

PsoriSol Ratgeber: Mastozytose Stand Januar 2001

Die Mastozytose gehört zu den vergleichsweise seltenen Hauterkrankungen. Im Vergleich zur atopischen Dermatitis sind die Informationsquellen für Patienten sehr dürftig. Nicht zuletzt deswegen fühlen sich viele Betroffene verunsichert, können die tatsächliche Schwere der Erkrankung schlecht einschätzen, wissen wenig über den Verlauf, die Prognose und Behandlungsmöglichkeiten. Häufig stellt sich bei den Patienten die Frage nach einer diätetischen Therapie der Mastozytose. Tatsächlich kann bei Patienten mit Mastozytose durch den Verzehr histaminreicher Lebensmittel oder Lebensmittel mit einer histamin-freisetzenden Wirkung eine Verschlechterung des Krankheitsbildes hervorgerufen werden. Eine allgemeine Überempfindlichkeit gegenüber Lebensmitteln mit erhöhtem Histamingehalt kann aber auch unabhängig von einer Mastozytose auftreten. Dieses Krankheitsbild wird als enterale Histaminose bezeichnet. Auch hierbei handelt es sich um ein vergleichsweise unbekanntes Krankheitsbild.

Der Ratgeber gliedert sich aus diesem Grunde in zwei Teile: Mastozytose und die enterale Histaminose. Um Ihnen die Übersicht im Ratgeber zu erleichtern, wurden wichtige Informationen in farbigen Kästchen hervorgehoben. Dabei wurden folgende Farben verwendet für: Mastozytose

Einleitung

Unter dem Begriff Mastozytose fasst man eine Reihe von Erkrankungen zusammen, die durch örtliche Vermehrung von Mastzellen in verschiedenen Organen des Körpers (am häufigsten in der Haut, dem Magen-Darm-Trakt, dem Knochenmark, den Lymphknoten, der Leber und der Milz) gekennzeichnet sind. Mastzellen sind unter dem Mikroskop als längliche oder ovale Zellen erkennbar, die mit kugelförmig verpackten Inhaltsstoffen (zu einem großen Teil bestehend aus Histamin) prall gefüllt sind. Da diese wie gemästet aussehen, haben sie ihren Namen „Mastzellen“ erhalten. Generell ist die Mastozytose eine gutartige Erkrankung. Nur sehr selten ist eine bösartige Form der Mastozytose, die Mastzelleukämie, beschrieben worden.

Ungefähr 75 % aller Mastozytoseformen treten vor dem zweiten Lebensjahr auf. Für das krankhaft vermehrte Wachstum der Mastzellen werden nach neuestem Stand der Forschung bestimmte innere Faktoren und Regulationsmechanismen verantwortlich gemacht, wie z.B. Stammzellfaktor (SCF), Fibroblasten Wachstumsfaktor (FGF).

Die Mastzellen wurden 1877 von Paul Ehrlich erstmals beschrieben. Im Vergleich zu anderen Geweben sind Mastzellen in der Haut mit ungefähr 7000 Zellen/mm³ sehr zahlreich vorhanden. Neben der allergischen Stimulation der Mastzellen (z.B. durch körperfremde Eiweiße als Bestandteile von Nahrungsmitteln oder durch Pollen) sind heute auch zahlreiche pseudoallergische Mechanismen einer Mastzellaktivierung, sogenannte Histaminliberatoren, bekannt. Beide führen im allgemeinen zu einem klinischen Bild, das von Quaddeln an der Haut (das sind Hautveränderungen, wie Sie beispielweise nach Insektenstichen an der Einstichstelle oder nach Kontakt mit Brennnesseln auftreten) bis zum anaphylaktischen Schock reicht.

