

**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.



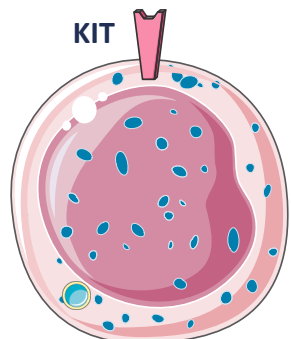
Dr. Sigurd Broesby-Olsen

Dermatólogo/alergólogo
Hospital Universitario de Odense
Odense, Dinamarca

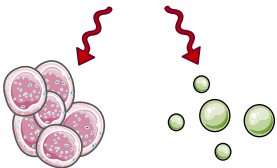


**¿Cómo se diagnostica la mastocitosis sistémica?
Análisis del proceso asistencial actual de un paciente**

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/images/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:



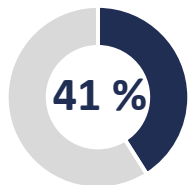
Encuesta para PS de 51 preguntas

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



Más importante

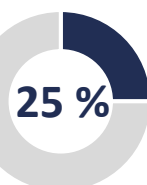
MSI (n=111)



Mejor CdV

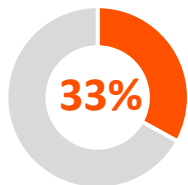


Segundo más importante

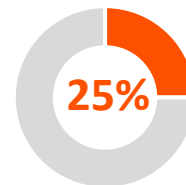


Mejora de los síntomas

MSava. (n=96)




Mejora de la SLP/SG




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

Otros objetivos

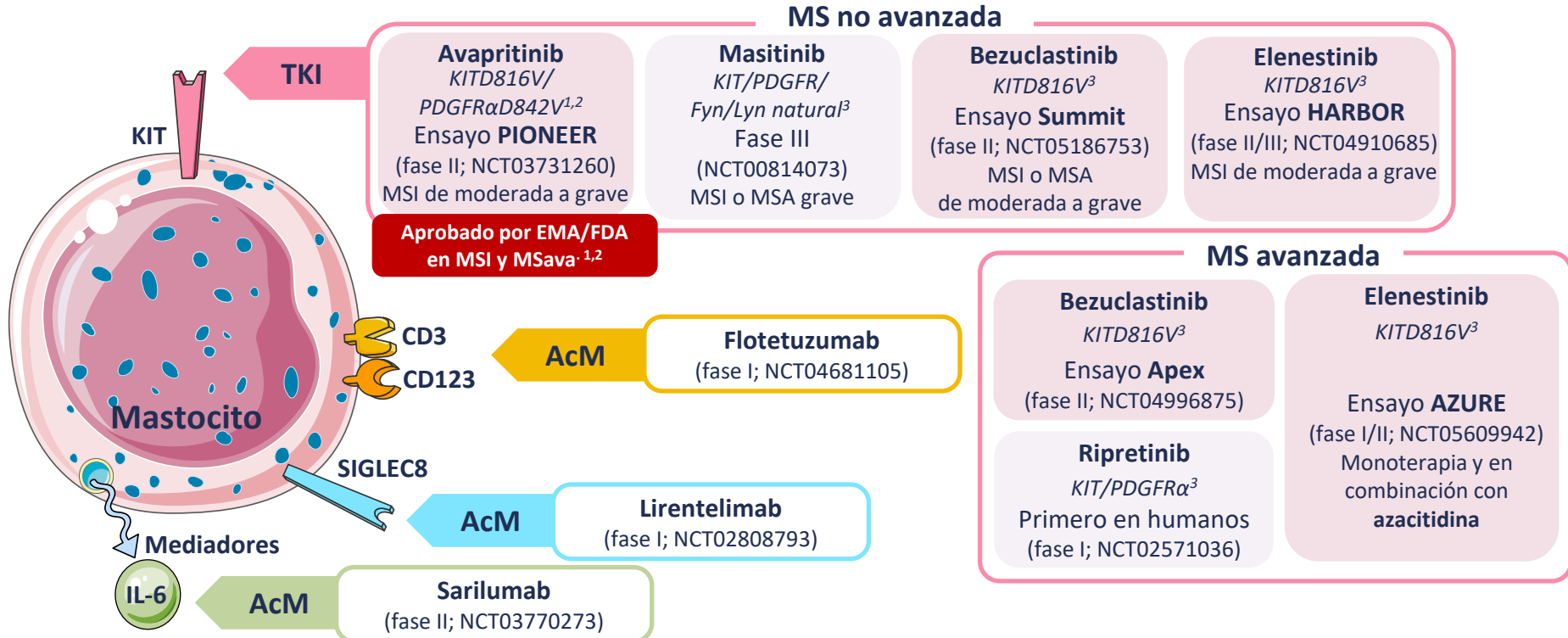
- Mantenimiento de la capacidad para realizar actividades habituales
- Reducción de los episodios anafilácticos
- Hemogramas normales
- Normalización de la médula ósea
- Reducción del uso de corticoides
- Reducción de los niveles de triptasa



**¿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



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.