



WIKIDERM NETZWERK HAUT

MASTOZYTOSE, SYSTEMISCHE

Def: Mastzellproliferation in mehreren (inneren) Organsystemen

Note: Hautveränderungen nur in ca. 50% d. F.

Bef: meist Flush und Pruritus

Vork: Kinder überwiegen Erwachsene

Gen: z. T. somatische Mutationen des c-KIT Proto-Oncogens auf Chromosom 4 mit anschließender Überproduktion des Proteinprodukts KIT (Tyrosinkinase-Rezeptor), das die Mastzellproliferation fördert und die Apoptose neoplastischer Mastzellen hemmt.

Di: Bei Vorliegen von histamin- oder heparinbedingten Symptomen oder bei Auftreten einer kutanen Mastozytose im Erwachsenenalter sollte eine Untersuchung aller Organe erfolgen, die bei Mastozytose infiltriert sein können:

- GI-Trakt

Meth: Gastroskopie, Magendarmpassage als Doppelkontrast-Röntgen

KL: Nausea, Erbrechen, Diarrhöe, GI-Ulzera, Malabsorption

- Knochen

Meth: - Röntgen und Knochen-Technetium-Scan

- Beckenkambibiopsie

Bef: - > 25% Mastzellen

- c-KIT-positive Mastzellen

- Expression von CD2 und CD25 auf c-KIT-positiven Mastzellen

Note: Dieselben Kriterien gelten auch für Biopsien aus anderen Geweben

KL: Knochenschmerzen

Bef: diffuse Osteoporose, Osteolyse, Infiltration des Knochenmarks bis hin zur Osteosklerose, Panzytopenie

- Leber/Milz

Meth: Abdomensonographie

Bef: fibrosierende Hepatosplenomegalie

Lab: - Blutbild (Eosinophilie, Leukozytose, Anämie)

- Mastzelltryptase im Serum erhöht

Bef: > 20 ng/ml

CV: erhöht bei Adipositas, hohem Lebensalter und Niereninsuffizienz

- N-Methylhistamin im Urin erhöht, N-Methylimidazolessigsäure (Histaminmetabolit) erhöht

Bef: mind. 300 Mikromol/mol Kreatinin

Bed: Indikator für Knochenmarksbefall bei systemischer Mastozytose

Lit: Clin Exp Dermatol 2002; 27: 502-6

Koppl: massive lebensbedrohliche Hypotonie aufgrund von Mastzelldegranulation

Risk: kongenitale bullöse Mastozytose

Ass: - myeloproliferative Erkrankungen

Bsp: myelodysplastisches Syndrom, Mastzellenleukämie, akute myeloische Leukämie (AML)

- maligne Lymphome

DD: APUDome (Karzinoid, Insulinom)

EbM: Ein Therapiestandard ist noch nicht definiert.

Lit: Am J Hematol 2004; 77: 209-14

Th: - indolente systemische Mastozytose

- Glukokortikoide

Ind: systemische Applikation nur kurzfristig im Akutfall

- Antihistaminika

Etlg: - H1-Blocker

Ind: v. a. kutane Symptome

Co: PUVA

- H2-Blocker

Ind: insbes. GI-Symptome

- Mastzellstabilisatoren

Etlg: - Ketotifen

Dos: 1 mg/Tag, max. 2x2 mg/Tag

Ind: kutane Symptome mit Therapieresistenz gegenüber Antihistaminika

- Cromoglicinsäure (DNCG)

OTC: Colimune® 200 mg Sachets

Dos: 4x/Tag 200 mg, jeweils 30 min vor den Mahlzeiten

Ind: insbes. GI-Symptome

- aggressive systemische Mastozytose

- IFN-alpha

CV: seit 2020 nicht mehr verfügbar

EbM: CS

Dos: 3x/Woche 1-10 Mio. I.E. s.c.

Co: - Glukokortikoide

Vor: keine Osteoporose

- Kalzium und/oder Bisphosphonate bei Osteoporose

- Chemotherapie

Stoff: z. B. Cladribin

Lit: N Engl J Med 2001; 344: 307-9

Ind: IFN-refraktäre Formen

Co: Stammzellentransplantation

Ind: Assoziation mit myeloproliferativen Erkrankungen

So: Imatinib

Phar: Glivec®

Wirk: Inhibition der Tyrosinkinase

Note: Die häufigste c-KIT-Mutation bei systemischer Mastozytose scheint allerdings resistent gegenüber Imatinib zu sein. Eine Indikation besteht aber bei Nachweis eines F/P-Fusionsgens

Note: F/P = Fip1-like 1 (FIP1L1) + PDGF-Rezeptor (PDGFR)

- Behandlung assoziierter myeloproliferativer bzw. maligner Grunderkrankungen

Co: - Splenektomie

- Stammzellentransplantation

Ind: insbes. bei jüngeren Pat.

CV: Rezeptur eines Notfallsets mit oralen Glukokortikoiden, Antihistaminika und einem Adrenalin-Spray bzw. -Injektor

Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Prozedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNH:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Zn.:** Zustand nach