

69

MASTOCITOZA

Mastocitoza označava infiltraciju mastocita u koži ili drugim tkivima i organima. Simptomi su uglavnom posljedica oslobađanja medijatora a to su svrbež, navala crvenila, te dispepsija uslijed želučane hipersekrecije. Dijagnoza se postavlja biopsijom kože, koštane srži ili oboje. Liječi se antihistaminicima ili kontrolom osnovne bolesti koja je dovela do mastocitoze.

Mastocitoza je skupina poremećaja kojoj je svojstvena proliferacija mastocita te njihova infiltracija u kožu, druge organe ili oboje. Patologija je uglavnom rezultat otpuštanja medijatora uključujući histamin, leukotrijene te različite toksične upalne citokine. Histamin zajedno s ostalim medijatorima izaziva mnoge simptome, uključujući i želučane. Značajna infiltracija organa može dovesti do njegovog zatajenja.

Otpuštanje medijatora može potaknuti fizički dodir, napor, alkohol, NSAID, opiodi, ubod kukaca ili hrana.

Etiologija je nepoznata, ali kod nekih bolesnika može uključivati mutacije u genetskom kodu za receptor za tirozin-kinazu (c-kit) na mastocitima. Faktor matične stanice, koji je ligand za ovaj receptor, također se može stvarati u prevelikoj količini.

Mastocitoza može biti kožna ili sistemska. Kožna mastocitoza se u pravilu javlja u djece. U većine bolesnika u pravilu se javlja na koži kao pigmentirana urtikarija, lokalno ili difuzno raspoređena u obliku brzo izbijajućih žučkasto-ružičastih ili smeđih makulopapula uzrokovanih brojnim infiltratima mastocita. Rjeđe se javlja u difuznom obliku, gdje je kožna infiltracija u obliku diskretnih lezija i mastocitoma, što je naziv za veliku

čvrstu izraslinu veličine 1–5 cm.

Sistemska mastocitoza je češća u odraslih a očituje se multifokalnim lezijama u koštanoj srži; često zahvaća druge organe, a najčešće kožu, limfne čvorove, jetru, slezenu ili GI trakt. Sistemska mastocitoza se klasificira kao sporonapredujuća (indolentna) mastocitoza koja ne dovodi do zatajenja organa a ima dobru prognozu; mastocitoza koja se razvija u sklopu drugih hematoloških bolesti (npr. mijeloproliferativne bolesti, mijelodisplazije, limfoma); agresivna mastocitoza koja dovodi do funkcionalnog oštećenja ili zatajenja organa; te kao mastocitna leukemija sa >20% mastocita u koštanoj srži, bez promjena na koži ali dovodi do višeorganskog zatajenja a prognoza je loša.