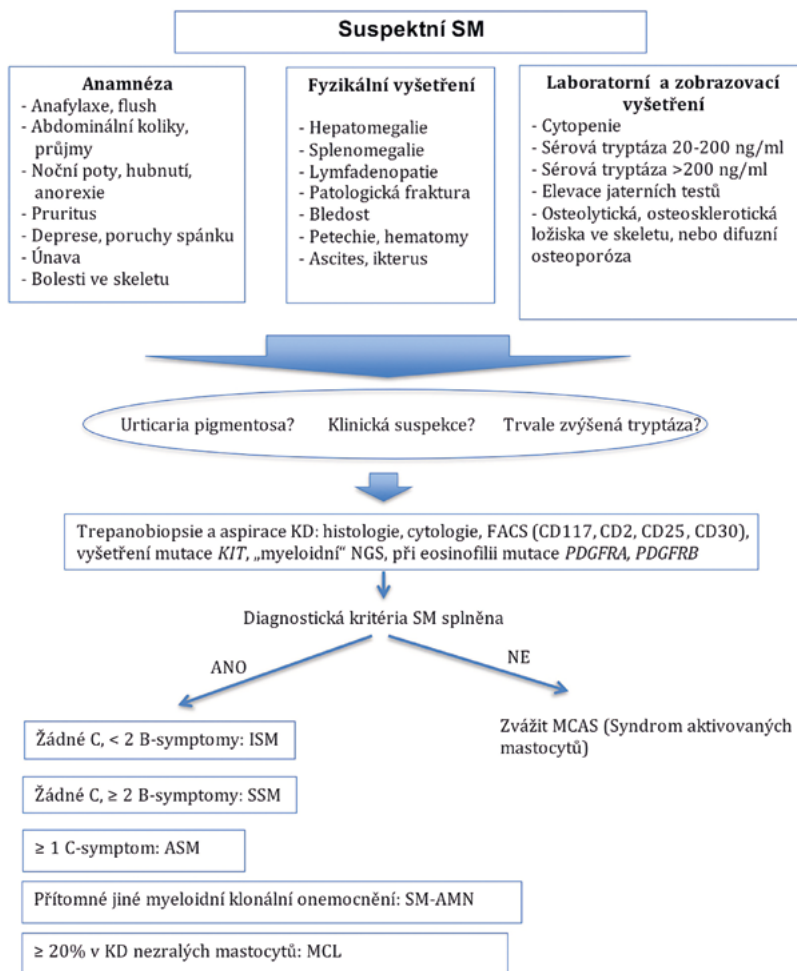


Obr. 3. Diagnostický algoritmus při podezření na SM

FACS: průtoková cytometrie, KD: kostní dřeň, PDGFR: platelet derived growth factor receptor

ICC zjednodušila kritéria pro B-symptomy, mezi které patří > 30 % infiltrace mastocytárními agregáty v biopsii kostní dřeně a sérová tryptáza > 200 ng/ml (ve WHO klasifikaci a/nebo *KIT* p.(D816V) VAF z periferní krve nebo kostní dřeně ≥ 10 %), cytopenie/-cytóza (při vyloučení reaktivních změn a jiné myeloidní malignity), hmatná hepatomegalie nebo splenomegalie bez poškození jaterních funkcí/hypersplenismu včetně trombocytopenie a lymfadenopatie > 1 cm prokázaná palpačně nebo při zobrazovacím vyšetření.

C-symptomy zahrnují dysfunkci kostní dřeně při infiltraci mastocytů (absolutní počet neutrofilů < $1 \times 10^9/l$, hemoglobin < 100 g/l, trombocyty < $100 \times 10^9/l$), hmatnou hepatomegalii s poškozením jaterních funkcí, ascitem a známkami portální hypertenze, hmatnou splenomegalii se známkami hypersplenismu, kostní poškození s rozsáhlými osteolytickými ložisky s nebo bez patologických fraktur, malabsorpce a váhový úbytek způsobený mastocytární infiltrací gastrointestinálního traktu (5, 13) (viz Tab. 6 a 7).

Indolentní systémová mastocytóza

ISM je nejčastější formou onemocnění (cca 80 %), medián věku je 45–57 let, což je signifikantně méně než u skupiny pacientů s ASM a SM-AMN. Je definována méně než 2 B-symptomy a žádným C-symptodem, vyloučeny jsou rovněž MCL a SM-AMN. Pacienti mají velmi často kožní

symptomatologii (nejčastěji urticaria pigmentosa) a gastrointestinální obtíže nebo jiné příznaky spojené s degranulací mastocytů v rámci mediátorového syndromu. Vedle závažných alergických reakcí je nutné vždy myslet i na možné kostní postižení. Často je provázeno neurčitě lokalizovanými bolestmi skeletu. Vyšetření kostí magnetickou rezonancí

Tab. 6. ICC kritéria pro B-symptomy (Leguit et al.), upraveno (5)

Vysoká nálož mastocytů: > 30 % infiltrace mastocytárními agregáty v kostní dřeň, sérová tryptáza > 200 ng/ml
Cytopenie, která nesplňuje kritéria pro C-symptomy nebo – cytóza. Nejsou splněna kritéria pro jinou myeloidní malignitu, reaktivní stav je vyloučen.
Hepatomegalie bez poškození jaterních funkcí, splenomegalie bez hypersplenismu včetně trombocytopenie, a/nebo lymfadenopatie (> 1cm) palpačně nebo při zobrazovacím vyšetření

Tab. 7. ICC kritéria pro C-symptomy (Leguit et al.), upraveno (5)

Dysfunkce dřeně způsobená infiltrací neoplastickými mastocytů, ≥ 1 cytopenie: absolutní počet neutrofilů < $1 \times 10^9/l$, hemoglobin < 100 g/l, trombocyty < $100 \times 10^9/l$
Hepatomegalie s poškozením jaterních funkcí, ascites a/nebo portální hypertenze
Kostní postižení, osteolytické léze skeletu s nebo bez patologických fraktur
Splenomegalie s hypersplenismem
Malabsorpce s váhovým úbytkem (infiltrace gastrointestinálního traktu neoplastickými mastocytů)