

Mastocytose

Bij mastocytose maakt het lichaam teveel mestcellen aan. Hierdoor kan uw kind roodbruine vlekken op de huid krijgen op plekken waar teveel mestcellen zijn.

Wat is mastocytose?

Iedereen heeft mestcellen. Mestcellen zijn witte bloedcellen die (net als alle andere bloedcellen) in het beenmerg worden aangemaakt. In de mestcellen bewaart het lichaam stoffen die gevaarlijke indringers onschadelijk kunnen maken. Mestcellen hebben dus een beschermende en verdedigende taak.

Bij mastocytose maakt het lichaam teveel mestcellen aan. Normaal gesproken worden de mestcellen effectief als ze een signaal krijgen. Bij mastocytose kunnen de mestcellen actief worden door andere prikkels, zoals wrijving van de huid, warmte of infecties. De mestcellen storten dan hun actieve stoffen uit. De bekendste stof heet histamine. Als histamine vrijkomt, worden de bloedvaten op die plek wijder en gaan ze lekken. Hierdoor zwelt de huid op, gaat de huid jeuken en zijn er bultjes en roodheid. Denk bijvoorbeeld aan de jeukende plekken na het aanraken van een brandnetel. Soms ontstaan er ook blaren.

In Nederland komen er ongeveer honderd nieuwe patiënten met mastocytose per jaar bij. Mastocytose kan op elke leeftijd ontstaan. Bij 80 procent van de patiënten treden de eerste verschijnselen op voor het tweede levensjaar. Mannen (jongens) en vrouwen (meisjes) krijgen net zo vaak last van mastocytose.

Soorten mastocytose

De meest voorkomende soorten mastocytose bij kinderen zijn het *mastocytoom* en *cutane maculopapuleuze mastocytose* (vroeger *urticaria pigmentosa* genoemd).

Mastocytoom

Ongeveer dertig procent van de kinderen met mastocytose heeft een mastocytoom. Dit is één roodbruine vlek of bult in of op de huid. De vlek of bult is vaak ovaal en verschilt in grootte van één tot vijf centimeter. Soms kan de plek groter zijn. Ook ontstaat er soms een blaar op deze plek, vaak komt dit door wrijving. Het mastocytoom ontstaat meestal in de eerste zes levensmaanden en verdwijnt in de loop van het leven weer (voor de puberteit).

Cutane maculopapuleuze mastocytose

Hierbij ontstaan er roodbruine vlekken en/of bultjes in verschillende vormen en groottes in of op de huid. De plekken kunnen verspreid zijn over de hele huid. De vlekken trekken niet weg. Bij wrijving of krabben worden de vlekken rood en dik. Bij de meeste kinderen verdwijnen de plekken in de loop van het leven, meestal net voor of tijdens de puberteit. Bij kinderen met veel plekken op de huid is de kans dat deze plekken verdwijnen wat kleiner.

Systemische mastocytose

Als er niet alleen op de huid, maar ook in andere organen teveel mestcellen zijn, noemen

we dit systemische mastocytose. Bij kinderen is dit erg zeldzaam. Als bij kinderen de cutane maculopapuleuze mastocytose blijft tot op volwassen leeftijd, kan er sprake zijn van een ('sluimerende') systemische mastocytose. Risicofactoren voor systemische mastocytose zijn het ontstaan van huidafwijkingen na de leeftijd van 2 jaar en afwijkingen in het bloed. Systemische mastocytose kan zich op veel manieren uiten. Dit is afhankelijk van in welke organen de mestcellen zitten.

Oorzaak

De oorzaak van mastocytose is nog onbekend. Mastocytose is meestal niet erfelijk.

Uitlokkende factoren

Wel weten we van een aantal factoren dat ze de ziekte kunnen 'uitlokken'. Met de volgende factoren zou u rekening kunnen houden:

- wrijving op de huid
- temperatuur verschil, bijvoorbeeld een warm bad in de winter of een kamer met airco in de winter
- koorts (bijvoorbeeld door een infectie)
- doorkomen van tanden
- fysieke of geestelijke inspanning
- stress
- bepaalde medicijnen (morfine-preparaten, vancomycine, aspirine, radiografisch contrastmiddel en sommige spierverslappers). Mensen met mastocytose hebben een hoger risico op een reactie door deze medicijnen. Maar kunnen het wel proberen als zij voorzorgsmaatregelen nemen.

