводу гарячкового синдрому з ознаками гепатоспленомегалії. Після лікування скарги зникли, документів про це немає. До лікарів більше не звертався, життя не давало змоги займатися своїм здоров'ям, медичного спостереження за хворим не проводили.

Об'єктивно: загальний стан середньої тяжкості, нормостенік, звичайної відживи, шкіра блідо-рожева, помірної вологості, чиста. Периферійні лімфатичні вузли доступні для пальпації, не збільшені; щитоподібна залоза не збільшена; ЧДР 18 за хвилину, в легенях везикулярне дихання, хрипи не вислуховуються; межі серця в нормі, тони звучні, ритмічні, шуми не вислуховуються; язик вологий, негусто обкладений сірим нашаруванням; живіт м'який, чутливий у пілородуоденальній ділянці; ознаки гепатомегалії, печінка збільшена, її розміри за Курловим 11,0 × 9,0 × 7,0 см, край еластичний, загострений; селезінка біля краю реберної дуги зліва; периферійних набряків немає; фізіологічні випорожнення в нормі.

*Результати лабораторних методів дослідження:*

Загальний аналіз крові: еритроцити —  $3,6 \times 10^{12}/л$ , гемоглобін — 111,0 г/л, колірний показник 0,9, тромбоцити —  $144,0 \times 10^9/л$ , ретикулоцити — 17,0%, еозинофіли — 4,0%, клітини за типом мієлоцитів — 12,0%, юні — 0%, паличкоядерні — 8,0%, сегментоядерні — 48,0%, лімфоцити — 26,0%, моноцити — 2,0%, анізоцитоз, ШОЕ 50,0 мм/год; загальний аналіз сечі (тричі): змін не виявлено; копрограма в межах норми; біохімічний аналіз крові: білірубін — 13,8 мкмоль/л, тимолова проба — 1,8 ОД, загальний білок — 76,6 г/л, альбуміни — 53,4%,  $\alpha_1$ -глобуліни — 6,0%,  $\alpha_2$ -глобуліни — 13,8%,  $\beta$ -глобуліни — 12,8%,  $\gamma$ -глобуліни — 13,9%, глюкоза — 4,7 ммоль/л, холестерин — 4,1 ммоль/л,  $\beta$ -ліпопротеїди — 36,0 ОД, креатинін — 0,130 ммоль/л, сечовина — 5,4 ммоль/л, калій — 4,6 ммоль/л, натрій — 138,0 ммоль/л, залізо — 12,8 мкмоль/л, амілаза — 12,6 мг / (год × мл), АсАТ — 0,12 ммоль / (г × л), АлАТ — 0,46 ммоль/г × л, лужна фосфатаза — 285 ОД/л, С-реактивний протеїн — 4+, антитрептолізин-0 165 МО/мл, ревматоїдний фактор — від'ємний, LE-клітини — відсутні; коагулограма: протромбіновий час — 19,1', протромбіновий індекс — 73,0%, загальний фібриноген — 3,6 г/л, фібриноген «Б» — 2+, етаноловий тест — позитивний; посів крові на стерильність і гемокультуру (двічі): відсутній ріст аеробної флори; імунологічне дослідження крові на маркери вірусних гепатитів: HBsAg (–) від'ємний, AntiHBsAg загальний (–) від'ємний, AntiHCV IgG (–) від'ємний; ЕКГ — ритм синусовий, з частотою серцевих скорочень 82 уд./хв, електрична вісь серця відхилена вліво, ознаки дифузних змін міокарда лівого шлуночка; езофагогастродуоденофіброскопія: виразка цибуліни дванадцятипалої кишки діаметром 0,7 см, з рівними краями, вкрита фібрином; фіброколоноскопія: хронічний коліт; ЕхоКГ: розміри камер серця в межах норми, відхилень у структурі клапанів не зареєстровано; рентгенографія органів грудної клітки: патологічних відхилень не виявлено; УЗД внутрішніх органів: печінка на 1,5 см виступає з-під краю реберної дуги, край гострий, структура однорідна, вогнищевих утворень не виявлено; ворітна вена розширена до 16 мм, прохідна; печінкові вени не змінені, селезінкова вена 12 мм; селезінка збільшена (59 × 154 мм), однорідна; жовчний міхур без особливостей.

