

Urticaria pigmentosa ja muut mastosytoosit

Kirjoittaja: Talvikki Eskelinen, erikoistuva lääkäri (ihotaudit)
25.8.2009

Mastosytoosit luokitellaan ihon mastosytooseihin, systeemisiin mastosytooseihin ja paikallisiin ihon ulkopuolisiin syöttösolukasvaimiin. Ihon mastosytoosit luokitellaan taudinkuvan perusteella urticaria pigmentosaan eli ihon makulopapulaariseen mastosytoosiin, diffuusiin ihon mastosytoosiin sekä ihon mastosytoomaan.

Systeeminen mastosytoosi, jossa tauti ei rajoitu ihoon, jaotellaan indolenttiin systeemiseen mastosytoosiin, systeemiseen mastosytoosiin, johon liittyy hematologinen klonaalinen sairaus, aggressiiviseen systeemiseen mastosytoosiin ja syöttösoluleukemiaan.

Paikalliset ihon ulkopuoliset syöttösolukasvaimet ovat joko hyvänlaatuisia, ihon mastosytoomaa vastaavia muutoksia muualla kuin ihossa, eli ekstrakutaanisia mastosytoomia tai pahanlaatuisia eli syöttösolusarkoomia. Pahanlaatuinen syöttösolukasvain ihossa on äärimmäinen harvinaisuus.

Yleisyys

Urticaria pigmentosan ja muiden mastosytoosien tarkkoja esiintyvyyksilukuja Suomessa ja maailmalla ei tunneta.

Sairauden piirteet

Urticaria pigmentosa on yleisin ihon mastosytoosin muoto. Tyypillisessä urticaria pigmentosassa ilmaantuu levittäytyen koko ruumiin alueelle, paitsi kasvoihin, hiuspohjaan, kämmeniin ja jalkapohjiin, pieniä 2-4 mm:n kokoisia ruskeaksi pigmentoituneita täpliä ja näppylöitä, ja tätä esiintyy lapsilla ja nuorilla aikuisilla. Papulaaris-plakkisessa taudinkuvassa, joka on ominainen lapsille, rusehtavia, oranssihtavia tai kellertäviä näppylöitä ja plakkeja, kooltaan parista millimetristä yhteen senttimetriin, ilmaantuu vartalolle, raajoihin sekä mahdollisesti myös kasvoihin ja hiuspohjaan. Näppylät voivat muodostaa ensin rykelmiä ja sitten yhdistyä laajemmiksi ihomuutosalueiksi. Plakeilla voi olla mukulakivimäinen pinta. Taudinkuvaa, jossa ilmaantuu koko iholle punaisia, ruskeita, epätarkkarajaisia noin 2-4 mm:n kokoisia teleangiiektaattisia (pintaverisuonikuvioisia) täpliä, nimitetään telangiectasia macularis eruptiva perstansiksi. Muista ihon mastosytooseista poiketen telangiectasia macularis eruptiva perstans ei yleensä kutise ja ilmenee vasta aikuisuudessa mahdollisesti myöhäänkin.

Mastosytooma on yksittäinen, tarkkarajainen, väriltään rusehtava, oranssihtava tai kellertävä yli yhden senttimetrin kokoinen kyhmy tai plakki. Diffuusissa ihon mastosytoosissa koko ihon peittää punainen tai kellertävä erythroderma (koko ihon punaisuus), ihossa on epätarkkarajaista turvotusta ja iho voi olla taikinamaisesti paksuuntunut. Nämä mastosytoosit ovat ominaisia pienille lapsille.

Mastosytoosille erittäin ominainen ilmiö on Darierin oire eli se, kun ihomuutosta hangataan, ilmenee nokkosrokkoa, punaisuutta ja kutinaan ihomuutoksen ympärillä. Darierin oire tulee herkästi esille papulaaris-plakkisessa taudinkuvassa sekä mastosytoomassa, ja oireeseen voi liittyä jopa rakkulointia ja rupeutumista. Tyypillisessä urticaria pigmentosassa oire ei tule niin helposti ja voimakkaana esille. Teleangiectasia macularis eruptiva perstansissa oire tulee esille vain erittäin kovasti hankaamalla eikä siihen liity rakkulointia. Diffuusissa ihon mastosytoosissa Darierin oire ilmenee erittäin voimakkaana ja siihen liittyy usein rakkulointia ja verestystä ja rakkulointi voi olla laaja-alaista.

Mastosytoosiin voi liittyä syöttösolujen vapauttamiin välittäjäaineisiin liittyviä systeemioireita. Mastosytoosin systeemioireita voivat olla punastuminen, kutina, nokkosrokko, vatsakipu, pahoinvointi, ääriämpötiloja sietämättömyys, oksentelu, tykyttävät rytmihäiriötuntemukset, päänsärky, luukipu, pyörtyminen, verenkierron epävakaus, hengenahdistus, alkoholia sietämättömyys, neuropsykiatriset ongelmat, angioödeema ja hengityksen vinkuminen.

