



Mastocytos

Mastocytos är en grupp tillstånd som orsakas av ökad tillväxt och ansamling av avvikande mastceller i ett eller flera organ. Mastceller är vita blodkroppar som är en viktig del av kroppens immunsystem. Sjukdomen delas in i två huvudgrupper: kutan mastocytos då avvikande mastceller enbart finns i huden och systemisk mastocytos då avvikande mastceller finns i ett eller flera andra organsystem.

Uppskattningsvis insjuknar 1–2 vuxna per 100 000 invånare och år i mastocytos. I Sverige tros 1 500–2 500 personer ha sjukdomen. Det finns inga säkra uppgifter om hur många barn som har kutan mastocytos. Mastocytos är vanligtvis inte ärftligt.

Symtom

De symtom som ses vid mastocytos orsakas av att ämnen som förmedlar biologiska effekter okontrollerat frisätts från mastcellerna och/eller av att det finns en ökad mängd mastceller i olika vävnader. Beroende på hur ofta frisättningen sker, hur kraftig den är samt vilka organ som påverkas varierar symtomen i hög grad mellan olika personer med sjukdomen.

Kutan mastocytos ger brunröda fläckar på huden, vilka kan orsaka obehag och klåda. Hos barn som insjuknar försvinner vanligtvis fläckarna senast i samband med puberteten. Om man insjuknar i vuxen ålder kvarstår de oftast hela livet.

Det är mycket ovanligt att barn får den systemiska formen av sjukdomen, medan de flesta vuxna med kutan mastocytos även har avvikande mastceller i andra organ.

Vanliga återkommande symtom vid systemisk mastocytos är hudrodnad, klåda, mag- och tarmsymtom, huvudvärk, illamående, hjärtklappning samt ökad känslighet för geting- och bistick. Även irritabilitet och koncentrationssvårigheter förekommer.

Sjukdomen kan leda till anafylaxi, en allvarlig överkänslighetsreaktion med påverkan på andningsvägarna och/eller hjärt-kärlsystemet och blodtrycksfall.

Systemisk mastocytos kan även påverka benstommen och medföra benskörhet med ökad risk för frakturer.

Hos de flesta med systemisk mastocytos tar organen inte skada. Prognosen är då god med normal förväntad livslängd. Hos det fåtal som får symtom från organ som infiltrerats av mastceller varierar prognosen.

Orsak

Mastocytos orsakas av en förändring i en gen. Det leder till ökad mängd överaktiva mastceller i olika vävnader. Vid kutan mastocytos ansamlas mastceller enbart i huden, medan de vid systemisk mastocytos ansamlas i olika organ som benmärgen, tarmarna eller levern.

Behandling

Behandlingen inriktas på att lindra symtomen, förebygga medicinska komplikationer och kompensera för de funktionsnedsättningar som sjukdomen leder till.

Hudsymtomen behandlas med klådstillande läkemedel. Personer med systemisk mastocytos behandlas oftast med symtomlindrande läkemedel och ibland även med läkemedel som minskar mängden mastceller. Vid enstaka tillfällen görs en hematopoetisk stamcellstransplantation.

Det är viktigt att undvika faktorer som kan utlösa symtom. Alla med systemisk mastocytos bör träffa en allergolog för individuell rådgivning, bedömning av risken för anafylaxi samt kartläggning av eventuell allergi mot födoämnen, läkemedel och insektstick. En adrenalinpenna kan användas vid akut allergisk reaktion för att snabbt lindra symtomen.

Det är viktigt med fortlöpande psykologiskt stöd.

Resurser

Kunskap om sjukdomen finns vid universitetssjukhusen.

Vid universitetssjukhusen finns också Centrum för sällsynta diagnoser (CSD). De kan ge vägledning och information om sällsynta hälsotillstånd.

Samhällets stödinsatser

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information finns på Socialstyrelsens webbplats under *Samhällets stöd*.

Intresseorganisationer

- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Läs mer

Det här är en kort sammanfattning av texten i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd. Se vidare socialstyrelsen.se/kunskapsdatabasen.

Texterna i kunskapsdatabasen produceras av Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska på uppdrag av Socialstyrelsen.

E-post: sallsyntahalsotillstand@agrenska.se, agrenska.se/informationscentrum

Reviderad augusti 2025.