

Mastocytose

2014, Erasmus Medisch Centrum Rotterdam

Iedereen heeft mestcellen. Bij mensen met mastocytose worden er echter *teveel* mestcellen geproduceerd. In Nederland komen er ongeveer honderd nieuwe patiënten met mastocytose per jaar bij. De oorzaak van mastocytose is onbekend. In deze folder kunt u meer over deze aandoening lezen.

1. Functie van mestcellen

Mestcellen zijn bloedcellen die, net als alle andere bloedcellen, in het beenmerg worden gemaakt. In de mestcellen bewaart het lichaam stoffen die gevaarlijke indringers onschadelijk kunnen maken. Mestcellen hebben dus een beschermende en verdedigende taak.

Een mestcel wordt geactiveerd wanneer deze een signaal krijgt. De mestcel stort dan zijn actieve stoffen uit. De bekendste van deze stoffen heet histamine. Als histamine vrijkomt verwijden de bloedvaten ter plekke en gaan lekken, waardoor het omliggende weefsel opzwellt. Als dit in de huid gebeurt, treedt er jeuk op en zijn er bultjes en roodheid zichtbaar. De klachten die hierna worden beschreven zijn deels hierdoor te verklaren.

2. Verschijnselen van mastocytose

Een teveel aan mestcellen kan tot gezondheidsproblemen leiden. Klachten bij een te grote activiteit van mestcellen zijn te vergelijken met klachten die optreden na een wespensteek of na het aanraken van brandnetels, alleen dan erger.

Hiervoor genoemde effecten van onder andere histamine kunnen dan in meer of mindere mate voorkomen, afhankelijk van de ernst van de mastocytose. Een klacht die bij veel patiënten met mastocytose voorkomt zijn roodbruine vlekken in de huid. Vaak zwellen deze vlekken op, worden rood en gaan jeuken als je er overheen krabt (door het krabben komt de histamine vrij). Andere klachten kunnen zijn: jeuk, flushing (plotseling warmtegevoel, een soort 'opvlieger'), moeheid, misselijkheid, braken, diarree, buikpijn, maagpijn, zuurbranden, botpijn, duizeligheid, flauwvallen, hoofdpijn, benauwdheid, hartkloppingen en tintelingen. Deze reacties zijn niet specifiek voor mastocytose, maar kunnen vaker optreden bij patiënten met mastocytose.

3. Verschillende vormen van mastocytose

Bij kinderen

Mastocytose kan op elke leeftijd ontstaan. Bij 75 procent van de patiënten treden de eerste verschijnselen op voor het tweede levensjaar. Mastocytose is meestal niet erfelijk. De meest voorkomende soorten mastocytose bij kinderen zijn het *mastocytoom* en *urticaria pigmentosa* (UP). Voor beide vormen geldt dat bij ongeveer negentig procent van de kinderen de mastocytose langzaam verdwijnt in de loop van de jaren. Bij ongeveer tien procent van de kinderen blijft de mastocytose bestaan. Voor hen geldt dezelfde informatie als hieronder beschreven bij volwassenen.

Bij volwassenen

Bij mastocytose bij volwassenen kan er onderscheid gemaakt worden tussen mastocytose alleen in de huid (*urticaria pigmentosa*, UP) en mastocytose in de huid en één of meer andere organen (systemische mastocytose). Mastocytose bij volwassenen verdwijnt meestal niet.

Urticaria Pigmentosa (UP); (zowel bij kinderen als volwassenen)

- *Urticaria pigmentosa* is iets anders dan *urticaria*. *Urticaria* betekent netelroos, wat een bekende aandoening is. *Urticaria pigmentosa* is iets anders en bestaat uit vlekjes of licht verheven roodbruine bultjes.
- Bij (gewone) *urticaria* ontstaat de roodheid door het uitzetten van de bloedvaten (vasodilatatie). Drukt men die bloedvaten plat dan gaat de roodheid even weg. Bij *urticaria pigmentosa* is dat zeker niet zo. Dit is één van de tekenen waaraan de aandoening goed te herkennen is.

- Een ander typisch kenmerk van UP is dat de plek groter wordt als je er aan krabt. Dit komt omdat door het krabben de mestcellen geactiveerd worden en hun stoffen uitstorten in de omgeving. Dit wordt ook wel het *teken van Darier* genoemd.
- Bij UP blijven bij de meeste mensen de vlekjes bestaan.

