

## Qué es la mastocitosis sistémica

La mastocitosis sistémica (MS) es una enfermedad hematológica poco frecuente, que debido a su heterogeneidad tiene diferentes subclasificaciones. La Organización Mundial de la Salud (OMS) ha determinado cinco subtipos de diagnósticos: mastocitosis sistémica indolentes, mastocitosis sistémica *smouldering*, mastocitosis sistémica agresivas, mastocitosis sistémica asociadas a otra hemopatía y leucemias de mastocitos. Además, la mastocitosis sistémica puede reagruparse en función de su comportamiento clínico. Por una parte, las formas no-avanzadas de mastocitosis sistémica (que incluyen las indolentes y *smouldering*), tienen asociada una esperanza de vida similar a la de la población sana de la misma edad. Por otra, las formas avanzadas de mastocitosis sistémica (que incluyen las agresivas, las asociadas a otra hemopatía y las leucemias de mastocitos), son más graves y los pacientes tienen una esperanza de vida significativamente más corta debido a esta enfermedad. No obstante, el comportamiento clínico y el pronóstico de los pacientes con mastocitosis sistémica son muy heterogéneos. Así, aunque la mayoría de los pacientes con formas no avanzadas (generalmente formas leves o indolentes) presentan una enfermedad estable durante décadas, un pequeño porcentaje de ellos (5%-10%) pueden progresar hacia formas más graves, con peor calidad de vida e incluso con riesgo de fallecer por causa de la enfermedad. De forma parecida, aunque la mayoría de los pacientes con formas avanzadas de mastocitosis sistémica muestran una evolución clínica grave, algunos de estos pacientes pueden permanecer estables durante muchos años.

## Modelos para evaluar la probabilidad de progresión de la mastocitosis sistémica

Existen diversos modelos para evaluar la probabilidad de progresión de la mastocitosis sistémica que han sido diseñados por diferentes grupos de investigación de todo el mundo, desde la Clínica Mayo de EE. UU. (modelo MAPS), un grupo de Mannheim en Alemania (modelos CRS y MARS), la Red Española de Mastocitosis (REMA; modelos REMA-PFS y REMA-OS) o incluso por un consorcio internacional (modelos AdvSM-IPSM y NonAdvSM-IPSM).