

Mastozytose – was steckt hinter

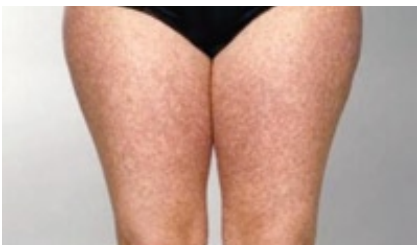
Der Begriff Mastozytose umfasst eine Gruppe von Erkrankungen, die als gemeinsames Charakteristikum eine Vermehrung der Mastzellen in der Haut oder in inneren Organen hat. Mastzellen sind normale Zellen, wie sie bei jedem Menschen vorkommen. Sie spielen einerseits bei Allergien und andererseits in der Abwehr von Erkrankungen eine wichtige Rolle.

Fotos: Prof. Arthur Hebling, Bern



Urticaria pigmentosa

Die Mastzelle steuert die Symptome, die sich auf der Haut, im Kreislaufsystem oder in den Atemwegen abspielen. Durch die Freisetzung chemischer «Alarmsignale» (Histamin, Leukotriene und andere Substanzen) aus der Mastzelle werden andere Zellen des Immunsystems aktiviert.



Formen der kutanen Mastozytose.

Zwei Formen von Mastozytose

Mastzellen sind mitentscheidend bei der Wundheilung oder beim Wachstum von Blutgefässen und gelten bei der Allergie als Zielzelle. Wahrscheinlich kann man ohne Mastzellen gar nicht leben. Warum einige Menschen zu viele dieser Mastzellen aufweisen, ist unklar. Diese Erscheinung wird Mastozytose genannt. Sie kann generell in zwei Formen unterteilt werden:

- kutane Mastozytose (Vermehrung oder vermindertes Absterben der Mastzellen in der Haut – Hautmastozytose)
- systemische Mastozytose (Vermehrung oder vermindertes Absterben der Mastzellen bei den inneren Organen)

Bislang wurde angenommen, dass die kutane Mastozytose die häufigste Form ist und daher auch relativ leicht zu diagnostizieren ist. Ganz typisch ist das Beispiel der *Urticaria pigmentosa*. Es gibt allerdings auch seltenere Formen, die selbst dem erfahrenen Hautarzt diagnostische Schwierigkeiten bereiten können. Daher ist die Durchführung einer Hautbiopsie zur Diagnosesicherung unumgänglich.

Die kutane Mastozytose wird häufig bei Kindern festgestellt. Bis zum Pubertätsalter handelt es sich dabei um eine gutartige Erkrankung der Haut, die meist spontan verschwindet.

Bei der systemischen Mastozytose sind vor allem Leber, Milz, Lymphknoten, Magendarmschleimhaut oder das Knochenmark tangiert.

Wo liegt die Ursache für die Vermehrung von Mastzellen?

Mastzellen entstehen wie andere Zellen aus Vorläuferzellen im Knochenmark. Weitere Stoffe beeinflussen das Wachstum der Mastzellen. Diese Stoffe kön-

nen vermehrt produziert werden, oder aber, bedingt durch Empfängerstellen auf der Mastzelle, gewissen Veränderungen unterworfen sein, was zum vermehrten Wachstum respektive verminderten Absterben der Mastzellen führen kann.

Wie äussert sich eine Mastozytose?

Die Symptome sind vielfältig. Sie werden durch die Botenstoffe ausgelöst, die von den Mastzellen produziert und nach einer Stimulation ins Gewebe ausgeschüttet werden und ins Blut gelangen. Der wichtigste Botenstoff ist wahrscheinlich Histamin. Folgende Symptome werden beobachtet:

Was löst die Mastzellaktivierung aus?

Allergenquellen wie das Gift einer Biene oder Wespe, ein Schmerzmittel, ein Röntgenkontrastmittel oder eine Lokalanästhesie ebenso Stress, Emotionen, Fieber, kaltes oder warmes Wetter, körperliche Aktivitäten, alkoholische Getränke, aber auch hustenstillende Medikamente können die Mastzellen aktivieren, Botenstoffe ins

Wie äussert sich eine Mastozytose?	
Haut:	Juckreiz, Hitzegefühl, Rötung, Schwellung, Blasen.
Verdauungstrakt:	Übelkeit, Bauchschmerzen, Erbrechen, Durchfall, Magengeschwüre.
Herzkreislaufsystem:	Unerklärliche Müdigkeit, Schwächegefühl, Neigung zu tiefem Blutdruck, spürbar schneller Herzschlag, anfallsartiger Bluthochdruck, Kraftlosigkeit, Schock.
Muskel/Skelett:	Muskelschmerzen, Knochenschmerzen, spontane Knochenbrüche (Osteoporose).

dieser Krankheit?

Gewebe auszuschütten. Leider kann das Ausmass einer Reaktion nicht vorausgesagt werden, da die Bereitschaft individuell unterschiedlich ist.

Folgendes lässt sich aber feststellen: Bei Patienten mit einer Mastozytose ist die Veranlagung für eine Allergie nicht häufiger als bei Nichtallergikern.