Mastocytoom (alleen bij kinderen)

Ongeveer dertig procent van de kinderen met mastocytose heeft dit in de vorm van het mastocytoom. Dit zijn enkele roodbruine huidafwijkingen die ovaal van vorm zijn en variëren in grootte van één tot vijf centimeter. Bij uitzondering kan de plek groter zijn. Soms ontstaan er blaren op deze plekken. Deze vorm van mastocytose ontstaat meestal in de eerste zes levensmaanden en verdwijnt in de loop van het leven weer (voor de puberteit).

Systemische mastocytose (alleen bij volwassenen)

Hierbij is er stapeling van mestcellen in één of meer organen en meestal ook in de huid. Systemische mastocytose kan zich op veel manieren uiten, afhankelijk van welke organen zijn aangedaan. Voor patiënten met mastocytose die bij de dermatoloog (huidarts) komen met afwijkingen aan de huid, is het erg belangrijk na te gaan of er sprake is van uitbreiding in andere organen. Bij sommige mensen met mastocytose ligt er een bloedziekte aan de aan-doening ten grondslag, die in zeldzame gevallen kwaadaardig kan worden. Dit is ook de reden dat er als hier reden voor is extra onderzoeken worden afgesproken. De meeste onderzoeken worden bij de patiënten één keer gedaan en alleen zonodig herhaald. Deze onderzoeken worden in het volgende gedeelte uitgelegd.

4. Onderzoek en behandeling

Bij de dermatoloog

Huidbiopten

De dermatoloog neemt twee stukjes huid weg om de ziekte mastocytose in de huid aan te tonen. Dit gebeurt met een soort "appelboortje" van enkele millimeters doorsnede. De plek wordt van tevoren verdoofd en dit is ook het enige dat u even voelt. U houdt er een of twee klein litteken aan over. Ook als in een ander ziekenhuis reeds mastocytose bij u is vastgesteld en u al eerder een huidbiopt heeft gehad, is de kans groot dat in het UMC Utrecht opnieuw een huidbiopt wordt genomen. Dit gebeurt in verband met nieuwe ontwikkelingen in de huiddiagnostiek.

Bloedonderzoek

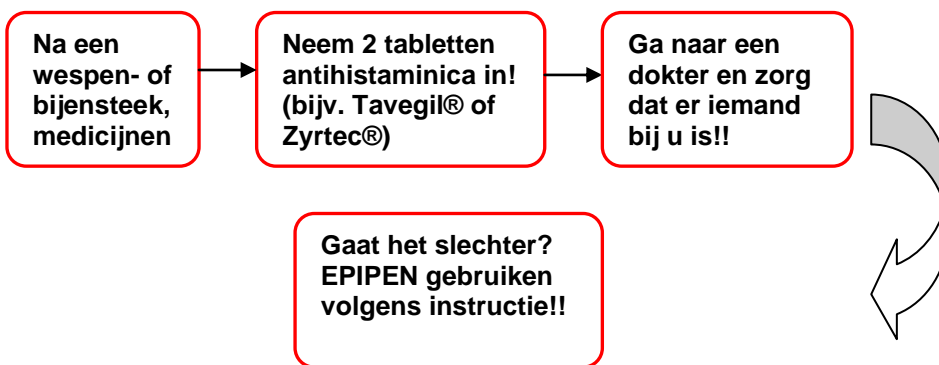
In het bloed kijken we met name of er een normale verdeling is van uw bloedcellen. Ook wordt gekeken naar een stof in het bloed die *tryptase* heet. Deze stof is een uitscheidingsproduct van mestcellen. De hoeveelheid van deze stof is vaak verhoogd bij mensen met mastocytose. Ook wordt gekeken naar de aanwezigheid van antilichamen in uw bloed tegen bijen- en wespengif. Dit wordt gedaan omdat mensen met mastocytose een verhoogde kans hebben op een sterke reactie op wespen- en bijengif. Als ze daarbij ook nog een mogelijke allergie voor wespen- en bijengif hebben is er een risico dat deze mensen nog sterker reageren op wespen- en bijengif. De uitslag hiervan duurt ongeveer drie weken. Eventueel worden er nog extra bloedonderzoeken gedaan bij afwijkende bevindingen.

