



ELTERNRATGEBER

Kutane Mastozytose

Stand Januar 2023



Dieser und weitere
Elternratgeber

ELTERNRATGEBER

Kutane Mastozytose

Katja Nemat und Susanne Abraham, Dresden

Liebe Eltern,

die **kutane** (kutan = zur Haut gehörend) **Mastozytose** ist eine Erkrankung, bei der sich vermehrt pigmentierte, rotbraune Flecken an der Haut zeigen, die typischerweise durch Druck oder Reiben anschwellen können. Es können sich auch juckende Rötungen und Quaddeln, bei Säuglingen mitunter auch Blasen bilden. Diese Flecken werden durch eine erhöhte Anzahl und Verdichtung von Mastzellen in der Haut hervorgerufen. Mastzellen sind Abwehrzellen, die im Knochenmark entstehen, an Grenzflächen des Körpers wie Haut, Atemwegen und dem Magen-Darm-Trakt vorkommen und dort wichtige Funktionen als „Wächter“ der Immunabwehr erfüllen.

Warum heißt diese Krankheit kutane Mastozytose?

Prinzipiell werden kutane Mastozytosen, bei denen sich die Mastzell-Ansammlungen ausschließlich in der Haut finden, von systemischen Formen abgegrenzt. Bei letzteren sind Mastzellen auch in anderen Organen vermehrt vorhanden. Eine systemische Mastozytose ist im Kindesalter eine extreme Seltenheit. In diesem Elternratgeber behandeln wir nur die kutane Mastozytose im Kindesalter.

Welche Formen gibt es?

Solitäre Mastozytome (häufig)

Treten die Mastzellanhäufungen als einzeln stehende, verdickte Hautflecken auf, spricht man von solitären Mastozytomen (Abb. 1). Diese kommen besonders häufig

bei Kindern vor – oft einzeln, manchmal auch an unterschiedlichen Körperstellen. Es zeigen sich leicht erhabene, gut abgrenzbare, rötlich-gelblich-braune, bis zu mehreren Zentimetern durchmessende Hautveränderungen.

Makulopapulöse kutane Mastozytose (häufig)

Die häufigste Erscheinungsform der Mastozytose wird als makulopapulöse kutane Mastozytose, früher Urticaria pigmentosa (lateinisch: „pigmentierter Nesselausschlag“) bezeichnet (Abb. 2, Abb. 3). Sie ist durch braune bis rotbraune, zum Teil geringfügig erhabene Flecken gekennzeichnet. Die Veränderungen sind unregelmäßig verteilt und können am ganzen Körper auftreten. Am häufigsten ist ein Befall des Rumpfs und der Oberschenkel; die Hand- und Fußflächen sind zumeist ausgespart.

Man unterscheidet die sogenannte **monomorphe Form**, bei welcher sehr viele ähnlich aussehende, wenige Millimeter messende rundliche Hautveränderungen auffallen, von der häufiger vorkommenden **polymorphen Variante** mit Hauterscheinungen unterschiedlicher Form und Größe (bis zu mehreren Zentimetern).

Diffuse kutane Mastozytose (sehr selten)

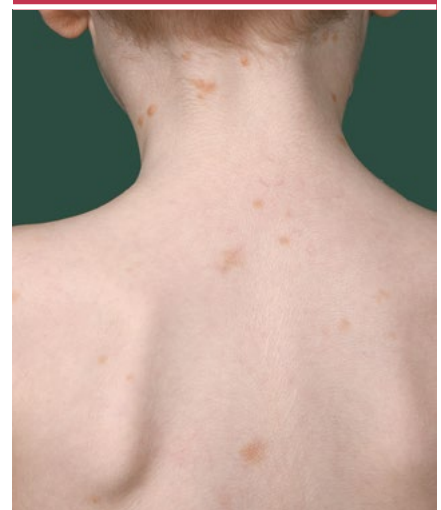
Die diffuse kutane Mastozytose ist eine sehr seltene Sonderform der kutanen Mastozytose, bei der die Mastzellen in der gesamten Haut stark vermehrt sind. Sie tritt zumeist bereits in den ersten Lebensmonaten auf. Sie ist durch eine

Abbildung 1.
Solitäres Mastozytom



© Katja Nemat

Abbildung 2.
Makulopapulöse kutane Mastozytose



© Katja Nemat

teigige Verdickung, Verhärtung und eine orangenhautartige Struktur der Haut sowie durch eine normale bis rot-gelbbraune Hautfarbe gekennzeichnet. Die Variante ist durch eine oft ausgeprägte Blasenbildung gekennzeichnet.

Welche Symptome treten auf?

