**Резюме.** Частота выявления синдрома активации тучных клеток (САТК) увеличилась с тех пор, как это заболевание было впервые описано как фенотип, схожий с мастоцитозом. Несмотря на то, что критерии, разработанные консорциумом САТК, хорошо описаны, этот рост наблюдается на фоне появления множества альтернативных критериев для диагностики САТК.

Венский консенсус установил четкие диагностические критерии для САТК, которые включают, во-первых, клинический критерий, характеризующийся тяжелыми рецидивирующими симптомами, затрагивающими две и более системы органов, и соответствующими критериям анафилаксии. Во-вторых, лабораторный критерий, где наиболее специфичным маркером и золотым стандартом является значительное увеличение уровня триптазы, определяемое в сыворотке крови течение нескольких часов (до 4 часов) после произошедшего события, рассчитываемое по формуле: 120% от базального уровня плюс 2 нг/мл. Определение других биомаркеров в настоящее время не рекомендуется из-за их меньшей специфичности и отсутствия четко установленных пороговых значений. В-третьих, критерий терапевтического ответа, который подразумевает, что лекарственные препараты, направленные на тучные клетки, должны уменьшать частоту и тяжесть эпизодов САТК.

Существует классификация САТК, которая делит его на первичный (клональный), вторичный (неклональный) и идиопатический САТК. Первичный САТК определяется клональной экспансией тучных клеток и протекает с подтвержденным системным мастоцитозом или двумя второстепенными критериями мастоцитоза. Вторичный САТК возникает при активации тучных клеток известными триггерами, чаще всего опосредованными IgE или другими реакциями гиперчувствительности (например, анафилаксия, вызванная лекарственными средствами, пищей или укусами насекомых). Если не удается выявить ни клональную экпансию, ни триггер активации тучных клеток, состояние классифицируется как идиопатический САТК.

Клинические критерии Консенсуса 2 не обладают достаточной специфичностью для диагностики САТК и использование менее специфических (или неспецифических) лабораторных тестов, может привести к гипердиагностике этого состояния.

Недавние исследования подтверждают, что САТК встречается довольно редко. Тем не менее, пациенты с неуточнённым САТК испытывают неспецифические симптомы без ясного патогенетического объяснения, не отвечают на стандартную терапию, направленную на тучные клетки, что приводит не только к ухудшению качества жизни, но и социальной стигматизации.

Однако важно понимать, что неверная диагностика САТК может привести к тому, что будет пропущено основное заболевание, не связанное с активацией тучных клеток и не назначено адекватное лечение.

**Abstract.** The incidence of mast cell activation syndrome (MCAS) has increased since it was first described as a mastocytosis-like phenotype. Although the criteria developed by the MCAS consortium are well described, this increase has occurred in the context of the emergence of multiple alternative criteria for diagnosing MCAS.

The Vienna Consensus established clear diagnostic criteria for MCAS, which include, firstly, a clinical criterion characterized by severe recurrent symptoms involving two or more organ systems and meeting the criteria for anaphylaxis. Secondly, a laboratory criterion, where the most specific marker and gold standard is a significant increase in tryptase levels, determined in the serum for several hours (up to 4 hours) after the event, calculated according to the formula: 120% of the basal level plus 2 ng/mL. Determination of other biomarkers is currently not recommended due to their lower specificity and the lack of clearly established cut-off values. Third, the therapeutic response criterion, which implies that drugs targeting mast cells should reduce the frequency and severity of MCAS episodes. There is a classification of MCAS, which divides it into primary (clonal), secondary (non-clonal) and idiopathic MCAS. Primary MCAS is defined by clonal expansion of mast cells and occurs with documented systemic mastocytosis or two minor criteria for mastocytosis. Secondary MCAS occurs when mast cells are activated by known triggers, most often IgE-mediated or other hypersensitivity reactions (e.g., drug-, food-, or insect-induced anaphylaxis). If neither clonal expansion nor a trigger for mast cell activation can be identified, the condition is classified as idiopathic MCAS.

Consensus 2 clinical criteria are not specific enough to diagnose MCAS, and the use of less specific (or non-specific) laboratory tests may lead to overdiagnosis of this condition.

Recent studies confirm that MCAS is quite rare. However, patients with unspecified SATC experience non-specific symptoms without a clear pathogenetic explanation, do not respond to standard mast cell-targeted therapy, which leads not only to a deterioration in quality of life, but also to social stigmatization.

However, it is important to understand that misdiagnosis of MCAS may lead to the fact that an underlying disease not associated with mast cell activation will be missed and adequate treatment will not be prescribed.