Huidtesten (alleen bij volwassenen)

Om een aanwijzing te krijgen in welke mate u op wespen- en bijengif zou kunnen reageren, worden er bij u huidtesten gedaan met sterk verdund wespen- en bijengif. De assistent prikt een kleine hoeveelheid verdund wespengif en bijengif via een naald in de huid. Dit gebeurt meestal op de arm. Dit wordt met verschillende verdunningen herhaald. Al na vijftien minuten worden de reacties afgelezen. Een 'positieve' reactie uit zich in een jeukende bult, die na vijftien tot twintig minuten maximaal is en vervolgens geleidelijk wegtrekt.

Noodset

Mensen met mastocytose hebben *altijd* een hoger risico om op bijen- of wespensteeken met een ernstige reactie te reageren. Deze reactie is anders dan een allergische reactie op een bij of een wesp. Daarnaast kunt u ook een allergie hebben voor bijen- en wespengif (dit blijkt uit de uitslag van het bloed en huidtest onderzoek). U krijgt daarom een noodset mee voor het geval u wordt gestoken door een wesp of een bij. De noodset bestaat uit: twee tabletten antihistaminica (bijvoorbeeld Zyrtec® of Tavegil® en bij kinderen soms uit Fenistilruppels®) en twee EpiPennen®; bij een gewicht lager dan 30 kilogram is dit een EpiPen® 'Junior'. We raden u aan om de noodset altijd bij u te hebben. Wanneer u door een wesp of bij wordt gestoken, neem dan direct twee van de voorgeschreven tabletten en ga naar een arts. Als u na het innemen van de tabletten nog verslechtert of als u slaperig wordt, aarzel dan niet om de EpiPen® te gebruiken volgens de instructie. Als u de EpiPen® gebruikt dient u direct naar een dokter te gaan. Wanneer u na het gebruik van de EpiPen opnieuw verslechtert of wegzakt kunt u een tweede EpiPen gebruiken. In onderstaand schema vindt u een samenvatting van wat u moet doen als u door een wesp of bij bent gestoken.



Tip: Achterin deze brochure vindt u een handig overzicht, waarin de informatie rondom de noodset beknopt wordt uitgelegd (zie bijlage 1). Deze kunt u kopiëren en bij u dragen.

Voorkomen van een wespensteek

Er zijn verschillende manieren om een steek te voorkomen.

- A. Vermijd plaatsen waar wespen veel voorkomen, zoals bloemenvelden, bloemenwinkels, kwekerijen en terrasjes waar frisdranken, ijsjes, poffertjes, pannenkoeken en dergelijke geserveerd worden. Ook kunt u beter markten met fruit, banket en honing vermijden. Blijf ook uit de buurt van afvalplaatsen, afvaltonnen en vuilnisemmers. Verder is het goed om te weten dat wespen geïrriteerd reageren op zweet- en alcoholgeur. Komt u toch op plaatsen waar veel wespen zijn, dan helpen wellicht onderstaande adviezen.
- a. Bijen en hommels hebben een ander gezichtsvermogen dan de mens. Ze zijn onder andere roodblind, maar zien wel ultra violet (UV). Veel honing producerende bloemen weerkaatsen UV. Bijen herkennen gecompliceerde figuren zoals bloemen goed. Het is aan te bevelen kleding te dragen zonder bijvoorbeeld bloem- motieven. U kunt beter opvallende kleding, effen van kleur dragen.
- b. Het reukvermogen van de bij is sterk ontwikkeld: ongeveer honderd keer sterker dan dat van de mens. Het gebruik van parfum moet u dus zoveel mogelijk nalaten. Dit betekent niet alleen geen parfum opspuiten, maar ook zo min mogelijk gebruik maken van geparfumeerde zepen, shampoos, haarlak en cosmetica.
- c. Draag afsluitende kleding zodat er geen dieren tussen kleding en huid kunnen komen.
- d. Let erop of zich geen insecten bevinden in of op uw kleding of op stoelen en in voedsel of drank.
- B. Sla niet naar de insecten die om u heen vliegen; wuif ze zo nodig rustig weg en wendt u af. Sla niet op de vlucht, want dan raken de insecten geïrriteerd.
- C. Gebruik een vliegenmepper voor insecten die op een tafel of wand zitten.