Systeemisessä mastosytoosissa oireet johtuvat paitsi syöttösolujen vapauttamista välittäjäaineista, myös syöttösolujen kertymisestä kudoksiin. Voi seurata maksan, pernan ja imusolmukkeiden suurenemista, verisolujen puutoksia, maksan vajaatoimintaa, nesteen kertymistä vatsaonteloon, hypersplenismia (pernan suurenemisesta johtuva verisolujen niukkuus), imeytymishäiriöitä, hypoalbuminemiaa (veren valkuaisaineen puutetta), painon laskua, luissa patologisiin murtumiin johtavia muutoksia, luukatoa.

Indolentissa systeemisessä mastosytoosissa luuytimeistä tai muista elimistä on löydettävissä syöttösolukertymää, mutta seuraukset tästä eivät ole kovin pahat ja oirekuva ei paljoa eroa ihoon rajoittuneesta urticaria pigmentosasta. Jos eri elinten syöttösolukertymät ovat niin runsaita, että seuraa elinten toimintahäiriöitä ja verenkuvamuutoksia merkkinä luuytimen verisolutuotannon häiriintymisestä, sekä luuaineksen puutteeseen johtavia luumuutoksia, puhutaan aggressiivisesta mastosytoosista. Jos luuytimen soluista vähintään 20 % on syöttösoluja, on kyseessä syöttösoluleukemia, johon liittyy erittäin vaikeat oireet ja huonokuntoisuus.

Mistä urticaria pigmentosa ja muut mastosytoosit johtuvat?

Nimestään huolimatta urticaria pigmentosalla ei ole mitään tekemistä muiden urtikarioiden tai pigmenttihäiriöiden kanssa. Mastosytooseissa mastosyyttejä eli syöttösoluja kertyy eri elimiin. Kun syöttösolut kertyvät ihoon, seuraa ihottuma, jota nimitetään urticaria pigmentosaksi. Syöttösolut ovat valkosolujen alaryhmä, jotka sijaitsevat ihossa ja limakalvoilla ollen osa kyseisen elimen paikallista immuunijärjestelmää. Syytä syöttösolujen kertymiseen eri elimiin tässä taudissa ei tunneta. Systemisessä mastosytoosissa syöttösolujen toimintaan vaikuttaa geenivirhe D816V, jonka tarkkaa yhteyttä ja mekanismia taudinkuvaan tai ennusteeseen ei tunneta ja joka ei ole perinnöllinen. Taudin yleisoireet esim. nokkosrokko ja kutina johtuvat syöttösolujen vapauttamista välittäjäaineista esim. histamiinista.

Diagnostiikka

Mastosytoosin epäily syntyy tyypillisistä iholöydöksistä, joista erityisen diagnostinen on Darierin oire. Diagnoosin varmistamiseksi koepalassa voidaan todeta kertyminä syöttösoluja sekä näiden välittäjäaineita. Systeminen mastosytoosi todetaan luuytimen tai muun elimen näytteen perusteella. Systemisten mastosytoosien erotusdiagnostiikasta katso sairauden piirteitä koskevasta kappaleesta lisätietoa. Systemistä mastosytoosia voi epäillä muiden elinten oireiden tai systeemioireiden perusteella. Verenkuvasta tai luuydinnäytteestä voi etsiä muutoksia. Seerumin tryptaasi kertoo syöttösolujen kokonaismäärästä ja voi antaa viitettä systeemisestä mastosytoosista. Vatsaontelon elinten poikkeavuuksia voi todeta vatsan ultraäänitutkimuksessa ja esimerkiksi luukivun tai murtumien syynä olevia luumuutoksia voi todeta röntgenkuvissa.

Hoito ja kuntoutus

Systemioireiden estämiseksi syöttösoluista välittäjäaineiden vapautumista provosoivia ärsykeitä kannattaa välttää. Tällaisia ovat esimerkiksi ihon mekaaninen ärsytys esimerkiksi raapiminen, ääriämpötilat, alkoholi, tulehduskipulääkkeet, hyönteisten ja käärmeiden pistot, varjoaineet, opiaatit, yleisanestetit, lihasrelaksantit, plasmanlaajentajat, antikolinergiset lääkkeet, psyykinen stressi, ja mikäli potilas on jollekin allerginen, kyseinen allergeeni.

