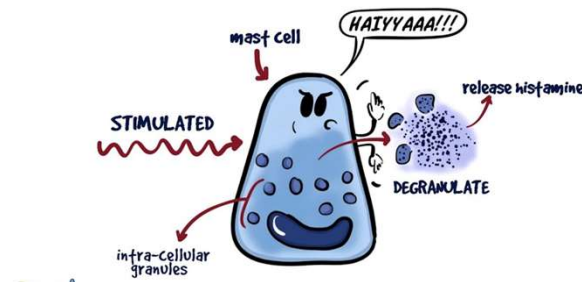




Mastceller

- hur påverkar de oss?



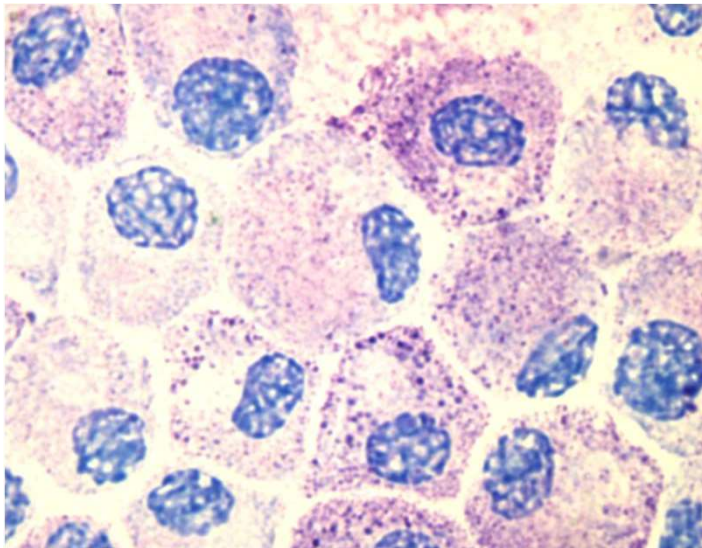
2024-09-19

Pernilla Blom

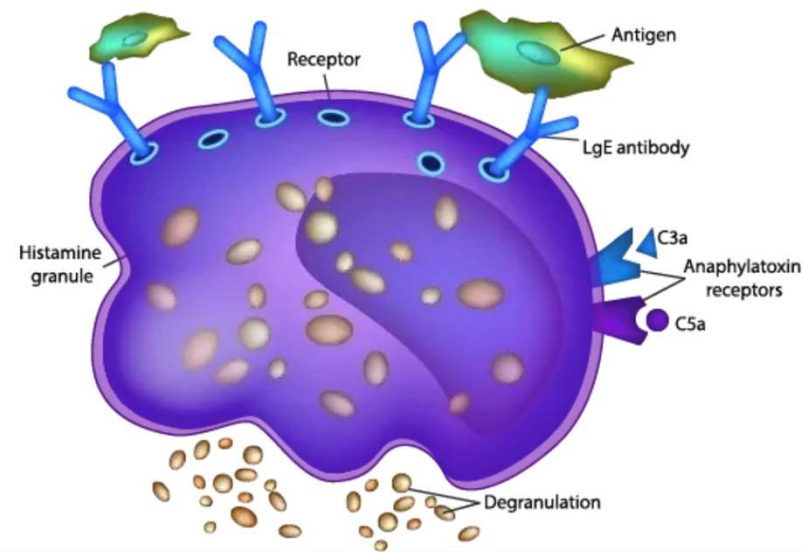
Specialist i allmänmedicin, underläkare Klinisk genetik, Region Uppsala



Mastceller



Mastceller med granula (blåsor med t.ex. histamin)

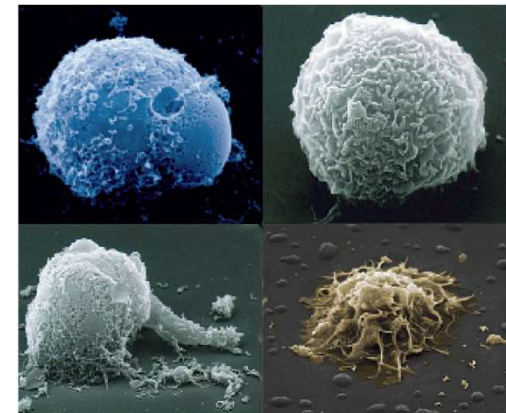
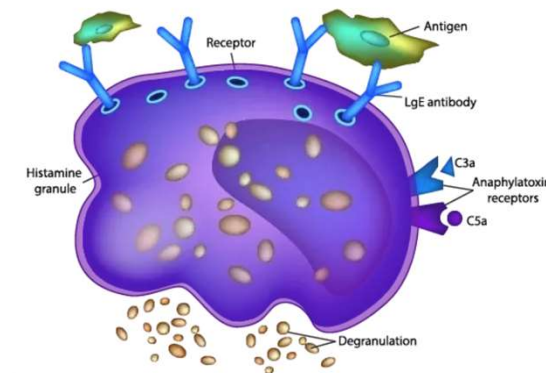
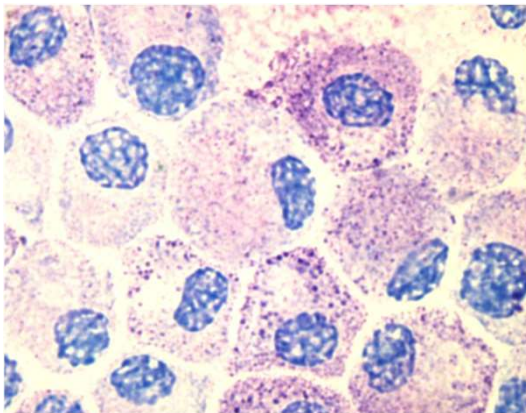


