
URTICARIA PIGMENTOSA / MASTOCYTOSE

WAT IS URTICARIA PIGMENTOSA ?

Urticaria pigmentosa is een zeldzame huidaandoening, waarbij in de huid teveel **mestcellen** aanwezig zijn. Een andere naam ervoor is **cutane mastocytose**. Er bestaan verschillende varianten van mastocytose. Bij urticaria pigmentosa, de meest voorkomende variant, zijn er kleine donkerbruine vlekjes zichtbaar, verspreid over het lichaam, vooral op de armen en benen. Het komt zowel bij volwassenen als bij kinderen voor. Bij kinderen bestaan ook varianten waarbij de mestcellen opeengehoopt zijn op één plek en daar een grote bult vormen (mastocytoom), of zeer gelijkmatig verspreid zijn over de gehele huid zonder dat er vlekjes of bulten te zien zijn (diffuse cutane mastocytose). In zeldzame gevallen kunnen ook blaren ontstaan.



WAT ZIJN MESTCELLEN ?

Mestcellen horen normaal gesproken aanwezig te zijn in de huid en ook op andere plaatsen, zoals de luchtwegen, de longen, en de darmen. De mestcellen zijn onderdeel van het afweersysteem van de mens. Ze worden aangemaakt in het beenmerg, en vinden vanuit daar de weg naar de andere organen. De cellen zijn gevuld met een groot aantal actieve stoffen, waarvan histamine de belangrijkste is. Histamine zit ook in brandnetels en is verantwoordelijk voor de hevige jeuk en jeukbulten na aanraking van een brandnetel. De mestcellen kunnen door allerlei prikkels (infecties, pijnstillers en andere geneesmiddelen, contrastmiddelen, bepaalde voedingsmiddelen, hete dranken, gekruid voedsel, alcohol, druk, trillingen, strijken over de huid, temperatuurswisselingen, inspanning, insectensteken, stress, medische ingrepen) hun inhoud afgeven aan de omgeving. De histamine die vrijkomt uit de mestcellen veroorzaakt niet alleen jeuk maar zet ook de vaatjes open waardoor roodheid en zwelling ontstaat. In het afweersysteem heeft dat een duidelijke nuttige functie, als er ergens iets mis is, een ontsteking, of bacteriën in de huid of in de longen, laten de mestcellen hun histamine los en zetten de vaatjes open zodat andere cellen van het afweersysteem er makkelijk naar toe kunnen.

WELKE KLACHTEN KUNNEN ER OPTREDEN BIJ TEVEEL MESTCELLEN ?

Problemen ontstaan als er veel teveel mestcellen aanwezig zijn in de huid (cutane mastocytose) of in de andere organen (systemische mastocytose). Als de mestcellen, door wat voor prikkel dan ook tegelijkertijd al hun histamine loslaten, dan worden alle vaatjes tegelijkertijd opengezet. Dit kan klachten geven zoals een warmtegevoel of een rood gelaat ('opvliegers', 'flushes'). Al het bloed gaat vervolgens vanuit de grote vaten van de bloedsomloop naar de kleine vaatjes van de huid, of de darmen, of de longen. De grote bloedsomloop is dan tijdelijk onvoldoende gevuld waardoor allerlei problemen ontstaan. Het hart gaat sneller pompen, hartkloppingen kunnen optreden, de hersenen kunnen zuurstoftekort krijgen, waardoor hoofdpijn, duizeligheid, draaierigheid, of zelfs flauwvallen kan optreden. Zo'n aanval duurt meestal maar kort, omdat de histamine vanzelf weer verdwijnt vanuit de bloedbaan. In de huid zelf leidt het vrijkomen van histamine tot jeuk, roodheid en zwellingen. Soms kan dat door krabben of wrijven over de huid al worden opgewekt (dit verschijnsel staat bekend als het teken van Darier). In de darmen kan het vrijkomen van histamine klachten veroorzaken zoals buikkrampen, zuurbranden, diarree, misselijkheid, overgeven en zelfs gewichtsverlies. Ook psychische klachten kunnen voorkomen, zoals stemmingswisselingen, concentratiestoornissen, vermoeidheid, geïrriteerdheid, en labiliteit.

MASTOCYTOSE BIJ KINDEREN

Mastocytose bij kinderen is meestal aanwezig vanaf de geboorte of vanaf het eerste levensjaar, en gaat vanzelf weer over. Het komt maar zelden voor dat er ook in andere organen zoals het beenmerg of de lever teveel mestcellen zitten, en het is dan ook niet nodig om daar uitgebreid onderzoek naar te doen. Wel wordt er vaak een stukje huid (biopsie) afgenomen onder lokale verdoving, om aan te tonen dat er inderdaad teveel mestcellen in de huid zitten.