Zu den möglichen Histaminliberatoren zählen

1. Arzneimittel (z. B. Acetylsalicylsäure, Heparin, Morphin, Kodein)
2. Biologische Substanzen und Nahrungs- und Genussmittel (z. B. Insektengifte, bakterielle Gifte, Schlangengifte, Inhaltsstoffe in Fischen, Austern und anderen Meerestieren, Alkohol)
3. Physikalische Traumen (z. B. Wärme, Kälte, Druck, Reibung)
4. andere, wie z. B. Röntgenkontrastmittel

Die Freisetzung von Histamin aus den Mastzellen ist verantwortlich für den Juckreiz und die Quaddelbildung sowie für Magen-Darm-Beschwerden (Übelkeit, Durchfall) bis hin zum anaphylaktischen Schock bei Beteiligung innerer Organe.

Anaphylaktischer Schock

Als Schock wird allgemein ein Zustand beschrieben, bei welchem es aus unterschiedlichen Gründen zu einer Minderdurchblutung der Organe und somit zu einem Sauerstoffmangel im Körpergewebe kommt. Beim anaphylaktischen Schock wird dies durch Allergene, mit welchen der Körper in Kontakt gekommen ist, ausgelöst. Sind pseudoallergische Reaktionen Ursache der Minderdurchblutung, spricht man von einem anaphylaktoiden Schock. Bei pseudoallergischen Reaktionen sind die Ursachen der Reaktionen nicht allergischer Natur, die Symptome sind jedoch mit denen der allergischen Reaktionen identisch.

Kutane (an der Haut befindliche) Mastozytosen führen hauptsächlich zu Hauterscheinungen und nur selten auch zu Beteiligung an inneren Organen. Im folgenden werden verschiedene Formen der Mastozytose näher erläutert.

Lokalisierte Mastozytosen

Mastozytom (Synonym: Mastzellnävus)

Eine selten vorkommende Hauterkrankung, die bei Geburt oder einige Monate nach der Geburt auftritt. Gelegentlich kann sie auch bei jüngeren Kindern oder jugendlichen Erwachsenen beobachtet werden. Man findet dabei einige wenige Herde, die am gesamten Körper, meist jedoch an den Armen und Beinen (ausgenommen sind hierbei die Handflächen und die Fußsohlen) auftreten können. Diese stellen sich in Form braunroter oder graugelber, bis münzgroßer, gering erhabener Veränderungen dar. Nicht selten sind sie etwas dunkler als die umgebende Haut, gelegentlich sind Blasen ein auffälliges Symptom. Das Phänomen, dass sich nach Reiben der Haut die betroffenen Stellen verändern (Rötung + Schwellung + Juckreiz), wird vom Fachmann „Darier-Zeichen“ genannt. Es besteht mitunter ausgeprägter Juckreiz. Anfälle mit einer allgemeinen Rötung der Haut (sogenannter Histamin-flush) sind jedoch sehr selten.

Prognose

Die Prognose ist gut. Die Herde können sich innerhalb längerer Zeiträume (Monate bis Jahre) ohne weitere Behandlung von alleine zurückbilden, bösartige Entartungen kommen nicht vor.

Disseminierte Mastozytosen

Während bei Kindern mit Mastozytomen (wie oben beschrieben) nur einzelne Herde an der Haut vorkommen, sieht man bei Kindern der gleichen Altersgruppe bei disseminierter Mastozytose am ganzen Körper verteilte, flach erhabene bis knötchenförmige Veränderungen, die gelblich oder graubräunlich aussehen und von runder bzw. ovaler Form sind. Eine innere Beteiligung fehlt im allgemeinen.

Urticaria pigmentosa bei Kindern

Urticaria pigmentosa ist die häufigste Form aller Mastozytosen und stellt sich als regellose, am gesamten Körper verteilte Aussaat von fleckförmigen, leicht erhabenen Hautveränderungen dar. Sie ist durch eine krankhafte Mastzell-vermehrung charakterisiert und tritt zumeist im Säuglingsalter auf. Eine Beteiligung innerer Organe ist selten. Nach bisherigen Erkenntnissen ist die Erkrankung nicht erblich. Beide Geschlechter sind gleich häufig betroffen. Die Säuglinge erkranken meistens in den ersten sechs Lebensmonaten. Äußere Reize, wie z.B. Reiben, „Darier-Zeichen“, heiße oder kalte Bäder, führen zu einer Freisetzung des Inhaltes der Mastzellen. Dies wiederum führt zu einer Anschwellung der entsprechenden Hautareale. Als Folge davon kann es zu einer verstärkten bräunlichen Verfärbung der Herde kommen.

