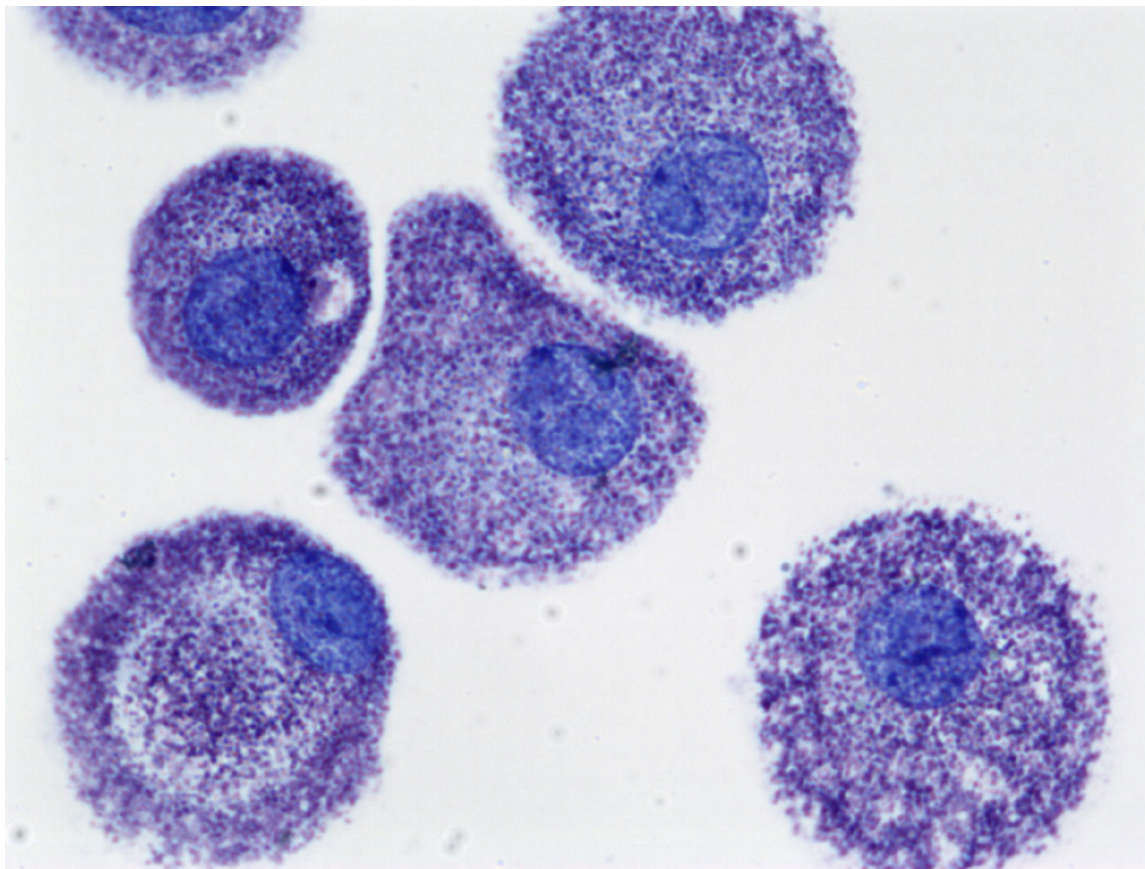


Mestcel activatie stoornis

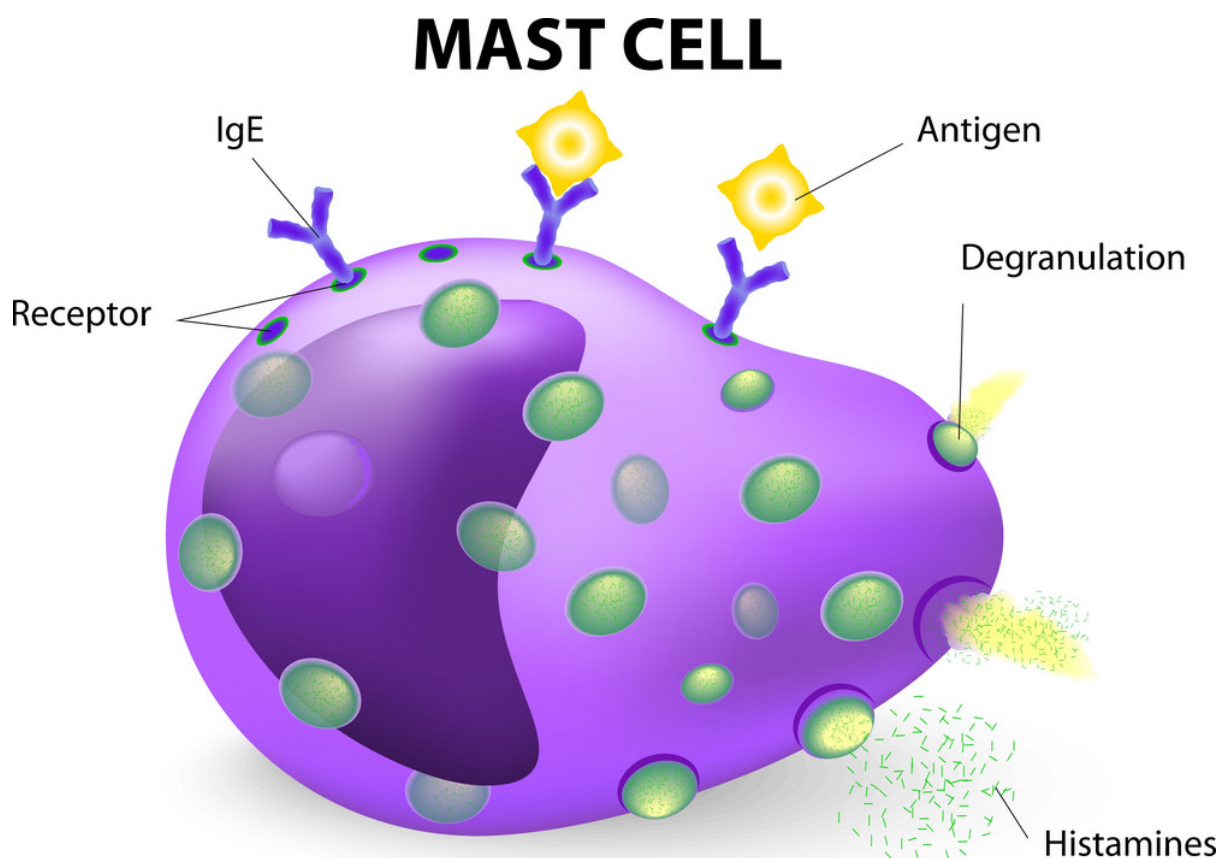
Vrij naar Churchill: It is a riddle wrapped in a mystery inside an enigma.

Mast Cell Activation Disorder (MCAS) is een fenomeen dat vaak samen gaat met hEDS. MCAS is een stoornis in het immuunsysteem waarbij er een verhoogd aantal en overgevoelige, overactieve mestcellen zijn. Het is nog onduidelijk in hoeverre MCAS een aparte aandoening is die vaker voorkomt bij hEDS of dat MCAS één van de uitingvormen van hEDS is. Ook is er overlap verondersteld van MCAS met dysautonomie bij hEDS.



Mast Cells: Laboratory of Allergic Diseases, National Institute of Allergy and Infectious Diseases, National Institutes of Health (LAD/NIAID/NIH).

Mestcellen zijn witte bloedcellen en een onderdeel van ons immuunsysteem. Als poortwachters van het immuunsysteem bevinden zich overal in het lijf waar er contact is met de buitenwereld. Hier staan zij op wacht en hebben een belangrijke functie in het immuunsysteem bij het opsporen, het herkennen en het bestrijden van ziekteverwekkers en de reparatie van weefselbeschadigingen. De mestcellen gebruiken hierbij een heel scala aan chemische stoffen (mediatoren) om de functie van lokale en verder verwijderde onderdelen van het immuunsysteem te beïnvloeden (zoals andere immuuncellen, cellen die bindweefsel