Voeding is meestal geen uitlokkende factor. Een enkele keer speet voeding waar het stofje histamine in zit een rol. Het volgen van een specifiek dieet is niet noodzakelijk.

Symptomen en gevolgen

De meest voorkomende klacht is roodbruine vlekken op de huid op de plek waar veel mestcellen zijn. Andere klachten kunnen zijn: 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. Dit betekent dat ze niet alleen komen door de mastocytose, maar ook kunnen komen door andere redenen. Sommige reacties zijn vergelijkbaar met een (hevige) allergische reactie, en kunnen vaker optreden bij patiënten met mastocytose.

Onderzoek en diagnose

De diagnose mastocytose stellen we door te kijken naar de huid.

Biopt

Meestal halen we een stukje huid (biopt) weg met een plaatselijke verdoving om de diagnose te bevestigen. Door de verdoving voelt uw kind hier niks van.

Bloedonderzoek

We nemen wat bloed af om te kijken of de bloedcellen normaal verdeeld zijn. Ook kijken we naar de stof tryptase. Mestcellen scheiden deze stof uit. Mensen met systemische mastocytose hebben vaak teveel van deze stof in hun bloed.

Daarnaast kijken we soms naar de aanwezigheid van antilichamen in het bloed tegen bijen- en wespengif. Dit doen we omdat mensen met mastocytose vaak een verhoogde kans hebben op een hevige reactie op wespen- en bijengif. Een allergie voor wespen- en bijengif kan deze reactie versterken.

Over de behandeling

Bij een mastocytoom is er geen behandeling nodig. Het is belangrijk niet teveel over de plek te wrijven omdat dit de mestcellen kan activeren.

Ook voor cutane maculopapulaire mastocytose bestaat er geen standaardbehandeling. Als uw kind erge jeukklachten, klachten van flushing of buikkoliek heeft, kunnen antihistaminica nodig zijn.

In zeldzame gevallen kan er een ernstige allergische reactie optreden. Dit noemen we ook wel anafylaxie. Het is voor het kind en de ouders erg belangrijk dat de reactie goed herkend wordt. Als de mestcellen namelijk massaal worden geprikkeld, komt er veel histamine vrij waardoor de bloeddruk kan dalen. Dit kan leiden tot verlies van bewustzijn, omdat de hersenen te weinig bloed en zuurstof krijgen. Dit kan levensbedreigend zijn. Het risico hierop bij kinderen met mastocytose is veel lager dan bij volwassenen met mastocytose.

U herkent een ernstige allergische reactie (anafylaxie) door de volgende symptomen:

- jeuk, roodheid en zwelling van de huid
- galbulten
- zwelling van de keel
- jeukende lippen, tong, keel en ogen
- verstopte neus of loopneus
- kortademigheid of piepende ademhaling
- druk op de borst
- niezen
- hoesten
- buikkrampen, misselijkheid en diarree
- afwijkende hartslag
- lage bloeddruk
- duizeligheid en flauwvallen
- shocktoestand

Pas als er meerdere of hele ernstige vormen van deze klachten ontstaan, spreken we van anafylaxie.

Noodset

Om zo'n allergische reactie te behandelen krijgt u een noodset mee. Als uw kind heftig

reageert op een prikkel, medicijnen of een wesp- of bijensteek kunt u deze noodset gebruiken. De noodset bestaat uit: antihistaminica (bijvoorbeeld desloratidine of (levo)cetirizine drank/tabletten) en 2 adrenaline auto-injectoren (EpiPen, Jext of Emarade). Als uw kind minder weegt dan 25kg krijgt u een 'junior'auto-injector (0,15 mg). Als uw kind 25kg of zwaarder is, krijgt u de volwassen auto-injector (0,30 mg).

We raden u aan om de noodset altijd bij u te hebben. Krijgt u kind een reactie? Geef dan eerste antihistaminicum (drank of tablet). Krijgt uw kind na het innemen van antihistaminicum meer klachten dan alleen huidafwijkingen of wordt uw kind zieker (niet lekker, de neiging tot flauwvallen? Aarzel dan niet om de adrenaline auto-injector te gebruiken volgens de instructies en 112 te bellen. Wordt uw kind na de eerste injectie met de auto-injector nog steeds slechter (en is de ambulance er nog niet)? Dan kunt u de 2^e adrenaline auto-injector gebruiken.

