

**Multidisziplinäre Erkenntnisse:  
Die Herausforderungen der Diagnose und  
Behandlung einer systemischen  
Mastozytose meistern**

# Haftungsausschluss

- *Nicht zugelassene Produkte oder nicht zugelassene Verwendungen von zugelassenen Produkten können von der Fakultät diskutiert werden; diese Situationen können den Zulassungsstatus in einer oder mehreren Rechtsordnungen widerspiegeln.*
- *Die präsentierende Fakultät wurde von USF Health und touchIME beraten, um sicherzustellen, dass sie alle Hinweise auf eine nicht gekennzeichnete oder nicht zugelassene Verwendung offenlegt.*
- *Durch die Erwähnung dieser Produkte oder Verwendungen bei USF-Health- und touchIME-Aktivitäten wird weder ausdrücklich noch implizit eine Billigung nicht zugelassener Produkte oder nicht zugelassener Verwendungen durch USF Health oder touchIME ausgedrückt.*
- *USF Health und touchIME übernehmen keine Verantwortung für Fehler oder Auslassungen.*

# Expertengremium



**Prof. Dr. Vito Sabato (Vorsitzender)**

**Allergologe/Immunologe**  
Universität Antwerpen  
Antwerpen, Belgien




**Prof. Prithviraj Bose**

**Hämato-Onkologe**  
MD Anderson Cancer Center  
University of Texas, TX, USA



**Dr. Sigurd Broesby-Olsen**

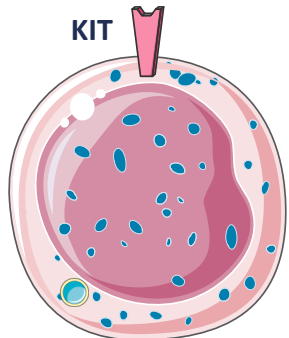
**Hautarzt/Allergologe**  
Universitätsklinikum Odense  
Odense, Dänemark



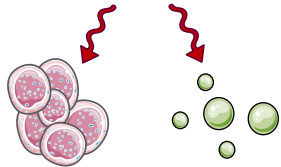
**Wie wird eine systemische  
Mastozytose diagnostiziert?  
Erkundung der aktuellen  
Patientengeschichte**



# Die systemische Mastozytose ist eine heterogene Erkrankung



Mastzelle



Klonale Erweiterung    Mediator-Freigabe



Neoplastische klonale Vermehrung abnormaler MZ in extrakutanen Organen<sup>1</sup>

Das klinische Erscheinungsbild reicht von indolenter bis aggressiver Erkrankung<sup>1</sup>

Genetische und molekulare Anomalien im Zusammenhang mit SM-Subtypen<sup>1,2</sup>

- Aktivierende *KIT*-Mutationen in den meisten SM-Fällen bei Erwachsenen, unabhängig vom Subtyp<sup>1</sup>

ICC-/WHO-Kriterien zur Unterscheidung von SM von anderen MZ-Erkrankungen<sup>1</sup>

## Hauptsymptome:<sup>2,3</sup>

- Anaphylaxie
- GI-Symptome
- Müdigkeit
- Hautrötungen, Juckreiz
- Knochen- und Muskelschmerzen (Osteopenie/Osteoporose)



## UP-Hautläsionen<sup>5</sup>



Monomorph




Polymorph

Medizinische Bilder mit Genehmigung aus Abbildung 1 in Broesby-Olsen S im EAACI Global Atlas of Skin Allergy reproduziert. Copyright EAACI 2019.<sup>5</sup>


Mastzellenbilder, Rezeptoren und Mediatoren: Servier Medical Art ist unter CC BY 4.0 lizenziert. Siehe <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.

GI, gastrointestinal; ICC, Internationale Konsensklassifikation; MZ, Mastzelle; SM, systemische Mastozytose; UP, Urticaria pigmentosa; WHO, Weltgesundheitsorganisation.

1. Pardanani A. *Am J Hematol.* 2023;98:1097–116; 2. Lee HJ, et al. *Blood Res.* 2023;58:S96–108; 3. van der Weide HY, et al. *Crit Care.* 2015;19:238; 4. Hartmann K, et al. *J Allergy Clin Immunol.* 2016;137:35–45; 5. Broesby-Olsen S. Verfügbar unter [https://www.eaaci.org/images/Atlas/Global\\_Atlas\\_IV\\_v1.pdf](https://www.eaaci.org/images/Atlas/Global_Atlas_IV_v1.pdf) (abgerufen am 28. Juni 2024).



**Welche Behandlungsmöglichkeiten  
gibt es derzeit bei systemischer Mastozytose?**



# Behandlungsziele bei systemischer Mastozytose

vom medizinischen  
Fachpersonal ausgewählte  
Behandlungsziele:



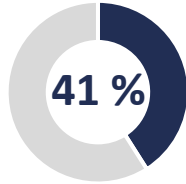
51 Punkte  
umfassende  
HCP-Umfrage

51 % A/I-Spezialisten und  
49 % H/O-Spezialisten



1. Wichtigste

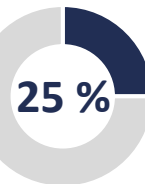
ISM  
(n=111)



Bessere Lebensqualität

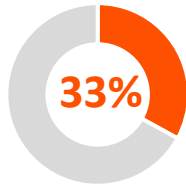


2. Zweitwichtigste

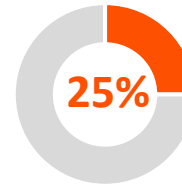


Verbesserung der Symptome

AdvSM  
(n=96)



