

Мастоцитоз и синдром активации тучных клеток

Подборка ключевых международных клинических рекомендаций, гайдлайнов и консенсусов от ведущих врачебных обществ

Что изменилось за последние 5 лет

За последние пять лет международные документы занялись не столько описанием болезни, сколько её отграничением от состояний, которые на неё похожи. Согласительное совещание европейских и американских экспертов 2020 года добавило экспрессию CD30 на тучных клетках в малые критерии системного мастоцитоза, выделило мастоцитоз костного мозга в отдельный вариант и прямо назвало наследственную альфа-триптаземию среди причин повышенного базального уровня триптазы. Консорциум Европейской сети компетенций по мастоцитозу (ECNM) и Американской инициативы по заболеваниям тучных клеток (AIM) в 2022 году разделил подтверждённый синдром активации тучных клеток, состояния с активацией клеток без полного набора критериев и неподтвердившееся подозрение, согласовав классификацию с кодами МКБ-10-КМ, а в 2024 году согласовал между собой критерии Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), Международной согласительной классификации (ICC) и собственного консенсуса. Совместная европейско-американская рабочая группа за тот же период зафиксировала методы поиска KIT p.D816V в крови и требования к патоморфологическому заключению. В 2025 году вышел отдельный документ о лечении индолентного мастоцитоза и синдрома активации тучных клеток, потому что новые препараты при клональных заболеваниях тучных клеток одобрили раньше, чем описали их роль в терапии.

Гайдлайны и консенсусы

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
1	Обновлённые диагностические критерии и классификация заболеваний тучных клеток: согласительное предложение	34901755	HemaSphere	13.10.2021	Открытая

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
2	Согласование диагностических критериев мастоцитоза для клинической практики: классификация ВОЗ, Международная согласительная классификация (ICC) и критерии AIM/ECNM	39216803	The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice	30.08.2024	Открытая
3	Глобальная классификация заболеваний, связанных с активацией тучных клеток: предложение консорциума ECNM-AIM, согласованное с МКБ-10-КМ	35623575	The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice	25.05.2022	Открытая
4	Отчёт рабочей группы Комитета по заболеваниям тучных клеток Американской академии аллергологии, астмы и иммунологии (AAAAI): диагностика и ведение синдрома активации тучных клеток	31476322	The Journal of Allergy and Clinical Immunology	30.08.2019	Открытая
5	Предлагаемый диагностический алгоритм для пациентов с подозрением на синдром активации тучных клеток	30737190	The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice	05.02.2019	Открытая
6	Предлагаемый диагностический алгоритм для пациентов с подозрением на мастоцитоз: предложение Европейской сети компетенций по мастоцитозу (ECNM)	24836395	Allergy	19.05.2014	Открытая
7	Персонализированные стратегии ведения при заболеваниях тучных клеток: практическое руководство ECNM-AIM для повседневной клинической работы	35342031	The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice	25.03.2022	Открытая

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
8	Ведение индолентного мастоцитоза и синдрома активации тучных клеток: практические рекомендации Американской коллегии аллергологии, астмы и иммунологии (ACAAI), серия Yardstick	40592381	Annals of Allergy, Asthma & Immunology	30.06.2025	Закрытая
9	Нежелательные реакции на лекарственные и биологические препараты у пациентов с клональными заболеваниями тучных клеток: отчёт рабочей группы Комитета по заболеваниям тучных клеток Американской академии аллергологии, астмы и иммунологии (AAAAI)	30528617	The Journal of Allergy and Clinical Immunology	06.12.2018	Открытая
10	Лекарственная гиперчувствительность при клональных заболеваниях тучных клеток: позиционный документ Европейской сети по лекарственной аллергии (ENDA) и Европейской академии аллергологии и клинической иммунологии (EAACI)	25824492	Allergy	24.04.2015	Закрытая
11	Кожные проявления у пациентов с мастоцитозом: согласительный документ Европейской сети компетенций по мастоцитозу (ECNM), Американской академии аллергологии, астмы и иммунологии (AAAAI) и Европейской академии аллергологии и клинической иммунологии (EAACI)	26476479	The Journal of Allergy and Clinical Immunology	21.10.2015	Открытая
12	Стандарты генетического тестирования при	35283331	The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In	11.03.2022	Открытая

