

Το Αλλεργικό Παιδί και οι Εξελιξεις

ROYAL OLYMPIC HOTEL | ΑΘΗΝΑ
17-20 ΦΕΒΡΟΥΑΡΙΟΥ 2022

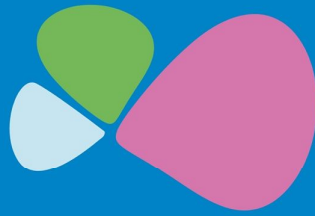
Μαστοκυττάρωση σε Παιδιά: Η Εμπειρία Ενός Ευρωπαϊκού Κέντρου Εμπειρογνωμοσύνης
Χ. Φωκολώρος, Σ. Σολιδάκη, Κ. Χλίβα, Ε. Παπαδαυίδ, Α. Κατούλης, Σ. Παπαγεωργίου, Μ. Μακρής

Ειδικό Ιατρείο Μαστοκυττάρωσης & Συνδρόμων Ενεργοποίησης των Μαστοκυττάρων -
Κέντρο Αριστείας Ευρωπαϊκού Δικτύου Μαστοκυττάρωσης ECNM
Μονάδα Αλλεργιολογίας “Δ. Καλογερομήτρος”
B Κλινική Δερματικών και Αφροδισίων Νόσων ΕΚΠΑ, ΠΓΝ “ΑΤΤΙΚΟΝ”

ΕΙΣΑΓΩΓΗ: Η Μαστοκυττάρωση είναι σπάνια νόσος που χαρακτηρίζεται από παθολογική ανάπτυξη και συσσώρευση μαστοκυττάρων σε ένα ή περισσότερους ιστούς. Η διήθηση του δέρματος από μαστοκύτταρα (Mastocytosis in Skin, MIS) μπορεί να εμφανιστεί σε όλο το ηλικιακό φάσμα με πιο συχνή την παιδική ηλικία, όπου στη συντριπτική πλειοψηφία αφορά αποκλειστικά δερματική προσβολή (Cutaneous Mastocytosis, CM).

ΥΛΙΚΟ-ΜΕΘΟΔΟΣ: Αναδρομική μελέτη ασθενών με MIS ηλικίας 0 - 16 ετών που παρακολουθούνται στο Ειδικό Ιατρείο, για τη διαγνωστική προσέγγιση και παρακολούθηση των οποίων χρησιμοποιείται προτυποποιημένο πρωτόκολλο. Οι ασθενείς υποβάλλονται σε φωτογραφική καταγραφή βλαβών, κλινικοεργαστηριακό έλεγχο, μέτρηση τρυπτάσης ορού, απεικονιστικό έλεγχο(U/S κοιλίας) και ανίχνευση μετάλλαξης *c-kit* (D816V) στο περιφερικό αίμα. Περιοδική επανεξέταση και επανέλεγχος ανά 1-2 έτη έως την ενηλικίωση.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ: Στη μελέτη συμπεριλήφθησαν 43 ασθενείς (28/43, 65,1% αγόρια) με μέση ηλικία 6,3έτη(εύρος:0- 16έτη) και μέση ηλικία εμφάνισης των βλαβών τους 10 μήνες ζωής (εύρος:0- 60μήνες). Οι 38/43(88,4%) παρουσίαζαν κηλιδοβλατιδώδεις βλάβες και οι 5/43(11,6%) μονήρες μαστοκύττωμα. Όλοι παρουσίαζαν θετικό σημείο Darier, και επιπρόσθετα 34/43(79,1%) κνησμό, 12/43(27,9%) επεισόδια flushing, και 8/43(18,6%) φυσαλιδοποίηση των βλαβών μετά μηχανικό ερεθισμό σε βρεφική ηλικία. Στον συγκεκριμένο πληθυσμό δεν αναφέρθηκε επεισόδιο αναφυλαξίας. Οι 42/43 (97,7%) ασθενείς είχαν φυσιολογική τιμή τρυπτάσης ορού(<11.4ng/ml) με μέση τιμή 5.28ng/ml (εύρος:2.0- 10.2) καθώς και αρνητικό έλεγχο για τη μετάλλαξη D816V του *c-kit* (18/18, 100%). Ένα 16χρονο αγόρι με μελαγχρωματική κνίδωση από βρεφική ηλικία, με τρυπτάση ορού 40.0ng/ml υποβλήθηκε σε OMB που ανέδειξε Καλοήγη Συστηματική Μαστοκυττάρωση (Indolent Systemic Mastocytosis, ISM) με θετικό *c-kit*(D816V). Από τον υπόλοιπο εργαστηριακό και απεικονιστικό έλεγχο δεν προέκυψαν παθολογικά ευρήματα σε κανένα ασθενή.



Το Αλλεργικό Παιδί και οι Εξελίξεις

ROYAL OLYMPIC HOTEL | ΑΘΗΝΑ
17-20 ΦΕΒΡΟΥΑΡΙΟΥ 2022

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ: Η μαστοκυττάρωση στο δέρμα (MIS) στα παιδιά, παρά την εξαιρετική της πρόγνωση απαιτεί τακτική και εξειδικευμένη παρακολούθηση καθώς μπορεί σπάνια να αποτελεί εκδήλωση στά πλαίσια συστηματικής νόσου.