З огляду на діагностовану у хворого виразкову хворобу дванадцятипалої кишки, проведено лікування із застосуванням потрійного антигелікобактерного лікування, що призвело до рубцювання виразки (за результатами контрольної езофагогастродуоденофіброскопії) та стихання абдомінального болювого синдрому. Проте у хворого утримувалися стійка гіпертермія в межах 37,4—37,5 °С зранку до 38,3—38,5 °С увечері, прогресувала загальна слабкість, швидка втомлюваність та суттєві зміни системи крові (ретикулоцитоз 17,0%, мієлоцитоз 10—12 клітин, висока ШОЕ — 50—62 мм/год), що дало підстави запідозрити мієлопроліферативне захворювання. Зауважимо, що і на цій стадії хвороби ха-

раактерних для СМ симптомів, зокрема шкірних проявів, не було. Разом з тим в алгоритмі обстежень передбачалося виключення інфекційних хвороб — інфекційного ендокардиту, сепсису з невідомого джерела, черевного тифу. Хворого консульгував інфекціоніст, проведено посіви на стерильність і гемокультуру — ознак інфекційних захворювань не виявлено. Антибіотикотерапія *ex juvantibus* виявилася неефективною (цефтріаксон 1,0 г внутрішньовенно 2 рази/добу). Під час перебування у гастроентерологічному відділенні пацієнта двічі консульгував гематолог, двічі проводили стерильну пункцію: мієлограма № 1 — субтотальна трансформація кісткового мозку клітинами за типом мієлоцитів, ядра різної форми, з відростком, двоядерні, цитоплазма різної форми з дрібною рожевою зернистістю, дегенеративними змінами, мітози клітин без особливостей, червоний паросток без особливостей, представлені базо- та поліхроматофіли, мегакаріоцитний паросток збережений, мегакаріоцити діючі; мієлограма № 2 — стерильний пунктат нормоцелюлярний, дозріваючі клітини гранулоцитного паростка (промієлоцити та мієлоцити), виражено збільшена кількість базофілів, нормобластний тип еритропоезу, представлений переважно нормоцитами, мегакаріоцитний паросток звужений, поодинокі мегакаріоцити функціонально повноцінні. Для дообстеження за рекомендацією гематолога з підозрою на мієлопроліферативний синдром (мієлоцитоз, лімфома не-Годжкіна) хворого було проведено в гематологічне відділення, де після дообстеження, зокрема і стерильної пункції, та консультації провідними гематологами-клініцистами гематологічне захворювання не підтверджено. Пацієнта повернено в гастроентерологічне відділення Львівської обласної клінічної лікарні.

Зберігався гарячковий та гепатолієнальний синдром, прогресувала спленомегалія. У хворого з'явилася короткочасна (до 30—40 хв) еритематозна мультиформна висипка на шкірі грудної клітки, живота та кінцівках без свербіжів, яка зникла самостійно та безслідно. Тоді підшкірно на животі пропальпувалося кілька дрібних (0,2 × 0,2 см) щільних неболючих вузликів. Пацієнтові проведено повторне повне обстеження (лабораторне, комп'ютерна томографія органів черевної порожнини, ехокардіографія, ультразвукове обстеження печінкових вен, басейну ворітної вени для виявлення ознак портальної гіпертензії). Результати комп'ютерної томографії черевної порожнини: печінка збільшена у розмірах, контури чіткі, рівні, без ділянок патологічної щільності, ворітна вена розширена до 19,2 мм, жовчний міхур з чіткими рівними контурами, однорідної щільності 32,3 × 19,8 × 46 мм, біля середнього краю печінки незначна кількість вільної рідини до 4,5 мл, селезінкова вена до 26,7 мм, підшлункова залоза однорідна не збільшена, нирки без ділянок патологічної щільності, розміщені типово, на рівні огляду збільшених лімфатичних вузлів не виявлено. Висновок: гепатоспленомегалія, портальна гіпертензія, незначний асцит. Проведено пункційну біопсію печінки: загальна балково-час-

точкова будова збережена, гепатоцити монотипні, частина клітин має ознаки інтрацелюлярного білірубіностазу, порталні канали незначно склерозовані, містять змішаноклітинний інфільтрат, в якому є суттєвий залишок еозинофілів, спостерігається вогнищева гіперплазія клітин Купффера.

