

MAGDALENA LANGE, BOGUSŁAW NEDOSZYTKO, MAREK NIEDOSZYTKO

Sprawozdanie z *Working Conference on Standards and Standardization in Mastocytosis*

3–6 listopada 2005 r. odbyła się w Wiedniu konferencja, poświęcona ujednoczeniu procedur diagnostycznych oraz standaryzacji terapii w mastocytozie. Obrady podzielono na 2 części: pierwsza dotyczyła prezentacji całości kształtu wiedzy na temat mastocytoz i miała charakter otwarty, druga, dostępna jedynie dla ekspertów ECNM (*European Competence Network on Mastocytosis*), składała się z 9 sesji tematycznych, na których prowadzono roboczą dyskusję na temat różnych aspektów choroby. Celem tych obrad była wymiana poglądów, doświadczeń i wyników badań prowadzonych w wielu krajach Europy i Stanach Zjednoczonych oraz osiągnięcie konsensusu w zakresie diagnozowania i leczenia mastocytoz.

Obradom przewodniczył prof. Peter Valent z Kliniki Hematologii Uniwersytetu w Wiedniu, który był głównym organizatorem tej konferencji. Przypomniawszy, że na przestrzeni ostatnich kilku lat dokonano znacznego postępu w zakresie badań nad mastocytozą, co zaowocowało stworzeniem jednolitego systemu klasyfikacji tych chorób, sprecyzowaniem kryteriów diagnostycznych oraz powstaniem sieci ECNM, w ramach której rozwija się współpraca międzynarodowa. Komitet naukowy konferencji tworzyli czołowi eksperci w dziedzinie mastocytoz: prof. Cem Akin z Uniwersytetu w Michigan (USA), prof. D.D. Metcalfe z *National Institutes of Health* w Bethesda (USA), patomorfolog prof. H.P. Horny z Uniwersytetu w Lubec (Niemcy) oraz prof. P. Valent. Grupę polską stanowili prof. A. Hellmann z Kliniki Hematologii Akademii Medycznej w Gdańsku, dr M. Lange i dr B. Nedoszytko z Kliniki

Dermatologii AMG oraz dr M. Nedoszytko z Kliniki Alergologii AMG, reprezentujący Gdański Ośrodek Leczenia Mastocytozy w ramach ECNM.

Sesję dermatologiczną prowadzili badacze niemieccy – dr K. Hartman z Uniwersytetu w Kolonii i dr K. Brockow z Uniwersytetu w Monachium. Podczas tej sesji szczegółowo omówiono obraz kliniczny skórnych postaci mastocytozy (*cutaneous mastocytosis*, CM), z uwzględnieniem obecnie obowiązującego podziału na *mastocytoma*, *diffuse CM* i *maculopapular CM* z jej odmianami, takimi jak *urticaria pigmentosa*, *plaque form*, *nodular form* i *teleangiectasia macularis eruptiva perstans*. Podkreślono wartość diagnostyczną objawu Dariera, badania histopatologicznego i immunohistochemicznego oraz omówiono metody leczenia poszczególnych odmian skórnych postaci mastocytozy. Zwrócono uwagę na rolę dermatologów w rozpozna-



Wspólne zdjęcie członków ECNM uczestniczących w konferencji



Zespół gdański, od lewej: dr Bogusław Nedoszytko, prof. Peter Valent, dr Magdalena Lange, dr Marek Nedoszytko, prof. Andrzej Hellmann

waniu układowego charakteru choroby (*systemic mastocytosis*, SM), przy czym zaznaczono, że skórna manifestacja dotyczy przede wszystkim łagodnych postaci SM, natomiast agresywna SM może przebiegać bez zmian skórnych.

Kolejne sesje robocze dotyczyły analizy patologii szpiku i możliwości jej diagnozowania za pomocą badania histopatologicznego i cytometrii przepływowej. U wszystkich dorosłych pacjentów z CM, u których poziom tryptazy mastocytowej przekracza 20 ng/ml, wykonywanie trepanobiopsji uznano za obowiązkowe, przy czym podkreślono, że niski poziom tego enzymu nie wyklucza zajęcia procesem chorobowym szpiku kostnego. W dalszej kolejności oceniono wartość diagnostyczną mutacji C-KIT, poziomu tryptazy mastocytowej w surowicy krwi oraz metabolitów histaminy w moczu. Stwierdzono, że obecność mutacji C-KIT D816V zwykle koreluje z obecnością patologii w szpiku kostnym i wysokim poziomem tryptazy mastocytowej. Zwrócono uwagę, że wysokie poziomy tego enzymu obserwuje się również w wielu chorobach limfoproliferacyjnych, mielodysplastycznych, w zespole hipereozynofilowym oraz u pacjentów z anafilaksją. Omówiono objawy ogólne zależne od uwalniania mediatorów z mastocytów (MC), takie jak nagłe spadki ciśnienia tętniczego, napadowe duszności, biegunki i inne. Zwrócono uwagę na konieczność poinformowania pacjenta o czynnikach, które mogą powodować gwałtowną degranulację MC, zalecenia ograniczania ekspozycji na te czynniki oraz zaopatrzenia pacjentów z SM w ampułkostrzykawkę z epinefryną.

Oddzielną sesję poświęcono zaburzeniom hematologicznym w przebiegu mastocytozy. Podczas sesji prof. A. Hellmann z Kliniki Hematologii AMG wygłosił referat na temat zespołu hipereozynofilowego oraz białaczek eozynofilowej i mastocytowej. Nie zabrakło też miejsca na omówienie objawów związanych z obecnością nacieków z MC w narządach wewnętrznych. Szczególnie ciekawy referat na temat osteoporozy wygłosiła dr N. Hamdy, endokrynolog z Uniwersytetu w Leiden (Holandia), która zaznaczyła konieczność wczesnego diagnozowania i intensywnego leczenia osteoporozy u pacjentów z SM. Zwróciła ona uwagę, że pacjenci z osteoporozą, u których nie występują czynniki ryzyka rozwoju tej choroby, powinni być diagnozowani w kierunku SM. Prof. C. Akim sugerował, że również pacjenci z reakcjami anafilaktycznymi na jady owadów błonkoskrzydłych stanowią grupę ryzyka rozwoju mastocytozy i powinni być badani w tym kierunku. Konferencję zakończyła prezentacja wyników badań klinicznych, dotyczących nowych schematów terapeutycznych w SM z zastosowaniem IFN- α , kladrybiny, imatinibu i innych.

Przedstawiony przegląd poruszanych tematów wskazuje na ogromne bogactwo programu naukowego tej konferencji. Skupiła ona interdyscyplinarne grono ekspertów w zakresie mastocytoz i umożliwiła rzeczową dyskusję pomiędzy alergologami, internistami, dermatologami, hematologami, endokrynologami, biologami i genetykami, której owocem będzie publikacja standardów diagnostycznych i terapeutycznych szerokiego zakresu klinicznego mastocytoz.

dr med. Magdalena Lange
dr med. Bogusław Niedożytko
Klinika Dermatologii
Akademii Medycznej w Gdańsku

dr med. Marek Niedożytko
Klinika Alergologii
Akademii Medycznej w Gdańsku