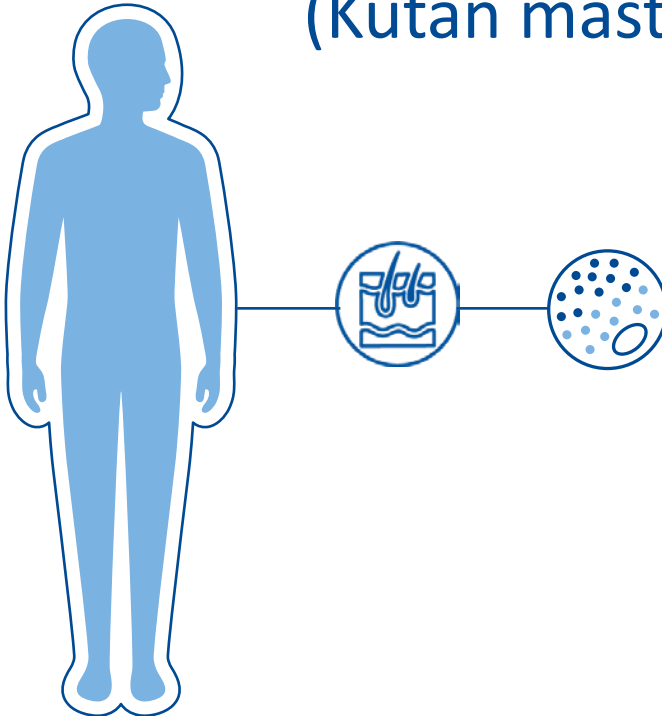


Mastocytose i hud (Kutan mastocytose)



Kutan mastocytose er en tilstand som kjennetegnes med økt antall mastceller i huden. Dette gir plager i svært ulik grad.

MASTOCYTOSE I HUD (KUTAN MASTOCYTOSE)

Mastocytose er en samlebetegnelse på tilstander som kjennetegnes av et økt antall mastceller. Slike mastcelleansamlinger kan oppstå i huden eller i andre organer. Når ansamlingene finnes kun i huden, kalles det for kutan mastocytose. Hos barn forekommer mastocytose nesten bare i den kutane formen.

Forekomsten av kutan mastocytose er usikker.

Varianter av kutan mastocytose

Urticaria pigmentosa er den mest vanlige formen for kutan mastocytose, og ses som små velavgrensede rødbrune flekker, ofte litt opphevede. Antallet flekker kan variere fra én til hundrevis. Utslettet kan vise seg fra fødselen eller i løpet av de to første leveår.

Mastocytom vises som er en eller svært få flekker/hevelser i huden.

Diffus kutan mastocytose er større områder med rød, pigmentert fortykket hud, eventuelt med blemmer og sår dannelse.

Utslettet er ikke farlig, men kan oppleves som kosmetisk skjemmende. De fleste barn med kutan mastocytose har en god prognose, og hos mer enn to tredjedeler forsvinner symptomene helt eller delvis i løpet av barndom eller puberteten.

I svært sjeldne tilfeller kan barn med kutan mastocytose også ha den systemiske formen. (Se egen brosjyre: *Systemisk mastocytose*) Hvis man får mastocytose i huden i voksen alder, er det økt risiko for utvikling av systemisk mastocytose.

Om denne brosjyren

Beskrivelsen i denne brosjyren gjelder ikke alle med diagnosen. Det kan være store forskjeller innen én og samme diagnose. Vi forsøker her å beskrive det som er mest typisk; det som er utfordrende eller annerledes. Det som fungerer greit, blir ikke beskrevet like omfattende.

Tegn og symptomer på kutan mastocytose

De aktive stoffene (mastcellemediatorene) virker både lokalt, der cellene befinner seg, og på andre organer ved at de transporteres rundt i kroppen gjennom blodbanen. Sykdommen varierer fra person til person og over tid.

Symptomene opptrer oftest anfallsvis, men noen ganger med et jevnere forløp.

- **Generelle:** Hodepine, sykdomsfølelse, slapphet, tretthet, svimmelhet, varme- eller kuldeintoleranse.
- **Fra huden:** Kløe, utslett av forskjellige slag også elveblestlignende (*urticaria*) eller med blemmedannelse i huden, dermatografisme, varmfølelse og *flushing* (plutselig, kraftig rødming, ofte med svetting og hjertebank).