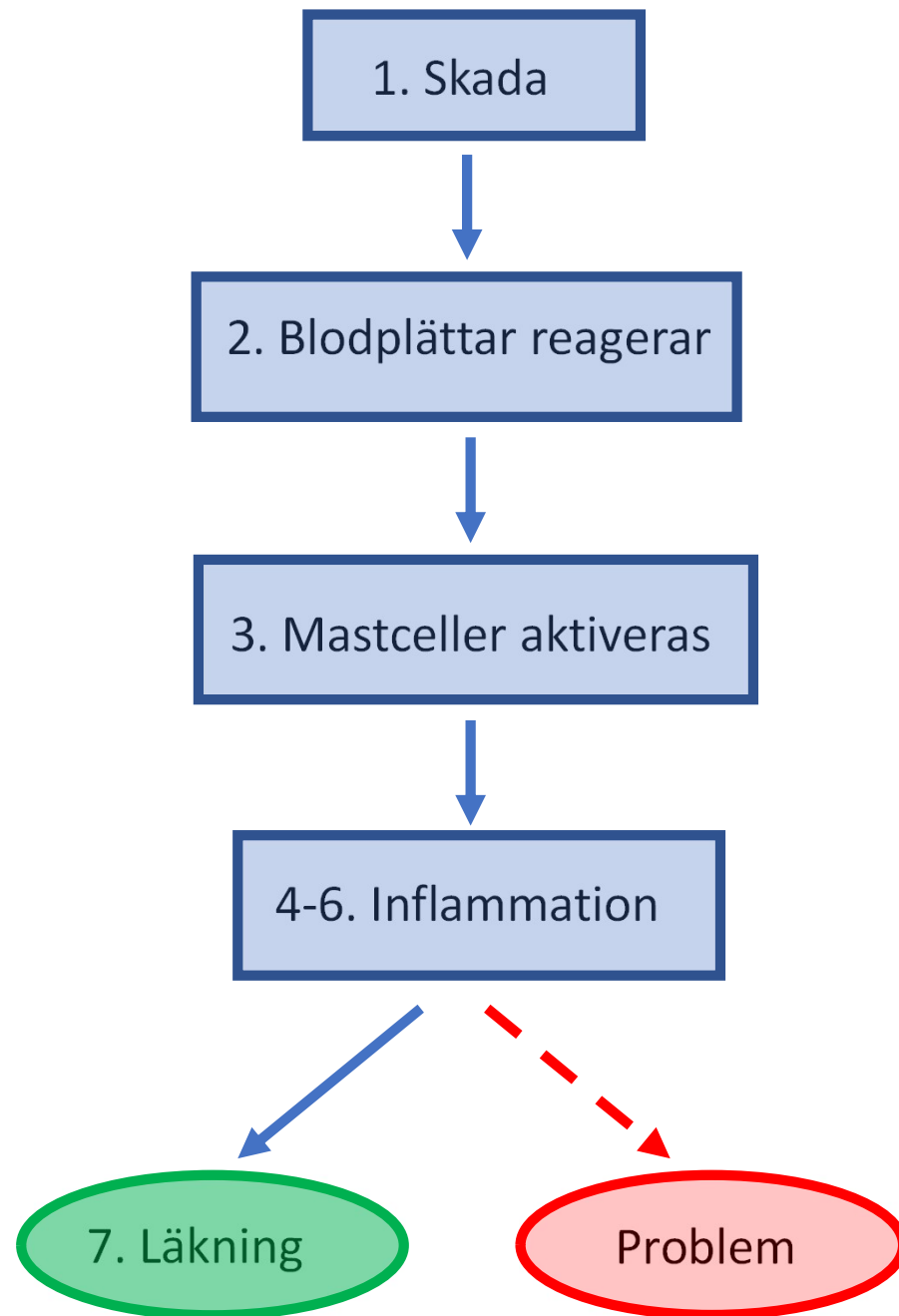
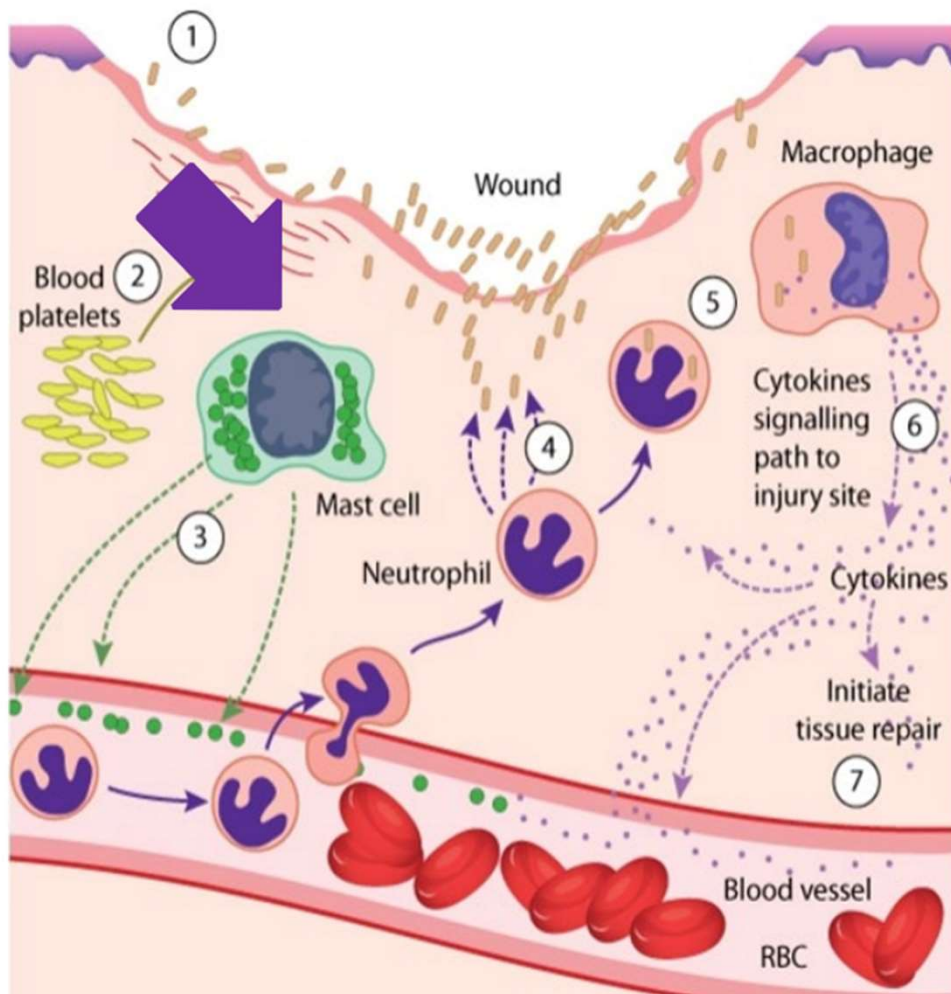
Mastcell med receptorer