Обстеження давало підстави заперечити цирозну трансформацію печінки. В поєднанні з результатами попередніх обстежень, відсутністю клінічного ефекту від антибіотиків, беручи до уваги особливості клінічного перебігу (інтермітувальна лихоманка, гепатолієнальний синдром, еритематозно-мультиформна висипка, підшкірні вузлики, ознаки серозиту) було припущено, що це випадок недиференційованого дифузного захворювання сполучної тканини. Призначено імунологічне обстеження для виявлення опортуністичної інфекції. Результати: антистрептолізин — 0 170 МО/мл, С-реактивний протеїн — 30,0 мг/л, ревматоїдний фактор — 0 МО/мл, Anti-Chlamydia trachomatis IgA — 0,31 ОГ/мл, Anti-Chlamydia trachomatis IgG — 0,28 ОГ/мл, Anti-Toxo IgG — 9,4 МО/мл, Anti-HSV type 1 IgG — 0,73 ОГ/мл, Anti-HSV type 2 IgG — 0,32 ОГ/мл, Anti-EBV IgG — 0,12 ОГ/мл, Anti-CMV IgG — 9,8 МО/мл, HbsAg — 0,20 ОГ/мл, Anti-H. pylori — 1,0 ОД/мл. Вищими запорогові виявилися тільки показники СРП, Anti-CMV IgG і HbsAg. Хворому було призначено пульс-терапію метилпреднізолоном (250,0 мг внутрішньовенно щодоби) з поступовим зниженням дози і переходом на пероральне вживання медролу 16 мг/добу. Після терапії глюкокортикоїдами у високих дозах стан хворого поліпшився (нормалізувалася температура тіла, стала рідшою висипка на шкірі), але короткотривало. Через 2 тиж від призначення глюкокортикоїдів рецидивував гарячковий синдром, прогресували астеничний синдром і спленомегалія, наростала анемія (гемоглобін 102,0—95,0 г/л), збільшувалося ШОЕ — з 42 до 65 мм/год. Хворому повторно (вчетверте) за останні 2 міс проведено діагностичну стерильну пункцію та пункцію вузлів на передній черевній стінці, що дало підстави встановити діагноз «Мастоцитоз». Для продовження лікування хворого направлено у гематологічне відділення. Попри активне комплексне лікування через 2 міс 23.02.2006 р. хворий в гематологічному відділенні 5-ї лікарні м. Львова помер. Встановлено (протокол розтину № 163 від 23.02.2006 р.) діагноз:

1. Системний мастоцитоз (мастоклітинна лейкемія) з генералізованим ураженням шкіри, внутрішніх органів, кісткового мозку, лімфоїдної тканини.

2. Гепатоспленомегалія. Синдром портальної гіпертензії: асцит (600,0 мл), розширення вен стравоходу. Кахексія.

Висновок: у хворого В.І., 39 років, рідкісна хвороба «системний мастоцитоз» з генералізованим ураженням шкіри, внутрішніх органів, кісткового мозку, лімфоїдної тканини. Причиною смерті хворого стала інтоксикація.

Таким чином, результати прижиттєвого клініко-лабораторного та інструментального обстеження, а

також секція підтверджують у хворого тяжку генералізовану форму системного мастоцитозу з переважним ураженням внутрішніх органів (печінки, селезінки), кісткового мозку, інфільтрованих лаброцитами, з септичним перебігом. Діагностику робили після виявлення симптоматичної ульceraції слизової оболонки цибулини дванадцятипалої кишки на догоспітальному етапі. Це і стало підставою до направлення хворого на лікування в спеціалізоване гастроентерологічне відділення. На нашу думку, хвороба тривала приблизно 15 років. Причини летального кінця: нез'ясування причини виникнення гепатоспленомегалії, гіпертермії на початку захворювання (внаслідок чого проводилося симптоматичне ліку-

вання), відсутність моніторингу за станом здоров'я хворого, запізніле його звернення по медичну допомогу, недостатня обізнаність лікарів загального та вузьких профілів з проблемою діагностики та лікування СМ, відсутність ефективних препаратів для лікування СМ на термінальній стадії.

Цим клінічним випадком акцентуємо увагу інтернів на вивченні проблеми первинних та вторинних апудопатій, закономірностей їхніх проявів та перебігу, які останніми десятиріччями, внаслідок патоморфозу нозологій, рідко виявляються класичними симптомами, а також на конструктивній співпраці з гематологами, до компетенції яких належать хворі цього профілю.

#### СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Касимов Н.К. Системный мастоцитоз // Клини. медицина.— 1990.— № 4.— С. 102—106.
2. Akin C., Metcalfe D.D. Systemic mastocytosis // Ann. Rev. Med.— 2004.— N 55.— P. 419—432.
3. Bain B.J. Systemic mastocytosis and other mast cell neoplasms // Br. J. Haematol.— 1999.— Vol. 106, N 1.— P. 9—17.
4. Brockow K., Scott L.M., Worobec A.S. et al. Regression of urticaria pigmentosa in adult patients with systemic mastocytosis: correlation with clinical patterns of disease // Arch. Dermatol.— 2002.— Vol. 138, N 6.— P. 785—790.
5. Jensen R.T. Gastrointestinal abnormalities and involvement in systemic mastocytosis // Hematol. Oncol. Clin. North Am.— 2000.— Vol. 14, N 3.— P. 579—623.
6. Hartmann K., Henz B.M. Mastocytosis: recent advances in defining the disease // Br. J. Dermatol.— 2001.— Vol. 144, N 4.— P. 682—695.
7. Karnam U., Rogers A. Systemic mastocytosis // Dig. Dis.— 1999.— Vol. 17, N 5—6.— P. 299—307.
8. Kumar S., Moody P. Mastocytosis // Pediatr. Rev.— 2001.— Vol. 22, N 1.— P. 33—34.

9. Parker R.I. Hematologic aspects of systemic mastocytosis // Hematol. Oncol. Clin. North Am.— 2000.— Vol. 14, N 3.— P. 557—68.

10. Pauls J.D., Brems J., Pockros P.J. et al. Mastocytosis: diverse presentations and outcomes // Arch. Intern. Med.— 1999.— Vol. 159, N 4.— P. 401—405.

11. Schwartz L.B., Irani A.M. Serum tryptase and the laboratory diagnosis of systemic mastocytosis // Hematol. Oncol. Clin. North Amer.— 2000.— Vol. 14, N 3.— P. 641—657.

12. Soter N.A. Mastocytosis and the skin // Hematol. Oncol. Clin. North Am.— 2000.— Vol. 14, N 3.— P. 537—555.

13. Tefferi A., Li C.Y., Butterfield J.H., Hoagland H.C. Treatment of systemic mast-cell disease with cladribine // N. Engl. J. Med.— 2001.— Vol. 344, N 4.— P. 307—309.

14. Van Toorenbergen A.W., Oranje A.P. Comparison of serum tryptase and urine N-methylhistamine in patients with suspected mastocytosis // Clin. Chim. Acta.— 2005.— Vol. 359, N 1—2.— P. 72—77.

15. Worobec A.S. Treatment of systemic mast cell disorders // Hematol. Oncol. Clin. North Am.— 2000.— Vol. 14, N 3.— P. 659—687.

### МАСТОЦИТОЗ — ПЕРВИЧНАЯ АПУДОМА ДИФФУЗНОЙ НЕЙРОЭНДОКРИННОЙ АПУД-СИСТЕМЫ ОРГАНИЗМА: КЛИНИЧЕСКИЕ «МАСКИ», ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ

О.О. Абрагамович, Л.Ф. Лисак, О.Г. Ходосевич, О.В. Зварич,  
Ю.И. Любашенко, Р.К. Жураев, У.О. Абрагамович, Нажмеддин Мохаммад

В статье дана информация о проблеме диагностики и лечения мастоцитозов, первичных апудом диффузной нейроэндокринной АПУД-системы, с которой встречается в своей практике врач. Описан клинический случай системного мастоцитоза у больного, который поступил в гастроэнтерологическое отделение Львовской областной клинической больницы с «маской» язвенной болезни. Отображены объективные и субъективные трудности диагностического поиска, обусловленные редкостью системного мастоцитоза, особенностями его проявлений и течением.

### MASTOCYTOSIS AS THE PRIMARY APUDOMA OF THE DIFFUSE NEUROENDOCRINE APUD-SYSTEM: CLINICAL MASKS AND PECULIARITIES OF ITS COURSE

O.O. Abragomovich, L.F. Lysak, O.G. Hodosevych, O.V. Zvarych,  
Yu.I. Lyubashchenko, R.K. Zhuraev, U.O. Abragomovich, Nazhmeddin Mohammad

The information about diagnostic and therapeutic challenges of mastocytoses, primary apudomas of diffuse neuroendocrine APUD-system commonly met by the physicians are discussed in the article. The clinical case of the systemic mastocytosis which under the «mask» of peptic ulcer disease was admitted to the gastroenterology department of the Lviv Regional Clinical Hospital is presented. Objective and subjective difficulties in the diagnostic search caused by low frequency of systemic mastocytosis, peculiarities of its course and clinical presentation are described.