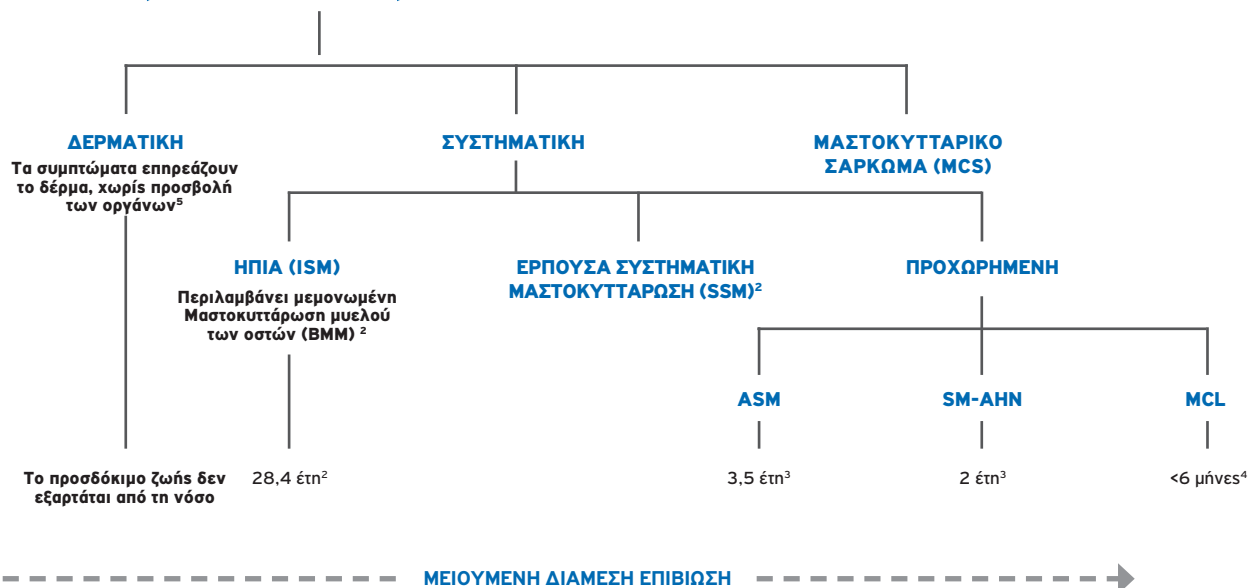


Προχωρημένη Συστηματική Μαστοκυττάρωση (AdvSM)

Η Προχωρημένη Συστηματική Μαστοκυττάρωση (AdvSM) αποτελεί μια ομάδα σπάνιων διαταραχών των μαστοκυττάρων, όπου η νόσος έχει εξαπλωθεί σε περισσότερα από ένα μέρη του σώματος και δεν το αφήνει να λειτουργήσει¹

Τύποι μαστοκυττάρωσης^{1,2}



Η Προχωρημένη Συστηματική Μαστοκυττάρωση αφορά έναν από τους τρεις παρακάτω τύπους:²

1. Επιθετική Συστηματική Μαστοκυττάρωση (ASM)
2. Συστηματική Μαστοκυττάρωση με συνοδό αιματολογικό νεόπλασμα (SM-AHN)
3. Μαστοκυτταρική Λευχαιμία (MCL)

Δεν υπάρχει ίαση για την Προχωρημένη Συστηματική Μαστοκυττάρωση, ωστόσο υπάρχουν θεραπείες που μπορούν να βοηθήσουν.⁶

Ορισμένα από τα συμπτώματα της AdvSM μπορεί να περιλαμβάνουν τα εξής:



Απώλεια βάρους²



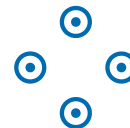
Πυρετός ή ρίγη⁷



Πόνος στα οστά²



Διόγκωση λεμφαδένων, ήπατος ή σπλήνα²

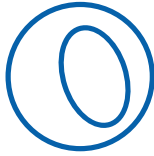


Δερματικές βλάβες²

Άλλα συμπτώματα μπορεί να περιλαμβάνουν:

Αναιμία, στομαχικά προβλήματα όπως ναυτία, έμετο ή διάρροια, αναφυλακτικό σοκ, χαμηλή αρτηριακή πίεση, χαμηλό αριθμό αιμοπεταλίων και χαμηλά επίπεδα Αλβουμίνης.^{2,6,7,8}

