

## Kutane Mastozytose

# Rotbraune Flecken und verwirrende Symptome

An die Mastozytose sollte bei vielfältigen Symptomen, die nicht leicht auf einen Nenner zu bringen sind, häufiger gedacht werden. Einen Überblick über die kutane Mastozytose gab Dr. Sara Micaletto, Oberärztin Allergiestation, Universitätsspital Zürich, an den Zürcher Dermatologischen Fortbildungstagen 2018.

Die kutane Mastozytose ist eine seltene, fast immer sporadisch (nicht familiär) auftretende Erkrankung, bei der sich Mastzellen (meist mit aktivierender Kit-Mutation) klonal nur in der Haut vermehren. Man rechnet jährlich mit weniger als 10 Neuerkrankungen pro Million Einwohner, davon zwei Drittel Kinder. Vor zwei Jahren wurde die Mastozytose-Klassifikation der WHO grundlegend revidiert. Bei der kutanen Mastozytose werden nun folgende drei Formen unterschieden:

- ▲ Makulopapulöse kutane Mastozytose (vor 2016 als Urticaria pigmentosa bezeichnet)
- ▲ Solitäre kutane Mastozytome
- ▲ Diffuse kutane Mastozytose.

### Kutane Mastozytose bei Erwachsenen

Bei Erwachsenen ist die makulopapulöse kutane Mastozytose die häufigste Form, während die anderen beiden Formen entweder seit der Kindheit persistieren oder nur selten im Erwachsenenalter neu auftreten. Rotbräunliche Maculae oder Papeln bilden die monomorphen Einzeleffloreszenzen, die sich in der Regel ausgehend von den proximalen Oberschenkelpartien über Rumpf und Oberarme ausbreiten und Hals und Gesicht aussparen. Zur Diagnostik gehören:

- ▲ Ganzkörper-Hautstatus
- ▲ Darier-Zeichen, für kutane Mastozytose pathognomonisch (wenige Minuten nachdem mit dem Spatel 3- bis 4-mal kräftig über die Hautläsionen gerieben worden ist, schwellen die Hautveränderungen deutlich an, die periläsionale Haut dagegen nicht)

### kurz & bündig

- ▲ In 60 bis 80 Prozent der Fälle von kutaner Mastozytose sind aktivierende Kit-Mutationen im Spiel.
- ▲ Bei kutaner Mastozytose beschränken sich die Symptome nicht auf die Haut (Pruritus, Flush, Urtikaria). Obschon die Kriterien für systemische Mastozytose nicht erfüllt sind, können systemische Symptome auftreten wie gastrointestinale Krämpfe, Tachykardie, Hypotonie, Anaphylaxie.
- ▲ Die Hälfte der erwachsenen Patienten, aber nur 10 Prozent der Kinder mit kutaner Mastozytose berichten über anaphylaktische Ereignisse.

Kasten:

### Formen kutaner Mastozytose bei Kindern

#### Kutane Mastozytome

- ▲ gelbliche bis braunrote, scharf begrenzte Plaques oder Knoten
- ▲ solitär oder multipel, häufig am Rumpf
- ▲ initiale Blasenbildung (kann im Lauf der Jahre verschwinden)
- ▲ bei Geburt schon vorhanden oder Entstehung in den ersten Lebenswochen
- ▲ Kratzen der Läsionen kann extrakutane Symptome (z.B. akuten Flush, Bewusstseinsveränderung) auslösen (Abgabe eines Notfallsets)
- ▲ keine weitere Diagnostik oder Therapie erforderlich, weil in der Regel bis zur Pubertät regredient und ohne systemische Mastzellinfiltration.

#### Makulopapulöse kutane Mastozytose

- ▲ monomorphe, kleinmakulöse Variante oder polymorphe, grossfleckige Variante
- ▲ häufig Blasenbildung
- ▲ Hals und Gesicht häufig mitbetroffen.