Neben den sichtbaren Hauterscheinungen können subjektiv bemerkbare Beschwerden auftreten. Diese Beschwerden sind durch Botenstoffe der Mastzellen (sog. Mediatoren, unter anderem

Abbildung 3. Makulopapulöse kutane Mastozytose mit Darier-Zeichen



treten eher bei jungen Kindern mit Mastozytose und/oder ausgeprägtem Befund auf. Im natürlichen Verlauf der Erkrankung kommt es über die Jahre meist zu einer Rückbildung der generellen Reizbarkeit der Hautveränderungen und das Darier-Zeichen wird nicht mehr beobachtet.

Das Risiko für eine **Anaphylaxie (= allergischer Schock)** durch Aktivierung

der Mastzellen – ohne dass eine andere ursächliche Allergie besteht – ist bei den allermeisten kutanen Mastozytosen im Kindesalter (im Gegensatz zu Erwachsenen) nicht gegeben. Nur bei Vorliegen einer diffusen kutanen Mastozytose und/oder extrem stark ausgedehnten Hautveränderungen sowie erhöhter Serum-Tryptase (einem bestimmten Messwert im Blut, s. unten) muss dieses Risiko in Betracht gezogen werden. In einem solchen Fall wird Ihre Ärztin oder Ihr Arzt eine sogenannte Notfallapotheke einschließlich eines Adrenalin-Autoinjektors verordnen. Bei den meisten Mastozytosen bei Kindern ist dies jedoch nicht erforderlich.

Histamin) bedingt, welche von den Zellen bei Aktivierung ausgeschüttet werden. Eine solche Mastzell-Aktivierung kann durch verschiedene Faktoren ausgelöst werden: lokale mechanische Belastung wie Reibung (z.B. eng anliegende Kleidung) oder Kratzen, Kälte oder Hitze, körperliche Anstrengung und Schwitzen oder Infekte, bei denen das Immunsystem insgesamt aktiviert ist. Aber auch bestimmte Histamin freisetzende Medikamente können die Mastzellen dazu bringen, Mediatoren auszuschütten.

Durch diese Botenstoffe können lokale Schwellung, Rötung und auch Juckreiz entstehen. Das Phänomen wird auch zur Diagnostik als sogenanntes Darier-Zeichen genutzt (s. „Wie wird die Diagnose gestellt“; Abb. 3 und 4).

Bei jungen Säuglingen wird manchmal eine **Blasenbildung** im Bereich der Mastozytose-Herde beobachtet (Abb. 5). Im Verlauf der ersten 2 Lebensjahre tritt dies zunehmend in den Hintergrund, bei größeren Kindern mit kutaner Mastozytose entstehen keine Blasen mehr.

Auch sogenannte „**Flushs**“ mit kurzzeitigen Rötungen am gesamten Körper

Können Begleiterkrankungen auftreten?

Bei der ausschließlich kutanen Mastozytose im Kindesalter sind andere Organe wie Magen-Darm-Trakt und Knochenmark nicht betroffen. Bei der systemischen Mastozytose im Erwachsenenalter hingegen besteht die Erkrankung über die Haut hinaus und es kann bei einem kleineren Teil der Betroffenen zu weiteren Erkrankungen kommen. Dies sind Erkrankungen mit Störung der Blutzellbildung (z. B. Leukämie oder myelodysplastisches Syndrom).

Ist die Krankheit im Alltag störend?

Inwieweit die kutane Mastozytose Einfluss auf die Lebensqualität nimmt, hängt davon ab, wie ausgedehnt die Hautveränderungen sind, an welchen Stellen sie auftreten und wie stark etwaige zusätzliche Beschwerden sind. Viele Kinder sind subjektiv überhaupt nicht beeinträchtigt. Tritt jedoch Juckreiz im Bereich der Mastzell-Ansammlungen auf, kann dieser – falls er nicht nur vereinzelt in bestimmten Situationen und flüchtig auftritt – durchaus unangenehm und störend sein. In diesem Fall kann eine äußerliche als auch innerlichere Behandlung durchgeführt werden.

Je älter die Kinder werden, desto eher empfinden viele es als beeinträchtigend, wenn die Hautveränderungen für andere sichtbar sind oder wenn Rötungen plötzlich auftreten können, ohne dass sich das kontrollieren lässt. Erfreulicherweise werden die Beschwerden der kutanen Mastozytose allerdings ungefähr im Schulalter meist deutlich geringer. Wichtig ist es, das Umfeld, also die weitere Familie, den Freundeskreis und die Personen in Kindertagesstätte und Schule, darüber zu informieren, dass die Hauterscheinungen harmlos und nicht ansteckend sind. Dies muss gelegentlich, z. B. für Schwimmkurse, schriftlich ärztlich bestätigt werden.