Urticaria pigmentosa

Die Maximalvariante dieser Erkrankung ist die Urticaria pigmentosa bullosa (bullosa = blasenförmig), bei der nach Scheuern oder Reiben unter starkem Juckreiz blasige Herde auf den meist bräunlich gefärbten Hautveränderungen entstehen. Diese Reaktionsform kommt gewöhnlich nach dem dritten Lebensjahr nicht mehr vor und ist insgesamt sehr selten. Sie kann jedoch mit inneren Organbeteiligungen verbunden sein.

Prognose

Die Urticaria pigmentosa bei Kindern bildet sich gewöhnlich langsam bis zur Pubertät zurück.

Urticaria pigmentosa bei Erwachsenen

Im Gegensatz zur Urticaria pigmentosa bei Kindern beginnt die Erkrankung erst im Erwachsenenalter, und die Hauterscheinungen sind mehr bräunlich-rötlich im Farbton. Die Erkrankung ist relativ selten, auch hier besteht kein Anhalt für Vererbung. Typisch ist die langsam fortschreitende, meist massive Ausbildung von ovalen bis rundlichen, linsengroßen, bräunlich-rötlichen, fleckförmigen Hauterscheinungen, die auch hier wieder nach Reiben die bekannten Quaddeln („Darier-Zeichen“) ausbilden. Bei dieser Form der Mastozytose zeigt sich eine Bevorzugung der Haut des Rumpfbereiches. Die wesentlichsten Symptome bestehen aus Juckreiz und den beschriebenen Reaktionen mit Quaddeln (Quaddel = Urtica) nach Reiben und anderen physikalischen Reizungen in Folge von Histaminausschüttung aus den Hautmastzellen. Bei einer generalisierten Freisetzung von Histamin kann es auch hier zu einem Histamin-flush (Rötung der Haut an einzelnen Körperarealen oder im Extremfall an der gesamten Haut), Erbrechen, Durchfall, Kopfschmerzen, Bewusstlosigkeit und schockartige Symptomen kommen.

Prognose

Chronischer Verlauf über Jahre. Die Prognose bezüglich einer Rückbildung der oft kosmetisch stark störenden Hauterscheinungen muss zurückhaltend gestellt werden. Bei dieser Form der Erkrankung kann es

in seltenen Fällen zu einer tumorartigen Einwanderung von Mastzellen ins Knochenmark oder in innere Organe kommen.

Systemische Mastozytosen

Bei systemischen Mastozytosen bestehen neben den oben genannten Hauterscheinungen auch krankhafte Mastzellansammlungen in inneren Organen. Manchmal können auch nur die inneren Organe ohne Hautbeteiligung erkrankt sein. Die Beschwerden bei systemischer Mastozytose sind abhängig vom Ort der Mastzellvermehrung.

Die bösartigste Art der systemischen Mastozytosen ist die Mastzelleukämie, eine sehr seltene, schnell verlaufende Leukämieform.

Schon bei Verdacht auf eine Organbeteiligung, welche sich z. B. durch Knochenschmerzen, häufige Magen-| Darm-Beschwerden und/oder Durchfälle nach den Mahlzeiten bemerkbar machen, sollten weitergehende Untersuchungen erfolgen.

Skelettbeteiligung

Diese äußert sich in umschriebenen Defekt- und Missbildungen des Knochens durch Mastzelleinwanderung, bevorzugt an den langen Röhrenknochen der Arme und Beine. Selten tritt dies bei Kindern auf.

Magen-Darm-Trakt

Je nach Verlauf kommen Erbrechen, Durchfall, Störungen der Nahrungsaufnahme (Malabsorption), Bauchschmerzen und Geschwüre vor. Für die Symptome ist wahrscheinlich die Freisetzung großer Mengen von Histamin verantwortlich.