MASTOCYTOSE BIJ VOLWASSENEN (CUTANE MASTOCYTOSE, URTICARIA PIGMENTOSA)

Bij volwassenen begint mastocytose meestal na het dertigste jaar, en het gaat zelden spontaan over. Meestal is de toename van mestcellen beperkt tot alleen de huid (cutane mastocytose, ook wel urticaria pigmentosa genoemd). Om de diagnose te stellen is het nodig om een stukje huid (biopsie) af te nemen onder lokale verdoving. Vaak wordt ook aanvullend bloedonderzoek gedaan (serum tryptase) om systemische mastocytose uit te sluiten, en als dit sterk verhoogd is wordt doorverwezen naar een hematoloog voor verder onderzoek.

SYSTEMISCHE MASTOCYTOSE

Soms zijn ook in andere organen teveel mestcellen aanwezig (systemische mastocytose). Mestcel ophopingen kunnen aanwezig zijn in het beenmerg, het merg van alle botten, in de lever, de milt, de lymfklieren, en in het maag-darmstelsel. Hoe meer mestcellen er in totaal aanwezig zijn in het lichaam, hoe groter de kans op het ontstaan van bovengenoemde klachten zoals opvliegers, duizeligheid, flauwvallen. Daarnaast kunnen er specifieke klachten zijn die horen bij toename van mestcellen in de diverse interne organen, zoals botpijn, zwakke botten, en bloedarmoede bij toename in het beenmerg, en buikklachten, diarree, maagzweer, en gewichtsverlies bij toename in de darmen.

Als er sprake is van klachten die kunnen wijzen op de aanwezigheid van veel mestcellen in het lichaam (klachten zoals opvliegers, duizeligheid, flauwvallen, en maag-darmklachten), dan bestaat de behoefte om aanvullend onderzoek te doen naar de uitgebreidheid van de mestcel toename. Door bloedonderzoek kan een eerste indruk worden verkregen over de totale hoeveelheid mestcellen in het lichaam.

Als er inderdaad aanwijzingen zijn voor systemische mastocytose, dan is het nodig om meer onderzoek te doen zoals het maken van röntgenfoto's of scans van de botten, echografisch onderzoek van lever en milt, en soms zelfs een beenmergpunctie.

Systemische mastocytose is geen kwaadaardige ziekte (maligniteit), het gaat om een goedaardige toename van mestcellen, met overigens wel hinderlijke gevolgen. Er bestaat wel een variant waarbij de mestcel toename berust op een beenmerg maligniteit, maar dat is zeer zeldzaam.

Samenvattend: urticaria pigmentosa is de meest voorkomende variant van mastocytose, en is beperkt tot de huid. Het gaat om een hinderlijke, maar goedaardige aandoening. Bij kinderen gaat het vanzelf over. Bij volwassenen komt het soms voor dat er uitbreiding is naar interne organen. Dan is het nodig om aanvullend onderzoek te doen.

BEHANDELING VAN MASTOCYTOSE

Er bestaan geen effectieve therapieën die de mestcellen definitief doen verdwijnen. Daarom is de behandeling vooral gericht op het vermijden van alle prikkels waardoor histamine kan vrijkomen uit de mestcellen.

Daarnaast worden tabletten voorgeschreven die de werking van histamine tegengaan (antihistaminica). Er zijn verschillende antihistaminica beschikbaar, die onderling kunnen verschillen in werking en bijwerkingen, en het vereist meestal enig uitproberen totdat de meest geschikte is gevonden. Er zijn ook geneesmiddelen (natriumcromoglycaat) die kunnen voorkomen dat histamine vrijkomt uit mestcellen.

Aspirines en bepaalde pijnstillers (NSAID's, zoals ibuprofen) kunnen een gunstig effect hebben, maar bij een deel (circa 5%) van de patiënten verergeren deze middelen juist de klachten.

Het aantal mestcellen in de huid kan tijdelijk worden teruggebracht met lokale zalven (corticosteroïden), en met lichttherapie (PUVA-therapie).

Bij hevige reacties zoals flauwvallen bestaat de mogelijkheid om een automatische injectie-pen (Epipen) met adrenaline te krijgen, om in noodgevallen toe te dienen.

