Tabela 1. Kryteria rozpoznania mastocytozy układowej [1].

Table 1. Diagnostic criteria for systemic mastocytosis [1].

|  |  |
| --- | --- |
| **Kryterium duże** | **Kryteria małe** |
| 1. Obecność wieloogniskowych, skupień komórek tucznych (≥15 komórek tucznych w skupieniu) w szpiku kostnym lub innym narządzie poza skórą. | 1. W trepanobioptacie lub innym narządzie poza skórą >25% komórek tucznych ma wrzecionowaty kształt/atypową morfologię lub >25% wszystkich komórek tucznych w aspiracie szpiku kostnego wykazuje morfologię niedojrzałą lub atypową |
| 1. Wykrycie mutacji punktowej *D816V* genu *KIT* w szpiku kostnym, krwi obwodowej lub materiale pobranym z innego narządu poza skórą |
| 1. Wykazanie ekspresji antygenu CD25 z obecnością lub bez antygenu CD2 na komórkach tucznych izolowanych ze szpiku kostnego, krwi obwodowej lub innego narządu poza skórą |
| 1. Wykazanie zwiększonego stężenia tryptazy w surowicy krwi >20 ng/ml (z wyjątkiem przypadków w których stwierdzono obecność towarzyszącego nowotworu układu krwiotwórczego) |
| **Rozpoznanie SM: 1 kryterium duże + 1 małe lub**  **3 małe** |

Tabela 2. Opcje leczenia w zaawansowanej mastocytozie układowej [8,25].

Table 2. Treatment options for advanced systemic mastocytosis [8,25].

Zaawansowana mastocytoza układowa

1. Unikanie czynników wyzwalających aktywację komórek tucznych
2. Leczenie objawów zależnych od uwalnianych mediatorów
3. Epinefryna w profilaktyce wstrząsu anafilaktycznego

Legenda: AlloSCT=allogeneic stem cell transplantation; ASM=aggressive systemic mastocytosis; SM-AHN=systemic mastocytosis with an associated hematological neoplasm; MCL=mast cell leukemia

**ASM**

1.Badanie kliniczne lub

2. Midostauryna lub

3. Kladrybina lub

4. Pegylowany lub standardowy IFNα-2a/2b lub

5. Imatynib (jeśli status *KITD816V* ujemny lub nieznany)

Jeśli odpowiedź na leczenie to decyzja o AlloSCT

**SM-AHN**

Ocena przez lekarza, który komponent wymaga pilniejszego leczenia.

1. Jeśli SM to leczenie jak w ASM
2. Jeśli AHN to leczenie ukierunkowane na nowotwór towarzyszący

Jeśli odpowiedź na leczenie to decyzja o AlloSCT

**MCL+/-AHN**

1.Badanie kliniczne lub

2. Midostauryna lub

3. Kladrybina

MCL: jeśli odpowiedź na leczenie to kontynuacja lub AlloSCT

AHN: jeśli progresja lub transformacja do AML- chemioterapia, po uzyskaniu odpowiedzi- AlloSCT

Tabela 3. Kryteria odpowiedzi na leczenie [37]

Table 3. Response criteria [37]

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Parametr** | **Całkowita remisja (CR)** | **Częściowa remisja (PR)** | **Poprawa kliniczna (CI)** | **Stabilizacja (SD)** | **Progresja (PD)** |
| *Komórki tuczne w szpiku kostnym lub innym narządzie* | Brak gęstych agregatów komórek tucznych | Redukcja o ≥ 50% | Ustąpienie 1 lub więcej objawów „C” przy braku kryteriów CR/PR/PD^ | Nie są spełnione kryteria CR, PR, CI lub PD | Pogorszenie w porównaniu do stanu wyjściowego w zakresie co najmniej 1 objawu „C” lub zwiększenie wymiaru śledziony |
| *Stężenie tryptazy w surowicy* | <20 ng/ml # | Redukcja o ≥ 50% # |
| *Objaw „C”* | Całkowite ustąpienie wszystkich objawów „C”\* oraz hepatosplenomegalii jeśli była obecna | Ustąpienie 1 lub więcej objawów „C”\* |
| *Cytopenia* | Remisja we krwi obwodowej: ANC≥1x109/l z prawidłowym rozmazem, Hgb≥11 g/dl i liczba płytek ≥ 100x109/l | Wymagane wszystkie 3 powyższe kryteria |
| *Interpretacja* | **Wszystkie 4 kryteria muszą być spełnione i odpowiedź utrzymuje się ≥ 12 tygodni** | **Wszystkie 3 kryteria muszą być spełnione i odpowiedź utrzymuje się ≥ 12 tygodni przy braku kryteriów CR i PD** | **Odpowiedź utrzymuje się ≥ 12 tygodni** |  | **Objawy utrzymują się ≥ 8 tygodni** |

# tylko jeśli stężenie tryptazy w surowicy przed leczeniem wynosiło >40 ng/ml; \* biopsja szpiku kostnego lub innego narządu może być konieczna; ^ odpowiedź CI powinna być utrzymana nawet gdy nastąpi utrata 1 lub więcej kryteriów „C”, ale pacjent nie spełnia kryteriów PD, natomiast pogorszenie w zakresie 1 lub więcej objawów „C”- pacjent spełnia kryteria PD.