Οι εξετάσεις για την AdvSM μπορεί να περιλαμβάνουν συνδυασμό των παρακάτω:⁹



Γενική αίματος και μέτρηση επιπέδων Τρυπτάσης στο αίμα



Εξέταση μυελού των οστών (βιοψία)



Υπερχογραφικός έλεγχος



Μέτρηση οστικής πυκνότητας ή σπινθηρογράφημα οστών

Άλλες εξετάσεις μπορεί να περιλαμβάνουν:^{9,10}

Λήψη δειγμάτων από περιοχές όπως ο σπλήνας ή οι λεμφαδένες προκειμένου να ελεγχθεί ο αριθμός ή το σχήμα των μαστοκυττάρων σε άλλα μέρη του σώματος.

Θεραπίες για την AdvSM:

Δεν υπάρχει ίαση για την AdvSM, ωστόσο υπάρχουν διαθέσιμες θεραπείες.⁶

Υπάρχουν δύο τύποι θεραπευτικών προσεγγίσεων για την AdvSM:

- Θεραπίες για την αντιμετώπιση των συμπτωμάτων που σκοπό έχουν την βελτίωση της ποιότητα ζωής των ασθενών.
- Θεραπίες που σταματούν την αύξηση και εξάπλωση των μαστοκυττάρων. Όταν τα μαστοκύτταρα αυξάνονται υπερβολικά γρήγορα μπορούν να σταματήσουν τη σωστή λειτουργία ορισμένων οργάνων του σώματος.

Advsm: Advanced Systemic Mastocytosis, Προχωρημένη Συστηματική Μαστοκυττάρωση

MSC: Mast Cell Sarcoma, Μαστοκυτταρικό Σάρκωμα

ISM: Indolent Systemic Mastocytosis, ήπια συστηματική μαστοκυττάρωση

BBM: Isolated Bone Marrow Mastocytosis, Μεμονωμένη Μαστοκυττάρωση Μυελού Των Οστών

SSM: Smoldering Systemic Mastocytosis, Ξηπουσα Συστηματική Μαστοκυττάρωση;

ASM: Aggressive Systemic Mastocytosis, Επιθετική Συστηματική Μαστοκυττάρωση

SM-AHM: Systemic Mastocytosis With Associated Hematological Neoplasm, Συστηματική Μαστοκυττάρωση

Με Συνοδό Αιματολογικό Νεόπλασμα

MCL: Mast Cell Leukemia, Μαστοκυτταρική Λευχαιμία

Βιβλιογραφία:

1. Valent et al. Blood. Mastocytosis 2016: updated WHO classification and novel emerging treatment concepts. 2017 Mar 16; 129(11): 1420-1427. **2.** Pardanani A. Am J Hematol. 2021;96:508-525 **3.** Lim KH, Te eri A, Lasho T, et al. Blood. 2009;113:5727-5736. **4.** Georgin-Lavialle S, Lhermitte L, Dubreuil P, et al. Blood. 2013;121:1285-1295. **5.** National Institutes of Health. Cutaneous mastocytosis. <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/7842/cutaneous-mastocytosis>. Accessed September 20, 2019 **6.** Cancer.net. Mastocytosis: Treatment Options. <https://www.cancer.net/cancer-types/mastocytosis/treatment-options>. Accessed September 23, 2019 **7.** Onclive. Subtypes and Characteristics of Mastocytosis. <https://www.onclive.com/insights-archive/ami-asm-advancements/subtypes-and-characteristics-of-asm>. Accessed September 23, 2019 **8.** The Mastocytosis Society. Overview and diagnosis. <https://tmsforacure.org/overview/>. Accessed September 23, 2019 **9.** Gotlib J et al. Systemic Mastocytosis, Version 2.2019, NCCN Volume 16, number 18, December 2018 **10.** Horny H. Am J Clin Pathol. Mastocytosis: An Unusual Clonal Disorder of Bone Marrow-Derived Hematopoietic Progenitor Cells. 2009;132:438-447.

Αυτές οι πληροφορίες προορίζονται για γενική πληροφόρηση και ενημέρωση του κοινού και σε καμία περίπτωση δεν μπορούν να αντικαταστήσουν τη συμβουλή γιατρού ή άλλου αρμοδίου επαγγελματία υγείας.