

ترجمه: دکتر علی بیکیان
متخصص آسیب شناسی بالینی و تشریحی

ماستوساییتوما

چه کسانی به ماستوساییتوما دچار می شوند؟
بیشتر آسیب ماستوساییتوما در نوزادان ۰ تا ۳ ماه و شیرخواران اتفاق می افتد و بروز آن در بالغان نادر است؛ ماستوساییتوما معمولاً خانوادگی نیست.

علت ماستوساییتوما چیست؟
علت آن جهش ژن KIT است. این ژن گیرنده های ترانس ممبران تیروزینی را کد می کند. فعال شدن ماست سل ها، باعث آزاد شدن هیستامین می شود که به نوبه خود باعث قرمزی، تورم و خارش و گاهی تاول می شود.

تظاهرات ماستوساییتوما چگونه است؟
یک تا ۳ ضایعه در شیرخوارگی و اوایل کودکی دیده می شود. این آسیب در هر جایی از بدن به وجود می آید. مشخصه بارز ماستوساییتوما به شرح زیر است:
- یک ماکول یا پلاک گرد سفت به قطر ۱ تا ۵ سانتی متر.
- سطح پلاک حالت فرورفته دارد (نمایی شبیه پوست پرتقال).
- رنگ ضایعات: قرمز، صورتی، زرد یا قهوه ای است.
- خارش های متناوب و به ویژه هنگامی که ضایعه مالیده می شود.
- مالیدن پوست یا ضایعه می تواند باعث ظهور کهیر قرمز و متورم شود که پس از ۱۵ دقیقه محو می شود، یا حتی علامت داریر مثبت، ایجاد کند. بروز تاول هم محتمل است.

دختر ۱۰ ماهه ای بدون پیشینه ی بیماری به دلیل سابقه ۶ ماهه ضایعه پوستی متناوب با خارش و متورم شدن گردن که به تدریج بزرگ شده بود، به کلینیک پوست کودکان ارجاع شد. در معاینه بالینی، یک پلاک برنزه با دیواره نازک، با حدود مشخص در گردن مشاهده شد. ضایعه به مدت ۵ ثانیه محکم با آبلانگ مالیده شد و پس از چند دقیقه متورم و اطراف آن قرمز و بر افروخته شد (این پدیده به نام علامت داریر، Darier's Sign، شناخته شده) و بیماری به عنوان تشخیص بیماری ماستوساییتوما منفرد (solitary)، شکل موضعی ماستوساییتوز پوستی داده شد. مشخصه بیماری وجود شمار زیادی ماست سل در پوست محل آسیب، بدون وجود ماست سل سیستمی و منتشر است. این بیماری معمولاً در نوزادی و شیرخواری یافت می شود و تا بلوغ بهبود می یابد. داریرساین، به خاطر دگرانولاسیون ماست سل و آزاد شدن هیستامین روی می دهد. این علامت در هنگام مالش پوست بیماران، پس از چند دقیقه، ظاهر می شود و تشخیص را تایید می کند. درمان با پماد کورتن موضعی و دیفن هیدرامین خوراکی برای التهاب و خارش تجویز می شود. پیگیری بیمار برای دراز مدت نیز ضرورتی ندارد، مگر اینکه تغییرات غیرقابل انتظار و علائم غیرعادی در هنگام بروز بثورات جلدی دیده شود.

ماستوساییتوما چیست؟

ماستوساییتوما نوعی ماستوسیتوز پوستی است که با تجمع پوستی ماست سل ها بروز می نماید.



ماستوسایتومای سیستمیک باشد، بیشتر است، به ویژه در مواردی که برافروختگی (فلاشینگ) دیده شود.

درمان ماستوسایتوما

خاراندن یا ضربه به ضایعه باید به حداقل برسد تا از خارش، تورم و تاول جلوگیری شود. اگر ماستوسایتوما باعث خارش زیاد شود، اغلب می‌توان آن را با آنتی هیستامین خوراکی برطرف کرد. پماد تاکرولیموس موضعی نیز گزارش شده است که علائم ناشی از ماستوسایتوما را کاهش می‌دهد.

گاهی ضایعات ماستوسایتوما در یک ناحیه بر زیبایی شخص تاثیر می‌گذارد، که ممکن است برداشته شود اما کهنه موضعی ممکن است در داخل اسکار باقی بماند.

پیش آگهی ماستوسایتوما

ماستوسایتوماهایی که در دوران نوزادی ایجاد می‌شود، معمولاً پس از بلوغ ناپدید می‌شود.

منابع:

<https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMicm2410204?logout=true>
<https://dermnetnz.org/topics/mastocytoma>

- گاهی حالت قرمزی و گر گرفتگی موضعی یا در سرتاسر بدن به دلیل آزاد شدن هیستامین در پوست نمایان می‌شود.
 - علامت داریر در ماستوسایتوما دیده می‌شود.

تشخیص ماستوسایتوما

تشخیص این بیماری، اصولاً یک تشخیص بالینی است، به ویژه اگر علامت داریر (Darier's Sign) مثبت باشد. درماتواسکوپي غيراختصاصی است، ولی برای افتراق تشخیص خال ملانوسیتستی کاربرد دارد. پاترن ملانوسیتستک با ماستوسایتوما متفاوت است. نیازی به تست خونی نیست. در نمونه برداری از ضایعه، ارتشاح سلول‌های یک شکل تک هسته‌ای که با رنگ آمیزی IHC، CKIT و تریپتاز ایمونوپراکسیداز مثبت هستند، دیده می‌شود.

تشخیص افتراقی های ماستوسایتوما

- در ابتدا، بیشتر تصور می‌شود که نشانه‌های ماستوسایتوما یک واکنش نیش حشره است که پایدار مانده است. اگر ضایعه خارش نداشته باشد، ممکن است یک خال ملانوسیتستی مادرزادی یا زودرس در نظر گرفته شود.
 - هرگاه شمار آسیب‌های ماست سل پوستی، چهار یا بیشتر باشد، تشخیص ماستوسیتوز ماکوپولار پوستی (Urticaria pigmentosa)، مطرح می‌شود.
 - اگر داریرساین در دوره بلوغ، مثبت شود، احتمال اینکه