Mastceller

- Bildas i benmärgen – från stamceller för blodceller
- Flyttar till kärlrik vävnad – blodkärl, slemhinnor, hud
- När de mognat stannar de oftast kvar
- Lever i månader till år
- Uppgift – bilda aktiva substanser/mediatorer och fagocytera (äta upp) rester av bakterier, döda röda blodkroppar mm
- Mediatorer – vissa är färdiga (i blåsor), bildar andra först vid behov
- Aktiveras av t.ex allergener, bakterier, virus







Mastcellers beteende

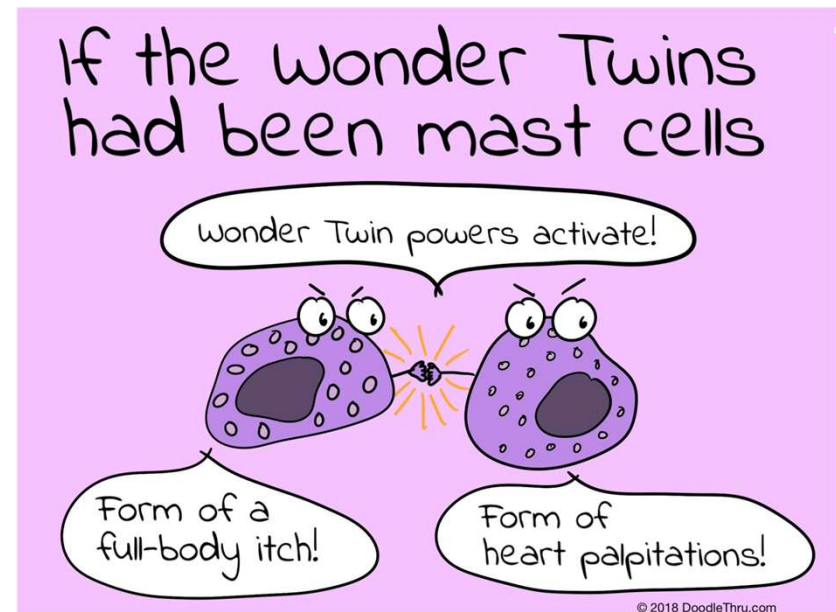
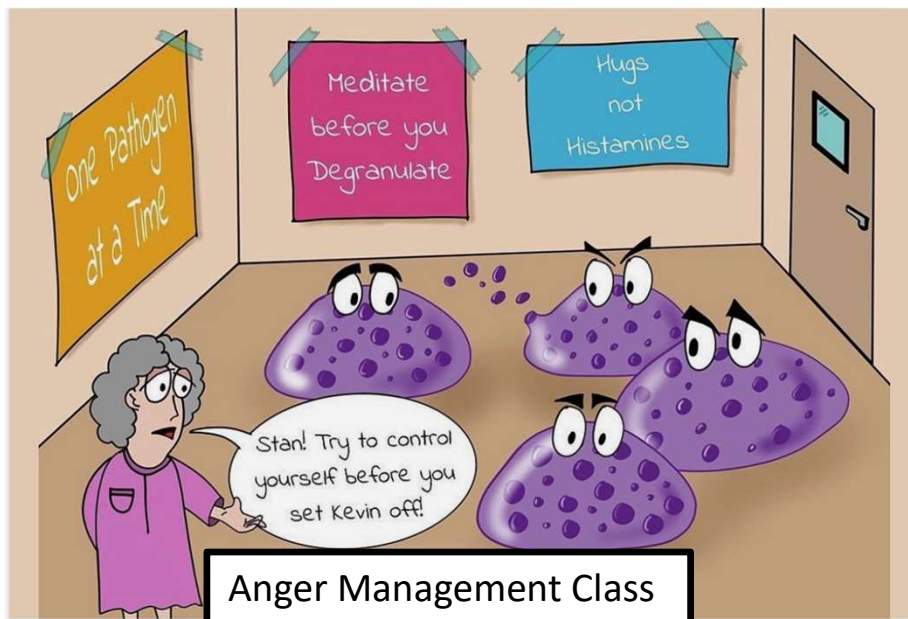
- Klonala mastcellssjukdomar – mastcellerna blir för många och aktiva
- Icke-klonala mastcellssjukdomar – mastcellerna blir för aktiva

Mastcellerna "löper amok!"

