

## Lebensgefahr für Insektengiftallergiker

# Die Tücken der Mastozytose

*Bei Patienten mit systemischer Mastozytose ist das Risiko, durch einen Bienen- oder Wespenstich in den lebensgefährlichen anaphylaktischen Schock zu geraten, stark erhöht. Damit Patienten mit Mastozytose eine spezifische Immuntherapie erhalten könnten, sei bei diesen Hochrisikopersonen die Diagnostik der Insektengiftallergie vordringlich, berichtete Prof. Dr. Franziska Rueff, Klinik für Dermatologie und Allergologie, Ludwig-Maximilians-Universität, München.*

**B**ei der Mastozytose handelt es sich um eine klonale Vermehrung von Mastzellen. Meistens liegt eine aktivierende Punktmutation des Kit-Gens vor (1). Die Aktivierung des Kit-Rezeptors bewirkt vermehrte Proliferation, verlängertes Überleben und verstärkte Mediatorfreisetzung von Mastzellen. Bei etwa 80 Prozent der Patienten mit Mastozytose fallen braunrote, makulopapulöse Hautveränderungen auf, deren Durchmesser bei Erwachsenen in der Regel weniger als 0,5 cm beträgt, wobei hauptsächlich Rumpf und Oberschenkel betroffen sind (Abbildung). Bei Kindern sind die Hautveränderungen meist grösser (0,5–3 cm) und überall am Körper zu finden.

### Mastozytose: Nur kutan oder systemisch?

Die Mastozytose ist eine seltene Krankheit, wobei die Inzidenz 5 bis 10 Neuerkrankungen pro 1 Million Einwohner pro Jahr beträgt (1). In dermatologischen Praxen und Polikliniken wird bei 1 von 1000 bis 8000 neuen Patienten die Diagnose einer Mastozytose gestellt. Die kutane Mastozytose mit Vermehrung von Mastzellen nur in der Haut sowie die indolente systemische Mastozytose mit Befall mindestens eines extrakutanen Organs, meist des Knochenmarks, sind die beiden häufigsten Krankheitsformen und haben eine günstige Prognose (bei mehr als 95% der Patienten keine Verkürzung der Lebenserwartung). Dagegen sind aggressive Formen der systemischen Mastozytose lebensbedrohlich.

Beim Reiben werden aus den Mastozytoseherden Mediatoren freigesetzt, sodass der Pruritus stärker wird und eine Rötung sowie eine urtikarielle Schwellung entstehen (Darier-Zeichen). Gelegentlich fehlen die charakteristischen, pigmentierten, makulopapulösen Hautveränderungen der Urticaria pigmentosa. Es kann dann schwerfallen,

die unspezifischen Symptome wie unklare gastrointestinale Beschwerden (z.B. Übelkeit, anfallsartige Diarrhöen), Kopfschmerzen, Schwindel, muskuloskeletale Symptome oder Abgeschlagenheit als Ausdruck einer Mastozytose zu erkennen. Eine zuvor nicht erkannte, isolierte Knochenmarkmastozytose ohne Hautveränderungen wird gelegentlich bei der Abklärung von Patienten entdeckt, die nach einem Wespen- oder Bienenstich eine anaphylaktische Reaktion durchgemacht haben (1). Wenn bei konsekutiven Patienten mit Insektengiftallergie systematisch danach gesucht werde, könne in bis zu 6 Prozent eine systemische Mastozytose mit typischem histologischem Knochenmarkbefund entdeckt werden, berichtete die Referentin.

### Insektengiftallergie suchen und desensibilisieren

Mastzellen setzen neben Histamin, Leukotrienen, Prostaglandinen und Zytokinen auch Tryptase frei. Die Freisetzung dieses spezifischen Mastzellmarkers erfolgt kontinuierlich. Die im Serum gemessene basale Tryptasekonzentration ist ein Mass der Mastzellmasse. Als erhöht gelten Werte von mehr als 11,4 µg pro Liter.

Wenn Patienten mit systemischer Mastozytose und erhöhter basaler Serumtryptase allergisch auf Insektengift sind, müssen sie mit einem beträchtlich erhöhten Risiko rechnen, nach Stichen besonders schwere anaphylaktische Reaktionen zu erleiden (z.B. anaphylaktischer Schock). Die Diagnostik der Insektengiftallergie ist bei Patienten mit Mastozytose wichtig, damit diese Hochrisikopersonen eine spezifische Immuntherapie erhalten können. Nicht bestätigt hat sich die Hypothese, dass Patienten mit Mastozytose gar nicht wirklich allergisch, sondern pseudoallergisch auf Insektenstiche reagieren könnten, indem Insektengiftkomponenten direkt die

Mastzellentleerung auslösen würden. Die Referentin betonte, dass es sich in den allermeisten Fällen um echte allergische Sensibilisierungen handle und dass die spezifische Immuntherapie angezeigt sei.

Die Hauttestung (Prick-Tests, intradermale Tests) sei sicher, doch sollte sie mit geringen Allergenkonzentrationen begonnen und vorsichtig durchgeführt werden. Die Sensitivität der In-vitro-Diagnostik kann durch Messung von spezifischen, gegen Allergenkomponenten gerichteten IgE-Antikörpern gesteigert werden. Wespengiftsensibilisierungen kommen häufiger vor als Bienengiftallergien. Auch eine Doppelsensibilisierung kann vorhanden sein.

**Alfred Lienhard**

**Referenz:**

1. Horny HP et al. Die Mastozytose. Dtsch Arztebl 2008; 105: 686–692.

Quelle: Workshop 7: «Venom allergy and mastocytosis: is this only a European problem?». Vortrag von Prof. Dr. Franziska Rueff, Klinik für Dermatologie und Allergologie, Ludwig-Maximilians-Universität, München: «Diagnosis of insect venom allergy in patients with mastocytosis». EAACI-WAO World Allergy & Asthma Congress 2013, 23. Juni 2013 in Mailand.



Abbildung: Die Urticaria pigmentosa ist eine kleinfleckige, disseminierte, kutane Mastozytose mit Pruritus, der beim Reiben oder Kratzen stärker wird. (Foto: Dr. Marguerite Krasovec Rahmann)

