

Mastocytos, vuxenvistelse

Dokumentation nr 633



ÅGRENSKA

FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser
© Ågrenska 2021 | agrenska.se

Mastocytos, vuxenperspektivet

Ågrenska är ett nationellt kompetenscentrum för sällsynta diagnoser och en unik mötesplats för barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar, deras familjer och professionella. Det är beläget på Lilla Amundön söder om Göteborg.

Ågrenska är en idéburen organisation som bedriver flera olika verksamheter, såsom familje- och vuxenvistelser, korttids- och sommarverksamhet, personlig assistans samt kurser, utbildningar och konferenser. Ågrenska driver också Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd som ansvarar för att ta fram och kvalitetssäkra informationstexter till Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd och sprida information om dessa.

”

Varje år arrangerar Ågrenska drygt tjugo vistelser för familjer och sex vistelser för vuxna med sällsynta diagnoser.

Under tre dagar får deltagarna kunskap, möjlighet att utbyta erfarenheter och träffar andra i liknande situation.

Programmet innehåller föreläsningar och diskussioner kring aktuella medicinska rön, psykosociala aspekter samt det stöd samhället kan erbjuda. Vuxenvistelsen för mastocytos genomfördes via live-streaming.

”

Denna dokumentation bygger på föreläsningarna i samband med familjevistelsen och är skriven av Sara Lesslie, redaktör vid Ågrenska. Innan informationen blir tillgänglig för allmänheten har varje föreläsare faktagranskat texten. För att illustrera hur det kan vara att leva med mastocytos berättar en av deltagarna om sina erfarenheter. Personen i intervjun har i verkligheten ett annat namn.

Dokumentationerna publiceras även på Ågrenskas webbplats, där de kan laddas ner i pdf-format: agrenska.se

Föreläsare som har bidragit till innehållet i denna dokumentation

Mattias Mattson, överläkare på Hematologmottagningen vid Akademiska sjukhuset i Uppsala.

Marie Bendix, överläkare på Psykiatri sydväst vid Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm.

Kerstin Hamberg Levedahl, koordinator och doktorand på Hematologmottagningen vid Akademiska sjukhuset i Uppsala.

Emma Juslin, dietist på Sykehuset Innlandet i Lillehammer, Norge.

Medverkande från Mun-H center

Anna Nielsen Magnéli, tandhygienist

Åsa Mårtensson, tandläkare

Medverkande från Ågrenska

AnnCatrin Röjvik, senior rådgivare.

Louise Jeltin, koordinator och assistanssamordnare.

Sara Lesslie, redaktör för dokumentationen.

Här når du oss

Adress	Ågrenska, Box 2058, 436 02 Hovås
Telefon	031-750 91 00
E-post	agrenska@agrenska.se

Innehåll

Medicinsk bakgrund om systemisk mastocytos	5
Frågor till Mattias Mattson:	10
Camilla är 54 år och har mastocytos	12
Psykisk ohälsa vid mastocytos	13
Frågor till Marie Bendix:	17
Livskvalitet vid mastocytos	18
Fråga till Kerstin Hamberg Levedahl:	20
Camilla önskar en fungerande vardag	20
Kost vid mastocytos	22
Frågor till Emma Juslin:	26
Munhälsa	27
Frågor till Anna Nielsen Magnéli och Åsa Mårtensson:	28
Stöd i samhället	29
Fråga till Louise Jeltin:	32
Riksförbundet Sällsynta diagnoser	33
Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd	34

Medicinsk bakgrund om systemisk mastocytos

– Systemisk mastocytos är en sjukdom som orsakas av att onormala mastceller ansamlas i olika organ. De har en förkärlek för hud, mage-tarm och lunga, varför många av symtomen kommer därifrån. Det säger Mattias Mattson som är hematolog vid Akademiska sjukhuset i Uppsala.

Mastcellen är en vit blodkropp som är en viktig del av kroppens immunförsvar och ska skydda oss mot bakterier och parasiter. Blodkropparna bildas i benmärgen, där finns ursprunget till alla blodceller. Sedan cirkulerar blodet runt i kroppens olika organ.

– Vi finner främst mastcellerna i hud, mage-tarm och luftvägar. Det är en del av deras normala funktion. De ska finnas där och angripa skadliga inkräktare, säger Mattias Mattsson.