Wie wird die Diagnose gestellt?

Die Diagnose wird meistens „klinisch“ gestellt, das bedeutet, dass die Ärztin oder der Arzt aufgrund des typischen Erscheinungsbildes der Hautveränderungen die Krankheit eindeutig erkennen kann. Bei Verdacht auf eine kutane Mastozytose wird bei der körperlichen Untersuchung das **Darier-Zeichen** geprüft (Abb 3 und 4).

Dafür wird an der Hautveränderung mit einem Holzspatel sachte gerieben und beobachtet, ob die rötlich-braunen Flecken und die Umgebung sich stärker röten und anschwellen. In Zweifelsfällen erfolgt die formale Bestätigung der Diagnose durch eine Hautprobe (Hautbiopsie). In den meisten Fällen kann auf diese jedoch verzichtet werden.

Bei ausgeprägten Formen einer kutanen Mastozytose kann es sinnvoll sein, den Tryptase-Wert im Blut zu bestimmen. Die Tryptase ist ein Botenstoff, der von den Mastzellen gebildet und bei deren Aktivierung freigesetzt wird. Ist dieser Wert basal, also ohne vorherige Reizung der Mastzellen, erhöht, könnte dies ein Hinweis auf eine systemische Erkrankung mit Befall weiterer Organe sein. Dies wird jedoch fast ausschließlich bei Erwachsenen festgestellt, bei welchen dann auch weitere Untersuchungen wie eine Knochenmarksbiopsie durchgeführt werden. Bei Kindern mit kutaner Mastozytose sind solche invasiven Untersuchungen nicht notwendig.

Wie sieht die Behandlung aus?

Falls Juckreiz und/oder störende Rötungen/Quaddelbildung auftreten, können orale Antihistaminika in Tropfen- und Tablettenform eingesetzt werden. Es sollten moderne Antihistaminika (z. B. Cetirizin, Loratadin) gewählt werden, die nicht müde machen. Diese können auch prophylaktisch verabreicht werden in Situationen, in denen eine Reaktion zu erwarten ist (z. B. vor Schwimmbadbesuchen oder während Erkältungen).

In manchen Fällen wird auch zur Sicherheit Kortison als orales Bedarfsmittel für stärkere Schwellungen verordnet. Auch kann es sinnvoll sein, einzelne solitäre Mastozytome mit Kortison-Creme zu behandeln, wenn diese ä-

Abbildung 4.
Darier-Zeichen



© Katja Nemat

berst aktiv sind und häufig stark jucken. Bei sehr ungünstiger Lokalisation eines Mastozytoms kann dieses, wenn es im Jugendalter noch besteht und häufig Beschwerden verursacht, auch operativ entfernt werden.

Kann die Krankheit ausheilen?

Die Prognose ist in der Regel sehr gut. Zwar kann es nach Auftreten der ersten Hautveränderungen im Säuglings- oder Kleinkindesalter zunächst noch zu einer Zunahme der Anzahl und der Pigmentierung bis zum Schulalter kommen. Sowohl die polymorphen Formen als auch die solitären Mastozytome bilden sich dann aber meist bis zum Jugendalter zurück und verursachen keine Beschwerden mehr. Besteht dagegen von Anfang an eine monomorphe kleinfleckige Variante, kann es sein, dass die Hautveränderungen bis ins Erwachsenenalter fortbestehen.

Schlussfolgerung

Die kutane Mastozytose im Kindesalter ist eine meist gutartige Erkrankung mit sehr unterschiedlicher Ausprägung.

Abbildung 5.
Darier-Zeichen mit Blasenbildung



© Katja Nemat

Hierbei ist die Anzahl der Mastzellen in der Haut erhöht, ohne dass andere Organe betroffen sind.

Die häufigsten Varianten sind das solitäre Mastozytom und die makulopapulöse Form, früher auch Urticaria pigmentosa genannt. Diese kutanen Mastozytosen zeigen im Kindesalter einen gutartigen Verlauf. In den meisten Fällen bilden sich die Hautveränderungen spontan zurück, verursachen keine Beschwerden mehr und verschwinden in vielen Fällen im Jugendalter vollständig.

Für die WAG Allergische Hauterkrankungen der GPA:

Dr. med. Susanne Abraham

Universitätsklinikum Carl Gustav Carus
Dresden,
Klinik und Poliklinik für Dermatologie
UniversitätsAllergieCentrum

Dr. med. Katja Nemat

Praxis für Kinderpneumologie/Allergologie
am Kinderzentrum Dresden
UniversitätsAllergieCentrum