

Tab. 8. Souhrnná tabulka poruch mastocytů obsahující hlavní klinické a laboratorní charakteristiky jednotlivých podtypů onemocnění (1, 13, 20, 21, 22) Zkratky – viz text

Poruchy mastocytů	Hereditární α -tryptasemie	Klonální mastocytů	Mediátorový syndrom	Nádorový syndrom	Sérová tryptáza (> 20 ng/ml)	KIT p.(D816V) nebo jiná aktivní mutace genu KIT	Histologie a morfologie KD	Léčba	Prognóza
MCAS		NE (přítomny pouze v případě mMCAS)	+	-	platí vzorec zvýšení ze základní hodnoty jednotlivce na 120% + 2 ng/ml	- (výjimkou je mMCAS)	bez postižení KD	symptomatická	dobrá
Mastocytózy									
Kožní mastocytóza			+/-	-	- (+) (obvykle v mezích normy, popisovány jsou však i případy zvýšených hladin)	+/-	bez postižení KD	symptomatická, topická, v těžších případech imunosupresiva, fotochemoterapie, biologická léčba	dobrá (často spontánní ústup)
Systémová mastocytóza									
ISM			+	-	+	+	infiltráty patalogických mastocytů (≥ 15 mastocytů v agregátu) v KD jako hlavní diagnostické kritérium, případně exprese povrchových CD znaků a aktivací mutace KIT jako vedlejší diagnostická kritéria dg. SM	symptomatická, příp. cytoredukční	příznivá (dle některých zdrojů srovnatelná s běžnou populací)
BMM	2–3x vyšší výskyt hereditární α -tryptasemie, který vede ke zvýšené základní hodnotě sérové tryptázy	ANO	+	-	+	+		symptomatická, příp. cytoredukční	příznivá
SSM			+	+/-	+	+		symptomatická, příp. cytoredukční	horší než ISM, lepší než u ASM a MCL (v závislosti na progresi onemocnění)
ASM			+	+	+	+		symptomatická a cytoredukční, aloHSCT	nepříznivá
SM-AMN			+	+	nehodnotitelná (může být zvýšena u jiných myeloidních malignit)	+		symptomatická, cytoredukční (většinou zaměřená na AMN), aloHSCT	nepříznivá
MCL			+	+	+	+		symptomatická, cytoredukční a aloHSCT	velmi špatná
Mastocytární sarkom			+	+	+/-	+/-	KD může a nemusí být infiltrována patologickými mastocytů	chirurgická, radioterapie, aloHSCT	velmi špatná