

TORAKS 2018

8. Kongres Hrvatskog
torakalnog društva

8th Congress of Croatian
Thoracic Society

18.–21. travanj | april
Hotel Westin Zagreb



MCAD - KAMELEONSKA BOLEST. PRIKAZ SLUČAJA.

DELIMAR V.¹, Babić A.², Lampalo M.³, Barišić B.³, Krmpotić D.³, Popović Grle S.³

¹ Specijalna bolnica za medicinsku rehabilitaciju Krapinske Toplice, Krapinske Toplice, Croatia
Odjel za medicinsku rehabilitaciju neuroloških bolesnika

² Klinički bolnički centar Zagreb, Zagreb, Croatia
Odjel za laboratorijsku imunologiju, Klinički zavod za laboratorijsku dijagnostiku

³ Klinički bolnički centar Zagreb, Zagreb, Croatia
Zavod za alergijske i upalne bolesti pluća, Klinika za plućne bolesti Jordanovac

Objective: Uvod:

U sklopu poremećaja aktivacije mastocita (engl. MCAD, mast cell activation disease) prema osnovnoj podjeli razlikujemo sindrom aktivacije mastocita (engl. MCAS, mast cell activation syndrome), sistemnu mastocitozu i mastocitnu leukemiju. Postoji više od 200 medijatora koji se oslobađaju iz mastocita što utječe na iznimno heterogenu kliničku prezentaciju. Na MCAD treba posumnjati u bolesnika s kroničnim multisistemskim polimorbiditetima, kao i u onih kod kojih ne možemo kompletnu simptomatologiju uklopiti u vodeću dijagnozu. MCAD može biti prisutan i kao komorbiditet i kao uzrok neke poznate bolesti, a često se javlja u sklopu kroničnih upalnih bolesti. Dijagnoza se uobičajno postavlja retrospektivno, nakon što simptomi traju već godinama. Dijagnostički algoritam MCAD-a je zahtjevan i temelji se na jedinstvenoj konstelaciji kliničkih simptoma te daljnjim specifičnim testovima kojima se dokazuje hiperaktivacija mastocita. Problem je što negativni nalazi inicijalnih testiranja ne isključuju dijagnozu te ih je često potrebno ponavljati. Podaci iz literature ukazuju da gotovo ne postoje dva jednaka MCAD bolesnika te dijagnostički, a još više terapijski proces predstavljaju veliki izazov za kliničare diljem svijeta.

Prikaz slučaja:

U 58-godišnje bolesnice su tegobe započele naglo prije 16 godina, nakon prvog izlaganja općoj anesteziji, koja je

TORAKS 2018

8. Kongres Hrvatskog
torakalnog društva

8th Congress of Croatian
Thoracic Society

18.–21. travanj | april
Hotel Westin Zagreb



inače poznata kao trigger u sklopu patologije MCAD-a. Do sada su zabilježene recidivirajuće urtikarije, angioedemi, reakcije preosjetljivosti na brojne lijekove, prehrambene tvari i kemijske agense, recidivirajuće uroinfekcije, kronični gastritis, Sjogrenov sindrom, a preboljela je i plućnu emboliju. Dijagnosticiran je težak oblik astme, bez etioloških rizičnih čimbenika, koji je tokom godina prešao u KOPB uz prateću kroničnu respiratornu insuficijenciju. Prati se veoma slab terapijski odgovor na sve do sada primijenjene modalitete liječenja te je bolesnica kontinuirano na peroralnoj glukokortikoidnoj terapiji i oksigenoterapiji. Pri sadašnjoj hospitalizaciji po koži trupa i ekstremiteta prisutne su i smeđe makulozne promjene čija pojava fluktuirá ovisno o provokacijskim čimbenicima. Bolničkom obradom utvrđen je teški deficit vitamina D i B12 te teška neuropatija A delta vlakana. Inicijalno su utvrđene uredne razine triptaze i kromogranina A u serumu, dok je c-Kit mutacija negativna. Radi egzacerbacije tegoba kratkotrajno je primala intravensku glukokortikoidnu terapiju na koju je došlo do blagog poboljšanja plućne funkcije. Pokušana je terapija antihistaminicima, no bolesnica ih nije tolerirala te su ukinuti.

Zaključak:

Obzirom da dosadašnjom ekstenzivnom obradom nije utvrđen uzrok polimorfne simptomatologije u bolesnice te prisutnu zahvaćenost multiplih organskih sustava, što anamnestički i klinički odgovara patološki povećanoj aktivnosti mastocita, smatramo kako se radi o poremećaju iz MCAD spektra te će se razmatrati daljnja diferentna terapija