- D. Ontdekt u een insect in de auto terwijl u er in rijdt, ga dan zo snel mogelijk aan de kant van de weg staan. Zet alle ramen open en wacht, indien mogelijk buiten de auto, tot het insect er uit vliegt. Als het dier er niet uit vliegt, doe dan het volgende:
- a. Spuit met een klevende haarlak (spray) op het insect. Het kan dan niet meer vliegen. Het is handig om een kleine spuitbus in het dashboardkastje te leggen.
 - b. Gebruik een insecticide (bijvoorbeeld een antivlooienmiddel als DefenDog). Het insect valt dan snel op de grond. U kunt dit middel bij de die winkel kopen.
- E. Als u weet waar wespennesten zijn, blijf er dan op ruime afstand vandaan en kom niet in de vliegroute. Heeft u een wespennest in de buurt van uw huis, schakel dan een gemeentedienst in om het nest te laten verwijderen.
- F. Loop niet op blote voeten in het gras of op het strand.

Medicijnenpaspoort (via arts of apotheek verkrijgbaar)

Patiënten met mastocytose hebben teveel mestcellen. Bepaalde medicijnen staan er om bekend dat ze mestcellen kunnen activeren. Dit kan in zeldzame gevallen tot een gevaarlijke reactie leiden. Als mestcellen massaal worden geprikkeld om histamine vrij te maken, is het effect van de histamine ook massaal. Dit leidt onder andere tot verwijding van de vaten. Hierdoor daalt de bloeddruk. Dit kan leiden tot bewustzijnsverlies omdat de hersenen te weinig bloed (en dus zuurstof) krijgen. U kunt hierdoor in shock raken wat levensbedreigend is. U kunt een medicijnenpaspoort kopen bij de apotheek of via <https://www.huidhuis.nl> (meteen in meerdere talen beschikbaar). Een medicijnenpaspoort is om te voorkomen dat u medicijnen krijgt voorgeschreven, die deze reactie bij u tot gevolg kunnen hebben. In dit paspoort kunt u het volgende noteren:

Wegens mastocytose verhoogd risico op anafylaxie na:

1. Bijen- en wespensteken
2. Geneesmiddelen

Ad.2.a. Medicijngebruik bij mastocytose

Gebruik geen medicatie waar u in het verleden overgevoelig voor bent gebleken

Ad.2.b. Verhoogd risico op overgevoeligheid voor

- 1 alle opiaten (bijvoorbeeld codeïne)
- 2 polymixinen (polymixine B/ colistine)
- 3 spierverslappers
- 4 röntgencontrastmiddel (met name oude generatie)
- 5 NSAID's (bijvoorbeeld aspirine, ibuprofen)

Witte Kruis penning (via apotheek of Witte Kruis verkrijgbaar)

Naast een noodset en een geneesmiddelen paspoort adviseren wij het dragen van een witte kruis penning. U kunt uw behandelend arts of huisarts vragen de medische gegevens in te vullen.

Bij de hematoloog (=specialist in bloedziekten)

Als u bent doorverwezen naar de hematoloog is dit gedaan om *systematisatie* van de mastocytose uit te sluiten. Dat wil zeggen dat er onderzoek wordt gedaan om te bepalen of de aandoening zich bij u beperkt tot de huid of ook in andere organen zit. Dit doet de hematoloog door een beenmergonderzoek.

Beenmergonderzoek (alleen bij volwassenen)

Bloedcellen worden in het beenmerg gemaakt. Met een beenmergonderzoek onderzoekt de arts of er bij u sprake is van een bloedziekte. Vaak wordt dit gedaan vlak voorafgaand aan het bezoek aan de hematoloog.

Bij het onderzoek neemt de arts beenmerg weg voor onderzoek onder een microscoop. Dit gebeurt met een speciale holle naald waarmee een kleine hoeveelheid cellen wordt opgezogen (punctie). De plaats van de punctie is meestal op het bekken en deze plek wordt eerst met een injectie verdoofd. Het opzuigen van het beenmerg is desondanks pijnlijk en geeft een eigenaardig, trekkerig gevoel. Het beenmerg ziet er bloederig uit. Via dezelfde holle naald wordt ook een klein stukje bot weggenomen voor onderzoek. De dag dat u dit onderzoek krijgt is het verstandig te zorgen dat u niet zelfstandig naar huis hoeft te gaan en dat u de rest van de dag vrij bent.

