**Mastocytose Richtlijn JGZ**

Mastocytoom, Urticaria pigmentosa

**Huidafwijking**

Mastocytose kent verschillende vormen; de meest voorkomende zijn:

* Urticaria pigmentosa (meest voorkomend): meer dan 5 knobbeltjes (noduli) of gehyperpigmenteerde vlekken (soms lijkend op sproeten).
* Mastocytoom: 1-5 knobbeltjes (noduli), geelrozerode ronde tot ovale licht verheven plakkaten of knobbeltjes (noduli) met een doorsnede van 1-5 cm (uitzonderlijk tot 15 cm).

Beide vormen kunnen na wrijven een urticariele reactie geven (teken van Darrier). Soms ontstaan blaren (bullae).

**Oorzaak**

Overproductie van mestcellen, oorzaak is onbekend.

**Symptomen**

Jeuk.

**Leeftijdsvoorkeur**

Ontstaat meestal bij 0-6 maanden.

**Voorkeurslokalisatie**

Geen.

**Beloop**

Urticaria pigmentosa: bij meer dan 75% van de patiënten waarbij de eerste verschijnselen voor het tiende levensjaar optreden, verdwijnen de huidafwijkingen spontaan.

Mastocytoom V erdwijnt spontaan voor of tijdens de volwassen leeftijd.

**Beleid**

Urticaria pigmentosa: verwijzing naar de huisarts is geindiceerd. Bij regelmatig optredende jeukklachten kan eventueel een antihistaminicum worden voorgeschreven. Vanwege het verhoogde risico op een ernstige reactie na een wespen- of bijeensteek en na bepaalde geneesmiddelen is een noodset (bestaande uit een adrenalineauto- injector met instructie) geindiceerd. Voor meer informatie voor ouders en professionals: Nederlands Anafylaxis Netwerk ([www.anafylaxis.nl](http://www.anafylaxis.nl)).

Mastocytoom Bij meer dan 1 nodus is verwijzing naar de huisarts geindiceerd (expert-opinie).