- **Fra mage-tarm:** Sure oppstøt, kvalme/oppkast, smerter og diaré.
- **Muskler og skjelett:** Smerter
- **Psykiske:** Humørsvingninger, irritabilitet, konsentrasjonsvansker, hukommelsesproblemer og søvnvansker.
- **Fra kretsløpet:** Blodtrykksfall (besvimelse/nestenbesvimelse), brystsmerter og hjerterytmeforstyrrelser.
- **Fra luftveiene:** tung-/kortpustethet kan forekomme.
- **Annet:** Allergiske eller allergilignende reaksjoner på insektstikk, medikamenter, matvarer, alkohol eller stoffer som finnes i omgivelsene. Reaksjonen kan være lokal eller generalisert. Sistnevnte kalles *anafylaksi*, og i svært sjeldne tilfeller kan det oppstå en alvorlig form av dette,

Mastceller

Mastceller er en type hvite blodceller som dannes i benmargen og finnes i nesten alle kroppens organer. Hos friske finnes cellene mest i hud og slimhinner, nær blod- og lymfeårer og nerveender. Cellene er en del av kroppens normale immunforsvar, og deltar blant annet i allergi- og betennelsesreaksjoner og i reparasjon og vedlikehold av vev. Når kroppen utsettes for såkalte triggere (= stimuli som skaper en reaksjon), frigir mastceller en rekke aktive stoffer, med en samlebetegnelse kalt mastcellemediatorer. Eksempler er histamin, tryptase og heparin. Det er disse stoffene som er årsaken til de symptomer og tegn som oppstår.

med kraftig blodtrykksfall, et anafylaktisk sjokk.

Ting som kan utløse eller øke plagene:

- Forskjellige matvarer, spesielt de som er rike på histamin, tyramin og salicylsyre
- Stress
- Varme/kulde
- Trykk eller gnissing mot huden
- Alkohol
- Enkelte medikamenter
- Insektsstikk
- Infeksjoner
- Kirurgiske inngrep

Årsaker

Årsaken til kutan mastocytose er bare delvis kjent. Hos barn kan det se ut som om en "umoden benmarg" forårsaker sykdommen. Når barnet blir eldre og benmargen modnes, avtar sykdommens aktivitet.

Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen stilles ofte på grunnlag av et karakteristisk rødbrunt, lett opphevet utslett. Utslettet reagerer nesten alltid med å bli rødt og hovent når man skrapes på det (Dariers tegn). I tillegg må man vurdere symptomene pasienten

opplever. Hudbiopsi kan bekrefte diagnosen, men gjøres helst ikke på barn.

Behandling og oppfølging av kutan mastocytose

Det finnes ingen behandling som helbreder kutan mastocytose, men det finnes mye som kan dempe og forebygge plagene. Behandlingen bestemmes ut fra den enkeltes symptombilde. Det er dessuten viktig å forebygge symptomer ved å unngå kjente utløsende faktorer.

- Allergimedisin (antihistaminer/H1-reseptorblokkere) kan brukes for å forebygge og lindre symptomer og reaksjoner.
- Spesielt plagsomme flekker kan behandles med kortisonholdig krem under bandasje.
- Hos noen kan utslettet bedres ved lysbehandling.
- Dersom det er plagsomme symptomer fra magen, vil mange ha hjelp av H2-reseptorantagonister, f.eks. ranatidin. I tillegg kan mastcellestabilisator (natriumkromglikat) forsøkes.
- Utredning hos spesialist på allergi anbefales for pasienter med mye plager eller kraftige reaksjoner.

- I sjeldne tilfeller kan det oppstå en generalisert reaksjon med blodtrykksfall (anafylaktisk sjokk), og hos disse pasientene bør adrenalinpenn vurderes.
- Vaksinasjon (livslang behandling) bør vurderes for dem som har opplevd alvorlige reaksjoner på bi- eller vepsestikk.



Å leve med kutan mastocytose

For å kunne leve godt med mastocytose, er

det nødvendig å ha kunnskap om sykdommen og hvordan den arter seg hos barnet eller hos en selv.

Kost

Hvis barnet gjentatte ganger reagerer på visse typer mat, er det viktig med utredning for allergi eller intoleranse og veiledning hos klinisk ernæringsfysiolog. Dette for å unngå unødige begrensinger i barnets kosthold.

