Mastocitosis Sistémica Avanzada: qué es y cuáles son sus síntomas

Oct 31, 2024

La **Mastocitosis Sistémica avanzada** es un tipo de Mastocitosis Sistémica que se caracteriza por el crecimiento no controlado y la acumulación de mastocitos anómalos en uno o más órganos (1-4) y representa entre el 30-40 % de los casos de Mastocitosis Sistémica.

Los **síntomas** de la Mastocitosis Sistémica avanzada están asociados con la acumulación o infiltración de mastocitos en diferentes órganos y con el aumento del número de mediadores químicos liberados por los mastocitos que pueden provocar síntomas como, entre otros, **enrojecimiento, picor, náuseas, diarrea, presión arterial baja, anafilaxia, depresión y daño cognitivo.** [(5)]

En la Mastocitosis Sistémica avanzada, la infiltración de mastocitos en diferentes órganos, produce un daño orgánico, como por ejemplo: [(6)]

- **El aumento anormal del tamaño del hígado** con un aumento del líquido abdominal y afectación de la función del hígado.

- **Esplenomegalia palpable**, es decir, el aumento anormal del tamaño del bazo con una disminución de las células de la sangre.

- **Citopenias** o escasez en las células de la sangre.
- **Malabsorción** con bajos niveles de albumina y pérdida de peso.
- **Lesiones de los huesos**, entre otros.

La calidad de vida de las personas con Mastocitosis Sistémica avanzada está afectada drásticamente, y existe una limitación de la actividad laboral y las actividades de la vida diaria de los pacientes hasta el 70 % de los casos. [7]

Dentro de la Mastocitosis Sistémica avanzada se incluyen 3 subtipos de Mastocitosis Sistémica (6):

- **La Mastocitosis Sistémica con neoplasia hematológica asociada (MS-NHA)** es un tipo de Mastocitosis Sistémica en la que el paciente presenta un trastorno sanguíneo adicional, con frecuencia trastornos mieloproliferativos o un síndrome mielodisplásico. El pronóstico dependerá en gran medida de la neoplasia hematológica asociada. [8]
- **La Mastocitosis Sistémica agresiva (MSA)** es una forma grave de Mastocitosis Sistémica en la que los mastocitos se acumulan o se infiltran en diferentes órganos y pueden causar daño o fallo orgánico.
- **La leucemia de mastocitos (LM)** es el tipo de Mastocitosis Sistémica más infrecuente y también la más grave. En la LM la carga de mastocitos que circulan en la médula ósea es muy alta e impide a esta cumplir con su función presentando una esperanza de vida corta.

El tratamiento de la Mastocitosis Sistémica avanzada puede ser todo un desafío debido a la heterogeneidad y complejidad de la enfermedad, por lo que, el seguimiento con tu hematólogo es fundamental para mejorar tu calidad de vida y avanzar hacia un control de la patología.

Fuentes

1. Systematic mastocytosis. Orphanet. 2018;
2. Mastocytosis. GARD. 2018
3. Systemic Mastocytosis. GARD. 2018
4. Sev´er A et al. Womens´s health Urban Life. 2009; 8(2):84-112;
5. Thoeharides T. et al. N Engl J Med 2015;373:163-72
6. Horny H-P, et al. Mastocytosis. In: Swerdlow S, et al, eds. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, Lyon, France: IARC; 2008:54-63.
7. Lee P, et al. ASH 2016 [poster 4783].
8. Tefferi A, et al. Am J Hematol. 2018;1–3

sus-sintomas

List of links present in page

1. https://prod1.novartis.com/es-es/es-es/stories/mastocitosis-sistemica-avanzada-que-es-y-cuales-son-sus-sintomas
2. https://prod1.novartis.com/es-es/historias-pacientes
3. https://prod1.novartis.com/es-es/historias-hematologia-mastocitosis
4. https://www.tucuentasmucho.com/informacion/informacion/mastocitosis-sistemica-avanzada-que-es-y-cuales-son-sus-sintomas/
5. https://www.tucuentasmucho.com/informacion/informacion/mastocitosis-sistemica-avanzada-que-es-y-cuales-son-sus-sintomas/
6. https://www.tucuentasmucho.com/informacion/informacion/mastocitosis-sistemica-avanzada-que-es-y-cuales-son-sus-sintomas/
7. https://www.tucuentasmucho.com/informacion/informacion/mastocitosis-sistemica-avanzada-que-es-y-cuales-son-sus-sintomas/
8. https://www.tucuentasmucho.com/informacion/informacion/mastocitosis-sistemica-avanzada-que-es-y-cuales-son-sus-sintomas/
9. https://www.tucuentasmucho.com/informacion/informacion/mastocitosis-sistemica-avanzada-que-es-y-cuales-son-sus-sintomas/
10. https://www.tucuentasmucho.com/informacion/informacion/mastocitosis-sistemica-avanzada-que-es-y-cuales-son-sus-sintomas/
11. https://www.tucuentasmucho.com/informacion/informacion/mastocitosis-sistemica-avanzada-que-es-y-cuales-son-sus-sintomas/