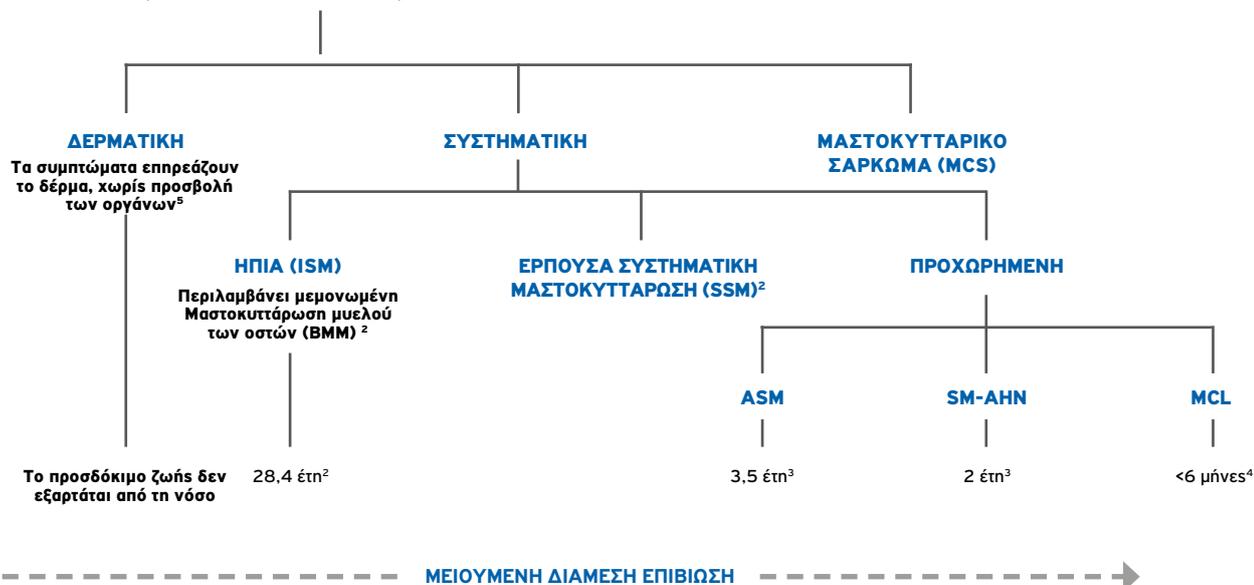


# Προχωρημένη Συστηματική Μαστοκυττάρωση (AdvSM)

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 λειτουργήσει<sup>1</sup>

## Τύποι μαστοκυττάρωσης<sup>1,2</sup>



Η Προχωρημένη Συστηματική Μαστοκυττάρωση αφορά έναν από τους τρεις παρακάτω τύπους:<sup>2</sup>

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.<sup>6</sup>

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



Απώλεια βάρους<sup>2</sup>



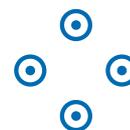
Πυρετός ή ρίγη<sup>7</sup>



Πόνος στα οστά<sup>2</sup>



Διόγκωση λεμφαδένων, ήπατος ή σπλήνα<sup>2</sup>



Δερματικές βλάβες<sup>2</sup>

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.<sup>2,6,7,8</sup>

## Οι εξετάσεις για την AdvSM μπορεί να περιλαμβάνουν συνδυασμό των παρακάτω:<sup>9</sup>



Γενική αίματος και  
μέτρηση επιπέδων  
Τρυπάσης στο  
αίμα



Εξέταση μυελού  
των οστών (βιοψία)



Υπερηχογραφικός  
έλεγχος



Μέτρηση οστικής  
πυκνότητας ή  
σπινθηρογράφημα  
οστών

### Άλλες εξετάσεις μπορεί να περιλαμβάνουν:<sup>9,10</sup>

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.<sup>6</sup>

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

**BMM:** Isolated Bone Marrow Mastocytosis, Μεμονωμένη Μαστοκυττάρωση Μυελού Των Οστών

**SSM:** Smoldering Systemic Mastocytosis, Έρπουσα 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. Magliacane D, et al. Current Concepts on Diagnosis and Treatment of Mastocytosis, Translational Medicine @ UniSa - ISSN 2239-9747, 2014, 8(8): 65-74. 6. <https://www.cancer.net/cancer-types/mastocytosis/treatment-options>. Accessed May 13, 2022. 7. Subtypes and Characteristics of Mastocytosis. <https://www.onclive.com/view/subtypes-and-characteristics-of-mastocytosis>. Accessed May 13, 2022. 8. The Mastocytosis Society. Overview and diagnosis. <https://tmsforacure.org/overview/>. Accessed May 13, 2022. 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.