

ale pacient nespĺňuje kritéria pro diagnózu SM. V takovém případě se jedná o monoklonální syndrom aktivovaných mastocytů (mMCAS) (5).

V článku bude již dále pojednáváno pouze o problematice systémové mastocytózy.

Klinický obraz

Obecně je symptomatologie SM odvozena od dvou základních patogenetických mechanismů: uvolňování zánětlivých vazoaktivních mediátorů, zejména histaminu (mediátorový syndrom) a infiltrace orgánů s jejich selháním (nádorový syndrom). ISM není spojena s žádnými příznaky nebo je přítomný mediátorový syndrom různé intenzity, u pokročilých forem (ASM) dominuje naopak nádorový syndrom. Obrázek 1 shrnuje možné příznaky SM odvozené od symptomatologie jednotlivých orgánů nebo systémů (8).

Jedním ze základních projevů nemoci je urticaria pigmentosa, neboli makulopapulární kožní mastocytóza. Toto kožní onemocnění může být velmi nápadné nebo může být přítomno jen několik málo kožních morf. Obvykle se jedná o symetricky distribuované oválné červenohnědé makuly nebo papuly lokalizované na trupu a končetinách. Může být pozitivní tzv. Darrierovo znamení (při mechanickém podráždění léze dojde k lokálnímu zarudnutí), často však může být falešně negativní při užívání antihistaminik (3). U všech forem systémové mastocytózy

se může vyskytovat pruritus, často velmi intenzivní, permanentní, který dobře odpovídá na terapii (příklad kožního postižení viz Obr. 2).

Dalším typickým celkovým příznakem jak indolentního, tak agresivního typu SM, jsou anafylaktické reakce na nejrůznější podněty, typicky na bodnutí blanokřídlým hmyzem (vosy, včely), na některé potraviny bohaté na histamin (ryby, zrající „modré“ sýry apod.), po některých léčcích (aspirin, NSAID apod.), výrazným spouštěčem uvolnění mediátorů je alkohol. Často ale přicházejí alergické reakce zcela neočekávaně na podněty dosud tolerované nebo neznámé, včetně emočního vypětí.

Známkou intermitentního vyplavování mediátorů jsou abdominální příznaky, např. náhlé koliky s imperativními průjmy a zvracením. Ty mohou být přítomny samy nebo ve spojení s přechodným kožním flushem a kolapsem s tachykardií a hypotenzí. Průjem trvající delší dobu s postupnou malnutricí až kachexií jsou spíše známkou infiltrace sliznice GIT mastocyty u ASM. Hlavní kardiovaskulární příznaky jsou palpitace při tachykardii, synkopa, hypotenze či hypertenze. Méně často se vyskytuje perikardiální výpotek.

Jedním z významných příznaků je kostní postižení. Mohou se vyskytovat tyto 3 typy postižení, která se navíc mohou kombinovat: difuzní osteoporóza, osteolytická ložiska a ložiska osteosklerózy. Ložisková osteolýza, resp. těžká difuzní osteoporóza mohou být příčinou patologických fraktur. Osteosklerotická ložiska s okolními ložisky osteolýzy jsou typická pro pokročilé formy (9).

Obr. 1. Symptomatologie SM a souvislost s pokročilostí onemocnění