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
	диагностике и оценке прогноза системного мастоцитоза в 2022 году: рекомендации совместной европейско-американской рабочей группы		Practice		
13	Стандарты патоморфологического исследования при диагностике системного мастоцитоза: рекомендации совместной европейско-американской рабочей группы	35724949	The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice	18.06.2022	Открытая
14	Разработка стандартизированного подхода к оценке тучных клеток и эозинофилов в биоптатах тканей: отчёт рабочей группы Комитета по аллергическим заболеваниям кожи Американской академии аллергологии, астмы и иммунологии (AAAAI)	34384610	The Journal of Allergy and Clinical Immunology	09.08.2021	Открытая
15	Уточнённые критерии ответа на лечение при индолентном системном мастоцитозе, предложенные консорциумом ECNM-AIM	35724950	The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice	18.06.2022	Открытая
16	Определение компетенций по заболеваниям тучных клеток при подготовке специалистов и субспециалистов по аллергологии в Европе: позиционный документ Европейской академии аллергологии и клинической иммунологии (EAACI)	42037259	Allergy	27.04.2026	Закрытая

1. Обновлённые диагностические критерии и классификация заболеваний тучных клеток: согласительное предложение

Updated Diagnostic Criteria and Classification of Mast Cell Disorders: A Consensus Proposal.

Журнал: HemaSphere | **Дата:** 13.10.2021 | **Доступ:** Открытая

Рабочее совещание европейских и американских экспертов 2020 года пересмотрело критерии вариантов системного мастоцитоза. Экспрессия CD30 на тучных клетках стала малым критерием, а мастоцитоз костного мозга определён как системный мастоцитоз без кожных поражений и без В- и С-признаков. Базальный уровень триптазы сыворотки выше 20 нг/мл остаётся малым критерием, но авторы прямо оговаривают, что к его повышению приводят также наследственная альфа-триптаземия и различные миелоидные новообразования. Отдельно обновлены критерии синдрома активации тучных клеток и других состояний с участием тучных клеток.

[Оригинал](#)

[Аннотация на русском](#)

2. Согласование диагностических критериев мастоцитоза для клинической практики: классификация ВОЗ, Международная согласительная классификация (ICC) и критерии AIM/ECNM

Harmonization of Diagnostic Criteria in Mastocytosis for Use in Clinical Practice: WHO vs ICC vs AIM/ECNM.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice | **Дата:** 30.08.2024 | **Доступ:** Открытая

Сопоставляет три системы критериев: Международной согласительной классификации (ICC), Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) и совместного консенсуса Американской инициативы по заболеваниям тучных клеток (AIM) и Европейской сети компетенций по мастоцитозу (ECNM). Предлагает согласованный вариант, чтобы результаты ретроспективных исследований можно было сравнивать, а проспективные испытания проводить по единым критериям. Деление на кожный мастоцитоз, варианты системного мастоцитоза и саркому из тучных клеток сохранено. При кожном мастоцитозе и непродвинутых вариантах системного, включая индолентный, продолжительность жизни близка к обычной, а при продвинутых формах, то есть при агрессивном системном мастоцитозе и лейкозе из тучных клеток, она ограничена.

[Читать в Подтеме](#)

[Оригинал](#)

[Аннотация на русском](#)

3. Глобальная классификация заболеваний, связанных с активацией тучных клеток: предложение консорциума ECNM-AIM, согласованное с МКБ-10-КМ

Global Classification of Mast Cell Activation Disorders: An ICD-10-CM-Adjusted Proposal of the ECNM-AIM Consortium.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice | **Дата:** 25.05.2022 | **Доступ:** Открытая

Разграничивает три ситуации, которые в практике смешивают: подтверждённый синдром активации тучных клеток, состояние с активацией клеток без полного набора критериев и неподтвердившееся подозрение. Сами эти состояния отличает от предрасполагающих, среди которых атопия, мастоцитоз и наследственная альфа-триптаземия. Классификацию авторы согласовали с кодами МКБ-10-КМ. Диагноз синдрома по-прежнему требует тяжёлых повторяющихся системных симптомов, диагностического прироста триптазы или другого медиатора тучных клеток и ответа на препараты, которые подавляют активацию клеток, выработку медиаторов или их действие.

