

**Conocimientos multidisciplinares:
Cómo superar los desafíos del diagnóstico y
tratamiento de la mastocitosis sistémica**

Aviso legal

- *El claustro puede analizar los productos no autorizados y los usos no autorizados de los productos autorizados. Estos casos pueden indicar el estado de autorización en una o más jurisdicciones*
- *El claustro encargado de la presentación ha recibido el asesoramiento de USF Health y touchIME para garantizar que divulguen las posibles recomendaciones realizadas para el uso no autorizado o no recogido en la ficha técnica*
- *USF Health y touchIME no avalan los productos ni los usos no autorizados realizados o implícitos al hacer referencia a estos productos o usos en las actividades de USF Health y touchIME o USF Health*
- *USF Health y touchIME no aceptan responsabilidad alguna por los posibles errores u omisiones*

Panel de expertos



Prof. Dr. Vito Sabato (Presidente)

Alergólogo/inmunólogo
Universidad de Amberes
Amberes, Bélgica



Prof. Prithviraj Bose

Hematoncólogo
MD Anderson Cancer Center
Universidad de Texas, TX, EE. UU.



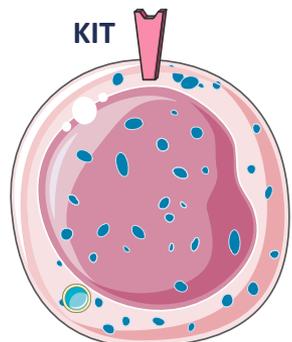
Dr. Sigurd Broesby-Olsen

Dermatólogo/alergólogo
Hospital Universitario de Odense
Odense, Dinamarca

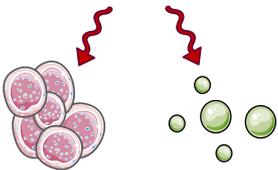


**¿Cómo se diagnostica la mastocitosis sistémica?
Análisis del proceso asistencial actual de un paciente**

La mastocitosis sistémica es una enfermedad heterogénea



Mastocito



Expansión clonal

Liberación del mediador



Proliferación clonal neoplásica de MC anómalos en órganos extracutáneos¹

La presentación clínica varía de una enfermedad inactiva a una agresiva¹

Anomalías genéticas y moleculares asociadas a los subtipos de MS^{1,2}

- Activación de mutaciones *KIT* halladas en la mayoría de casos de MS en adultos, independientemente del subtipo¹

Criterios de CCI/OMS utilizados para distinguir la MS de otras alteraciones de los MC¹

Síntomas principales:^{2,3}

- Anafilaxia
- Síntomas GI
- Fatiga
- Enrojecimiento, prurito
- Dolor óseo y muscular (osteopenia/osteoporosis)



Lesiones cutáneas de UP⁵



Monomórficas



Polimórficas

Imágenes médicas de la Figura 1 en Broesby-Olsen S en *EAACI Global Atlas of Skin Allergy* reproducidas con autorización. Copyright EAACI 2019.⁵

Imágenes de mastocitos, receptores y mediadores: Servier Medical Art tiene licencia CC BY 4.0. Consultar <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.

CCI, Clasificación de Consenso Internacional; GI, gastrointestinal; MC, mastocitos; MS, mastocitosis sistémica; OMS, Organización Mundial de la Salud; UP, urticaria pigmentosa.

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. Disponible en https://www.eaaci.org/imagenes/Atlas/Global_Atlas_IV_v1.pdf (último acceso el 28 de junio de 2024).



¿Cuáles son las opciones de tratamiento actuales para la mastocitosis sistémica?



Objetivos del tratamiento en la mastocitosis sistémica

Objetivos de tratamiento seleccionados por el PS:



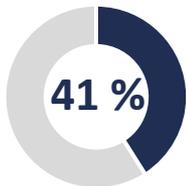
Encuesta para PS de 51 preguntas

51 % especialistas de A/I y 49 % especialistas de H/O



Más importante

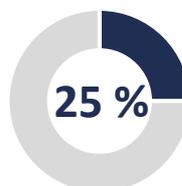
MSI (n=111)



Mejor CdV



Segundo más importante



Mejora de los síntomas

MSava. (n=96)



Mejora de la SLP/SG



Retraso de la progresión de la enfermedad y reducción del riesgo de daño orgánico

