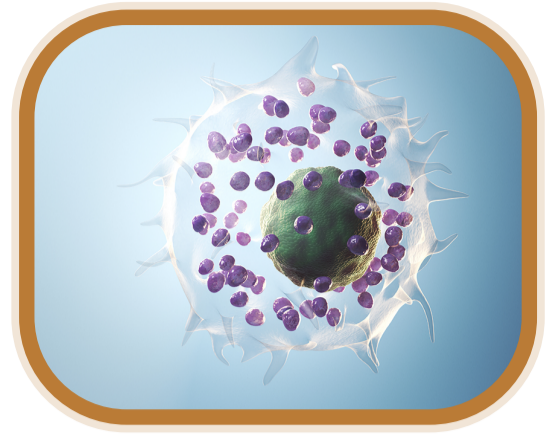


Informationen zur Systemischen Mastozytose (SM)

Was ist eine Mastzelle?

Bevor Sie sich über Systemische Mastozytose (SM) informieren, ist es wichtig, zu wissen, was eine Mastzelle ist.

Mastzellen sind eine bestimmte Art von weißen Blutkörperchen und ein wichtiger Bestandteil des Immunsystems. Mastzellen haben die Aufgabe, den Körper vor Krankheiten und Infektionen zu schützen.^{1,2}



Was verursacht SM?

Wenn Mastzellen verändert sind, vermehren sie sich häufig unkontrolliert und breiten sich im ganzen Körper aus. Dabei setzen sie Proteine frei, die häufig an allergischen Reaktionen, Entzündungen und anderen Immunreaktionen beteiligt sind. SM ist eine seltene Erkrankung, die durch die Ausbreitung dieser veränderten Mastzellen entsteht.^{2,3}

In etwa 95% der Fälle entsteht SM aufgrund einer genetischen Veränderung, die als *KIT D816V* bekannt ist. Diese Mutation führt zur Produktion von zu vielen veränderten Mastzellen.⁴

95%

Was kann SM zur Folge haben?

SM kann zu Reaktionen führen, die wie schwere allergische Reaktionen aussehen und sich auch so verhalten.² Es können auch andere Symptome auftreten, die den Alltag von Menschen mit SM beeinträchtigen⁵:



Anaphylaxie (eine schwere allergische Reaktion)



Magen- oder Verdauungsprobleme, Durchfall



Erschöpfung



Knochenschmerzen



Juckreiz



Rötungen



Migräne

Welche Arten von SM gibt es?^{6,7}

Nicht fortgeschrittene SM

etwa 90% der SM-Fälle^{3,6}

Fortgeschrittene SM

etwa 10% der SM-Fälle^{3,6}

Nicht fortgeschrittene SM

Nicht fortgeschrittene SM kann viele verschiedene Symptome verursachen.⁵ Subtypen der nicht fortgeschrittenen SM⁶:

Knochenmarkmastozytose (BMM)

Bei BMM kommt es nur im Knochenmark zu einer Ansammlung veränderter Mastzellen, nicht in der Haut.

Indolente SM (ISM)

ISM ist der häufigste SM-Typ. Veränderte Mastzellen kommen hauptsächlich im Knochenmark, aber auch in anderen Körperteilen wie der Haut vor.

Schwelende SM (SSM)

SSM ist selten und kann langsam fortschreiten. Veränderte Mastzellen sammeln sich im Knochenmark und in den Organen an und können schwerwiegendere Symptome verursachen.

Fortgeschrittene SM

Fortgeschrittene SM liegt vor, wenn sich im gesamten Körper veränderte Mastzellen finden. Dies kann zu möglicherweise lebensbedrohlichen Organschäden führen. Subtypen der fortgeschrittenen SM⁶:

Aggressive SM (ASM)

Eine schwere Form von SM, bei der veränderte Mastzellen Organschäden verursachen können.

SM mit assoziierter hämatologischer Neoplasie (SM-AHN)

SM-AHN tritt in Kombination mit anderen Blut- oder Knochenmarkerkrankungen auf.

Mastzelleukämie (MCL)

MCL beeinträchtigt das Knochenmark und die weißen Blutkörperchen. Es handelt sich dabei um eine äußerst seltene, aber aggressive Form von SM.

Wie viele Menschen haben SM?

SM ist eine seltene Krankheit, die **1 von 10.000 Personen betrifft**^{8*}

20–50 Jahre

Bei Menschen mit SM können die ersten Anzeichen oder Symptome im Alter zwischen 20 und 50 Jahren auftreten³

~7 Jahre

Menschen mit SM berichten, dass vom ersten Auftreten der Symptome bis zur Diagnose durchschnittlich 7 Jahre vergehen^{9†}

Um SM besser zu verstehen, besuchen Sie: www.navigatingSM.com

*Basierend auf einer schwedischen Kohorte von 195 Erwachsenen mit SM-Diagnose zwischen 2006 und 2020. †Basierend auf Daten von 149 Patienten mit selbstberichteter Mastozytose im Mast Cell Connect-Register in der Jennings-Studie 2018.

Referenzen: 1. Overview, Diagnosis, Definitions and Classification. The Mast Cell Disease Society. Accessed February 3, 2025. <https://tmsforacure.org/overview/>. 2. Mayo Clinic Staff. Systemic mastocytosis - Symptoms and causes. Mayo Clinic. Published October 20, 2020. <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/systemic-mastocytosis/symptoms-causes/syc-20352859>. 3. Gülen T, et al. *J Intern Med*. 2016;279(3):211–228. 4. Kristensen T, et al. *J Mol Diagn*. 2011;13(2):180–188. 5. Jennings SV, et al. *Immunol Allergy Clin North Am*. 2018;38(3):505–525. 6. Pardanani A. *AM J Hematol*. 2023;98(7):1097–1116. 7. Schwaab et al. *Onkopedia-Leitlinie Systemische Mastozytose*, 2024. 8. Ungerstedt J, et al. *Cancers (Basel)*. 2022;14(16):3942.