

## Fragebogen zur Feststellung eines *Mastzellmediatorsyndroms*

Sehr geehrte Patientin, sehr geehrter Patient

Um feststellen zu können, ob Ihre Beschwerden auf einer unangemessenen Freisetzung von Mastzellbotenstoffen beruhen, bitten wir Sie, diesen Fragebogen auszufüllen. **Bitte geben Sie alle Beschwerden an, auch dann, wenn Sie Ihnen nur als geringfügig belastend, selten auftretend oder nicht mit den Hauptbeschwerden in Zusammenhang stehend erscheinen.** Sollten Sie Schwierigkeiten beim Ausfüllen des Fragebogens haben, wenden Sie sich bitte an die/den behandelnde/n Ärztin/Arzt. Die umrandeten Abschnitte des Fragebogens werden von der/dem behandelnden Ärztin/Arzt ausgefüllt. Sollten Ihnen die darin abgefragten Angaben bekannt sein, dürfen Sie diese natürlich an der entsprechenden Stelle eintragen.

	<i>trifft zu</i>	<i>trifft nicht zu</i>
Es bestehen Schmerzen im Bauch.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Die Schmerzen sind		
brennend.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
krampfartig.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
begleitet von Durchfall.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Der Bauch ist		
stark gebläht.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Der Verlauf der Beschwerden ist/war episodisch.	<input type="checkbox"/> <b>1</b>	<input type="checkbox"/>
Die beschwerdefreien Intervalle sind mit der Zeit immer kürzer geworden.	<input type="checkbox"/> <b>1</b>	<input type="checkbox"/>
Es tritt episodisch Übelkeit auf.	<input type="checkbox"/> <b>1</b>	<input type="checkbox"/>
<i>die auf eine Therapie mit 5-HT<sub>3</sub>-Antagonisten und/oder H<sub>1</sub>-Antihistaminika prompt anspricht.</i>	<input type="checkbox"/> <b>1</b>	<input type="checkbox"/>
Episodisch, anfallsartig treten brennende und/oder erstickende Schmerzen im Brustraum auf, die mitunter lebensbedrohlich erscheinen. Mein Arzt konnte im EKG keinen auffälligen Befund erkennen.	<input type="checkbox"/> <b>1</b>	<input type="checkbox"/>
Schmerzen, die auf Schmerzmittel nicht ansprechen, und/oder Fehlgefühle (Kribbeln, Taubheitsgefühl, und ähnliches) treten episodisch oder anhaltend auf.	<input type="checkbox"/> <b>1</b>	<input type="checkbox"/>
Bei mir treten immer wieder oder dauerhaft Schmerzen in der Harnblase und/oder im Beckenbereich auf, begleitet von quälendem Harndrang und/oder Blut im Urin. Bakterien waren im Urin nicht nachweisbar.	<input type="checkbox"/> <b>1</b>	<input type="checkbox"/>
<i>In der Ösophago-Gastro-Duodenoskopie bzw. den zugehörigen Biopsien waren zu sehen</i>		
<i>kein pathologischer Befund.</i>	<input type="checkbox"/> <b>0</b>	<input type="checkbox"/>
<i>oder</i>		
<i>geringe Entzündungszeichen.</i>	<input type="checkbox"/> <b>1</b>	<input type="checkbox"/>
<i>oder</i>		

	<i>Helicobacter pylori- und NSAR-negative Erosionen und/oder Ulcera.</i>	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/>
oder	<i>Mastzellnester und/oder spindelförmige Mastzellen und/oder CD25-positive Mastzellen</i>	<input type="checkbox"/> 10	<input type="checkbox"/>
oder	<i>fokale und/oder disseminierte dichte Infiltrate von morphologisch unauffälligen Mastzellen</i>	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/>
<i>In der Koloskopie bzw. den zugehörigen Biopsien waren zu sehen</i>	<i>kein pathologischer Befund.</i>	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/>
oder	<i>geringe Entzündungszeichen</i>	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/>
oder	<i>Melanositis coli bei gesichert fehlendem Anthrachinonabusus</i>	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/>
oder	<i>Mastzellnester und/oder spindelförmige Mastzellen und/oder CD25-positive Mastzellen</i>	<input type="checkbox"/> 10	<input type="checkbox"/>
oder	<i>fokale und/oder disseminierte dichte Infiltrate von morphologisch unauffälligen Mastzellen</i>	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/>

Bei mir wurde in der Vergangenheit eine Bauchspiegelung und/oder eine Bauchoperation durchgeführt. In diesem Zusammenhang berichtete mir der Operateur, dass er zahlreiche Verwachsungsstränge im Bauch gesehen hätte.

1

Während der Krankheitsphasen besteht im Analsbereich Juckreiz.