[Читать в Подтеме](#)
[Оригинал](#)
[Аннотация на русском](#)

4. Отчёт рабочей группы Комитета по заболеваниям тучных клеток Американской академии алергологии, астмы и иммунологии (AAAAI): диагностика и ведение синдрома активации тучных клеток

AAAAI Mast Cell Disorders Committee Work Group Report: Mast cell activation syndrome (MCAS) diagnosis and management.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology | **Дата:** 30.08.2019 | **Доступ:** Открытая

Формулирует критерии первичного синдрома активации тучных клеток. Системную анафилаксию предлагает распознавать независимо от того, запущена она аллергеном или иным путём, и перечисляет медиаторы активированных тучных клеток, которые лучше всего отличают это состояние от других, а также препараты, действующие на сами клетки либо на их медиаторы. Отдельно обсуждает семейные и соматические мутации, из-за которых тучные клетки становятся легковозбудимыми. Авторы прямо ставят двойную задачу: не пропустить болезнь и не поставить диагноз тем, у кого симптомы объясняются другой патологией.

[Оригинал](#)
[Аннотация на русском](#)

5. Предлагаемый диагностический алгоритм для пациентов с подозрением на синдром активации тучных клеток

Proposed Diagnostic Algorithm for Patients with Suspected Mast Cell Activation Syndrome.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice | **Дата:** 05.02.2019 | **Доступ:** Открытая

Предлагает двухшаговый алгоритм: сначала заподозрить клинически значимую системную активацию тучных клеток, затем подтвердить синдром или исключить его. Развёрнутый синдром встречается редко, а у заметной части направленных пациентов находят аутоиммунное, опухолевое или инфекционное заболевание, не связанное с тучными клетками, либо аллергическое заболевание, не набирающее критериев синдрома. При подтверждении алгоритм выводит на две причины, тяжёлую аллергию и системный мастоцитоз с выраженной активацией клеток.

Оригинал

Аннотация на русском

6. Предлагаемый диагностический алгоритм для пациентов с подозрением на мастоцитоз: предложение Европейской сети компетенций по мастоцитозу (ECNM)

Proposed diagnostic algorithm for patients with suspected mastocytosis: a proposal of the European Competence Network on Mastocytosis.

Журнал: Allergy | **Дата:** 19.05.2014 | **Доступ:** Открытая

Определяет, кого направлять на исследование костного мозга. У взрослых с типичными кожными высыпаниями биопсию обсуждают независимо от базального уровня триптазы. Если высыпаний нет, а есть симптомы, связанные с медиаторами, или другие типичные жалобы, ориентируются на базальный уровень триптазы: при небольшом повышении сначала ищут мутацию KIT в лейкоцитах крови или метаболиты гистамина в моче, а костный мозг исследуют при выявленной KIT D816V, при отчётливо повышенном базальном уровне триптазы (более 25-30 нг/мл) либо при других признаках скрытого мастоцитоза или иного гематологического новообразования. Без KIT D816V и прочих признаков ограничиваются наблюдением за динамикой симптомов и триптазы. Детям исследование костного мозга обычно не требуется даже при повышенной триптазе.

Оригинал

Аннотация на русском

7. Персонализированные стратегии ведения при заболеваниях тучных клеток: практическое руководство ECNM-AIM для повседневной клинической работы

Personalized Management Strategies in Mast Cell Disorders: ECNM-AIM User's Guide for Daily Clinical Practice.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice | **Дата:** 25.03.2022 | **Доступ:** Открытая

Показывает, какие маркёры, алгоритмы, прогностические шкалы и способы лечения применяют при системном мастоцитозе и синдроме активации тучных клеток. Отдельно разбирает осложнения: активацию тучных клеток, поражение костей, неврологические и желудочно-кишечные симптомы и гематологическое прогрессирование, а также сопутствующие IgE-зависимые и IgE-независимые аллергические болезни.

Читать в Подтеме

Оригинал

Аннотация на русском

8. Ведение индолентного мастоцитоза и синдрома активации тучных клеток: практические рекомендации Американской коллегии аллергологии, астмы и иммунологии (ACAAI), серия Yardstick

Management of indolent mastocytosis and mast cell activation syndrome: A clinical yardstick.

Журнал: Annals of Allergy, Asthma & Immunology | **Дата:** 30.06.2025 | **Доступ:** Закрытая

Разбирает лечение той части спектра заболеваний тучных клеток, которую ведёт аллерголог: синдром активации тучных клеток и индолентный системный мастоцитоз. Перечисляет доступные препараты и описывает порядок их применения, опираясь на доказательные данные и мнение экспертов. Такой документ понадобился потому, что новые средства при клональных заболеваниях тучных клеток одобрили раньше, чем описали их роль в терапии.