Verbessertes PFS/OS



Das Fortschreiten der Erkrankung  
verzögern und das Risiko von  
Organschäden verringern

Weitere  
Ziele

- Die Fähigkeit beibehalten, normale Aktivitäten auszuführen
- Verringerung anaphylaktischer Episoden
- Normale Blutwerte
- Normalisierung des Knochenmarks
- Reduzierung des Steroidgebrauchs
- Senkung des Tryptasespiegels

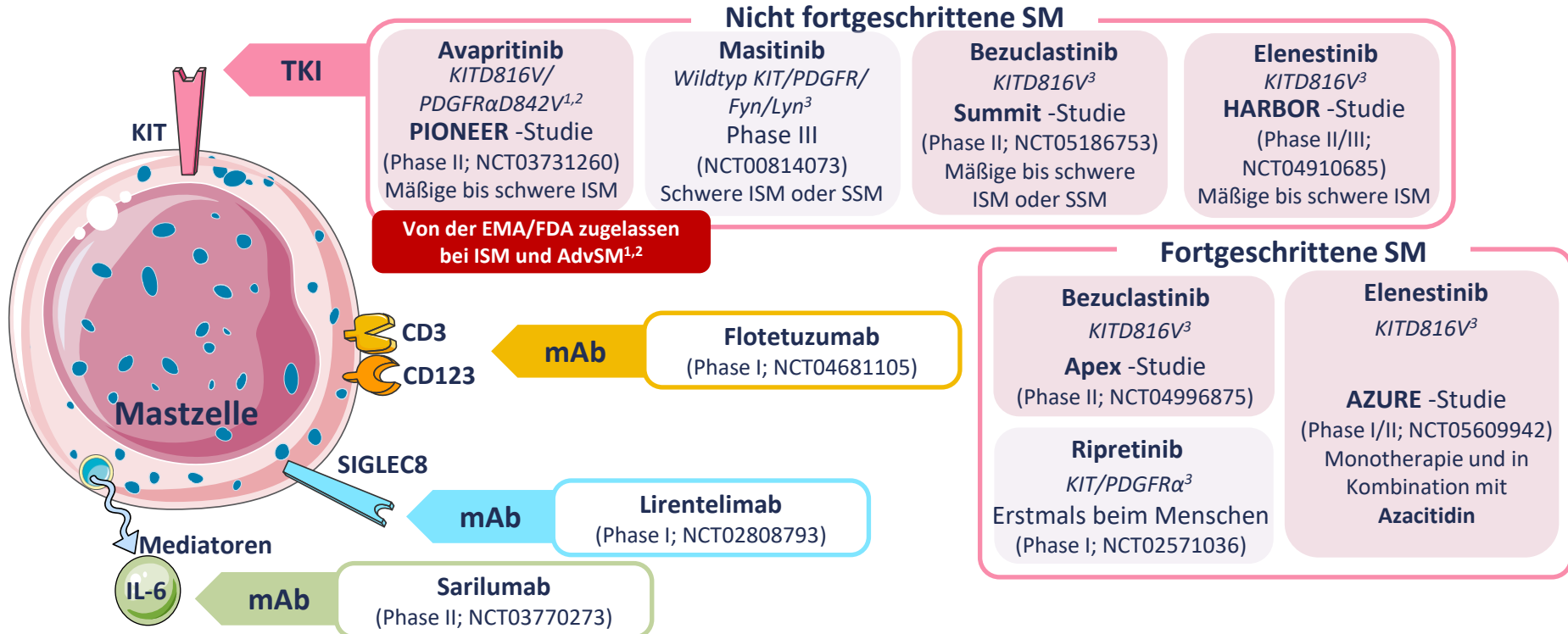


**Wie sieht die Zukunft aus?  
Neue und aufkommende Behandlungsstrategien  
für systemische Mastozytose**





# Sich in der Entwicklung befindliche Therapien und Indikationen



Mastzellenbilder, Rezeptoren und Mediatoren: Servier Medical Art ist unter CC BY 4.0 lizenziert. Siehe <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.

AdvSM, fortgeschrittene SM; ISM, indolente SM; mAb, monoklonaler Antikörper; SM, systemische Mastozytose; SSM, schwelende SM; TKI, Tyrosinkinaseinhibitor.

1. EMA. Avapritinib SmPC. Verfügbar unter: <https://bit.ly/3KoCCJb> (abgerufen am 24. Mai 2024); 2. FDA. Avapritinib PI. Verfügbar unter:

[www.accessdata.fda.gov/drugsatfda\\_docs/label/2023/212608s013lbl.pdf](https://www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/label/2023/212608s013lbl.pdf) (abgerufen am 24. Mai 2024); 3. Sciumè M, et al. *Pharmaceuticals (Basel)*. 2022;15:738. Informationen zur Studie können nach der NCT-Nummer unter [www.clinicaltrials.gov](https://www.clinicaltrials.gov) durchsucht werden (abgerufen am 13. Mai 2024).



**Können wir mehr für unsere Patienten tun?  
Multidisziplinäre Behandlungsansätze**



# MDT-Behandlungsbedarf bei systemischer Mastozytose



Mastzellenbilder: Servier Medical Art ist unter CC BY 4.0 lizenziert. Siehe <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.

MDT, multidisziplinäres Team; SM, systemische Mastozytose; UP, Urticaria pigmentosa.

1. Zanotti R, et al. *Mediterr J Hematol Infect Dis*. 2021;13:e2021068; 2. Veitch S, Radia DH. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2023;2023:396–406;

3. Lee HJ, et al. *Blood Res*. 2023;58:S96–108.