1

Bei mir kommt es anfallsweise

zu Herzrasen	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/>
zu einer Rötung der Haut, vor allem am Oberkörper und im Gesicht (Flush)	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/>
zu Hitzewallungen	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/>
zum Abfall des Blutdrucks mit Schwindel und/oder Bewußtseinsverlust	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
und/oder zu einer vorübergehenden Blutdrucksteigerung	} 2	<input type="checkbox"/>

Bei mir besteht bereits bei alltäglichen Verrichtungen eine ausgeprägte körperlicher Schwäche und Erschöpfbarkeit.  1

Manchmal treten Anfälle einer bleiernen Müdigkeit auf, so dass mir die Augen zwanghaft zufallen.  1

Es gibt Phasen der Erkrankung, in denen es bei mir zu einer Gewichtsabnahme kam/kommt.  1

Körpergewicht kg

Körpergröße cm

Bei mir können durch folgende Maßnahmen Beschwerden oder eine Verschlimmerung von bestehenden Beschwerden provoziert werden:

Körperliche Anstrengung  0

Hitze  0

Kälte  0

Stress  0

Alkoholgenuß  0

Schlafentzug, d.h. wenn ich mehr als 24 Stunden wach gewesen bin  1

Hungerphase, d.h. wenn ich den ganzen Tag nicht dazu gekommen bin, etwas zu essen  1

Verzehr histaminhaltiger Lebensmittel (wie Rotwein, Käse, Thunfisch)  1

Bei mir besteht eine Neigung zu ungewöhnlichem Nachbluten (bei Frauen auch eine verstärkte Monatsblutung) oder zur Bildung von Blutergüssen nach geringfügigen Verletzungen.  1

*Während der Krankheitsphasen war mindestens einmal eine geringgradige Hyperbilirubinämie (bis ca. 2,5 mg%) und/oder*

*Erhöhung der Transaminasen  $\gamma$ GT und/oder*

*GPT und/oder*

*GOT und/oder*

*Hypercholesterinämie (bei Normal- oder Untergewicht)*   
*festzustellen*

1

*bei gleichzeitiger Erhöhung der Transaminase GOT auf mehr als das Zehnfache.*

-1

*Das Vorliegen eines M. Meulengracht oder einer anderen hereditären Hyperbilirubinämie ist molekulargenetisch gesichert (bei Hyperbilirubinämie ist diese Untersuchung unumgänglich).*

-1

*Es bestehen niedrigtitrige Autoantikörper ohne eine entsprechende Organsymptomatik.*

1

#### Mastzellmediatoren

*Die Konzentration der Tryptasen im Serum war normal.*  
*oder*

0

*war grenzwertig erhöht.*

3

oder war um mehr als das Doppelte des Normwerts erhöht.	<input type="checkbox"/> 10	<input type="checkbox"/>
Der Gehalt an N-Methylhistamin im Sammelurin war normal.	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/>
oder war grenzwertig erhöht.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/>
oder war bis zum 10-fachen des Normwerts erhöht.	<input type="checkbox"/> 5	<input type="checkbox"/>
oder war um mehr als das 10-fache des Normwerts erhöht.	<input type="checkbox"/> 10	<input type="checkbox"/>
Die Konzentration von Chromogranin A im Serum war normal.	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/>
oder war erhöht (nach Ausschluß anderen Ursprungs).	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/>
Die Konzentration von Heparin und/oder von Faktor VIII und/oder von Fibrinolyseparameter im Blut war normal.	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/>
oder war pathologisch erhöht (nach Ausschluß von Blutungserkrankungen).	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/>
<u>Sonstige auffällige Laborbefunde</u> (bitte mit Werten benennen)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

### ***Bildgebende Verfahren***

Milz   
und/oder  
Leber   
ist/sind sonografisch vergrößert.  1   
Besondere Befunde:

In der Vergangenheit wurde bei mir im Rahmen einer Knochendichtemessung eine Osteoporose bzw. Osteopenie diagnostiziert.  
und/oder  
Im Ganzkörperszintigramm fanden sich Bereiche eines gesteigerten Knochenstoffwechsels ohne erkennbare Ursache.  1

Von meinen erstgradigen Verwandten (Eltern; Geschwister und/oder Kinder ggf. ergänzen) sind/waren ebenfalls an einer Erkrankung mit gleicher oder ähnlicher Symptomatik (wie Darmbeschwerden, Nahrungsmittelunverträglichkeiten, Lungenbeschwerden, Allergien, migräneartige Kopfschmerzen, Schmerzen ohne erkennbare Ursache, Hautveränderungen, Nesselsucht, Juckreiz, Fließschnupfen, wiederkehrende Augenreizungen, Ohrgeräusche, Neigung zu blauen Flecken) erkrankt:    
Mutter:

Vater:

Bei mir treten folgen Hautveränderungen auf :

- Nesselsucht
- Schwellungen insbesondere im Gesichtsbereich (Lippe, Wangen, Augenlider)
- rotbraunen Flecken und/oder Knoten in der Haut  2
- Juckreiz mit und ohne Hauterscheinungen
- Während der Erkrankungsphase kommt es im Nasen-Lippen-Winkel, am Kinn und auf der Stirn zu Hautveränderungen, die wie ein Akne aussehen.  1
- eine deutliche Zunahme der Anzahl von punktförmig erweiterten Hautgefäßen.  1

