**Mastocytóza u pacientů s alergií na hmyzí jed (HVA) – kazuistiky**

Autoři: M. Vachová 1, P. Panzner 1, A. Lavičková 2

1 ÚIA

2ÚKBH FN Plzeň

Mastocytóza je onemocnění charakterizované abnormální proliferací a akumulací žírných buněk vzniklých z klonálního prekurzoru nesoucího mutaci KIT genu (nejčastěji D816V). Toto v běžné populaci vzácné onemocnění se u pacientů s alergií na hmyzí jed (HVA) vyskytuje poměrně často (postihuje až 8% nemocných) a je třeba po něm cíleně pátrat. Nejčastější formou mastocytózy u pacientů s HVA je indolentní systémová mastocytóza bez známek urtikária pigmentóza. Pacient s mastocytózou a HVA má obvykle charakteristický fenotyp - je to většinou muž a po bodnutí u něj dochází k velmi těžké šokové reakci s hypotenzí a poruchou vědomí bez doprovodné kožní symptomatologie charakteru urtikárie či angioedému. Doposud se za indikaci k vyšetření mastocytózy považovala pouze zvýšená bazální hladina tryptázy, nicméně bylo doloženo, že normální bazální hladina tryptázy mastocytózu nevylučuje. Proto se nyní k indikaci doporučuje využívat tzv. REMA skóre, které bylo vytvořeno španělskou skupinou pro mastocytózu a které kromě tryptázy hodnotí i další parametry (pohlaví pacienta a charakter reakce). K definitivnímu potvrzení mastocytózy je vždy nezbytná úzká spolupráce s hematology (zahrnuje vyšetření kostní dřeně), nicméně k dispozici jsou již i nadějné metody vyšetřující KIT mutaci v periferní krvi. Potvrzení mastocytózy u pacienta s HVA významně ovlivňuje další terapeutický postup, jednak je indikací k trvalému vybavení dvěma autoinjektory a zároveň je indikací k dlouhodobé (celoživotní) imunoterapii hmyzím jedem. Ve svém sdělení budu prezentovat 3 kazuistiky našich pacientů s HVA a mastocytózou, které demonstrují praktický návod, jak diagnosticky a léčebně přistupovat k této z pohledu alergologa velmi rizikové skupině pacientů.