

Mastocytose

■ Wat is mastocytose?

Iedereen heeft mestcellen. Bij mensen met mastocytose worden er teveel mestcellen gemaakt en zijn de mestcellen afwijkend. Mestcellen zijn bloedcellen die samen met alle andere bloedcellen in het beenmerg gemaakt worden. In de mestcellen bewaart het lichaam stoffen die gevaarlijke indringers onschadelijk kunnen maken. Mestcellen hebben dus een beschermende en verdedigende taak. Bij patiënten met mastocytose kunnen de abnormale mestcellen spontaan actief worden. In mestcellen zit onder andere histamine. Als de mestcel actief is, geeft de mestcel zijn histamine af. Als histamine vrij komt geeft dit jeuk en zwellingen. Deze klachten worden vaak genoemd door mensen met mastocytose.

Er wordt onderscheid gemaakt tussen cutane mastocytose, waarbij er alleen ophoping van mestcellen in de huid aanwezig is, en systemische mastocytose, waarbij ook andere organen zijn aangedaan. De symptomen variëren afhankelijk van de betrokken organen.

Mastocytose kan op iedere leeftijd spontaan ontstaan. Bij kinderen is dit vaak voor de leeftijd van 2 jaar. Bij volwassenen kan dit op iedere leeftijd optreden.

In Nederland komen er ongeveer honderd nieuwe patiënten met mastocytose per jaar bij.

■ Mastocytose van de huid is in te delen in verschillende groepen

1. Diffuse cutane mastocytose

- Roodheid en verdikking van de hele huid
- Vaak bultjes ter plaatse van de roodheid.
- Na minimale wrijving al blaarvorming. Kan op optreden na een virus infectie of het krijgen van tanden.
- Vaak geen verspreiding in de organen
- Kan erfelijk zijn.

2. Maculopapulaire cutane mastocytose (urticaria pigmentosa)

- Polymorf (bij kinderen):
 - o grote rood-bruine ovale vlekken, bultjes, blaren van verschillende grootte. Deze huidafwijkingen kunnen groter worden tot een leeftijd van 10 jaar en verdwijnen vaak spontaan vanaf een jaar of 16.
 - o Darier sign : na wrijving over de aangedane huid treedt jeuk en zwelling op
 - o Huidafwijkingen kunnen door wrijving blaren geven tot leeftijd van 3 jaar.
- Monomorf (volwassenen en kinderen >3jr):
 - o Meerdere ovale bruin-rode huidafwijkingen die er allemaal hetzelfde uitzien. Bij deze vorm kan er ook een stapeling van mestcellen in andere organen voorkomen (systemische mastocytose). Hoeveel procent van deze mensen ook mestcellen in hun organen hebben is onbekend.
 - o Start heupen, oksels of onderrug en jaren later naar rest van het lichaam. Komt niet in het gezicht voor.
 - o Vaak tussen 20-35 jaar
 - o Vaak ook mastocytose in de organen, al geeft dit zelden klachten.

Systemische mastocytose is een stapeling van mestcellen in de huid en in de organen. Deze vorm wordt hier niet besproken. Hiervoor wordt u door uw dermatoloog naar een hematoloog (=specialist in bloedziekten) of allergoloog verwezen.

■ Hoe krijgt u mastocytose?

Waarom patiënten mastocytose krijgen is nog niet bekend.

■ Welke klachten geeft mastocytose en hoe ziet mastocytose eruit?

Afhankelijk van de hoeveelheid mestcellen die u heeft krijgt u klachten. Klachten die bij teveel mestcellen aanwezig zijn, kunt u vergelijken met klachten die optreden na een wespensteek of na het aanraken van brandnetels.

- Mastocytoom: enkele roodbruine bultjes van één tot vijf centimeter. Soms ontstaan er blaren op deze plekken.
- Mastocytose: op de huid zijn eerst roodbruine vlekken of bultjes zichtbaar. Vaak zwellen deze bultjes op, worden rood en gaan jeuken. Dit gebeurt als u er overheen wrijft. Door het wrijven komt de histamine vrij. Deze bultjes kunnen op het hele lichaam voorkomen, met name op de romp. U kunt ook blaren krijgen en galbulten (netelroos) zien. Na het verdwijnen van de roodheid blijft er altijd een bruine kleur achter.

Ook kunt u klachten hebben van een opvlieger, duizeligheid, misselijkheid, braken, hoofdpijn, hartkloppingen en tintelingen, diarree en flauwvallen. Als u hier last van heeft, geef dit dan door aan uw dermatoloog. Dit kan wijzen op ophoping van mestcellen in uw organen (systemische mastocytose).

■ Welke factoren kunnen klachten van mastocytose uitlokken?

- Voedingsmiddelen (de zogenaamde histamine vrijmakers): bijv. alcohol, schaaldieren, aardbeien, tomaten, sterk gekruide gerechten, hete dranken
- Emoties en stress
- Lichamelijk inspanning
- Wrijving bijvoorbeeld van kleren
- Temperatuur: plotseling kou (een duik in koud water) of warmte (warme douche)
- Insekten: steken en beten van bijvoorbeeld wespen, bijen, hommels, dazen en andere insecten
- Geneesmiddelen: met name bij aspirine, codeïne en morfine, spierverslappers (bij narcose) en bepaalde middelen tegen hoge bloeddruk.

