

MASTOCITOSI:UNA , NESSUNA E CENTOMILA

Per dare un titolo efficace a questo congresso si è scomodata una citazione pirandelliana perchè come citato nei testi del Pirandello anche di mastocitosi non ce n'è una sola ma tante e diverse e non sempre oggettivabile.

Il prof. Triggiani apre il congresso presentato dal prof Lauria,entrambi ringraziano tutti i presenti, gli organizzatori e le 2 associazioni presenti.

l'intervento del prof. triggiani inizia con un ringraziamento particolare all'asimas,spiega ai presenti che l'asimas è l'associazione di pazienti che nasce quasi contestualmente con la RIMA e per lui come per tutti i centri RIMA è molto importante l'esistenza, la presenza, il sostegno e i fondi asimas, definita infine un'associazione preziosa.

La parola passa al dott. Luis Escribano dell' istituto di mastocitosi di Castilla la Mancha di Toledo, presidente della REMA.

l'esordio del dott. Escribano è : "ritengo che l'associazione dei pazienti sia fondamentale". Ci parla un pò dell'organizzazione spagnola;nel 1° stadio della malattia l'indagine diagnostica non può essere fatta per le normali vie in quanto non c'è proliferazione, pertanto loro generalmente eseguono triptasi, beta 2 microglobuline, studio allergologico completo, ecografia addome, densimetria ossea, midollo completo e studio mutazione del kit, ovviamente procedono per step.

Il criterio diagnostico è di 2 tipi: 1 criterio diretto: è su lesione unica a e specifica (mastocita anormale per citologia); 2 criterio indiretto: aumento della triptasi e della presenza di mastociti sulla pelle.

Il 65% dei loro pazienti ha la mastocitosi sistemica indolente; gli adulti con mastocitosi cutanea sono pazienti che muteranno in mastocitosi sistemica, è strettamente correlato il loro rapporto.

Il 90% della mastocitosi sistemica è indolente

il 3% ha una mastocitosi cutanea maculo/papulare

Nel 47% dei casi il CD 25 è negativo

La mutazione del kit è quasi sempre negativa.

E' molto presente anche la MMAS, sindrome da attivazione mastocitaria.

In spagna hanno 1.000 pazienti pediatrici con mastocitosi cutanea, secondo i loro studi occorrono 10 anni per avere un pronostico sull'evoluzione della mastocitosi cutanea pediatrica.

Il 15% dei mastocitotici adulti sono di origine pediatrica.

Si cura il 60% della mastocitosi cutanea pediatrica.

In seguito all'intervento del dott. Escribano vengo invitata dal prof. Triggiani a fare un saluto per conto dell' Asimas, mi presento e presento Asimas come associazione italiana di malati di mastocitosi, parenti e

simpatizzanti, che nasce oltre alla necessità per i ricercatori e gli studiosi di tale patologia di avere a supporto un'associazione anche e soprattutto come contesto di supporto e incoraggiamento reciproco e per sentirsi un pò meno rari ed un pò meno soli. Leggo la lettera di saluto ai partecipanti del presidente Asimas Alessandro Cicotti.

La parola alla dottoressa merante che ci da alcuni dati aggiornati sul registro e ribadisce il concetto che la mastocitosi non è una e non è sempre oggettivabile.

Fino ad oggi 18 centri attivati, un particolare ringraziamento e benvenuto alla struttura di Cagliari.

Fino ad oggi sono registrati 304 pazienti di cui 147 femmine.

il 20,7% dei pazienti ha la mastocitosi sistemica senza localizzazione cutanea.

il 24,7% ha la mastocitosi sistemica con localizzazione cutanea.

si rileva un aumento della percentuale della mastocitosi sistemica.

la mastocitosi cutanea mostra un andamento di bassa insorgenza e in età pediatrica.

La mastocitosi sistemica si diagnostica in media a 45 anni.

1 solo paziente fino ad ora ha manifestato una sistemica dopo la cutanea.

Ci sono 5 casi di familiarità per mastocitosi.

Il 66% arriva alla diagnosi con segni riconoscibili.

114 pazienti hanno dati di tipo allergico.

Solo 3 pazienti hanno avuto anafilassi idiopatica.

non ci sono correlazioni tra triptasi, segni e sintomi.

Al momento sono stati avviati 3 piani di studio terapeutico: stimare prevalenza ed incidenza; studi allergologici e particolari cure per pazienti pediatrici.

La parola passa alla dottoressa Boveri, ci parla di: " Mastocitosi diagnosi isto-patologica"

i campioni su cui si effettua lo studio e l'indagine isto-patologica sono per l'80% la biopsia cutanea, seguita dal midollo osseo e in casi molto rari sul tratto gastro-enterico.

Il 46% delle diagnosi di mastocitosi si fa attraverso la BOM.