Medicijnen paspoort

Van sommige medicijnen is het bekend dat ze mestcellen kunnen activeren. Dit kan in zeldzame gevallen tot een gevaarlijke reactie leiden. U kunt een medicijnpaspoort kopen voor uw kind bij de apotheek. Een medicijnpaspoort heeft u om te voorkomen dat uw kind medicijnen krijgt voorgeschreven, die een reactie kunnen veroorzaken.

Diëtiste

Bij een klein percentage van de kinderen met mastocytose en buikklachten helpt het om een dieet te volgen. Als uw arts in het expertisecentrum denkt dat de klachten mogelijk worden uitgelokt door bepaalde voeding, krijgt u een consult bij een diëtist. De diëtist kijkt samen met u naar de voeding van uw kind. Op basis hiervan kunt u starten met een proefdieet met minder of geen histamine vrijmakende voedingsproducten.

Over het verloop van de ziekte

Bij 80 tot 90 procent van de kinderen met mastocytose of cutane maculopapulaire mastocytose verdwijnt de mastocytose langzaam in de loop van de jaren. Net voor of tijdens de pubertijd verdwijnt de mastocytose vaak helemaal. Bij ongeveer 10 tot 20 procent van de kinderen blijft de mastocytose tot volwassen leeftijd.

Om het verloop van de ziekte in te gaten te komen u samen met uw kind 1 keer per 6 maanden tot 1 keer per 2 jaar op spreekuur komen. Bij dit spreekuur nemen we ook bloed af. Bij kinderen met een mastocytose doen we dit 1 keer. Bij cutane maculopapulaire mastocytose doen we dit tijdens elk spreekuur. In het bloed kijken we naar het stofje tryptase en de verdeling van witte bloedcellen.

Speciaal spreekuur in het Erasmus MC Sophia

In het Erasmus MC-Sophia zien we veel kinderen met mastocytose in het Centrum Kinderdermatologie. Bij de vervolgafspraken zien we kinderen op een speciaal combinatie-spreekuur waarbij er een (kinder)dermatoloog en kinderallergoloog aanwezig zijn.

Wanneer contact opnemen?

Nemen de klachten of verschijnselen bij uw kind steeds meer toe? Neem dan contact met ons op. De klachten staan beschreven bij het kopje 'symptomen en gevolgen'.

Heeft uw kind tekenen van anafylaxie? Bel dan direct 112.

Contact

Binnen kantooruren:

- Sophia kindziekenhuis – centrum voor kinderdermatologie/kinderallergologie (010) 703 73 80

Buiten kantooruren, bij spoed:

- Algemeen nummer Erasmus MC (010) 704 07 04

Meer informatie

Patiëntenverenigingen:

- 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>
- 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, mastocytose of anderszins. <http://www.anafylaxis.nl>



Zie volgende pagina voor het mastocytose patiëntenpaspoort. Dit paspoort kan uitgeprint en ingevuld worden.



Mastocytose patiëntenpaspoort

Naam patiënt:

Straat:
Woonplaats:
Geboortedatum:

Moeder:
Vader:
Broer:

Telefoonnummers ouders en zus/broer:

Thuis:
Mobiel moeder:
Mobiel vader:
Werk moeder:
Werk vader:
School:

Behandelaar:

Naam:
Ziekenhuis:
Telefoon:
Patiëntnummer:

Huisarts:

Telefoon Praktijk:

Altijd bij je hebben als je met bent:

EpiPen, Fenistil, dit kaartje en (mobiele) telefoon

Ziektes:

Mastocytose (Urticaria Pigmentosa)

Mestcellen zijn bloedcellen die o.a. histamine bevatten om de afweerreacties te activeren. Mensen met mastocytose hebben te veel mestcellen en reageren daardoor heftig op allerlei prikkels.

Patiënt heeft een huid met bruine en rode vlekken (niet besmettelijk) en soms blaasjes. Deze blaasjes ontstaan door krassen of wrijving en verdwijnen vanzelf.

