

Systemisk mastocytose

Christen Lykkegaard Andersen^{1,6}, Thomas Kielsgaard Kristensen², Marianne Tang Severinsen³, Michael Boe Møller², Hanne Vestergaard⁴, Olav J. Bergmann⁵, Hans Carl Hasselbalch¹ & Ole Weis Bjerrum⁶



SYSTEMATIC REVIEW

1) Hæmatologisk Afdeling, Roskilde Sygehus

2) Klinisk Patologi, Odense Universitetshospital

3) Hæmatologisk Afdeling, Aalborg Sygehus, Aarhus Universitetshospital

4) Hæmatologisk Afdeling, Odense Universitetshospital

5) Afdeling for Hæmatologi og Infektionssygdomme, Sydvestjysk Sygehus Esbjerg

6) Hæmatologisk Klinik, Rigshospitalet

INTRODUKTION

Mastcellen lever i det skjulte, men har betydning for mange fysiologiske reaktioner, og cellens evne til at reagere på forskellige stimuli har betydning for en række sygdomme som astma, rhinitis, atopisk dermatitis, urticaria og anafylaksi. Mastcellen blev beskrevet af Paul Erlich i 1878, men var sat i forbindelse med allergi nogle år forinden. Det er dog først i de senere årtier, at cellens udvikling er blevet belyst, og først i de seneste år, at cellens fascinerende biologi er blevet beskrevet. Denne oversigt beskriver mastcellen samt diagnostik og behandling af mastocytose.

METODE

Der er foretaget søgning i august 2011 i PubMed med søgeordene: *mastocytosis*, (*systemic*, *cutaneous*, *aggressive*), *mast cell leukaemia*, *mast cell sarcoma*, *chromosome*, *mutation*, *haematology* og *treatment*. Ved søgning i Cochrane-biblioteket fandtes ingen relevante litteraturgennemgange.

RESULTATER

Mastcellen udvikles fra den pluripotente CD34-positive, hæmopoietiske stamcelle. Forstadier til mastceller forlader – i modsætning til alle andre myeloide celler – knoglemarven inden udmodning og »homer« til karrige væv, hvor den endelige udvikling finder

sted. Modne mastceller er morfologisk meget karakteristiske med markante granulae. Cellerne er som regel lokaliseret under eller i epitel, tæt ved blodkar, nerver, glatmuskelceller og kirtelvæv, men cirkulerer ikke i blodet. Mastcellerne udgør dermed en af immunsystemets forposter i mødet med eksogene allergener og patogener. Mastocytose karakteriseres ved en abnorm proliferation af mastceller, der akkumuleres i et eller flere organsystemer, hovedsageligt hud og knoglemarv. Sygdommen er yderst heterogen og varierer fra en tilstand med isolerede hudlæsioner med spontan regression til en yderst aggressiv sygdom med kort overlevelse. Sygdommen rammer mænd og kvinder lige hyppigt. Børn rammes især af den kutane form, og sygdommen vil i 80% af tilfældene debutere i barnets første leveår. Hos langt de fleste børn vil tilstanden bedres eller forsvinde før voksenalderen. I modsætning hertil vil mastocytose hos voksne ofte debutere som systemisk sygdom med tendens til at persistere. Symptomerne ved systemisk mastocytose kan inddeles i hudsymptomer, mastcelle-release-symptomer og symptomer betinget af nonkutan organinfiltration. Hudsymptomerne vil oftest primært medføre henvisning til dermatologiske afdelinger. Opgaven bliver herefter ved hjælp af et relevant udredningsprogram at klassificere sygdommen. Der findes på nuværende tidspunkt ingen kurativ behandling af mastocytose, og tidlig, aggressiv behandling af indolent systemisk mastocytose anbefales ikke, da patienterne har samme overlevelse som baggrundsbefolkningen ved konservativ terapi. Formålet med behandlingen er derfor at mindske symptomerne og at bedre livskvaliteten.

KONKLUSION

For at forbedre diagnostik og behandling af mastocytose har man dannet European Competence Network on Mastocytosis. Netværket omfatter specialerne hæmatologi, dermatologi, endokrinologi, allergologi, gastroenterologi, patologi, klinisk genetik og klinisk immunologi. Det må tilrådes, at patienter under udredning for systemisk mastocytose konfereres med eller henvises til en hæmatologisk afdeling og en dermatologisk/allergologisk afdeling.

DANISH MEDICAL JOURNAL: Dette er et resume af en originalartikel publiceret på danmedj.dk som Dan Med J 2012;59(3):A4397



Urticaria pigmentosa in patient with indolent systemic mastocytosis. Copyright: Christen Lykkegaard Andersen and Ole Weis Bjerrum.