Milz- und Lebervergrößerung

Diese kommt zusammen mit Lymphknotenschwellungen in Folge von Mastzellansammlungen vor und stellt in Bezug auf die Krankheitsdauer und -Intensität ein ungünstiges Zeichen dar.

Kreislaufsymptome

Durch vermehrte Anwesenheit von Histamin im Blut können zu schneller oder zu langsamer Herzschlag, arrhythmischer Herzschlag, Bluthochdruck sowie zu niedriger Blutdruck bis hin zum Schock die Folge sein.

Diagnostik der Mastozytosen -welche Untersuchungen sind nötig?

Die Diagnose ist meist anhand der Hautveränderungen zu stellen. Das zuvor genannte Darier-Zeichen kann zur Abgrenzung gegenüber anderen ähnlich aussehenden Hauterscheinungen dienen.

Die feingewebliche Untersuchung (Histologie) zeigt stets ein typisches Bild der Mastzellvermehrung. Für diese Untersuchung wird unter örtlicher Betäubung ein kleines Stück Haut (ca. 3 bis 4 mm Durchmesser) aus einem Mastozytoseherd entnommen und nach entsprechender Aufbearbeitung unter dem Mikroskop betrachtet.

Bei Reizung ausgedehnt befallener Haut oder bei systemischer Beteiligung kann oft ein verstärkter Nachweis von Histamin im Blut und im Urin erbracht werden.

Um ein Wachstum von Mastzellen im Knochenmark auszuschließen, sollte eine Knochenmarkspunktion durchgeführt werden. Hierbei wird mit einer feinen Nadel in örtlicher Betäubung aus dem Beckenkamm oder aus dem Brustbein eine kleine Menge Knochenmark entnommen. Auf der Suche nach möglichen Ansammlungen von Mastzellen in inneren Organen wird eine Ultraschalluntersuchung des Bauchraums sowie eine Röntgenaufnahme des Brustkorbes durchgeführt. Auch die Schleimhäute (das sind hauptsächlich alle Oberflächen des Verdauungstraktes, vom Mund über den Magen bis zum Enddarm) können an Mastozytose erkrankt sein, Daher erfolgen Inspektionen und Probeentnahmen der Magen- und Darmschleimhaut im Rahmen von Magen-und Darmspiegelung. Bei (oft schmerzhaften) Knochenbeteiligungen kann gegebenenfalls eine Skelettszintigraphie erforderlich sein. Dabei wird eine schwach radioaktive Flüssigkeit in eine Vene gespritzt und nach einer vorgegebenen Zeit mit einer sehr strahlenempfindlichen Kamera der Körper „photographiert“. Die Knochenabschnitte, in denen sich viele Mastzellen angesammelt haben, heben sich kontrastreich auf dem entstandenen Bild ab. Bei systemischer Beteiligung der Mastozytose kommt es neben dem Histamin auch zu einer verstärkten Ausschüttung anderer Inhaltsstoffe der Mastzellen ins Blut. Diese Stoffe, z. B. die Mastzelltryptase, können dann im Blutserum nachgewiesen werden. Eine bewährte Methode bei systemischer Mastozytose ist zudem die Bestimmung von Methylhistamin im Urin. Bei Verdacht auf innere Beteiligung können, je nach den Beschwerden, weitere Abklärungen erforderlich sein.

Behandlungsmöglichkeiten

Bitte wenden Sie sich an die PsoriSol Fachklinik 09151-7290 oder www.psorisol.de

Die ausführlichen Unterlagen, ca 30 Seiten, mit Grafiken und Behandlungsmethoden bekommen Sie sicher nach einem Anruf in obiger Klinik (gegen Schutzgebühr) zu gesandt. Bitte wenden Sie sich vertrauensvoll an dieses Haus. Ich habe dort sehr gute Erfahrungen gemacht

Ihr Uwe Schulz