Bij de diëtiste

Zo'n vijftig procent van de patiënten met mastocytose en buikklachten heeft baat bij een dieet en ervaart duidelijke vermindering van klachten. Wanneer uw arts vermoedt dat uw klachten mogelijk worden uitgelokt door bepaalde voedingsmiddelen, krijgt u een consult bij een diëtiste. Zij kijkt samen met u naar uw voeding. Waarschijnlijk schrijft ze u een proefdieet van zes weken voor. In dit dieet zitten geen *histamine vrijmakende voedingsproducten*. Behalve histamine vrijmakende voedingsproducten, zijn er ook andere factoren bekend die klachten kunnen uitlokken. Deze factoren zijn: fysieke inspanning, geestelijke inspanning, stress, drinken van alcohol, massage van de huid (bijvoorbeeld bij het afdrogen na douchen) en temperatuurverschil. Door zoveel mogelijk met deze factoren rekening te houden, kunt u zelf bepalen in hoeverre deze uw ziekte beïnvloeden.

Landelijke database in ontwikkeling

Mastocytose is een zeldzame aandoening waar we nog maar weinig vanaf weten. Op dit moment wordt een nieuwe database Onderzoekhuis.nl gebouwd en gekoppeld aan <https://www.huidhuis.nl/huidaandoening/mastocytose> waarin de gegevens van zoveel mogelijk mastocytose patiënten landelijk verzameld kunnen worden zowel door de patiënten zelf als door de betrokken professionals. De gegevens worden op anonieme wijze verwerkt. Alleen de patiënt en de behandelend arts hebben toegang tot de patiëntgegevens. Patiënten kunnen zich aanmelden bij Huidhuis via: <https://www.patient1.nl> en artsen via: <https://www.patient1pro.nl>. Op de lange termijn is het de bedoeling deze gegevens te gebruiken voor wetenschappelijk onderzoek om meer te leren over deze ziekte, zoals het beloop in de tijd. Ook nieuwe behandelingsmogelijkheden kunnen via deze database bestudeerd worden. Uw patiënt kan u vragen zijn of haar gegevens in te voeren of laten in te voeren. Het is de bedoeling dat de gegevens worden bijgewerkt bij de jaarlijkse controle. Op dit moment is het openbare deel nog in ontwikkeling van deze website. Voor verdere informatie kunt u contact opnemen met s.pasmans@erasmusmc.nl.

Digitale versies

Zowel van de patiëntenfolder als de artsenfolder staat een digitale versie op <https://www.huidhuis.nl/huidaandoening/mastocytose>

Vragen?

Wanneer u vragen heeft kunt u contact opnemen met: kinderdermatologie@erasmusmc.nl

Patiëntenorganisaties

Patiëntenorganisaties

- Het *Nederlands Anafylaxis Netwerk* is er voor iedereen die steun nodig heeft in de omgang met anafylaxis (anafylaxie of anafylactische shock) als gevolg van insectensteken, voedsel, medicijnen of anderszins. U kunt er ook voorlichtingsmateriaal krijgen.

<http://www.anafylaxis.nl>

e-mailadres: steun@ernstigeallergie.nl

- De *Mastocytose Patiënten Vereniging Nederland* heeft als doel meer bekendheid te geven aan de ziekte mastocytose. De vereniging verstrekt telefonische en schriftelijke informatie en organiseert landelijke voorlichtingsdagen en lotgenotencontact.

<http://www.mastocytose.nl>

Flowschema

Het protocol voor de artsen is uitgewerkt in een apart flowschema.

Bijlagen

- Op de volgende twee pagina's vindt u een handig overzicht, waar- in de informatie rondom de noodset beknopt wordt uitgelegd. Wanneer u dit laat kopiëren, vouwen en plastificeren bij een kopieerwinkel, kunt u dit makkelijk bij u dragen.
- Flowschema voor professionals met daarin het protocol voor volwassenen en kinderen met mastocytose verwerkt.