

ЗАХВОРЮВАННЯ, ПОВ'ЯЗАНІ З ТУЧНИМИ КЛІТИНАМИ: СУЧАСНИЙ СТАН ПРОБЛЕМИ

С. В. Зайков^{1,2}, М. А. Ликова³, А. Є. Богомолів⁴

¹Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, Київ, Україна

²ДУ «Національний науковий центр фтизіатрії, пульмонології та алергології ім. Ф.Г. Яновського НАМН України», Київ, Україна

³Приватна медична клініка «R+ Medical Network», Київ, Україна

⁴Національний медичний університет імені Пирогова, Вінниця, Україна

Резюме. Тучні клітини (ТК), що походять з гемопоетичних стовбурових клітин, відіграють ключову роль у розвитку численних алергічних та неалергічних захворювань. При взаємодії з алергенами вони активуються, що призводить до дегрануляції та вивільнення різних медіаторів запалення, які ініціюють гостру запальну реакцію. Окрім алергопатології, ТК беруть участь у патогенезі широкого спектру захворювань, включаючи злоякісні новоутворення, артрит, ішемічну хворобу серця, остеопороз та інші. Протягом останніх років наше розуміння ролі ТК та розладів, пов'язаних з їх дисфункцією, значно поглибилось. Було встановлено, що деякі з цих станів мають генетичну основу, зокрема мутація KIT D816V, яка посилює функціональну активність ТК та пов'язана з клональними захворюваннями, такими як шкірний та системний мастоцитоз (включаючи індолентну, тліючу та агресивну форми), а також синдроми клональної або моноклональної активації ТК. Крім того, активація ТК може бути вторинною, виникаючи у відповідь на алергічні, запальні або паранеопластичні процеси. У деяких випадках механізми цієї активації залишаються незрозумілими, що класифікує ці стани як ідіопатичні. Крім того, існує спадковий генетичний синдром — спадкова альфа-триптаземія (HaT) — який посилює тяжкість алергічних та анафілактичних реакцій і може співіснувати як з клональними, так і з неклональними розладами ТК, утворюючи складні гібридні клінічні прояви.

Метою цієї публікації було проаналізувати існуючі літературні дані про захворювання, пов'язані з активацією ТК, щоб детально описати сучасну класифікацію цих захворювань, виділити відомі генетичні дефекти в їх розвитку та представити сучасні діагностичні та цілеспрямовані терапевтичні підходи, які можуть бути корисними для лікування цієї групи пацієнтів.

Ключові слова: тучні клітини, мастоцитоз, синдром активації тучних клітин, ідіопатична анафілаксія, спадкова альфа-триптаземія, діагностика, ведення пацієнтів.