

## Ādas mastocitozes histoloģija un imūnfenotips

Ludmila Sokolova, Sergejs Ņikuļšins<sup>1</sup>,  
Ivars Melderis<sup>1</sup>

Rīgas Stradiņa universitāte,

Patoloģijas katedra, Latvija

<sup>1</sup> Bērnu Klīniskā universitātes slimnīca,

Patoloģijas birojs, Latvija

**Ievads.** Mastocīti kā reaktīvas šūnas ir daudzos audos, bet sevišķi ādā, kuņģa un zarnu traktā, respiratorā traktā. Kā reaktīvas šūnas mastocīti var veidot hiperplastiskus vai reaktīvus sakopojumus. Neoplastisku mastocītu proliferāciju ar infiltratīviem sakopojumiem vienā vai vairākos orgānos dēvē par mastocitozi. Pēc PVO klasifikācijas ādas mastocitoze ir atsevišķa klīniskā forma. Savukārt ādas mastocitozei izšķir trīs variantus: *Urticaria pigmentosa*, solitāra ādas mastocitoma un difūza ādas mastocitoze. Aptuveni 80% slimnieku ar citām mastocitozes formām ir ādas mastocitozes simptomātika. Mastocitozes primāras manifestācijas gadījumā rekomendē biopsijas pētījumu, lai apstiprinātu vai izslēgtu saslimšanu.

**Darba mērķis, materiāls un metodes.** Pētījuma mērķis bija apkopot datus par ādas mastocitozes morfoloģiskajām formām biopsiju materiālā. Tika veikts retrospektīvs pētījums, analizējot Bērnu Klīniskās universitātes slimnīcas Patoloģijas biroja operāciju un biopsiju materiālu, kas iegūts laikposmā no 2008. gada līdz 2014. gadam. Mikropreparāti tika krāsoti ar hematoksilīnu un eozīnu (H & E), *Masson trichrom*, *PAS*. Papildus diferenciālai diagnostikai izmantoti arī *Giemsa* krāsojums un imūnhistoķīmiskās reakcijas (IHĶ) ar antigēniem CD117, CD1a, CD68, HLA-DR, S100, Ki-67.

**Rezultāti.** Analizētajā materiālā konstatēti 12 pacienti ar mastocitozes diagnozi. Visos gadījumos morfoloģiskiem pētījumiem nosūtīts ādas biopsijas materiāls, no tiem astoņi *punch* biopsijas un četri ekscīzijas biopsijas materiāls. Pacientu vecums variē no 3,5 mēnešiem līdz 17 gadiem, no tiem septiņi pacienti bija zīdaiņu vecumā. Septiņi pacienti bija vīriešu, pieci – sieviešu dzimuma. Diviem pacientiem klīniskās izpausmes parādījās no dzimšanas. Starp klīniskām izpausmēm prevalēja sārti brūngani makulopapulozi izsitumi uz ekstremitātēm, ķermeņa, retāk uz sejas. Akūtos gadījumos tika konstatētas atsevišķas hemorāģijas, pacientiem ar ilgstošu anamnēzi konstatēta arī ādas pigmentācija. Divos gadījumos slimības izpausme bija solitāri ādas veidojumi. Klīniskās diagnozes trijos gadījumos bija *Urticaria pigmentosa*, 1 – ādas mastocitoma. Četros gadījumos klīniskā diferenciālā diagnoze bija Langerhansa šūnu histiocitoze un dermatīts, divos gadījumos – ādas jaunveidojumi.

H & E krāsojumā histoloģiski dermā tika konstatēti infiltrāti no ovlām un vārpstveida formas šūnām ar gaišu citoplazmu. 9 gadījumos šūnas infiltrēja papillāro dermu un izplatījās retikulārajā dermā tikai ar atsevišķiem sakopojumiem, lokalizējoties perivaskulāri un apkārt ādas piedēkļiem. Trijos gadījumos šūnas veidoja blīvu infiltrātu papillārā un retikulārā dermā. Visos gadījumos *Giemsa* krāsojums vizualizēja metahromatiskas granulas šūnu citoplazmā. IHĶ demonstrēja šūnu izteiktu pozitivitāti uz CD117, daļa šūnu bija vāji pozitīva uz CD68; S100, CD1a un HLA-DR nebija ekspresēti. Proliferācijas aktivitāte (pēc Ki-67) bija zema.

Ņemot vērā šūnu morfoloģiju un IHĶ īpatnības, visos gadījumos konstatēta mastocitoze. Atkarībā no infiltrātu izplatības dermā deviņos gadījumos diagnosticēta *Urticaria pigmentosa* un 3 gadījumos – solitāra ādas mastocitoma.

### Secinājumi.

1. Ādas mastocitozi raksturo tipiska histoloģiskā ainu ar raksturīgu šūnu citomorfoloģiju un infiltrācijas veidu.
2. Visos analizētajos gadījumos konstatēts augsti specifisks un mastocitozei raksturīgs imūnfenotips.
3. Histoloģijas un imūnhistoķīmijas kombinācija ļauj diagnosticēt ādas mastocitozi visos gadījumos un precizēt slimības formu, diferencējot *Urticaria pigmentosa* no ādas mastocitomas.