Otros objetivos

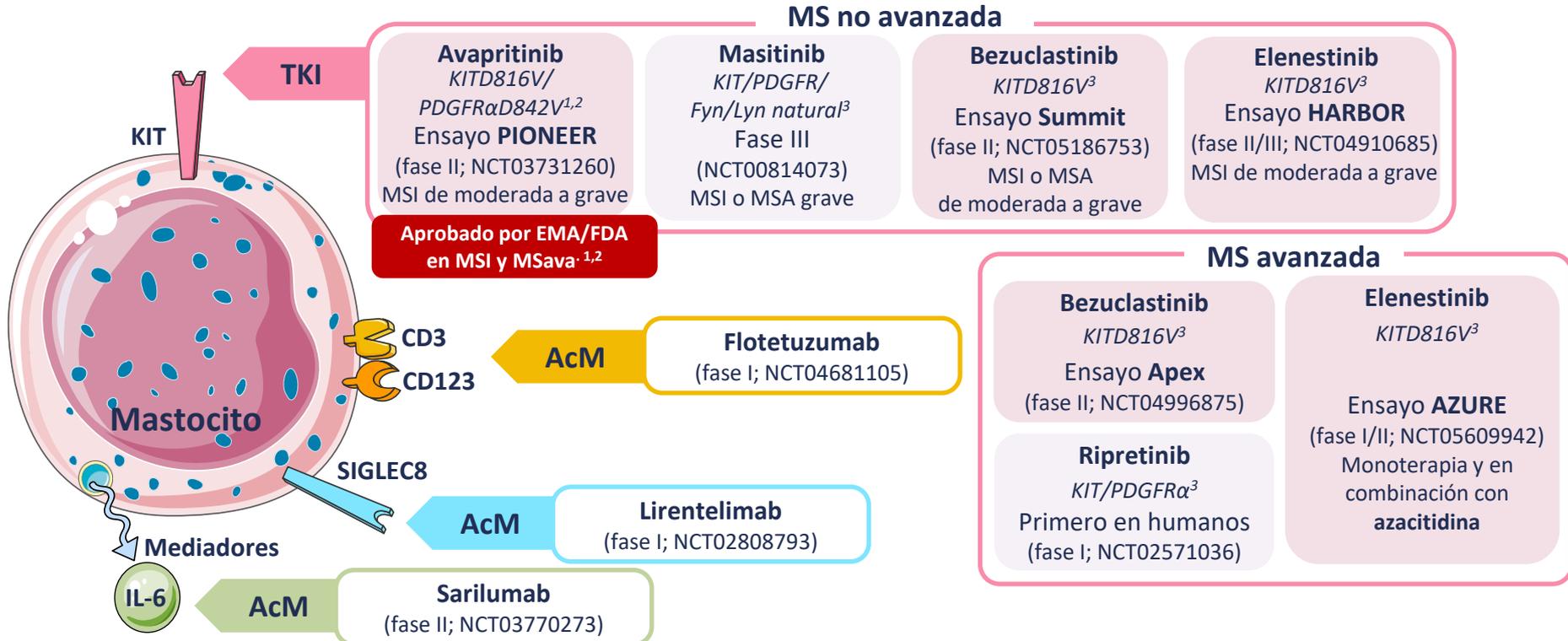
- Mantenimiento de la capacidad para realizar actividades habituales
- Reducción de los episodios anafilácticos
- Hemogramas normales
- Normalización de la médula ósea
- Reducción del uso de corticoides
- Reducción de los niveles de triptasa



**¿Qué nos depara el futuro?
Estrategias de tratamiento novedosas y emergentes
para la mastocitosis sistémica**



Terapias emergentes e indicaciones



Imágenes de mastocitos, receptores y mediadores: Servier Medical Art tiene licencia CC BY 4.0. Consultar <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.

AcM, anticuerpo monoclonal; MS, mastocitosis sistémica; MSA, MS asintomática; MSava., MS avanzada; MSI, MS inactiva; TKI, inhibidor de la tirosina cinasa.

1. EMA. Avapritinib SmPC. Disponible en: <https://bit.ly/3KoCCJb> (último acceso el 24 de mayo de 2024); 2. FDA. Avapritinib PI. Disponible en:

www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/label/2023/212608s013lbl.pdf (último acceso el 24 de mayo de 2024); 3. Ciumè M, et al. *Pharmaceuticals (Basilea)*. 2022;15:738.

La información de los ensayos se puede consultar por número de NCT en www.clinicaltrials.gov (último acceso el 13 de mayo de 2024).



**¿Podemos hacer más por nuestros pacientes?
Enfoques de abordaje multidisciplinar**

Necesidades de abordaje del EMD en la mastocitosis sistémica



La MS es compleja, con un espectro de manifestaciones clínicas y una evolución variada de la enfermedad^{1,2}



Musculo-esqueléticas^{1,2}
Osteopenia
Osteoporosis
Dolor óseo
Dolores



Anafilaxia^{2,3}
Síncope
Mareo
Taquicardia



Cutáneas^{1,2}
Lesiones cutáneas por UP
Enrojecimiento
Prurito



Organopatía^{2,3}



Sistémicas²
Fatiga
Malestar general
Pérdida de peso



Psicológicas¹
Asesoramiento para apoyar a pacientes y familias



Neurológicas²
Deterioro cognitivo
Ansiedad/depresión
Migraña



Gastrointestinales²
Cólicos
Diarrea
Acidez

Imágenes de mastocitos: Servier Medical Art tiene licencia CC BY 4.0. Consultar <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.

EMD, equipo multidisciplinar; MS, mastocitosis sistémica; 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.