

Correct testen op Tryptase voor MCAS

Deze informatie komt van The Mastocytosis Society in de Verenigde Staten.

Om MCAS te diagnosticeren gaat men uit van een verhoogde waarde van tryptase in het bloed.

Het eerste criterium waaraan voldaan moet worden is een verhoogde waarde van serum tryptase, boven de baseline en binnen een kort tijds kader (meestal één of twee uur) na een aanval met klachten, is de voorgestelde en voorkeur methode om bewijs te zien van mestcel betrokkenheid. ^(1,2,3)

Het tweede criterium is dat bij deze reactie minimaal 20% boven het tryptase basis serumgehalte ligt, plus 2ng/ml.

Bijvoorbeeld: als een patiënt een basale (baseline van 24 uur na een reactie) serum tryptase van 8 ng/ml had, en het serum tryptase is 20% gestegen, plus 2 ng/ml, dan is het tryptase gehalte 11,6 ng/ml. Om aan de bovenstaande criteria te voldoen, zou de patiënt een post-reactie boven 11,6 ng/ml moeten hebben. De berekening is als volgt:

$$(8 \text{ ng/ml} \times 1.2) + 2 \text{ ng/ml} = 11.6 \text{ ng/ml}$$

(basal gehalte, plus 20%) + extra 2 ng/ml = het tryptase serumgehalte, na een reactie, dit moet worden overschreden om een stijging in tryptase serumgehalte te zien om mestcel activatie te constateren.)

Leden van het onderzoek waren het er ook over eens dat wanneer de serum tryptase-evaluatie niet beschikbaar is of wanneer het tryptase-niveau niet voldoende stijgt om aan de vereiste toename voor het co-criterium te voldoen, andere mediator-tests voldoende zouden kunnen zijn.

>Een stijging van urinair n-methylhistamine, prostaglandine-D2, of zijn metaboliet, 11β -prostaglandine-F2α (24-urige urinetest voor een van de drie), wordt beschouwd als een alternatief voor het co-criterium in verband met een vereiste voor een mestcel mediator stijgt tijdens een systemische mestcel activatie.^{4,5}

Sommige behandelaars gebruiken andere tests om mestcel activatie te diagnosticeren. Doordat er veel mestcel mediators zijn is het moeilijk om te testen. In de VS zijn er vijf commerciële test, de andere mediators kunnen volgens de (Mastocytosis Society) niet gebruikt worden als markers voor een diagnose, voordat zij goed zijn onderzocht en bewezen is dat zij goede diagnostische gereedschappen zijn om mestcel stoornissen te diagnosticeren.

Bij 24-urinemonsters kan de test negatief uitvallen doordat de laborant het monster niet op tijd heeft gekoeld. (als de test werd herhaald en goed werd uitgevoerd, was het resultaat positief). Daarom is het belangrijk dat de patiënten worden behandeld als aan de volgende criteria worden voldaan:⁶

- Na uitvoerige onderzoeken andere aandoeningen met vergelijkbare symptomen en presentaties zijn uitgesloten.
- De patiënt heeft langdurig klachten en symptomen van mestcel activatie in meer dan 2 organen tegelijkertijd: zoals huid, darmen, centraal zenuwstelsel etc.
- De patiënt reageert op anti mediator therapie.
- De patiënt wordt regelmatig gemonitord door een mestcel specialisten of andere specialist en/of een allergoloog of andere arts, met behulp van testen op stijgingen van mediators.
- De patiënt wordt steeds geëvalueerd op andere ziekteprocessen om veranderingen in de conditie van de patiënt te registreren.

Routine en Follow-up Testen voor MCAS

Bij patiënten waar een stijging te zien is, zouden de mediators periodiek moeten worden getest. Daarbij moet een complete bloedtelling (CBC) worden uitgevoerd met differentieel bloed chemicaliën, immunoglobuline gehalten, lever functie testen, DEX scans voor botdichtheid en andere testen kunnen allemaal uitgevoerd worden als deel van de routine beoordeling, afhankelijk van de leeftijd van de patiënt, de aanwezige symptomen, daarbij komende aandoeningen en medicatie profiel.

1. Schwartz LB, Sakai K, Bradford TR, Ren S, Zweiman B, Worobec AS, et al. The alpha form of human tryptase is the predominant type present in blood at baseline in normal subjects and is elevated in those with systemic mastocytosis. *J Clin Invest.* 1995 Dec;96(6):2702-10. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8675637>
2. Schwartz LB, Irani AM. Serum tryptase and the laboratory diagnosis of systemic mastocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2000 Jun;14(3):641-57. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10909044>
3. Valent P, Akin C, Arock M, Brockow K, Butterfield JH, Carter MC, et al. Definitions, criteria and global classification of mast cell disorders with special reference to mast cell activation syndromes: a consensus proposal. *Int Arch Allergy Immunol.* 2012;157(3):215-25. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22041891>
4. Valent P, Akin C, Arock M, Brockow K, Butterfield JH, Carter MC, et al. Definitions, criteria and global classification of mast cell disorders with special reference to mast cell activation syndromes: a consensus proposal. *Int Arch Allergy Immunol.* 2012;157(3):215-25. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22041891>
5. Hamilton MJ, Hornick JL, Akin C, Castells MC, Greenberger NJ. Mast cell activation syndrome: a newly recognized disorder with systemic clinical manifestations. *J Allergy Clin Immunol.* 2011 Jul;128(1):147-52 e2. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21621255>
6. Cardet JC, Castells MC, Hamilton MJ. Immunology and clinical manifestations of non-clonal mast cell activation syndrome. *Curr Allergy Asthma Rep.* 2013 Feb;13(1):10-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23212667>
7. Picard M, Giavina-Bianchi P, Mezzano V, Castells M. Expanding spectrum of mast cell activation disorders: monoclonal and idiopathic mast cell activation syndromes. *Clin Ther.* 2013 May;35(5):548-62. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23642289>