Mastcellerna är busiga/stygga!

"Mast cells are misbehaving"

Mast cells are breaking bad!





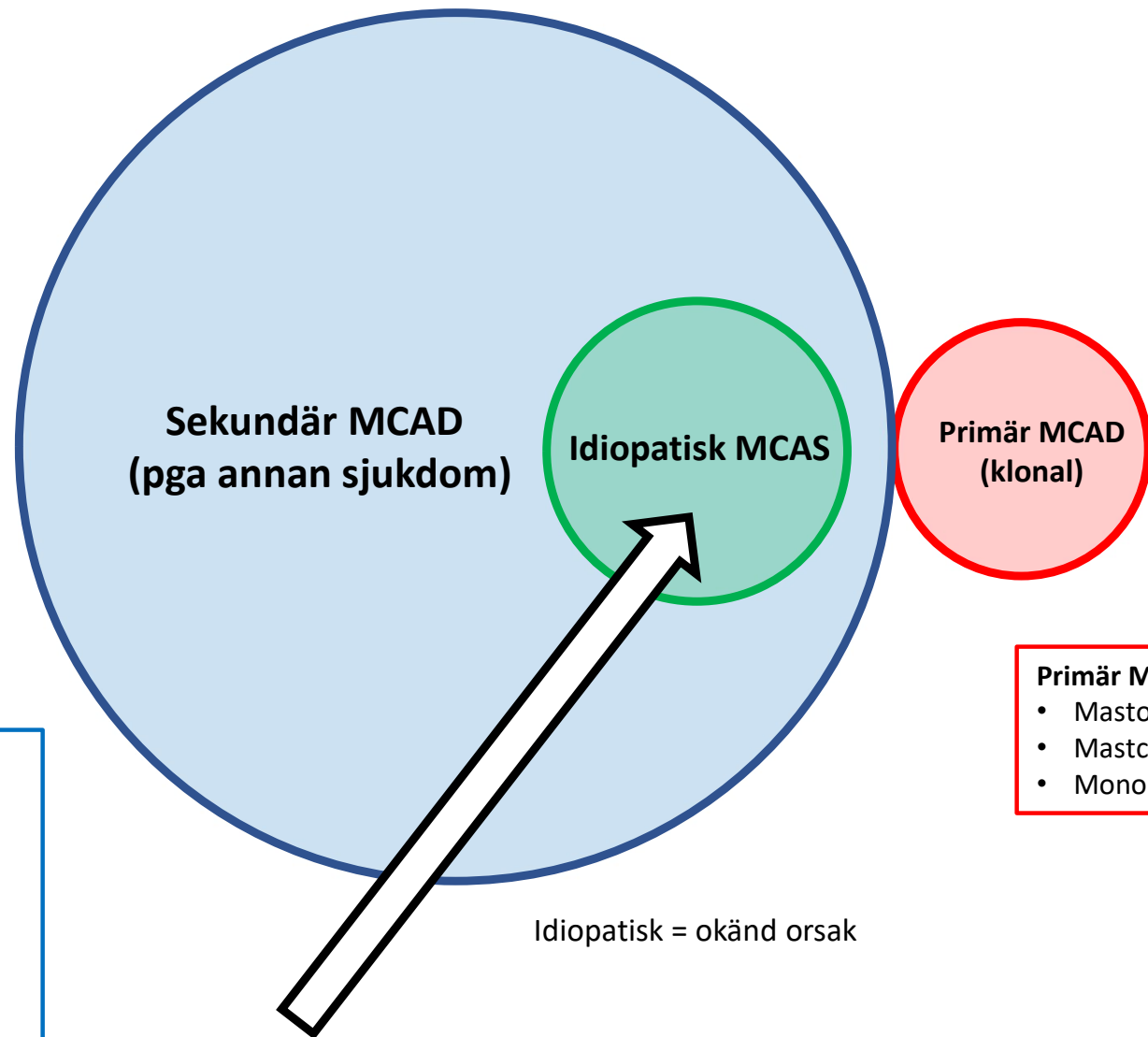
Mastcellssjukdomar



Mastcellssjukdomar (MCAD)

- Monoklonala mastcellssjukdomar – mastocytosis, mfl
- MCAD (Sekundära mastcellssjukdomar)
 - Allergier (IgE)
 - MCAS vid kronisk inflammation
 - Fysikalisk urtikaria
 - Kronisk autoimmun urtikaria
 - Mastcellsaktiveringssyndrom (MCAS) - idiopatisk
 - Idiopatisk anafylaxi

Mastcellssjukdomar (MCAD)



Sekundär MCAD (pga annan sjukdom)

- IgE-medierad (vanlig) allergi
- Kronisk inflammation (reumatiska sjukdomar mm)
- Kronisk autoimmun urtikaria
- Fysikalisk urtikaria
- Kronisk infektion – hepatit, EBV, HSV

