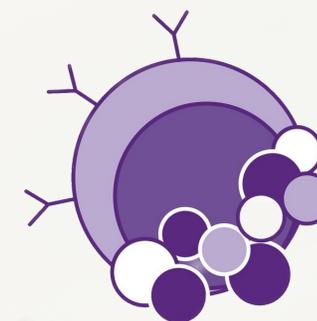
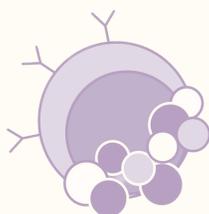


APORMast

A APORMast é uma organização sem fins lucrativos constituída por um grupo de pessoas e familiares de pessoas com mastocitoses, síndromes de ativação mastocitária e alfa-triptasémia hereditária.

A sua criação resulta da necessidade de promover a consciencialização e o conhecimento sobre as mastocitoses e restantes doenças mastocitárias e suas especificidades, assim como a melhoria dos cuidados de saúde prestados aos doentes, nomeadamente, o acesso à medicação.

A APORMast tem por objetivo apoiar e contribuir para a melhoria global da saúde e qualidade de vida dos doentes com estas patologias, através de ações relacionadas com os seus aspetos sociais, educacionais, culturais, médicos, científicos e de investigação.



Contato:

mastocitose.portugal@gmail.com

Inscrição:



Siga-nos:

www.facebook.com/Apormast

www.instagram.com/apormast.pt/

<https://mastocitoseportuga.wixsite.com/apormast>

Com o apoio de:

Grupo de Trabalho de
Patologia Mastocitária



APORMast

Associação Portuguesa
de Doentes com
Mastocitose e Doenças
Mastocitárias

20 de Outubro
Dia Internacional da
Patologia Mastocitária

Doenças Mastocitárias

Grupo de doenças provocadas pela acumulação de mastócitos anormais/ativação excessiva dos mastócitos.

As reações decorrentes da ativação mastocitária podem ser desencadeadas por fatores inespecíficos (exemplos: coçar as lesões, calor/frio, stress emocional), ou específicos (medicamentos, alimentos e picada por insetos do grupo dos Himenópteros: abelhas, vespas).

Diagnóstico

Mastocitose:

- Detecção de mastócitos anormais (exemplo: mutações do gene *KIT*);
- Biópsia de lesões mastocitose cutânea;
- Biópsia de medula óssea (raramente necessária em crianças).

Síndromes de ativação mastocitária:

- Reações graves/anafilaxias;
- Aumento da concentração sanguínea de mediadores libertados por mastócitos, durante as reações;
- Melhoria dos sintomas após tratamento dirigido.

Alfa-triptasémia hereditária:

- Reações decorrentes da ativação mastocitária;
- Mutações do gene *TPSAB1*.

Tenho uma doença mastocitária, o que devo evitar?

As evições devem ser personalizadas e ajustadas a cada doente, por médicos com experiência nestas doenças.

Exemplos de fatores específicos, que por vezes é necessário evitar:

- Anti-inflamatórios não esteróides (ex: ibuprofeno): não evitar se bem tolerados;
- Anestésicos gerais: preferir propofol, cetamina, diazepam, fentanil e vecurónio/pancurónio. Evitar outros. Pré-medicação recomendada;*;
- Anestésicos locais: preferir amidas (ex: lidocaína, mepivacaína). Pré-medicação recomendada;**;
- Vacinas: Pré-medicação recomendada;**;
- Meios de contraste iodados: preferir fármacos hiposmolares/não iónicos. Pré-medicação recomendada;***;
- Alimentos: evitar apenas os alimentos que causaram reações;
- Himenópteros: cobrir o máximo de superfície corporal e evitar perfumes e roupas com cores garridas, ou floridas, se contacto previsível com abelhas/vespas.

Tratamento

- Prescrição personalizada de medicamentos que previnem a libertação de mediadores, ou que impedem que estes desempenhem a sua função (doentes com sintomas frequentes);
- Tratamento de doenças ósseas associadas;
- Redução do número de mastócitos (doença avançada);
- Dispositivo autoinjector de adrenalina e ensino sobre a sua utilização (doentes com história de anafilaxia e crianças com triptase elevada e lesões cutâneas extensas).

Esquemas de pré-medicação

(ajustar doses à idade e peso)

- * Procedimentos sob anestesia geral/parto: prednisolona 0.5 a 1 mg/Kg (ou equivalente) 12 e 1 hora (h) antes, cetirizina (ou outro), famotidina e montelucaste 1 h antes;
- ** Procedimentos sob anestesia local/vacinação: cetirizina (ou outro anti-histamínico não sedativo equivalente) e famotidina, 1 h antes;
- *** Meios de contraste iodados: glicocorticoide na mesma dose 13, 7 e 1 h antes da perfusão, cetirizina (ou outro), famotidina e montelucaste 1 h antes.

Bibliografia: Rama TA, Castells M. Triggers of Anaphylaxis in Mastocytosis Patients: Evidence of the Current Drug-Avoidance Recommendation. *Curr Treat Options Allergy*. 2023.