Verlauf der Erkrankung

Bei Kindern heilt die Mastozytose meist während der Wachstumsphase aus. Die braunrötlichen Hautflecken, die bis mehrere Zentimeter im Durchmesser messen können, blassen ab und verschwinden. Ebenso auch die Tendenz zu Blasenbildungen, die bei einigen Kindern, vor allem in der Säuglingszeit, auftreten kann. Selbst eine ausgeprägtere Form der Hautmastozytose wie die *Urticaria pigmentosa* kann bis zum Erwachsenenalter abblassen.

Im Gegensatz dazu scheint beim Erwachsenen sowohl eine kutane Mastozytose wie auch eine systemische Mastozytose mehr oder weniger bestehen zu bleiben. Oft realisieren die Betroffenen im Laufe der Jahre keine wesentliche Änderung der Hautflecken. Unspezifische Symptome wie Hautjuckreiz, Hautrötung, Durchfall u. a. m. hingegen variieren; das heisst, die Symptome treten nicht ununterbrochen bis zum Lebensende auf, aber sie können sich hin und wieder bemerkbar machen.

Speziell bei schweren allergischen Reaktionen

Wie Einzelfallberichte zeigten, tendieren Patienten mit Mastozytose vor allem nach Bienen- oder Wespenstichen zu schweren Reaktionen wie Schock und Bewusstlosigkeit.

Aufgrund neuerer Untersuchungen kam man zum Schluss, dass rund 10% der Patienten, die eine Insektengiftallergie aufweisen und schwere Reaktionen zeigen, an einer Form der Mastozytose erkrankt sind.

Es ist deshalb wichtig, dass Betroffene, die schwere Reaktionen durchmachen, allergologisch abgeklärt sind und eine spezifische Immuntherapie durchführen.

Diagnostik

Die Diagnose einer Mastozytose wird durch eine Biopsie der Haut oder eines Organgewebes gestellt. Die Histologie der Biopsie muss einige Diagnosekriterien erfüllen und eine Anhäufung der Zellen entweder direkt (mikroskopisch) oder indirekt durch spezielle chemische Anfärbungen zeigen. In den letzten Jahren hat sich eine Blutuntersuchung etabliert, mit welcher ein Botenstoff aus der Mastzelle, nämlich die Tryptase (ein Enzym, das ausschliesslich in der Mastzelle vorkommt), gemessen werden kann. Das Messen des Histamins selbst bewährte sich nicht. Erhöhte Konzentrationen der Tryptase werden bei vielen Patienten mit einer Mastozytose gemessen, was aber nicht heissen muss, dass ein erhöhter Wert das Vorliegen einer solchen beweist! Auch bei anderen Erkrankungen (z. B. akute Urtikaria oder allergische Reaktion auf Insektengift) kann es zu erhöhten Werten kommen.

Behandlung der Mastozytose

Eine Heilung der Mastozytose ist noch nicht möglich! Die meisten Betroffenen leben mit der Mastozytose, ohne dass ihre Lebensqualität massiv beeinträchtigt ist. Die beste Behandlung ist die Vermeidung von Symptomen, deshalb ist es wichtig, die Auslöser (Trigger) zu kennen.

Als medikamentöse Basisbehandlung werden Antihistaminika eingesetzt. Damit wird primär der Hautjuckreiz, allenfalls auch die Hautrötung, gelindert oder abgeschwächt.

Zur Behandlung können je nach Symptom Magensäurehemmer, Mastzell-Stabilisatoren oder Kortisonprodukte verwendet werden. Einige Patienten beobachteten ein Verblassen der Hautflecken nach dem Urlaub am Meer (Lichtexposition), die aber mit zunehmender Abnahme der Bräunung langsam wieder zurückkehrten. Eine Lichtbehandlung wird dann in Betracht gezogen, wenn der Hautjuckreiz stark stört und nicht in den Griff zu bekommen ist. Bei schwerem Krankheitsverlauf kann eine Behandlung mit Interferon- α (Gewebehormone) in Erwägung gezogen werden. Im Falle einer

Osteoporose, die auch durch die Mastozytose verursacht sein kann, wird eine übliche Behandlung mit Kalzium, Vitamin D oder auch Bisphosphonaten eingesetzt.

Wer sich mit seinem Krankheitsbild auskennt, kann besser damit umgehen. Betroffene können Unterstützung bei Selbsthilfe- oder Patientenorganisationen finden. Nicht sinnvoll ist es, sich im Internet zu informieren. Denn in den meisten Fällen findet man da «schlecht» dokumentierte Fallbeispiele, die eher Unsicherheit und Angst auslösen und häufig keinen Bezug zur Mastozytose, sondern zu anderen Krankheiten wie Blutkrebs haben. Diäten, zum Beispiel histaminarme, beeinflussen das Ausmass respektive die Intensität der Mastozytose-Symptome nicht und sollten eigentlich nur dann verordnet werden, wenn ein klarer Bezug zu einem bestimmten Nahrungsmittel gegeben ist.

Betroffene, die häufig zu Symptomen neigen, sollten über ein Notfallset (Antihistaminikum, Kortisonpräparat, evtl. Auto-Adrenalininjektor) verfügen sowie einen Allergie- oder Notfallsausweis auf sich tragen.

■ Prof. Dr. med. Arthur Helbling,
Leiter der Allergiestation
Spital Netz Bern Ziegler,
Leitender Arzt Allergologisch-
Immunologische Poliklinik,
Insspital Bern