Primär MCAD

- Mastocytos
- Mastcellsleukemi
- Monoklonal MCAS



Mastcellsaktiverings- syndrom (MCAS) - idiopatisk



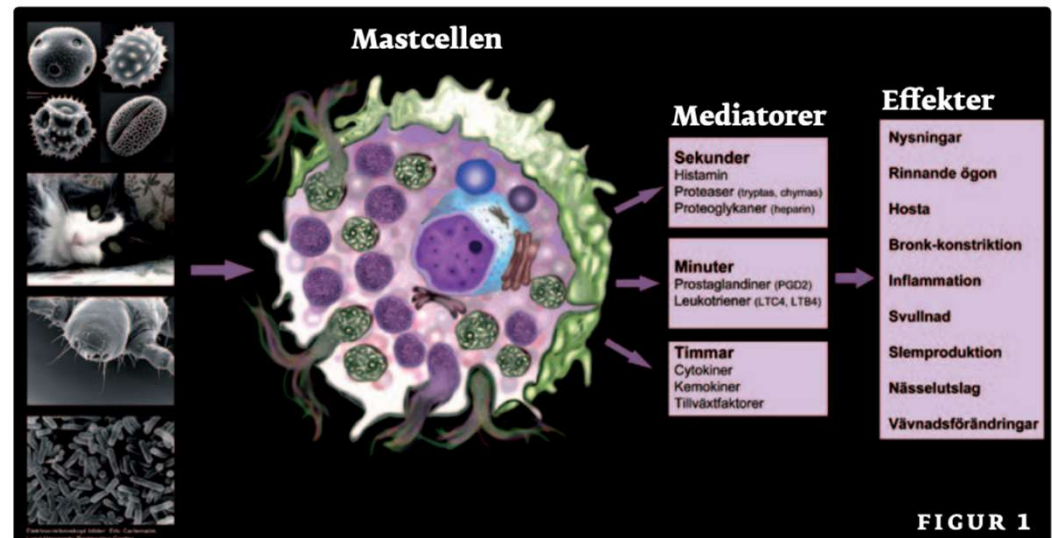
Mastcellerna frisätter

Frisätts direkt:

- Proteaser – tryptas, chymas
- Vasoaktiva – histamin, serotonin
- Proteoglykaner – heparin
- Cytokiner – TNF, IL-4

Bildas inom minuter till timmar:

- Lipidmediatorer – prostaglandiner, leukotriener
- Cytokiner – interleukiner, TNF, stamcellsfaktorer
- Chemokiner – för monocyter, lymfocyter, eosinofiler
- Tillväxtfaktorer – för monocyter, makrofager, trombocyter, fibroblaster





Utredning

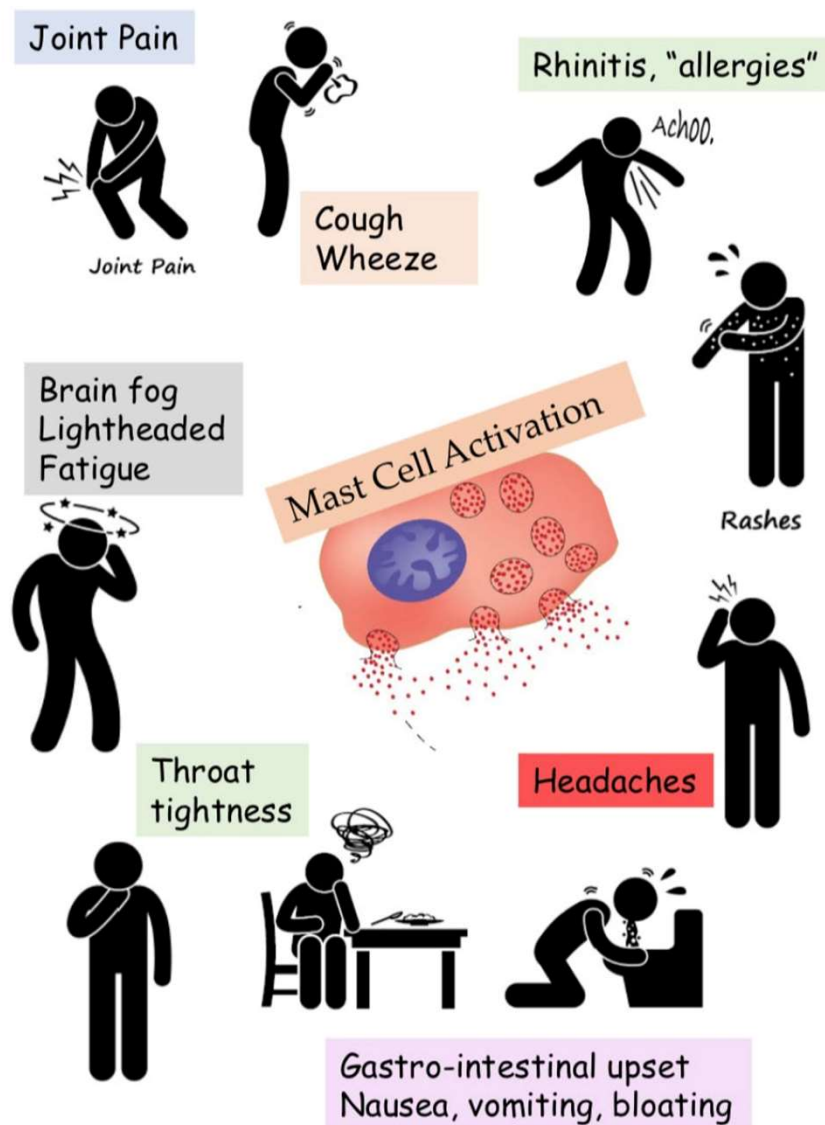
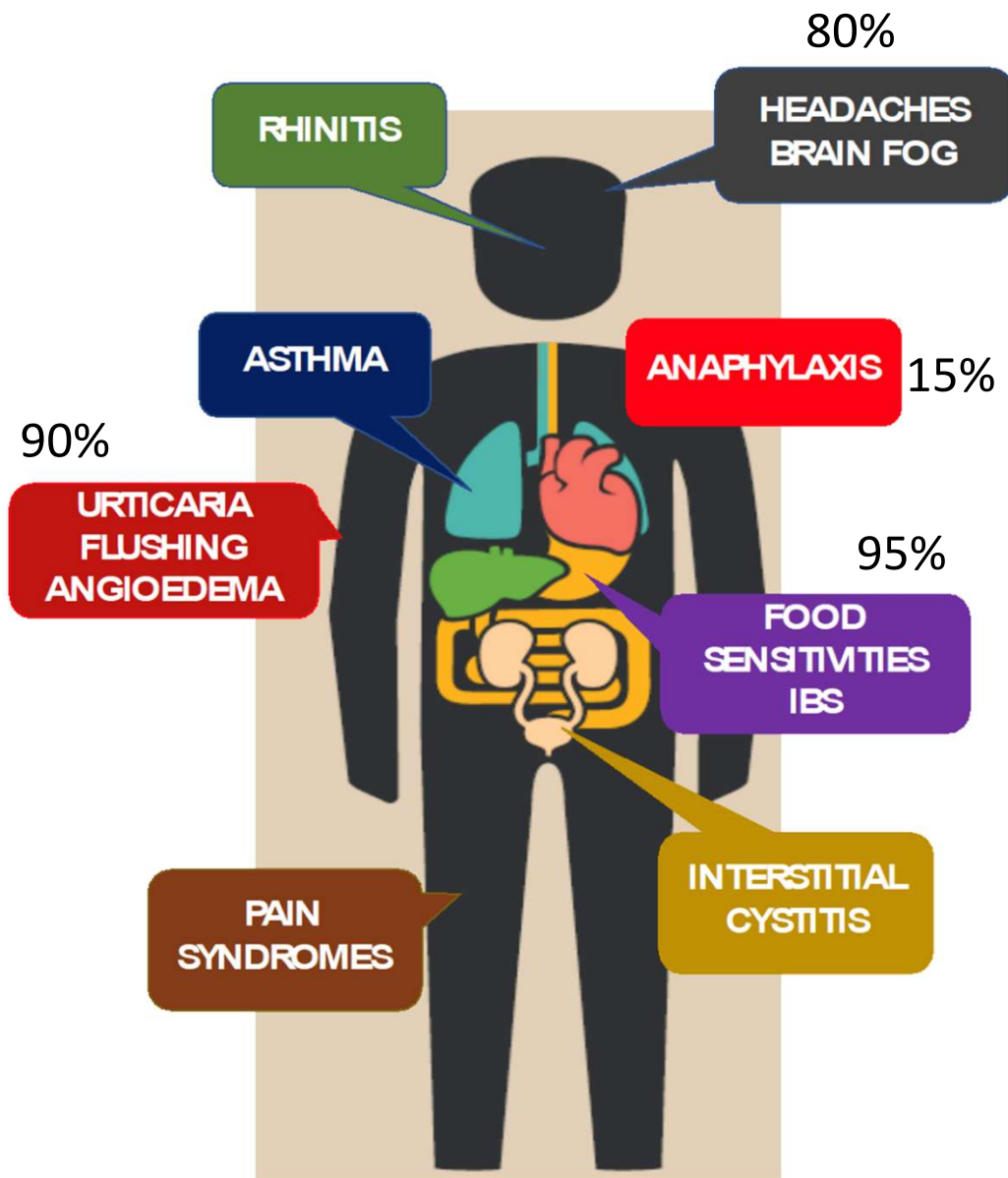


