

Eine Knochenmarkuntersuchung kann bei der Abklärung einer Systemischen Mastozytose helfen

Bei Systemischer Mastozytose (SM) im Erwachsenenalter finden sich extrakutane Anhäufungen von Mastzellen am häufigsten im Knochenmark (KM).¹⁻³



Eine KM-Untersuchung ist eine von mehreren Untersuchungen, die bei Verdacht auf SM durchgeführt werden können. Bei der weiteren Abklärung wird geprüft, ob der Patient die WHO-Kriterien für die SM-Diagnose erfüllt.^{1,4}

Eine KM-Untersuchung ist wichtig für die Bewertung der WHO-Nebenkriterien.⁴

Das Vorhandensein multifokaler dichter Mastzell-Infiltrate (≥ 15 Mastzellen in Aggregaten) ist ein wichtiges diagnostisches WHO-Kriterium für SM.^{1,3-5}

Aberrante Expression von CD25 und/oder CD2 und/oder CD30^{5,6}

Evaluation von Serienschnitten, Immunhistochemie und Durchflusszytometrie.^{1,2}

Vorhandensein atypischer (Typ I oder Typ II) spindelförmiger Mastzellen (< 25 %)

Aberrante Mastzellformen können mittels Knochenmarkaspirat nachgewiesen werden.^{1,2}

Wann sollte eine Knochenmarkuntersuchung durchgeführt werden?

Die ECNM empfiehlt die Durchführung einer KM-Untersuchung bei Patienten, die Symptome aufweisen, die verdächtig für eine SM sind.^{3,6}



Charakteristische dermatologische Manifestation



Ungeklärte Osteoporose



KIT-aktivierende Mutation



Spontane Anaphylaxien



Unerwartet hohe/erhöhte Tryptase-Werte (>11,5 ng/ml)



REMA Score $\geq 2^7$



Splenomegalie



Auffälliges Differentialblutbild



Eine KM-Untersuchung wird empfohlen, um zwischen einer Kutanen Mastozytose bei Erwachsenen und einer SM zu unterscheiden, wenn charakteristische Hautveränderungen beobachtet werden.^{1,2}

Weitere Informationen finden Sie unter
www.systemische-mastozytose.de

ECNM = European Competence Network on Mastocytosis; **KM** = Knochenmark; **MCAS** = mast cell activation syndrome; **REMA** = Red Española de Mastocytosis (Spanish Network on Mastocytosis); **SM** = Systemische Mastozytose; **WHO** = Weltgesundheitsorganisation.

Referenzen: **1.** Onkopedia-Leitlinie Systemische Mastozytose, Stand: Januar 2024 **2.** Akin C. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2022 Dec 9;2022(1):55–63 **3.** Valent P et al. J Allergy Clin Immunol Pract. 2022 Aug;10(8):1999–2012 **4.** Valent P et al. Hemasphere. 2021 Oct 13;5(11):e646 **5.** Khoury JD et al. Leukemia. 2022 Jul;36(7):1703–1719 **6.** <https://innere-med-1.meduniwien.ac.at/unsere-klinischen-abteilungen/haematologie-und-haemostaseologie/projekte/ecnm-registry-european-competence-network-mastocytosis/> (letzter Zugriff: 15.01.2025) **7.** Alvarez-Twose I et al. International archives of allergy and immunology 2012; 157(3):275–280.