

Aggressiv systemisk mastocytose (AdvSM) ^[1]

Aggressiv systemisk mastocytose (AdvSM) er en meget sjælden variant af sygdommen mastocytose.

AdvSM er en alvorlig sygdom, der kan udvikle sig til at være livstruende. Den er kendetegnet ved en ukontrolleret ophobning af såkaldte neoplastiske mastceller i kroppens forskellige organer.

Mastocytose er en tilstand, hvor mastcellerne ophober sig ukontrolleret i kroppen og hovedsagelig i huden. I de sjældnere tilfælde – som ved AdvSM – sker ophobningen af mastceller i knoglemarven, tarmen og i kroppens organer, hvor de kan medføre en nedsat funktionsevne.

Mastceller er kroppens allergiceller, og de bidrager til kroppens forsvar mod indtrængende mikroorganismer som fx bakterier. Mastcellerne spiller på den måde en betydelig rolle for vores sundhed. De sidder især i huden og i luftvejenes og mave-tarmkanalens slimhinder.

Til de typiske symptomer på AdvSM hører træthed, hovedpine, koncentrationsbesvær, smerter i muskler, led og knogler.

Årsagen til sygdommen er ikke kendt.

Footnotes:

Opdateret 25-02-2020

DK2002242690

Tab:

Fakta ^[2]

Fakta om AdvSM

Man inddeler mastocytose i kutan (hud) og systemisk (hele kroppen) afhængig af, om mastcellerne kun sidder i huden eller også findes i andre organer. Mastocytose kan ses hos både børn og voksne, men med forskelligartede forløb. Voksne har næsten altid den systemiske type, mens børn typisk kun har sygdommen i huden.

Aggressiv systemisk mastocytose er ekstremt sjælden og viser sig på en helt anden måde

end 'almindelig' mastocytose bla. oftest uden de hudforandringer, der er almindelige. Sygdommen er i langt de fleste tilfælde ikke arvelig.

AdvSM kan medføre øget afkalkning af knoglerne og knogleskørhed – og dermed forøget risiko for knoglebrud. Årsagen hertil kendes ikke, men det hænger formentlig sammen med, at ophobningen af mastceller i knoglevævet påvirker balancen mellem knogleopbygning og knoglenedbrydning.

Mastocytose hører ifølge WHO's definition til under sygdomsgruppen "myeloproliferative sygdomme", dvs blodsygdomme med ukontrolleret cellevekst.

Diagnose ^[3]

Hvordan stilles diagnosen?

Astma undersøges og behandles i de fleste tilfælde af den praktiserende læge.

I tilfælde, hvor der er tvivl om diagnosen, eller astmaen er vanskelig at behandle, kan der være behov for yderligere hjælp fra en allergi- eller lungespecialist.

Astma diagnosen stilles typisk ved at man får målt sin lungefunktion (spirometri og/eller peak-flow) og udfylder en astmakontrol test ^[4] bestående af 5 spørgsmål.

Hvis der også er mistanke om allergi, kan dette bekræftes ved en blodprøve og/eller en prik test.

Ved en priktest påføres huden små mængder af de mistænkte allergener, hvorefter man aflæser reaktionen på huden. Hvis man er allergisk over for et eller flere af de stoffer der testes for, kommer der en hævelse i huden, der minder om et myggestik.

Ved blodprøve testes blodet for immunoglobulin E (IgE) anti-stoffer, som er stoffer kroppen producerer, når der er allergi.

Læs mere om allergisk astma her: www.allergiskastma.dk ^[5]

Behandling ^[6]

Behandling

Behandlingen af AdvSM er en specialistopgave.

Ved de meste almindelige former for mastocytose bruges en række forskellige behandlinger som fx antihistaminer, binyrebarkhormon og knoglestyrkende medicin

Ved AdvSM har der i mange år manglet dokumenteret behandling, og den behandling, der har kunnet tilbydes, retter sig mere mod symptomerne end selve sygdommen. I dag ved vi, at cellereducerende stoffer – som det kendes fra kræftbehandling – kan have effekt på sygdommen. Således har forskellige typer af såkaldte tyrosinkinasehæmmere vist sig aktive. Det er lægemidler, der normalt bruges i behandlingen af leukæmi (blodkræft).

Source URL: <https://www.novartis.dk/aggressiv-systemisk-mastocytose-advsm>

Links

- [1] <https://www.novartis.dk/aggressiv-systemisk-mastocytose-advsm>
- [2] <https://www.novartis.dk/aggressiv-systemisk-mastocytose-advsm#tab-1>
- [3] <https://www.novartis.dk/aggressiv-systemisk-mastocytose-advsm#tab-2>
- [4] <https://www.allergiskastma.dk/astma-test/>
- [5] <https://www.allergiskastma.dk/>
- [6] <https://www.novartis.dk/aggressiv-systemisk-mastocytose-advsm#tab-3>