Barnehage og skole

Enkelte barn har så mye plager at det kan være nødvendig med spesiell tilrettelegging i barnehage eller skole. Spesielt ser vi at noen sliter med konsentrasjonsproblemer. I noen tilfelle bør pedagogisk psykologisk tjeneste (PPT) kobles inn for å vurdere

situasjonen. Senter for sjeldne diagnoser kan bidra med informasjon til barnehagen/skolen eller andre i helse- eller velferdstjenesten lokalt.

Kontakt med lokalt hjelpeapparat

Fordi diagnosen mastocytose er lite kjent, har mange vansker med å forstå hva den kan innebære.

Å ha et godt samarbeidsforhold med fastlegen kan gjøre det lettere å håndtere diagnosen og de problemene den kan føre med seg. Det kan f.eks. dreie seg om å prøve ut forskjellige type medisiner eller å bli henvist til andre instanser eller spesialister. Enkelte kan også trenge koordinator, ansvarsgruppe og individuell plan.

Operasjoner, røntgenundersøkelser og tannbehandling

Lege og tannlege må informeres om diagnosen. Enkelte reagerer på medisiner og midler som brukes ved operasjoner og ved enkelte røntgenundersøkelser, i sjeldne tilfeller med alvorlig blodtrykksfall. Risiko skal vurderes hos hver enkelt pasient.

Åpenhet og informasjon

Vår erfaring er at for de aller fleste er det både positivt og nødvendig å være åpen om sykdommen. At andre kjenner til hva man strever med, gjør at man unngår mye spekulasjon og fremmer forståelse og støtte.

Kontakt oss

En sjelden diagnose øker behovet for god informasjon og veiledning. Har du spørsmål som du ikke finner omtalt her, kan det være nyttig å kontakte vårt senter. Ring oss på telefon 23 07 53 40 i dag og få en samtale med én av våre rådgivere. Du kan kontakte oss direkte, uten henvisning fra fastlege.

Informasjonsmaterieill

[Denne diagnosebeskrivelsen som PDF-dokument](#) (8 sider, pdf).

Nyttige lenker

- Norsk forening for mastcellesykdommer. Informasjon til pasienter, pårørende og helsepersonell om en sjelden sykdom
www.mastocytose.no
- The Mastocytosis Society, Inc.
www.tmsforacure.org
- The European Competence Network on Mastocytosis, ECNM
www.ecnm.net
- Orphanet er et europeisk nettsted med kvalitetssikret informasjon om sjeldne diagnoser
www.orpha.net
- The UK Mastocytosis Support Group
www.ukmasto.co.uk

SENTER FOR SJELDNE DIAGNOSER

- et tverrfaglig, landsdekkende kompetansesenter, som tilbyr rådgivning, informasjon og kurs til pasienter, pårørende, helsepersonell og andre tjenesteytere.

Alle kan ta kontakt uten henvisning eller spesiell avtale

Senteret innhenter og samordner fagkunnskap om og erfaringer med sjeldne diagnosene, og formidler informasjonen gjennom rådgivning, kurs, hefter, videoer og nettsider.

Rådgivning

Vi gir råd og veiledning ved henvendelser på telefon og e-post, i møter på senteret, i pasientens lokalmiljø og på videokonferanse.

Kurs

Vi arrangerer kurs om medisinsk informasjon og generelle temaer som mestrings, kosthold, fysisk aktivitet, trygder og rettigheter og tilrettelegging i barnehage, skole og arbeidsliv.

Forskning og utvikling (FoU)

Gjennom våre forsknings- og utviklingsprosjekter samler vi kunnskap om levekår for våre diagnosegrupper. Vi formidler nye internasjonale forskningsresultater og resultater av egne prosjekter.

Brukermedvirkning

Vi samarbeider med enkeltbrukere, pårørende og brukerorganisasjoner.

Nasjonal kompetansetjeneste

Vi er et av ni sentre i Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser. Informasjon om sjeldne diagnoser får du også gratis på tjenestens telefon: 800 41 710.

Senter for sjeldne diagnoser

- en del av Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser

Illustrasjoner:
Melkeveien designkontor



23 07 53 40

www.sjeldnediagnoser.no

E-post: sjeldnediagnoser@ous-hf.no

Facebook: Sjeldendiagnose

Post: Senter for sjeldne diagnoser,
Postboks 4950 Nydalen, 0424 Oslo

Besøk: Børrestuveien 3, Oslo