Оригинал

Аннотация на русском

9. Нежелательные реакции на лекарственные и биологические препараты у пациентов с клональными заболеваниями тучных клеток: отчёт рабочей группы Комитета по заболеваниям тучных клеток Американской академии аллергологии, астмы и иммунологии (AAAAI)

Adverse reactions to drugs and biologics in patients with clonal mast cell disorders: A Work Group Report of the Mast Cells Disorder Committee, American Academy of Allergy, Asthma & Immunology.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology | **Дата:** 06.12.2018 | **Доступ:** Открытая

Показывает, на чём основаны перечни препаратов, которые в открытых источниках относят к активаторам тучных клеток. Данные в них не разделяют приматов, грызунов и линии тучных клеток, доза не учитывается, прежняя переносимость препарата и её последствия тоже. При этом у части пациентов с мастоцитозом реакции действительно возникают чаще, прежде всего на яд перепончатокрылых и на лекарства. Разбирает по группам препаратов, как решать вопрос о назначении при клональном заболевании тучных клеток.

Оригинал

Аннотация на русском

10. Лекарственная гиперчувствительность при клональных заболеваниях тучных клеток: позиционный документ Европейской сети по лекарственной аллергии (ENDA) и Европейской академии аллергологии и клинической иммунологии (EAACI)

Drug hypersensitivity in clonal mast cell disorders: ENDA/EAACI position paper.

Журнал: Allergy | **Дата:** 24.04.2015 | **Доступ:** Закрытая

Приводит частоту анафилаксии в анамнезе у взрослых с мастоцитозом, от 22 до 49 процентов; смертельные реакции описаны прежде всего после ужалений перепончатокрылых, реже после нестероидных противовоспалительных средств, опиоидов и препаратов периоперационного периода. Документ разбирает и обратный ход мысли, когда при тяжёлой анафилаксии клональное заболевание тучных клеток исключают по базальному уровню триптазы, осмотру кожи на высыпания мастоцитоза и характеру самой реакции. Данные оценены по системе GRADE.

Оригинал

Аннотация на русском

11. Кожные проявления у пациентов с мастоцитозом: согласительный документ Европейской сети компетенций по мастоцитозу (ECNM), Американской академии аллергологии, астмы и иммунологии (AAAAI) и Европейской академии аллергологии и клинической иммунологии (EAACI)

Cutaneous manifestations in patients with mastocytosis: Consensus report of the European Competence Network on Mastocytosis; the American Academy of Allergy, Asthma & Immunology; and the European Academy of Allergology and Clinical Immunology.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology | **Дата:** 21.10.2015 | **Доступ:** Открытая

Делит пятнисто-папулёзные высыпания при мастоцитозе, ранее известные как пигментная крапивница, на мономорфный вариант с мелкими однотипными элементами, типичный для взрослых, и полиморфный вариант с более крупными элементами разного размера и формы, типичный для детей. У такого деления может быть прогностическое значение. По клиническим наблюдениям, мономорфные высыпания у ребёнка чаще сохраняются во взрослом возрасте, а полиморфные нередко разрешаются к пубертату. Из классификации кожного мастоцитоза исключена стойкая эруптивная пятнистая телеангиэктазия, а мастоцитому перестали называть солитарной.

Оригинал

Аннотация на русском

12. Стандарты генетического тестирования при диагностике и оценке прогноза системного мастоцитоза в 2022 году: рекомендации совместной европейско-американской рабочей группы

Standards of Genetic Testing in the Diagnosis and Prognostication of Systemic Mastocytosis in 2022: Recommendations of the EU-US Cooperative Group.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice | **Дата:** 11.03.2022 | **Доступ:** Открытая

Определяет, каким методом искать мутацию KIT p.D816V, которая входит в малые диагностические критерии системного мастоцитоза. Наиболее чувствительны аллель-специфическая количественная ПЦР и цифровая капельная ПЦР, обе применимы к крови. Количественная оценка аллельной нагрузки нужна для диагноза, прогноза и наблюдения на фоне лечения, а обнаружение мутации не только в тучных клетках, но и в других кроветворных ростках указывает на худший прогноз. При продвинутых формах дополнительно секвенируют другие миелоидные гены.