■ Is mastocytose besmettelijk?

Nee.

■ Hoe weet uw arts of u mastocytose heeft?

Uw dermatoloog zal bij de verdenking van mastocytose van de huid een stukje van de huid (een biopsie) afnemen om dit te onderzoeken. Dit gebeurt met een soort “appelboortje” van enkele millimeters doorsnede. De plek wordt van tevoren verdoofd. U houdt er een kleine litteken aan over.

Ook zal er bloedonderzoek plaats vinden naar een stof die kenmerkend is voor mestcellen: tryptase. De hoeveelheid van deze stof is vaak verhoogd bij mensen met de systemische vorm van mastocytose. Hoe hoger deze waarde, hoe groter de kans op betrokkenheid van uw organen.

Verder zal uw dermatoloog vragen stellen over klachten die aanwezig kunnen zijn als de mastocytose ook in uw organen zit. Afhankelijk van de vorm van mastocytose die u heeft wordt u wel of niet naar de hematoloog verwezen. Volwassenen worden altijd verwezen. Uw hematoloog zal verder onderzoeken of de aandoening zich bij u beperkt tot de huid of ook in andere organen zit. Hoe dit onderzocht wordt zal door uw hematoloog verteld worden.

■ Welke behandelingen van mastocytose zijn er?

Mastocytose kan niet door een behandeling worden genezen. Wel kunnen soms de klachten verminderd worden.

- Anti-histaminica kunnen helpen bij het verlichten van de jeuk.
- De huidafwijkingen die bij mastocytose optreden worden vaak als cosmetisch storend ervaren. Helaas is hier nog geen behandeling voor mogelijk. Ook is het niet mogelijk het ontstaan van nieuwe plekken te voorkomen. Wel kan door middel van lokale hormoonzalven, en eventueel met lichttherapie geprobeerd worden de klachten van jeuk te verminderen. Lichttherapie kan effectief zijn voor met name de huid afwijkingen. Dit effect is altijd kortdurend en therapie zal vaak gegeven moeten worden. Dit moet worden afgewogen tegen de nadelige effecten van lichttherapie op lange termijn zoals het ontstaan van huidkanker.
- Meestal krijgen patiënten met mastocytose een "Epi-pen". Met een Epi-pen kan in geval van nood zelf snel op een ernstige reactie gereageerd worden. In verband hiermee wordt mensen met mastocytose een geneesmiddelen paspoort geadviseerd. Dit krijgt u zo nodig mee van uw arts.

■ Is mastocytose te genezen of blijft u er altijd last van houden?

Mastocytose niet te genezen. Mastocytose op kinderleeftijd gaat vaak spontaan over.

U kunt ook op latere leeftijd mastocytose krijgen. Dit is vrijwel altijd een blijvende vorm van mastocytose.

■ Is mastocytose erfelijk?

Mastocytose is geen erfelijke ziekte. Er zijn echter wel een aantal familiale gevallen beschreven, maar dit is zeer zeldzaam.

■ Mastocytose en levensverwachting?

Als de mastocytose zich alleen in de huid bevindt heeft u een normale levensverwachting. Dit geldt ook voor de grote meerderheid van patiënten die de mastocytose ook in de organen hebben. Een hematologische maligniteit (bloedkanker) komt voor bij ongeveer 5% van de patiënten met een systemische mastocytose. Bij deze groep patiënten is de levensverwachting afhankelijk van de onderliggende ziekte. Om te weten in welke groep u zit, wordt u verwezen naar de hematoloog die verder onderzoek hiernaar zal doen.

■ Wat kunt u zelf nog doen?

- Voorkom wespen- en bijensteken.
- Geef aan al uw artsen door dat u mastocytose heeft. Draag een geneesmiddelen paspoort.
- Neem niet zomaar ieder medicijn. Laat uw geneesmiddelen paspoort zien of overleg bij twijfel met uw dermatoloog of hematoloog of u het medicijn mag krijgen.

Patiëntenorganisaties: .

Mastocytose Vereniging Nederland. De vereniging verstrekt telefonische en schriftelijke informatie en organiseert landelijke voorlichtingsdagen en lotgenotencontact.

Postbus 206, 7570 AE Oldenzaal, Tel 0541-517736

mastocytose@hetnet.nl

Deze folder is een uitgave van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie. Bij het samenstellen van deze informatie is grote zorgvuldigheid betracht.

De Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie wijst desondanks iedere aansprakelijkheid af voor eventuele onjuistheden of andere tekortkomingen in de aangeboden informatie en voor de mogelijke gevolgen daarvan.

www.nvdv.nl



Voor informatie over patiëntenorganisaties verwijzen wij u naar de website van Huidpatiënten Nederland.

www.huidpatienten-nederland.nl