La dottoressa Rondoni ci parla di triptasi, il dosaggio basale va circa da 1 a 15 hg/ml, in caso di mastocitosi sistemica supera i 20. In caso di anafilassi potendo fare, nelle ore immediatamente successive il dosaggio, il risultato potrebbe essere 20 volte superiore al basale.

Per fare diagnosi di anafilassi occorre il dosaggio delle triptasi e l'istamina possibilmente nelle 48 ore successive all'evento avverso.

in seguito interventi molto tecnici sull'utilizzo della citofluorimetria e sugli aspetti biologici.

Nella Terza sessione si tratta di aspetti multidisciplinari.

Il dott. Fimiani ci parla di : "mastocitosi ed interessamento cutaneo"

la mastocitosi cutanea maculo-papulosa è la più frequente , soprattutto in età infantile.

Il mastocitoma non è molto frequente , colpisce prevalentemente i bambini ma poi regredisce , ha un'evoluzione auto-limitante e tende a scomparire spontaneamente entro la pubertà, anche se ci sono sempre più casi di bambini che evolvono in sistemica sottoforma indolente.

Si ricorda di evitare esercizio fisico e calore, mantenete l'attenzione ai farmaci ed intervenire con la terapia in caso di reazione.

I dermatologi usano e consigliano gli UVA1 in associazione con antistaminici e terapia allergologica.

L'orticaria plastica è sintomo di mastocitosi? ci sono studi in corso....

La dottoressa Magliacane ci parla di anafilassi ricorrenti

I sintomi si trovano in tutte le forme di mastocitosi.

Ci sono sintomi aspecifici e sintomi organo-specifici.

i sintomi più frequenti sono: prurito, orticaria, diarrea, dolori addominali e flushing.

L'incidenza dell'anafilassi è tra il 30 e il 49% dei pazienti con mastocitosi, dovuti anche ad agenti non Ig E mediati.

Gli agenti eziologici sono: punture di insetti, alimenti, farmaci, questi i più frequenti, poi ci sono le combinazioni cibo-farmaci; cibo-alcool ; cibo-attività fisica , oppure la sindrome da attivazione mastocitaria monoclonale.

Raddoppiare la dose di antistaminico è la nuova indicazione, comunque la proposta è di un nuovo protocollo di cocktail di antistaminici di diversa azione.

In prova anche un farmaco anti Ig E

L' utilizzo di interferone è di ultima battuta , dopo anti H1 e anti H2.

In conclusione del congresso,(naturalmente ho tralasciato le parti prettamente tecniche e le letture dell' equipe spagnola che vengono fatte in lingua originale) rivolgo una domanda al prof Triggiani e all' equipe di Verona:" Con quale messaggio torno a casa dai pazienti che aspettano notizie da questo congresso?"

Triggiani:"Uno dei congressi più belli e accurati che si sia mai fatto. Siamo soddisfatti dell'interesse che si sta muovendo nei confronti della malattia, finalmente si sta creando una buona rete di collaborazione italiana e spagnola e fin americana; anzi dall'america giungerà un questionario che i medici utilizzano per entrare

meglio nell'ottica di vita e dei bisogni dei pazienti. verrà tradotto e somministrato a tutti i pazienti per capire meglio quali sono i disagi e i bisogni.

Inoltre dalla prossima riunione RIMA vorrei partecipasse anche un rappresentante Asimas che ci dica la sua"

Equipe di Verona : "La mastocitosi è sempre più un insieme di più specialisti e di strumentazioni più accurate in mani sempre più preparate.

Occorre portare l'argomento mastocitosi anche nei grandi congressi italiani di ematologia, allergologia e dermatologia, quindi diffondere notizie, ricerche e risultati"

infine il mio parere personale, è stata una bella esperienza, sono stata arricchita dalla conoscenza del dott. Escribano, una persona davvero eccezionale, molto competente, professionale e di una calma serafica e rassicurante; in pieno possesso dell'argomento ha risposto a tutti i quesiti posto ai colleghi anche se non era di sua competenza, con estrema simpatia e cordialità anche se solo ed esclusivamente in spagnolo!

Sono tornata a casa con una marcia in più e con la sensazione che finalmente qualcosa sembra muoversi, e queste collaborazioni con l'estero sembrano aver dato una spinta ai nostri sistemi e ai nostri centri. Ho trovato Verona molto carica per il gemellaggio con Toledo e Triggiani molto ben predisposto ad affiliarsi alle conoscenze americane..Mi ha lasciato l'amaro in bocca soltanto lo spirito dell' Asimas , sapere che erano presenti iscritte asimas che non si sono nè presentate nè fatte avanti denuncia che forse qualcuno non ha inteso il vero scopo di tutto il lavoro che la magnifica Patty sta facendo con tanto tanto impegno...Al più presto seguiranno le foto. Grazie per la splendida occasione che mi avete dato, ne sono stata onorata.

Milena