

**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

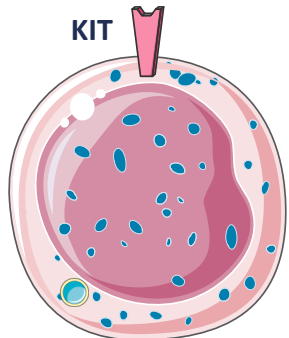
Hautarzt/Allergologe
Universitätsklinikum Odense
Odense, Dänemark



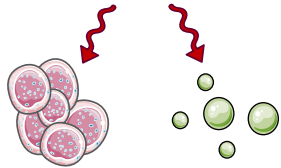
**Wie wird eine systemische
Mastozytose diagnostiziert?
Erkundung der aktuellen
Patientengeschichte**



Die systemische Mastozytose ist eine heterogene Erkrankung



Mastzelle



Klonale Erweiterung Mediator-Freigabe



Neoplastische klonale Vermehrung abnormaler MZ in extrakutanen Organen¹

Das klinische Erscheinungsbild reicht von indolenter bis aggressiver Erkrankung¹

Genetische und molekulare Anomalien im Zusammenhang mit SM-Subtypen^{1,2}

- Aktivierende *KIT*-Mutationen in den meisten SM-Fällen bei Erwachsenen, unabhängig vom Subtyp¹

ICC-/WHO-Kriterien zur Unterscheidung von SM von anderen MZ-Erkrankungen¹

Hauptsymptome:^{2,3}

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



UP-Hautläsionen⁵



Monomorph




Polymorph

Medizinische Bilder mit Genehmigung aus Abbildung 1 in Broesby-Olsen S im EAACI Global Atlas of Skin Allergy reproduziert. Copyright EAACI 2019.⁵


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 (abgerufen am 28. Juni 2024).



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



Behandlungsziele bei systemischer Mastozytose

vom medizinischen
Fachpersonal ausgewählte
Behandlungsziele:

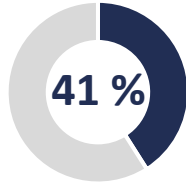


51 Punkte
umfassende
HCP-Umfrage

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

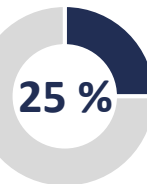
1. Wichtigste

ISM
(n=111)



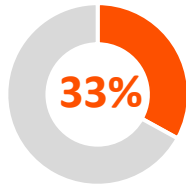
Bessere Lebensqualität

2. Zweitwichtigste

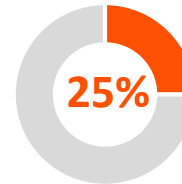


Verbesserung der Symptome

AdvSM
(n=96)



Verbessertes PFS/OS



Das Fortschreiten der Erkrankung
verzögern und das Risiko von
Organschäden verringern

Weitere
Ziele

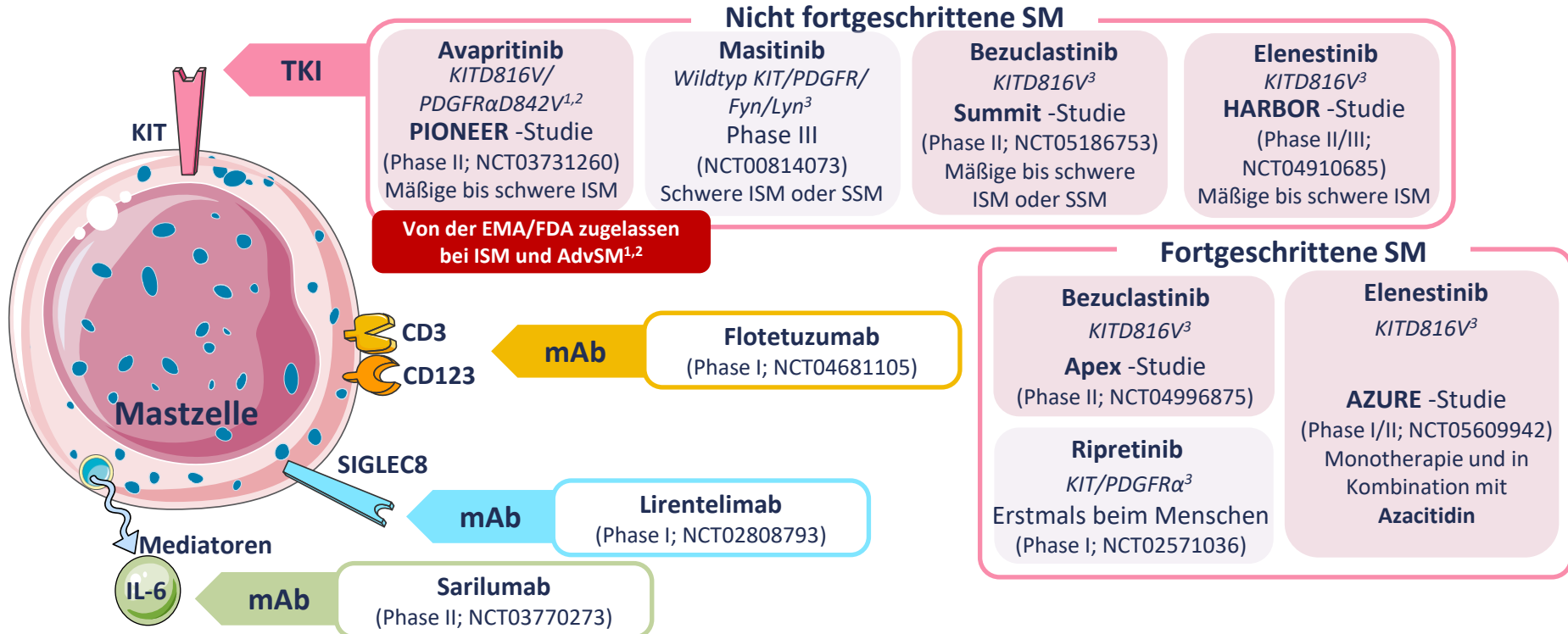
- Die Fähigkeit beibehalten, normale Aktivitäten auszuführen
- Verringerung anaphylaktischer Episoden
- Normale Blutwerte
- Normalisierung des Knochenmarks
- Reduzierung des Steroidgebrauchs
- Senkung des Tryptasespiegels



**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 (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 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.