Patiënt kan in een levensbedreigende anafylactische shock raken van :

A. Wespen-, bijensteken,
B. Een aantal medicijnen,
Voor toelichting: zie vervolg

Ad A. WESPEN- BIJENSTEKEN

Voorkomen van insectensteken:

- Als er een wesp bij Patiënt in de buurt is, breng hem eerst naar veilige plek, verjaag dan de wesp
- Laat Patiënt onder toezicht buiten spelen
- Maak zijn gezicht, handen etc. goed schoon na het eten en laat geen eten en drinken rondslingeren buiten.
- Eet en drink binnen in plaats van buiten
- Laat hem buiten met schoenen aan lopen
- Doe hem buiten de wespenwerende lotion op als er veel wespen zijn.

Toch gestoken, maar (nog) geen anafylactische signalen (hij kan ook later anafylactisch reageren):

1. Blijf bij Patiënt
2. Geef hem 20 druppels Fenistil
3. Observeer hem op anafylactische signalen (ad. C)
4. Bel **112**. Vertel dat hij gestoken is, ieder moment een anafylactische shock kan krijgen en dat hij met de ambulance met spoed naar het ziekenhuis toe moet.
5. Geef dit kaartje en de EpiPen aan het ambulance personeel.
6. Bel zijn ouders als Patiënt onder de zorg is van het ambulance personeel. Of laat iemand anders al eerder zijn ouders bellen.

Z.O.Z.

Erasmus MC



Ad B. MEDICATIE

Verhoogd risico op overgevoeligheid (meld dit ook aan de arts als Patiënt een ongeluk heeft gekregen)

- Alle opiaten (bijv. codeïne)
- Polymixine (polymixine B / collistine)
- Spierverslappers
- Röntgencontrastmiddel (met name de oude generatie)
- NSAID's (bijv. aspirine, ibuprofen)
- Medicatie waarin alcohol is verwerkt

Toediening medicatie:

Alle medicatie (dus ook pijnstillers en hoestdranken) mag alleen gegeven worden na overleg met zijn ouders of met een arts.

Toch reacties door kou maar geen anafylactische signalen (Patiënt kan later anafylactischreageren):

1. Blijf bij Patiënt
2. Geef hem 30 druppels Fenistil
3. Observeer hem op anafylactische signalen (ad. E)
4. Bel zijn ouders

Ad C. ANAFYLACTISCHE SHOCK

Signalen voorafgaande aan een anafylactische shock:

- Onwel worden: duizeligheid, hoofdpijn, braken, benauwdheid
- Abnormale huidreactie: zwelling van de oogleden, lippen en handen, blauwe lippen en blauw lichaam, rood worden lichaam

Wat moet je doen bij signalen van een anafylactische shock:

1. Injecteer hem **direct** met de **EpiPen** (ook als je twijfelt!). In deze levensbedreigende situatie moet snel gehandeld worden. Het kan geen kwaad als je de pen hebt gezet terwijl achteraf in het ziekenhuis blijkt dat hij niet in shock verkeerde.
2. Bel **112**. Vertel dat hij een anafylactische shock heeft en dat Patiënt met de **ambulance** met spoed naar het ziekenhuis toe moet.
3. **Blijf bij Patiënt.**
4. Geef dit kaartje en de gebruikte EpiPen aan het ambulance personeel.
5. Bel zijn ouders als Patiënt onder de zorg is van het ambulance personeel. Of laat iemand anders al eerder zijn ouders bellen.

Instructie EpiPen:

1. Haal de EpiPen uit de koker.
2. **Verwijder de grijze veiligheidsdop** aan de achterkant van de pen.
3. Zet de spuit met de **zwarte kantloodrecht tegen de zijkant van het bovenbeen**. Kleding hoeft niet, maar mag wel verwijderd worden.
4. **Druk** de spuit loodrecht en stevig tegen het bovenbeen zodat het automatische mechanisme in werking treedt. De naald komt naar buiten en de adrenaline wordt geïnjecteerd.
5. Houdt de EpiPen **10 seconden** op de plaats.
6. Trek daarna de spuit loodrecht van het been
7. **Wrijf 10 seconden** over de injectieplaats.

Z.O.Z.



Erasmus MC

