

Προφύλαξη με Omalizumab σε Ασθενή με Σύνδρομο Ενεργοποίησης Μαστοκυττάρων

Ν. Κατραχούρα¹, Δ. Σπυρόπουλος², Φ. Κολιοφώτης¹, Σ. Σολιδάκη¹, Σ. Παπαγεωργίου¹, Π. Φούκας¹, Μ. Μακρής¹

1. Κέντρο Εμπειρογνωμοσύνης Σπάνιων και Πολύπλοκων Νοσημάτων στις Διαταραχές των Μαστοκυττάρων, Μονάδα Αλλεργιολογίας «Δ. Καλογερομήτρος», Β' Κλινική Αφροδισίων & Δερματικών Νόσων Πανεπιστημίου Αθηνών, ΠΓΝ "Αττικόν"
2. Φοιτητής Ιατρικής Σχολής ΕΚΠΑ

ΕΙΣΑΓΩΓΗ: Επεισόδια αναφυλαξίας χωρίς προφανές ή με άλλοτε άλλο αίτιο εγείρουν την κλινική υποψία μαστοκυτταρικής νόσου. Απαιτείται μια στοχευμένη διαγνωστική προσέγγιση και διεπιστημονική συνεργασία προκειμένου να τεθεί η διάγνωση.

ΣΚΟΠΟΣ: Παρουσίαση περίπτωσης Ιδιοπαθούς Συνδρόμου Ενεργοποίησης Μαστοκυττάρων (Idiopathic Mast Cell Activation Syndrome, IMCAS).

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ: Ασθενής 46 ετών προσέρχεται στη Μονάδα Αλλεργιολογίας «Δ. Καλογερομήτρος» λόγω αναφερόμενων επανειλημμένων επεισοδίων αναφυλαξίας (κωληκοειδές κοιλιακό άλγος, έπειξη προς αφόδευση, αιμωδίες άνω άκρων, αδυναμία, κακουχία, προλυποθυμικό επεισόδιο) αρχόμενα από τον Δεκέμβριο του 2021. Στα ανωτέρω επεισόδια δεν αναγνωρίζεται σαφές εκλυτικό αίτιο. Η ασθενής είχε ήδη υποβληθεί σε πλήρη εργαστηριακό (βιοχημικός ορμονολογικό) και απεικονιστικό έλεγχο (CT θώρακος, κοιλίας) που απέκλεισε οποιαδήποτε άλλη νοσολογική οντότητα που εμπίπτει στην διαφοροδιάγνωση της αναφυλαξίας. Ο αλλεργιολογικός έλεγχος (ALEX test, προσδιορισμός α-gal) δεν ανέδειξε κάποιο πιθανό αίτιο για τις προαναφερόμενες αντιδράσεις. Η λοιπή αντικειμενική εξέταση ήταν φυσιολογική ενώ το ατομικό και οικογενειακό ιστορικό ήταν ελεύθερο. Η βασική τρυπτάσης ορού ήταν φυσιολογική (4,89 μg/L). Η ασθενής τέθηκε σε προφυλακτική αγωγή με H1 αντιισταμινικά ωστόσο παρουσίασε νέο επεισόδιο αναφυλαξίας. Η μέτρηση τρυπτάσης επεισοδίου ήταν αυξημένη (24,70 ng/ml, υπερβαίνουσα το όριο: βασική τρυπτάση + 20% Βασικής τρυπτάσης + 2ng/ml). Στα πλαίσια διερεύνησης διενεργήθηκε οστεομυελική βιοψία, η οποία ανέδειξε εικόνα αντιδραστικού μυελού και απέκλεισε συστηματική μαστοκυττάρωση. Τόσο μορφολογικά όσο και ανοσοφαινοτυπικά δεν εκτιμάται συμμετοχή του μυελού σε νεόπλασμα λεμφικού ιστού. Λόγω των τυπικών κλινικών κριτηρίων υποτροπιάζουσας (επεισοδιακής) συστηματικής ενεργοποίησης μαστοκυττάρων, την αποδεδειγμένη ενεργοποίηση μαστοκυττάρων με βιοχημικούς δείκτες (αύξηση τρυπτάσης ορού από την βασική(20% + 2mg/mL) και τον αποκλεισμό συστηματικής μαστοκυττάρωσης μέσω οστεομυελικής βιοψίας τεκμηριώθηκε η διάγνωση του συνδρόμου ενεργοποίησης μαστοκυττάρων. Με βάση τα σοβαρά επεισόδια αναφυλαξίας και την μη ανταπόκριση σε профύλαξη με H1-αντιισταμινικά κρίθηκε σκόπιμη η χορήγηση στην ασθενή omalizumab 300mg/μήνα που εγκρίθηκε μέσω ΣΗΠ.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ: Η διάγνωση της ιδιοπαθούς αναφυλαξίας τίθεται εξ αποκλεισμού. Η οστεομυελική βιοψία αποτελεί ακρογωνιαίο λίθο για τον αποκλεισμό μαστοκυττάρωσης και λοιπών κλινικών παθήσεων μαστοκυττάρων. Η ομαλιζουμάμπη μπορεί να αποτρέψει αποτελεσματικά τα επεισόδια αναφυλαξίας και αποτελεί σημαντικό όπλο στην αντιμετώπιση της Ιδιοπαθούς Αναφυλαξίας και τον Συνδρόμων Ενεργοποίησης Μαστοκυττάρων (MCAS).