Оригинал

Аннотация на русском

13. Стандарты патоморфологического исследования при диагностике системного мастоцитоза: рекомендации совместной европейско-американской рабочей группы

Standards of Pathology in the Diagnosis of Systemic Mastocytosis: Recommendations of the EU-US Cooperative Group.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice | **Дата:** 18.06.2022 |

Доступ: Открытая

Перечисляет, что должно содержать заключение по костному мозгу, чтобы диагноз системного мастоцитоза можно было подтвердить или снять: компактные скопления тучных клеток как большой критерий, атипичная веретеновидная морфология с бедной грануляцией, активирующие точечные мутации KIT и aberrантная экспрессия CD25, CD2 или CD30 как малые критерии. Четыре из пяти критериев Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) оценивает именно патоморфолог, а отнесение к конкретному варианту болезни требует ещё и клинических, лучевых и биохимических данных, то есть В- и С-признаков.

Оригинал

Аннотация на русском

14. Разработка стандартизированного подхода к оценке тучных клеток и эозинофилов в биоптатах тканей: отчёт рабочей группы Комитета по аллергическим заболеваниям кожи Американской академии аллергологии, астмы и иммунологии (AAAAI)

Developing a standardized approach for assessing mast cells and eosinophils on tissue biopsies: A Work Group Report of the AAAAI Allergic Skin Diseases Committee.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology | **Дата:** 09.08.2021 | **Доступ:**

Открытая

Разбирает, при каком количестве тучных клеток и эозинофилов в биоптате кожи, желудочно-кишечного тракта или костного мозга результат имеет диагностический смысл. Пороговые значения согласованы лишь для части состояний, а для остальных расходятся и сами пороги, и способ обработки, окраски, трактовки и описания препарата, из-за чего постановка диагноза откладывается. Документ сводит подходы патоморфологов, аллергологов, дерматологов, гематологов и гастроэнтерологов в единый порядок оценки при мастоцитозе, синдроме активации тучных клеток, эозинофильном эзофагите, эозинофильном гастрите и энтерите и гиперэозинофильных состояниях.

Оригинал

Аннотация на русском

15. Уточнённые критерии ответа на лечение при индолентном системном мастоцитозе, предложенные консорциумом ECNM-AIM

Refined Treatment Response Criteria for Indolent Systemic Mastocytosis Proposed by the ECNM-AIM Consortium.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice | **Дата:** 18.06.2022 |

Доступ: Открытая

Описывает, как оценивать эффект лечения при индолентном системном мастоцитозе. На первое место поставлены валидированные опросники по мастоцитозу, которые заполняет

сам пациент, а уровень триптазы сыворотки и аллельную нагрузку KIT D816V отнесли к вторичным показателям, потому что они лишь косвенно отражают массу тучных клеток, а не тяжесть симптомов и качество жизни. Ответ ранжируют по величине изменения от исходного уровня: полный при более чем 90 процентах, значительный при 60-90, частичный при 30-60, а при менее чем 30 процентах ответа нет. До лечения и на его фоне оценивают кожные, желудочно-кишечные и неврологические жалобы, костно-мышечную боль, высыпания, анафилаксию и остеопороз.

[Оригинал](#)
[Аннотация на русском](#)

16. Определение компетенций по заболеваниям тучных клеток при подготовке специалистов и субспециалистов по аллергологии в Европе: позиционный документ Европейской академии аллергологии и клинической иммунологии (EAACI)

Definition of Competencies for Allergology Specialty/Subspecialty Training in Mast Cell Disorders in Europe: An EAACI Position Paper.

Журнал: Allergy | **Дата:** 27.04.2026 | **Доступ:** Закрытая

Рабочая группа Европейской академии аллергологии и клинической иммунологии (EAACI) сформулировала десять рекомендаций по минимальному набору знаний и навыков, который должны освоить обучающиеся по аллергологии и клинической иммунологии: биология тучных клеток, механизмы клональности, распознавание системных проявлений, методы диагностики, лекарственные и профилактические подходы, ведение сопутствующей аллергии на яд перепончатокрылых, педиатрические особенности, общение с пациентом и способы наращивания практического опыта. Задержку диагноза и разнородность лечебной тактики в Европе авторы связывают, возможно, с пробелами и различиями в подготовке, и предлагают включить эти требования в национальные программы последипломного обучения.

[Оригинал](#)
[Аннотация на русском](#)

Переведем статью из этой подборки за 1 час

Загрузите PDF, а мы сделаем полный перевод, краткий конспект и красивую инфографику.

[Попробовать бесплатно →](#)

Также в Подтеме: еженедельные литобзоры и конспекты свежих мед. статей и подкастов каждый день.