Symtom pga frisatta ämnen:

- **Hud** – rodnad/flush (hos 89%), urtikaria, svullnad (angioödem), utslag, klåda, atopiska eksem, dermatografism
- **Luftvägar** – ”hösnuva” (kliande, rinnande näsa, nästäppa), hosta, astma
- **Neurologiskt** – huvudvärk (hos 83%), hjärndimma, smärttillstånd, yrsel, trötthet, tunnelseende
- **Magbesvär** – magsmärta (hos 94%), diarré, illamående, kräkningar, uppblåsthet, IBS, födoämneskänslighet
- **Hjärta/kärl** – hjärtklappning, svimningskänsla, blodtrycksproblem
- **Urinvägar** – interstitiell cystit
- **Anafylaxi** – hos ca 17%
- Övriga – ångest, allergireaktioner, IBS



Symptom





Utesluta andra sjukdomar

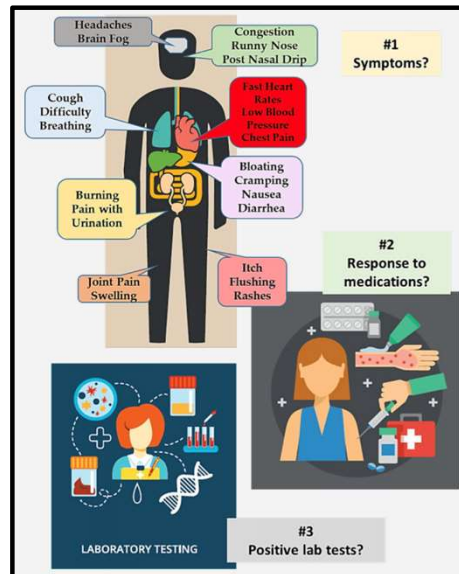
- Allergier
- Reumatiska sjukdomar
- Kroniska inflammationer
- Immunbristsjukdomar
- Infektioner
- mm



Diagnoskriterier för MCAS

(definierade 2019)

1. Återkommande typiska symtom för MCAS från minst två organsystem
2. Förbättring vid läkemedelsbehandling med t.ex. antihistamin o/e mastcellsstabiliserande behandling.
3. Fynd av positiva fynd vid provtagning – tryptas (alt U-histamin, biopsi)



Tryptas:

- Normalt baselinevärde
- Ökning 20% + 2 vid anafylaktisk reaktion



Diagnostisering vid MCAS

1. Typiska symtom

Typiska symtom

Klåda, utslag, flush

Dermatografism

Urtikaria, angioödem

Hösnuva, astma

Huvudvärk, trötthet

Magsmärta, diarré, IBS

Hjärtklappning,
svimningskänsla

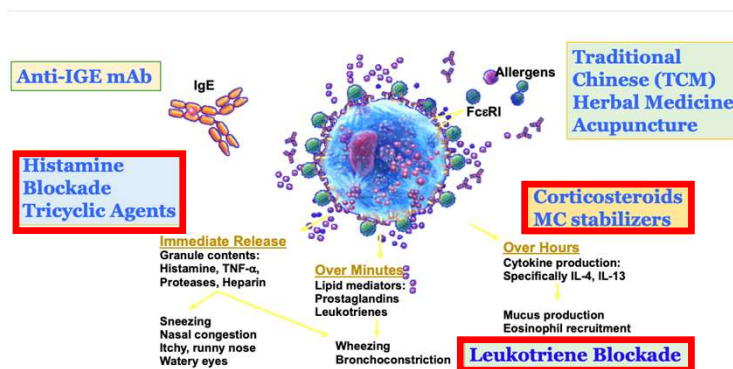
Blodtryckssvängningar

Anafylaxi

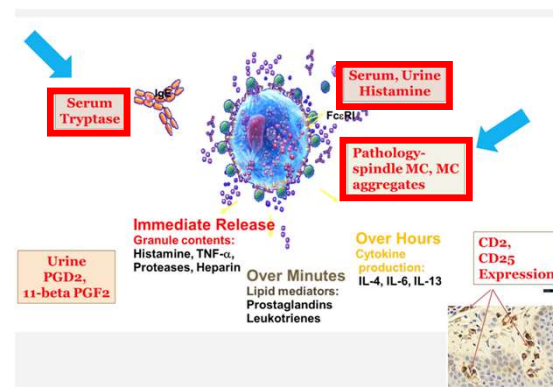
Urinvägar

Ångest, depression

2. God effekt av behandling



3. Laboratoriefynd (t.ex. tryptas)





BEHANDLING



Icke-farmakologisk behandling

- Behandla ev immunbristsjukdomar, autoimmuna sjukdomar mm
- Undvika försämrande faktorer – t.ex. allergier
- Hitta och behandla ev infektioner – hepatit, EBV, herpes
- Ev justera kost utifrån födoämneskänslighet – helst med dietist
- Regelbunden fysisk aktivitet
- Psykoterapi – minska stressreaktioner (minskar risk för utbrott)



Läkemedelsbehandling

- Måste individualiseras
- Prova varje behandling efter 1-2 mån – tar tid till effekt. UTVÄRDERA!
- Går ej att förutsäga effekterna
- Undvika onödigt många läkemedel – utvärdera det som sätts in!

Undvik/minska om möjligt läkemedel som kan förvärra symtom:

- NSAID – antiinflammatoriska (t.ex. Voltaren, Naproxen)
- Morfinliknande preparat
- Antibiotika – Vancomycin som dropp (intravenöst)



Läkemedelsbehandling

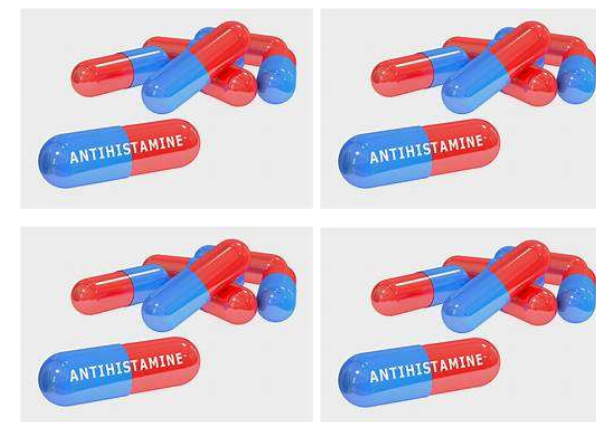
Steg 1:

- Undvika utlösande faktorer
- Antihistamin – (2:a eller 3:e gen), ofta 2-4 gånger högre dos



Steg 2:

- Öka dosen antihistamin (2:a eller 3:e gen)
- Lägg till ytterligare en antihistamin (2:a gen)
- Leukotrienreceptorblockerare (Montelukast)
- Antihistamin (1:a gen) till natten



Steg 3:

- Öka dosen av 1:a gen antihistamin så mycket det går (biverkningar)

(Steg 4):

- Antikroppsbehandling (Omalizumab), immunsuppression, cellgift mm



Exempel på läkemedel

Antihistamin (H1) – minskar klåda, bukbesvär, flush mm

- Generation 1 – Tavegyl, Atarax
- Generation 2 – Ebastin (Kestin), loratadin, cetirizin, Allegra
- Generation 3 – desloratadin

~~• Antihistamin (H2) – avregistrerade~~

Mastcellstabiliserande – minskar bukbesvär, hjärndimma mm

- Natriumkromoglikat – (endast ögondr, Lomudal GI). Kan försämrats första dagarna
- Minskar effekt av olika slags frisatta mastcellsmediatorer

Leukotrienhämmare – luftvägsbesvär, generella MCAS-symtom

- Mastcellsstabiliserande
- Montelukast (Singulair) – kan behöva ges 2 ggr/dag



Anti IgE-antikroppar
(omaluzimab)