vormen en cellen die bloedvaten vormen). De mestcellen zijn gevuld met blaasjes met chemische mediators zoals onder andere histamine, heparine, prostaglandinen, neutrale proteasen, zure hydrolasen, tumor necrosis factor, chemokines en cytokines. Deze mediators komen in variabele hoeveelheden vrij als de mestcellen degranuleren. Dit degranuleren gebeurt als de mestcellen geprikkeld worden. Bij een mestcel activatie stoornis gebeurt dit op een inadequate, overdreven wijze, waarbij de mestcellen ook nog eens overgevoelig voor prikkels zijn. Mestcellen zijn bekend voor hun rol bij diverse allergieën. Een stoornis in de regulatie van de mestcellen wordt verondersteld in acute en vertraagde overgevoeligheidsreacties Maar ook bij neuropathieën en aandoeningen van het bindweefsel.



Er zijn diverse triggers voor degranulatie bij mestcellen, die in praktijk moeilijk te identificeren zijn. Pas na een zeer zorgvuldige analyse kan er een patroon onderscheiden worden. Voedingsmiddelen, medicatie, emoties en stress, zonlicht, hitte, koude, geluiden, geuren, rook, trillingen, chemische stoffen, pollen, veranderingen van hoogte, letsels/blessures, hormoonspiegel veranderingen, weersveranderingen en lichamelijke inspanning kunnen ieder voor zich en in combinatie mestcellen prikkelen om te degranuleren en zo milde tot ernstige reacties veroorzaken.

