

Οζώδεις Μαστοκυτταρικές Δερματικές Βλάβες σε Ασθενή με Επιθετική Συστηματική Μαστοκυττάρωση Και η Ανταπόκριση Αυτών στη Μιδοσταυρίνη

Χ. Φωκολώρος, Π. Φούκας, Σ. Παπαγεωργίου, Ε. Παπαδαυίδ, Α. Κατούλης, Μ. Μακρής

Ειδικό Ιατρείο Μαστοκυττάρωσης & Νόσων Ενεργοποίησης των Μαστοκυττάρων, Κέντρο Αριστείας του Ευρωπαϊκού Δικτύου Μαστοκυττάρωσης ECNM, Μονάδα Αλλεργιολογίας “Δημήτριος Καλογερομήτρος”, Β’ Πανεπιστημιακή Κλινική Δερματικών & Αφροδισίων Νόσων ΕΚΠΑ, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο “ΑΤΤΙΚΟΝ”

ΣΚΟΠΟΣ: Η Μαστοκυττάρωση περιλαμβάνει ένα σύνολο σπάνιων διαταραχών απόρροια της διήθησης των ιστών από παθολογικά μαστοκύτταρα. Η εμφάνιση δερματικών μαστοκυτταρικών βλαβών στην ενήλικη ζωή συνήθως συνοδεύεται από διήθηση του μυελού των οστών οπότε η νόσος είναι Συστηματική (SM). Η Μιδοσταυρίνη είναι ο μόνος αναστολέας τυροσινικών κινασών που έχει λάβει έγκριση για τη θεραπεία προχωρημένων μορφών SM. Η παρούσα μελέτη παρουσιάζει μια ενδιαφέρουσα περίπτωση ασθενούς με ασυνήθεις δερματικές βλάβες και την ανταπόκριση αυτών στη θεραπεία.

ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ: Ασθενής 68 ετών παρακολουθείται στο Ειδικό Ιατρείο Μαστοκυττάρωσης τα 10 τελευταία έτη. Ο ασθενής από 25 ετίας παρουσίασε μονόμορφες μαστοκυτταρικές δερματικές βλάβες και προ 10 ετών τέθηκε η διάγνωση της SM μετά από οστεομυελική βιοψία (OMB). Ο τελευταίος έλεγχος με OMB προ έτους κατέδειξε διήθηση από αθροίσεις ατρακτόμορφων μαστοκυττάρων CD25⁺, CD30⁺ με ποσοστό διήθησης περίπου 25%. Η βασική τρυπτάση είναι >200μg/dl και ο ασθενής είναι θετικός στη μετάλλαξη D816V με φυσιολογικό καρύοτυπο Παράλληλα, ολοσωματική απεικόνιση με MRI & CT κατέδειξε οστική προσβολή οπότε τέθηκε η διάγνωση της Επιθετικής Συστηματικής Μαστοκυττάρωσης (ASM). Τα τελευταία 6 χρόνια οι δερματικές βλάβες έγιναν συρρέουσες με κατάληψη όλου του κορμού. Τον τελευταίο χρόνο ο ασθενής παρουσίασε οζώδεις βλάβες σε δεξιά κνημιαία επιφάνεια με προοδευτική επέκταση. Βιοψία των βλαβών κατέδειξε διήθηση από CD25⁺, CD30⁺ μαστοκύτταρα. Ο ασθενής ως ASM τέθηκε σε αγωγή με Μιδοσταυρίνη 100mg x 2 ημερησίως. Οι οζώδεις βλάβες παρουσίασαν άμεση βελτίωση από την πρώτη κιόλας εβδομάδα με πλήρη υποχώρηση εντός 2 μηνών.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ - ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ: Η έκταση και η μορφολογία των δερματικών βλαβών στη SM συνήθως συσχετίζονται με την συνολική πορεία της νόσου και η ανταπόκριση τους στη θεραπεία με Μιδοσταυρίνη αποτελεί την πρώτη ένδειξη συνολικής ανταπόκρισης στη θεραπεία σε ASM. Οι οζώδεις μαστοκυτταρικές βλάβες στο δέρμα είναι μια σπάνια οντότητα με λιγότερα από 10 περιστατικά στη βιβλιογραφία και η παρούσα περίπτωση αποτελεί την πρώτη καταγραφή ανταπόκρισης των συγκεκριμένων βλαβών στη Μιδοσταυρίνη.