Adrenaliinikynä kannattaa pitää varalla, mikäli anafylaksiaa on esiintynyt. Antihistamiinit soveltuvat kutinan ja paukamoinnin hoitoon. Ruuansulatuskanavan oireita voi hoitaa H₂-salpaajilla tai protonipumppuinhibiittoreilla. Natriumkromoglikaatista, doksepiinista tai valohoidosta voi olla hyötyä. Paikallisista kortikoideista voi olla hyötyä lähinnä yksittäisessä mastosytoomassa

tilapäisesti. Pistiäismyrkkysiedätyksen on todettu vähentävän pistojen aiheuttaman anafylaksian riskiä myös ei-allergisilla mastosytoosipotilailla. Suojälääkitys antihistamiinilla ja prednisolonilla on tarpeen ennen yleisanestesiaa.

Interferoni-alfa-2a:ta ja -2b:tä on kokeiltu systeemissä mastosytoosissa vaihtelevalla menestyksellä, mutta ihomuutoksiin näillä ei ole ollut vaikutusta. Luukatoa voi lääkittää bisfosfonaateilla. Kemoterapiasta on hyötyä lähinnä systeemiseen mastosytoosiin liittyvässä mahdollisessa muussa taudissa (SM-AHNMD). Paikallista sairautta esimerkiksi luussa voi rauhoittaa sädehoidolla.

Suuri osa pienten lasten ihon mastosytooseista paranee itsestään vuosien kuluessa. Yleensä mitä nuorempa tauti alkaa, sitä todennäköisemmin paranee spontaanisti, etenkin mastosytooma ja diffuusi ihon mastosytoosi. Aikuisena alkaneet ihon makulaaris-papulaariset mastosytoosit, jotka yleensä ilmenevät tyypillisen urticaria pigmentosan ja harvoin teleangiectasia macularis eruptiva perstansin taudinkuvalla, eivät juuri koskaan parane täysin, ihomuutokset voivat kylläkin vuosien kuluessa pienentyä ja madaltua.

Systeemistä mastosytoosia ei yleensä ilmene imeväisten ja lasten mastosytooseissa. Arvio systeemisen mastosytoosin esiintyvyydestä aikuisten ihon mastosytoosissa vaihtelee tutkimusten välillä kovasti (29-90 %). Lasten diffuusin ihon mastosytoosin yhteydessä systeemisen mastosytoosin esiintymisestä ei tiedetä, ei ole raportoitu. Mastosytoomien yhteydessä ei ole todettu systeemistä mastosytoosia. Teleangiectasia macularis eruptiva perstansin yhteydessä esiintyy äärimmäisen harvoin systeemistä mastosytoosia. Ihon mastosytoosin yhteydessä todettava systeeminen mastosytoosi on lähinnä indolenttia tyyppiä, ja ennuste on hyvä.

Indolentin systeemisen mastosytoosin yhteydessä ihomuutoksia esiintyy lähes aina, useimmiten tyypillisen urticaria pigmentosan tyyppisiä. Sen sijaan suurimmalla osalla aggressiivista systeemistä mastosytoosia sairastavista ei ole ihomuutoksia. Syöttösoluleukemiapotilailla ei ole ihossa muutoksia juuri koskaan.

Mastosytoosit Suomessa

Ihon mastosytooseja seurataan ja hoidetaan ihotautien klinikoissa. Vaikeampia systeemisen mastosytoosin muotoja seuraavat ja hoitavat sisätautiklinikoiden hematologit.

Järjestöt ja vertaistuki

Kirjoittaja: Risto Heikkinen, kuntoutussuunnittelija, Iholiitto ry

Iholiitto ry on valtakunnallinen potilas- ja edunvalvontajärjestö, jonka kahdeksasta jäsenjärjestöstä seitsemän edustaa erilaisia harvinaisia ihosairauksia. Yhdistysten kautta voi saada yhteyden muihin samaa ihosairautta sairastaviin tai samassa elämäntilanteessa oleviin ja päästä jakamaan kokemuksia heidän kanssaan.

Iholiitossa toimiva Harvinaisten ihotautilien keskus palvelee harvinaisia ihotauteja sairastavia, heidän läheisiään ja alan ammattilaisia. Sen työntekijänä on kuntoutussuunnittelija, joka toimii läheisessä yhteistyössä muiden Iholiiton työntekijöiden kanssa. Keskukseen kootaan tietoa ja käytännön kokemusta harvinaisista ihotaudeista sekä vaikeista palovammoista. Keskus on osa valtakunnallista harvinaisten sairaus- ja vammaryhmien Harvinaiset-verkosta (www.harvinaiset.fi).

Iholiitto järjestää sopeutumisvalmennusta, muita kursseja ja tapaamisia harvinaisia ihotauteja sairastaville ja heidän läheisilleen. Kuntoutussuunnittelija myös neuvoa ihotauteja sairastavaa yhteiskunnan tarjoamista palveluista ja tukimuodoista. Lisäksi Iholiiton neuvontapaikoissa Ihopisteissä annetaan neuvontaa ja ihonhoidon ohjausta.



Iholiitto ry

Karjalankatu 2 B, 3. krs

00520 Helsinki

(09) 7562 010

www.iholiitto.fi