Het vermijden van triggers is essentieel in het behandelen van MCAD. Wat dit extra bemoeilijkt is dat triggers over de tijd kunnen variëren. Het elimineren van individuele triggers kan zeer moeilijk zijn.

Er zijn een aantal universele triggers. Onderstaand een lijst van bekende triggers:

Non immunologische Histamine releasers en andere degranulatie triggers:

Polymeren:

- Bacteriële toxinen
- dextran
- calcium ionophore A23187
- Compound 48/80
- Slangengif

Biologische polypeptiden:

- spoelwormen
- kwallen
- motten
- neten
- Portugees oorlogsschip (kwallen soort)
- stekels en haren van rupsen

Voedingsmiddelen:

- melkproducten
- eiwit

- voedingsmiddelen die rijk zijn aan histamine bijv. gefermenteerde producten
- gluten
- Noten
- conserveermiddelen, additieven en kleurstoffen
- voedingsmiddelen die rijk zijn aan salicylaten
- soja
- schelpdieren
- aardbeien
- tomaten

Chemicaliën en geneesmiddelen:

- alcohol
- amfetamine
- aspirine
- benzoëzuur (additief in voedsel E220)
- chloortetracycline bisulfaat
- cinnamaldehyde
- cinnamidezuur
- colistine sulfaat
- dextromethorphan
- dipyridamole (Persantin)
- middelen tegen schimmelinfecties
- gallaminetriethiodide
- hydralazinehydrochloride
- op jodium gebaseerde contrastmiddelen
- latex
- Lokale verdovingsmiddelen: lidocaïne, etc.(alle aminoamide-type middelen)
- Neuromusculaire blokkers: bijv. dexamethonium, gallamine triethiodide
- NSAID's (Non-steroidal anti-inflammatories: ibuprofen, naproxen, diclofenac, ,etc.
- Opiaten (codeïne, morfine, oxycodine, etc.)
- papaverine
- polymyxine B sulfaat

- quiniësulfaat
- scopolamine hydrochloride
- natriumbenzoaat
- stilbamidine isethionaat
- thiamine hydrochloride
- tolazoline hydrochloride
- trimethafan en trimetafan
- tubocurarine chloride
- tyramine

Physische prikkels:

- cholinergische prikkels
- koude
- dermatografie
- emotionele stress
- lichamelijke inspanning
- koorts
- hitte
- hete baden en hete douche
- infecties
- Insectenbeten (wespen, horzels, bijen, muggen)
- afsluitende wondverbanden
- druk
- zonlicht
- pikant eten
- trillingen
- water

Inhalantia:

- chemicaliën
- parfum
- geurstoffen

- rook (van brandend hout, sigarettenrook, etc.)

Let op: deze lijst is niet compleet. Bij individuele patiënten kunnen er andere triggers bestaan.

De reacties na trigger activatie kunnen onmiddellijk optreden, maar ook uitgesteld: uren of dagen na blootstelling aan de prikkel(s). Sommige prikkels moeten eerst een bepaalde drempel qua intensiteit of duur overschrijden of in combinatie met een één of meerdere andere prikkels optreden, om een reactie te veroorzaken. Medicatie kan pas na een periode van gebruik een reactie oproepen. Wat een prikkel is voor mestcellen kan over de tijd variëren en dit alles maakt het fenomeen zeer slecht voorspelbaar en moeilijk tot staan te brengen.



Allergische reactie op wespensteek.

Symptomen van zo'n reacties zijn:

- verstopte of loopneus
- tranende, jeukende ogen, droge ogen
- niezen
- benauwdheid, piepende ademhaling

- hoesten
- duizeligheid
- jeuk en jeukende huiduitslag
- rode, brandende huid,
- overmatig zweten
- misselijkheid en braken
- buikpijn, opgezwollen buik
- diarree
- cognitieve symptomen, “brain fog”
- ontstekingen en zwelling
- pijn in gewrichten en spieren
- perioden met verlaagde bloeddruk
- vermoeidheid
- hoofdpijn
- hartkloppingen, versnelde hartslag
- moeite met inspanning
- perioden met verlaagde lichaamstemperatuur
- onverklaarbaar tekort aan vitamine B12
- menstratieklachten
- doof gevoel en tintelingen in het gelaat
- onverklaarbare angstklachten
- flauwvallen
- pijn op de borst
- onverklaarbaar gewichtsverlies
- problemen/klachten bij het zien
- haaruitval
- aften in de mond
- bloedarmoede
- verlaagde botdichtheid
- onverklaarbare spierzwakte
- vergrote lever en milt
- vergrote lymfeklieren
- vaak plassen

- obstipatie
- ijzertekort
- perioden met oorsuizen en verminderd gehoor

Deze reacties kunnen uiteenlopen van mild tot levensbedreigend en zijn doorgaans onvoorspelbaar.

