



Rinnekoti-Säätiö

LASTEN KUNTOUTUSKOTI

KORNETINTIE 8, 00380 HELSINKI

PUH.09-8551 454, FAX 09-8551451

lasten.kuntoutuskoti@rinnekoti.fi

www.rinnekoti.fi

Mastosytoosi

kirjoittanut ihotautien erikoislääkäri, prof. Matti Hannuksela, 18.12.2006

päivittänyt lastenneurologi Teija Salokorpi 2.9.2008

Mastosytoosin eri muodot

- 1) Urticaria pigmentosa; pienitäpläisiä syöttösolukertymiä ihossa; verkkomainen pigmenttikuvio iholla
- 2) Mastosytooma; yksi tai useampia syöttösolukyhyjä ihossa
- 3) Ihon yleistynyt mastosytoosi eli Telangiectasia macularis eruptiva persistans
- 4) Systeeminen mastosytoosi; syöttösolukertymiä myös sisäelimissä (ruoansulatuskanava, maksa, perna, luut ja/tai luuydin)

Oireet

Oireet vaihtelevat sen mukaan, mistä mastosytoosin muodosta on kyse.

Ihoon rajoittuvassa mastosytoosissa oireita ovat:

- ihon punoitus, kutina, nokkosihottuma, rakkulat

Yleistyneessä ja systeemisessä mastosytoosissa on iho-oireiden lisäksi usein:

- aivastelua, nuhaa, hengityksen vinkumista, hengenahdistusta
- ruokahaluttomuutta, pahoinvointia, oksentelua, vatsakipuja ja ripulia
- huimausta, pulssinnousua, verenpaineen laskua, pyörtymisiä
- päänsärkyä, ärtyneisyyttä ja muita neuropsykiatrisia oireita

Oireita laukaisevia tekijöitä voivat olla ihon hankaaminen ja raapiminen, virusinfektiot (flunssa, suolistovirukset), asetyylisalisyylihappo ja muut samaan tapaan vaikuttavat tulehduskipulääkkeet, kodeiini, kylmä, kuuma, hermostuminen, alkoholi, ruokien tai juomien sisältämät rikkiyhdisteet. Myös useat ruoka-aineet voivat laukaista oireet, esim. katkarapu, rapu, muut äyriäiset, juustot.

Mistä mastosytoosi aiheutuu

Mastosytoosin perimmäistä syytä ei tunneta. Mastosytoosin oireet johtuvat mastosyyttien eli syöttösolujen tuottamista välittäjäaineista. Oireita laukaisevat tekijät vapauttavat syöttösoluista ns. vasoaktiivisia (verisuoniin vaikuttavia) välittäjäaineita, mm. histamiinia, prostaglandiineita, hepariinia, proteaaseja (valkuaisia hajottavia entsyymejä, etenkin tryptaasia ja kymaasia) sekä hydrolaaseja.

Diagnostiikka

Urticaria pigmentosa ja ihon mastosytooma –diagnooseihin riittää useimmiten ihomuutosten ulkonäkö sekä se, että läiskä kohoaa selvästi ihosta, kun sitä kyhnyttää (Darierin oire). Diagnoosi varmistetaan usein koepalan avulla. Verenkuvassa voi olla anemiaa, verihiutaleitten puutetta (trombosytopenia) tai niitä voi olla liikaa (trombosytoosi), valkosoluja on normaalia enemmän (leukosytoosi) ja eosinofiilien määrä on kohonnut.

Systeemisessä mastosytoosissa verinäytteestä mitattava seerumin tryptaasi on koholla. Maksa voi olla suurentunut. Luissa voi röntgen- tai magneettikuvassa näkyä ”kirkastumia” (syöttösolukertymiä). Koepaloja voidaan ottaa suolistosta, joskus luista. Myös luuydinnäyte voidaan ottaa.

Virtsan N-metyylihistamiini on sitä korkeampi, mitä enemmän ihomuutoksia on. Sen merkitys systeemisen mastosytoosin diagnostiikassa on epäselvä.

Hoito

Tehokkain hoito on oireita laukaisevien tekijöiden välttäminen. Myös seuraavia lääkkeitä käytetään oireita vähentämään:

- H1-antihistamiinit, joista hydroksitsiinihydrokloridi on käytetyin; alle 6-vuotiaalle 0,7 mg painokiloa kohti kolmasti päivässä; yli 6-vuotiaalle 25 mg 2-4 kertaa päivässä
- Natriumkromoglikaatti suun kautta; alle 2-vuotiaalle 20 mg painokiloa kohti päivässä jaettuna neljään annokseen; 2 – 12 –vuotiaalle 100 mg neljästi päivässä
- H2-antihistamiini (simetidiini, ranitidiini)
- anafylaksiaan ja muihin rajuihin reaktioihin adrenaliini (EpiPen junior, EpiPen)

Taudin kulku ja ennuste:

Jos tauti alkaa lapsena, ihomuutokset häviävät kokonaan tai suurimmaksi osaksi murrosikään mennessä. Myös systeemitaudissa oireet usein lievenevät ajan mittaan, mutta sisäelinmuutokset eivät yleensä häviä. Lapsena alkaneessa systeemisessä mastosytoosissa tauti voi myös joskus muuttua pahanlaatuiseksi. Arviot sen yleisyydestä vaihtelevat. Korkeimmat arviot ovat 7 % luokkaa.

Sairaus on satunnainen eikä sen yleisyydestä löytynyt tietoja kirjallisuudessa. Suomessa lasten mastosytoosia hoitavat sekä lastenlääkärit että ihotautilääkärit.

Tukiperherekisteriä pitää mm. Rinnekoti-Säätiön Lasten kuntoutuskoti, os. Ruusulankatu 10, 00260 Helsinki, e-mail: lasten.kuntoutuskoti@rinnekoti.fi

Lähde: e-medicine (prof. Daniel Hogan; Louisianan yliopiston sisätautien ja lastentautien klinikat)