Antihistamin
Tricykliska preparat

Tryptas

Histaminer

TNF α

Prostaglandiner

Interleukiner

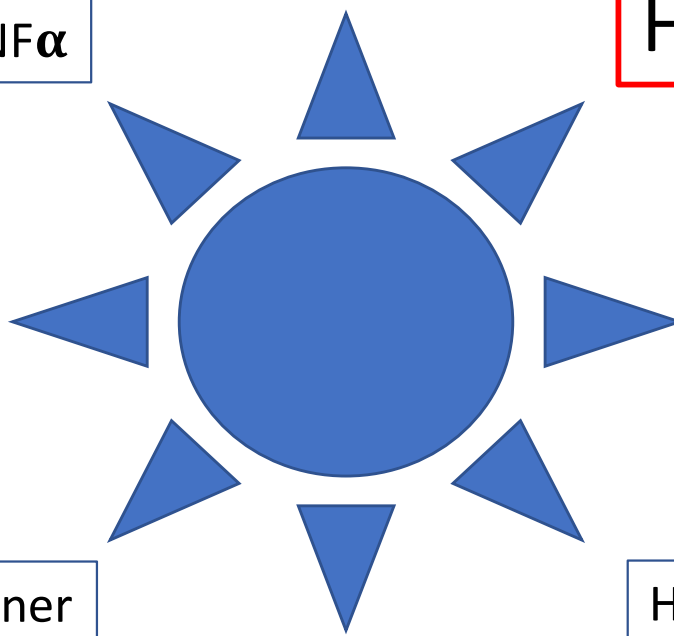
Cytokiner

Heparin

Leukotriener

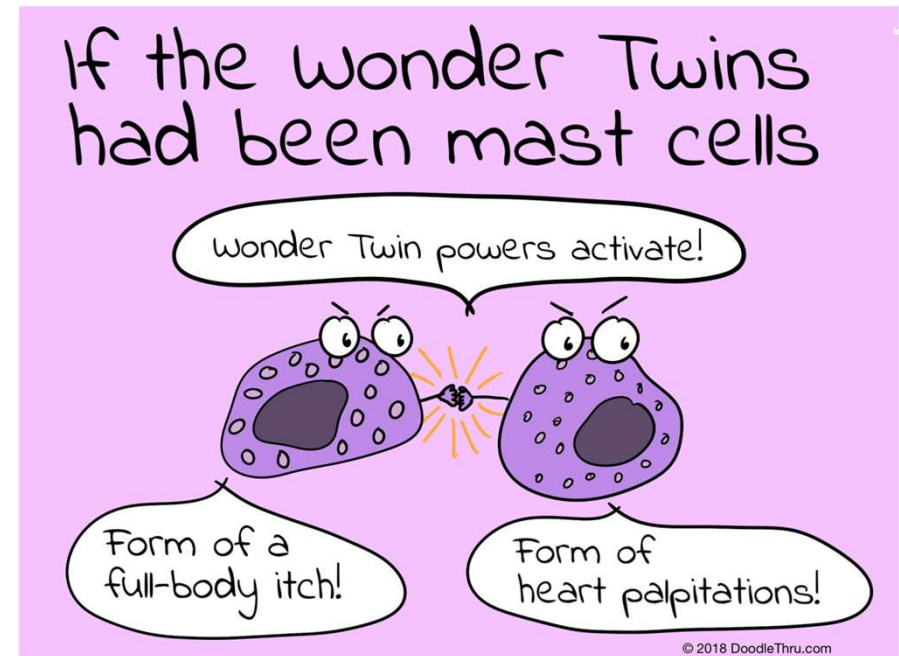
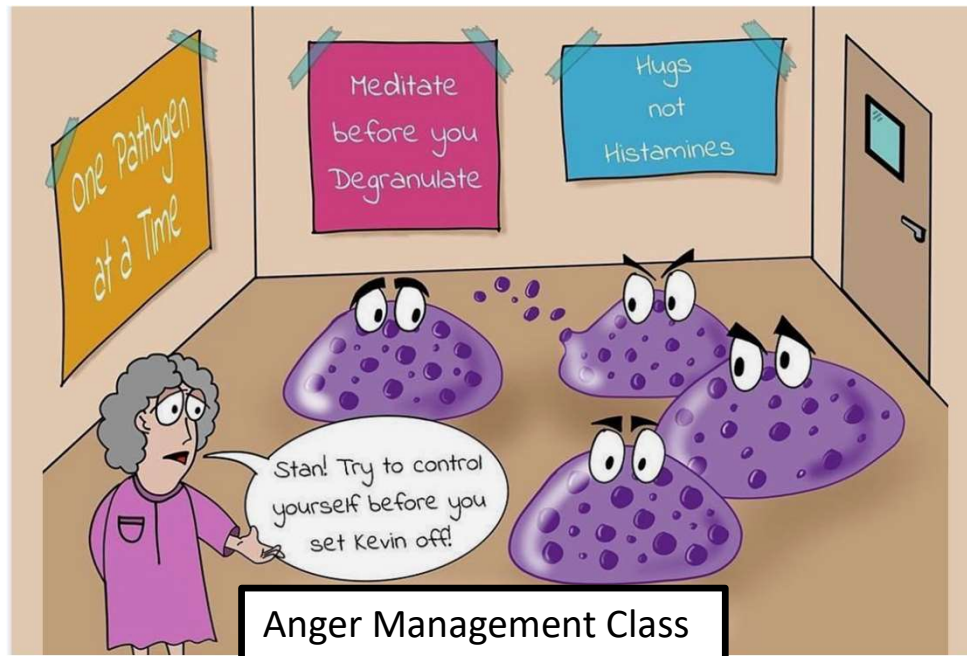
Mastcellsstabiliserande
(Kortison)

Leukotrienblockerare





Tack för att ni lyssnat!



www.pernillablomeds.se
Lösenord: 19september2024

pernillablom.eds@gmail.com