Behandel mogelijkheden bij MCAD:

Let op: de informatie op deze website over dit onderwerp is geen medisch advies voor patiënten. Altijd uw arts consulteren met uw klachten en vragen. **Bij deze opsomming van behandel mogelijkheden is het goed om te benadrukken dat de belangrijkste behandeling van MCAD het vermijden van triggers is.**

Onderstaande suggesties zijn uiteindelijk slechts symptoombestrijding. Verder is het essentieel dat onderstaande medicatie en supplementen ook een trigger kunnen vormen voor MCAD.

- H1 antihistamine: cetirizine hydrochloride is het middel van eerste keuze. Alternatieven zijn desloratadine, loratidine, fexofenadine.
- Indien één enkele H1 antihistamine onvoldoende effect heeft, kan men een tweede H1 antihistamine toevoegen.
- H2 antihistamine: ranitidine is middel van eerste keuze.
- In zeer heftige gevallen kan hydroxyzine als extra medicatie wordt toegevoegd.
- Antidepressiva: doxepine (tricyclisch antidepressivum) heeft een sterke werking als histamine antagonist, het gaat door de bloed-hersen barrière en heeft zo ook sterk effect op de cognitieve klachten.
- Oogdruppels met cromoglycine bij oogklachten.
- Protonpompremmers bij zuurbranden: esomeprazol is middel van eerste keuze. Alternatieven zijn pantoprazol of rabeprazol, deze zouden minder effectief zijn.
- Medicatie bij misselijkheid: dimenhydrinaat, of promethazine.
- Bij angst en hartkloppingen: een lage dosering clonazepam of een ander benzodiazepine of mirtazapine, of pregabaline.

- Leukotriene blokker for ontstekingen: montelukast.
- Voor acute allergische, anafylactische reacties/noodgevallen: epinefrine (Epipen).
- Steroïden voor anafylactische reacties en stabilisatie.
- Voor allergische huidreacties: prednison, corticosteroid zalf/crème.

Additionele behandelingen als de symptomen en aandoening verergeren:

- Mestcel stabilisators: ketotifen, dit heeft effect in het hele lijf en is middel van eerste keuze. Cromoglicinezuur heeft hoofdzakelijk effect op het maag- darmstelsel.
- Medicatie voor de luchtwegen: salbutamol en/of omalizumab.
- Bij ondervoeding en malabsorptie: totale parenterale voeding (TPN) via maagsonde, infuus met ijzer en vitamine B12.
- Chemotherapie: cladribine, interferon-alfa.

SYMPTOMS OF MAST CELL ACTIVATION SYNDROME

That are caused by mast cell mediator release

NEUROLOGICAL
Headache, brain fog, cognitive dysfunction, anxiety, depression

EAR/NOSE/THROAT /RESPIRATORY
- Nasal itching and congestion
- Throat itching and swelling
- Wheezing shortness of breath

GASTROINTESTINAL
Diarrhea, nausea, vomiting, abdominal pain, bloating, gastro esophageal reflux disease (GERD)

SKELETAL
Bone/muscle pain, osteopenia, osteoporosis

URINARY
Bladder irritability frequent voiding

CUTANEOUS (SKIN)
- Flushing of the face/neck/chest
- Hives, skin rashes
- Itching with or without rash

CARDIOVASCULAR
Light-headedness syncope (fainting) rapid heart rate, chest pain low blood pressure
High blood pressure at the start of a reaction blood pressure instability

GYNECOLOGICAL
Uterine cramps bleeding

SYSTEMIC AND/OR ORGAN SPECIFIC
- Anaphylaxis
- Angioedema (swelling)

Symptoms can be **SUDDEN** and **UNPREDICTABLE** in onset

TickedOffMastCells.Org

Let op: medicatie uitsluitend gebruiken volgens voorschrift van uw arts.

Janssen Rehabilitation Medicine & Consultancy Inschrijving handelsregister KvK no. 57657254,
AGB code 22227620.
Emile P.F. Janssen, revalidatiearts. BIG. no. 79032110911. AGB code 03 027 340.
Postadres: Kempenstraat 8, 6137 KL Sittard. E-mail adres: infojrmc@janssen-rehabilitatin.nl
website: www.janssen-rehabilitation.nl Bankrekeningnummer: NL1