Bei mir sind folgende allergische Erkrankungen bekannt:

Bei mir bestehen folgende Nahrungsmittelunverträglichkeiten:

Bei mir kommt es anfallsartig zu Kopfschmerzen, die auch einseitig pochend sein können.  1

Ich bemerke bei mir wiederholt Wortfindungsschwierigkeiten und/oder Konzentrationsschwierigkeiten und/oder Schlaflosigkeitsepisoden.  1

Bei mir kommt es wiederholt oder dauerhaft zu

- Ohrgeräuschen und/oder
- Augenbeschwerden (trockene Augen, juckende und gerötete Augen, brennende Augen) und/oder
- Fließschnupfen/chronisch verstopfte Nase und/oder
- zu Entzündungen der Mundschleimhaut (Aphten).  1

Bei mir kommt es anfallsartig zu folgenden Atembeschwerden:

- Räusperzwang / Reizhusten
- Gefühl der Kurzatmigkeit
- asthmaartigen Beschwerden  1

Nach Erkältungskrankheiten ist es bei mir in der Vergangenheit wiederholt anschließend zu einer zusätzlichen bakteriellen Infektion (z.B. eitrige Bronchitis, eitrige Nebenhöhlenentzündung) gekommen.  1

Ich kann den zeitlichen Beginn der jetzigen Magen- und/oder Darmbeschwerden sowie der Einschränkung des Allgemeinbefindens relativ genau angeben, weil er mit einem erinnerlichen Ereignis verknüpft war.  1

Wenn ja, wann und welches/welche Ereignis/se ?

Zur Zeit nehme ich folgende Medikamente regelmäßig oder bei Bedarf ein (bitte auflisten):

## Auswertung

Die im Anhang aufgeführten Differentialdiagnosen sollten ausgeschlossen sein. Zur Auswertung der Checkliste sind die rechts neben den jeweiligen Kästchen notierten Zahlenwerte zu addieren. Die kursiv gedruckten Untersuchungen müssen für eine Diagnosestellung nicht zwingend durchgeführt worden sein. Die betreffenden Punkte können bei fehlendem Befund übersprungen werden. Die Durchführung der anderen Untersuchungen ist für eine zuverlässige Diagnosestellung unabdingbar. Liegt der Summenwert über 8 aber unter 14 Punkten, ist eine pathologische Aktivierung von Mastzellen als Beschwerdenursache zu vermuten. Bei einem Summenwert von 14 und mehr Punkten kann die Diagnose **Mastzellmediatorsyndrom** als klinisch gesichert angesehen werden.

**Summe der Punkte:**

**Diagnose: Mastzellmediatorsyndrom**

**Erkrankungen, die verschiedene Symptome verursachen können, die auch bei einem Mastzellmediatorsyndrom auftreten und die daher entsprechend berücksichtigt werden müssen (in Klammern Strategien zum Auschluss der Erkrankung). Nicht bestehende Erkrankungen ausstreichen.**

### Endokrine Erkrankungen

Diabetes mellitus (Laborwertbestimmung)  
 Porphyrie (Laborwertbestimmung)  
 Hereditäre Hyperbilirubinämien (Laborwertbestimmung)  
 Schilddrüsenerkrankungen (Laborwertbestimmung)  
 Morbus Fabry (klinisches Bild, molekulargenetische Untersuchung)

### Gastrointestinale Erkrankungen

Helicobacter-positive Gastritis (Gastroskopie, Gewebeuntersuchung)  
 Infektiöse Enteritis (Stuhluntersuchung)  
 Parasitosen (Stuhluntersuchung)  
 Chronisch entzündliche Darmerkrankungen (Endoskopie, Gewebeuntersuchung)  
 Primäre Zöliakie (Laborwertbestimmung, Gewebeuntersuchung)  
 Laktose- oder Fruktoseintoleranz (Belastungstest)  
 Mikroskopische Colitiden (Endoskopie, Gewebeuntersuchung)  
 Amyloidose (Endoskopie, Gewebeuntersuchung)  
 Briden, Volvulus u. ä. (Anamnese, bildgebende Untersuchungen)  
 Hepatitis (Laborwertbestimmung)  
 Cholecystolithiasis (bildgebende Untersuchungen)

### Immunologische / neoplastische Erkrankungen

Carcinoidtumor (Laborwertbestimmung)  
 Phäochromozytom (Laborwertbestimmung)  
 Pankreatische endokrine Tumoren [Gastrinom, Insulinom, Glukagonom, Somatostatinom, VIPom] (Laborwertbestimmung)  
 Primäre gastrointestinale Allergien (Anamnese)  
 Hypereosinophiles Syndrom (Laborwertbestimmung)  
 Hereditäres Angioödem (Anamnese, Laborwertbestimmung)  
 Vaskulitis (klinisches Bild, Laborwertbestimmung)  
 Intestinale Lymphome (bildgebende Untersuchungen)