#### Diffuse kutane Mastozytose (selten)

- ▲ meist in den ersten Lebenswochen ausgeprägte, generalisierte Verdickung der Haut von gelb-rötlicher Farbe
- ▲ Blasenbildung durch Triggerfaktoren (z.B. Infektion, Zahnen)
- ▲ spontane Abheilung bis zum Erwachsenenalter oder oft Persistenz (Tryptasemessung und Kontrollen erforderlich).  
(nach Sara Micaletto)

- ▲ Palpation von Lymphknoten und Abdomen
- ▲ Biopsie mit Färbung der Mastzellen
- ▲ Bei Erwachsenen immer Bestimmung der Serumtryptase, weil das Risiko der Knochenmarkinfiltration bei höheren Tryptasewerten zunimmt
- ▲ Osteodensitometrie bei erhöhter Tryptase (Mastzellmediatoren aktivieren die Osteoklasten).

Die kutane Mastozytose könne ein Chamäleon sein, sagte die Referentin, denn die vielfältigen Symptome, über die Erwachsene mit kutaner Mastozytose berichten, sind oft nicht leicht auf einen Nenner zu bringen. Zu den Symptomen gehören: sehr ausgeprägter Pruritus, Flush, Urtikaria, extrakutane Beschwerden wie gastrointestinale Symptome (von

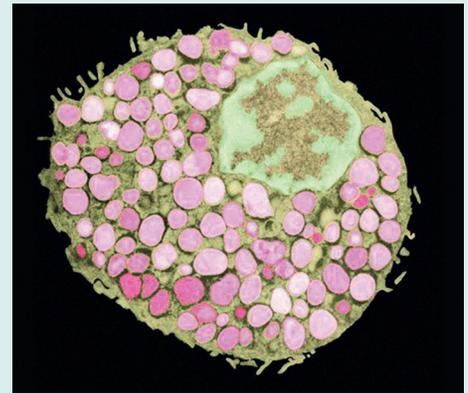
## Mastzellen als Zentren der Chemieproduktion

▲ Die sekretorischen Granula von Mastzellen enthalten zahlreiche vorgefabrizierte vasoaktive und proinflammatorische Mediatoren, die durch Mastzellaktivierung rasch freigesetzt werden können (z.B. Histamin, Serotonin, verschiedene Proteasen, Tumor-Nekrose-Faktor).

▲ Zudem können Mastzellen viele Mediatoren neu synthetisieren (z.B. Leukotriene, Prostaglandine, Plättchen-aktivierender Faktor, viele Chemokine und Zytokine wie IL-6, IL-9, IL-13).

Referenz: Theoharides TC et al.: Mast cells, mastocytosis, and related disorders. N Engl J Med 2015; 373: 163-172.

Abbildung: Coloriertes EM-Bild einer Mastzelle, gefüllt mit Histamingranula (rosa)  
Foto: CL:38944



Übelkeit bis Diarrhö), Tachykardie, Hypotonie, Muskelschmerzen, Kopfweg, Müdigkeit, Benommenheit, Depression, anaphylaktische Ereignisse (bei 50% der erwachsenen Patienten).

### Therapie der kutanen Mastozytose

Um anaphylaktischen Ereignissen vorzubeugen, ist es wichtig, die Patienten ausführlich über Triggerfaktoren zu beraten, die durch Mastzellaktivierung anaphylaktische Ereignisse provozieren können (z.B. Hymenopterenstiche, Nahrungsmittel, Medikamente, Temperaturwechsel wie beim Sprung ins kalte Wasser, Reibung wie bei Massage, Sport), und ein Notfallset abzugeben, das auch einen oder mehrere Adrenalin-Autoinjektoren enthält. Im Einzelfall ist die Anamnese anaphylaktischer Ereignisse wichtig für

die Sperrung von Medikamenten oder für die Allergenimmuntherapie bei Hymenopteregiftsensibilisierung. Zur Lokalbehandlung der Hautveränderungen können topische Glukokortikoide verwendet werden. Antihistaminika, hoch dosiert, helfen gegen extrakutane Symptome. Gastrointestinale Symptome sprechen oft gut auf perorales Natriumcromoglicat (Nalcrom®) an. Lichttherapie lindert den Pruritus und ist ästhetisch wirksam (Abblassen der Hautveränderungen). Omalizumab wird zur Reduktion anaphylaktischer Ereignisse und extrakutaner Symptome nicht nur bei Erwachsenen, sondern auch bei Kindern eingesetzt. ▲

Alfred Lienhard