

Mastozytose

Dr. med. Jens Panse, Universitätsklinikum RWTH Aachen

In dem Vortrag zur Systemischen Mastozytose wurde auf die Beschreibung der Mastzellen durch Paul Ehrlich sowie die für Mastzell-Erkrankungen typischen Symptome und Befunde eingegangen. Darüber hinaus wurde noch einmal die klare Definition der Systemischen Mastozytose nach der Weltgesundheitsorganisation von 2016 erläutert und auf die Wichtigkeit dieser Definition bzw. auf die Notwendigkeit der klaren Befunde hingewiesen.

Nach der Diagnosestellung „Systemische Mastozytose“ erfolgt im Regelfall die Eingruppierung in einen Schweregrad anhand sogenannter B- oder C-Kriterien. Dabei geht es u.a. darum, welche Organe durch Mastzellen befallen und darüber hinaus in ihrer Funktion eingeschränkt sind. Letztlich werden dann nicht fortgeschrittene systemische Mastozytosen von den fortgeschrittenen systemischen Mastozytosen abgegrenzt. Die Diagnostik erfordert im Normalfall eine Knochenmarkpunktion bzw. eine Biopsie des entsprechenden Organs und den Nachweis der Mastzellen durch spezifische Färbungen, die von dafür ausgesuchten Pathologen durchgeführt werden. Es gibt nur relativ wenige Pathologen in Deutschland, die sich mit der Systemischen Mastozytose beschäftigen, im Zweifelsfall sollte eine Zweitmeinung zur Diagnose eingeholt werden. Je nach Klinik muss also das Organ untersucht werden, dass durch die Mastzellen befallen sein kann (z.B. durch eine Magen-Darm-Spiegelung, mittels Ultraschall, MRT, CT, einer Lungenspiegelung, Herzultraschall oder anderen Untersuchungen). Neben der Bestimmung der Serumtryptase gehört heutzutage als Standard bei der systemischen (insbesondere fortgeschrittenen systemischen) Mastozytose eine MRT-Untersuchung des Bauches mit Bestimmung des Milzvolumens sowie die Bestimmung verschiedener Laborparameter zur Diagnostik und Prognose-Einschätzung.

Im weiteren Verlauf wurde auf die verschiedenen Therapie-Optionen zur Behandlung der Systemischen Mastozytose eingegangen. Hier wird zwischen Symptom-bezogener und einer vermehrungshemmenden Therapie unterschieden. Symptom-bezogene Therapeutika sind z.B. Antihistaminika oder Mastzellstabilisatoren. Eine vermehrungshemmende Therapie der Mastzellen besteht u.a. aus einer Gabe von Cortison, aus einer Gabe von Interferon A, Cladribin oder mit dem neuen Medikament Midostaurin (einem sogenannten Thyrosinkinaseinhibitor).

Die einzige Heilungschance für eine fortgeschrittene Mastzellerkrankung stellt die Knochenmark- bzw. Stammzelltransplantation dar. Zuletzt wurde darauf hingewiesen, dass

sich aktuell verschiedene Medikamente in der Erprobung zur Behandlung der Systemischen Mastozytose – vornehmlich der fortgeschrittenen systemischen Mastozytose – befinden. Es wird aber auch deutschlandweit eine Studie zur Behandlung der indolenten systemischen Mastozytose geben.

Zu guter Letzt wurde erläutert, wo weitere Informationen für Patienten und interessierte Ärzte erhältlich sind, u.a. auf der Webseite des ECNM-Netzwerks (www.ecnm.net) sowie darüber hinaus bei der Selbsthilfegruppe, dem Selbsthilfeverein „Mastozytose e.V.“. Abschließend muss man sagen, dass die Systemische Mastozytose nur durch die Zusammenarbeit verschiedener Spezialisten (u.a. Hautkliniker, Allergologen, Anästhesisten, Neurologen, Pathologen, Gastroenterologen etc.) wirklich adäquat diagnostiziert und behandelt werden kann und dass man sich als Patient mit Systemischer Mastozytose generell an ein Behandlungszentrum wenden sollte. Informationen, wo sich diese Behandlungszentren befindet, findet man ebenfalls auf der ECNM-Webseite bzw. auf der Webseite des Mastozytose-Selbsthilfevereins.