Mastcellen är fylld av små blåsor som innehåller 40–50 olika ämnen som kan utlösa inflammation. Dess uppgift är att bekämpa inkräktare. Man har länge känt till mastcellens roll vid allergiska reaktioner. Vid mastocytos reagerar den på liknande sätt nämligen genom att det sker en så kallad mediatorfrisättningsreaktion med frisättning av retande substanser. Det kan vara en lokal reaktion i huden, en reaktion på till exempel temperaturväxlingar eller mekanisk retning. Det kan också leda till en systemreaktion med mer allmänna symtom.

– Mastcellen släpper då ut ämnen som med blodströmmen påverkar hela kroppen. Det kan leda till hjärtklappning, flush eller ångestkänsla, säger Mattias Mattsson.

En sjuk mastcell kan även läcka ut små mängder retande ämnen hela tiden.

Orsak

Systemisk mastocytos orsakas av en ansamling av onormala mastceller i olika organ. Detta skiljer sig från isolerad kutan mastocytos (hudmastocytos) då mastceller enbart ansamlas i huden. Kutan mastocytos visar sig som rikligt med brunröda upphöjda fläckar, så kallad urticaria pigmentosa eller den nya benämningen makulopapulös kutan mastocytos (MPCM). Mer än 90 procent av vuxna med mastocytos i huden har vid utredning systemisk mastocytos.

90 procent av alla fall av mastocytos beror på en mutation i en gen som heter *KIT*. Genen tar emot signaler och berättar för mastcellen vad den ska göra. Om *KIT*-genen är muterad blir den defekt och

skickar felaktiga signaler till mastcellen som i sin tur förökar sig och fungerar felaktigt.

Mutationen finns sannolikt i stamcellen, alltså där mastcellen bildas. Det uppstår hela tiden fel och mutationer i cellerna i benmärgen som i de flesta fall sorteras bort. I vissa fall förökas de dock istället. *KIT*-mutationen är en förvärvad mutation som man alltså inte är född med. Den finns bara i blodcellerna och nedärvs alltså inte till nästa generation.

– Det finns beskrivningar av enstaka familjer där flera har mastocytos, men det är extremt ovanligt, säger Mattias Mattsson.

Vid en *KIT*-mutationsanalys kan man med blod- och/eller benmärgsprov undersöka om det finns en mutation.

Symtom

Mastocytos kan ge ett brett spektrum av symtom då det finns två typer av sjukdomen. Vid aggressiv systemisk mastocytos kan mastcellerna ge upphov till direkt vävnadsinfiltration och sätta sig i organen och skada vävnaden. Det vanligaste är dock indolent mastocytos, som är en mindre allvarlig typ. Då släpper mastcellerna ut mediatorsubstanser, vilket leder till olika och varierande symtom. Mattias Mattsson poängterar att alla besvär inte behöver bero på sjukdomen och det är viktigt att också utreda andra orsaker.

Exempel på vanliga symtom:

- **Mage-tarm.** Diarré, magkramper, kräkningar, viktnedgång.
- **Hud.** Hudförändringar, svullnad, klåda, värmekänsla, flush.
- **Neuropsykiatri.** Hjärndimma, koncentrationssvårigheter, oroskänsla.
- **Allergi.** Allergiliknande reaktioner, anafylaxi.
- **Skelett.** Minskad bentäthet, benskörhet, skelettsmärta, ledvärk och muskelvärk.
- **Blod- och lymfsystem.** Låga blodvärden (ovanligt).

Symtom vid allvarligare former av sjukdomen som aggressiv systemisk mastocytos och mastcellsleukemi kan vara dåliga blodvärden, malabsorption (att tarmen inte tar upp näringsämnen) och lever- och mjältförstoring.

– När en person med mastocytos får en attack kan det se ut precis som en allergisk reaktion därför att cellen reagerar på samma sätt. Den släpper ut de här ämnena som retar, säger Mattias Mattsson.

Utredning

Misstanke om mastocytos kan uppkomma vid upprepade anafylaktiska reaktioner utan utlösande orsak (alltså inte allergi) eller på grund av insektsbett, läkemedel eller födoämnen. Alla med

påvisad kutan mastocytos bör också utredas för att utesluta systemisk sjukdom.

Det finns en mängd symtom där utredning av annan sjukdom inte har gett någon förklaring och då kan mastocytos misstänkas, till exempel tidig eller uttalad osteoporos eller osteoskleros, hjärtklappning, flushsymtom, besvärande mag-tarmsymtom eller vasovagala svimningsattacker.

Vid utredning analyserar man *basalt s-tryptas* i blodet, vilket är ett ämne som specifikt utsöndras från mastcellen. Provet bör tas vid upprepade tillfällen. Vid utvidgad utredning genomförs också benmärgsprov och en *KIT*-mutationsanalys i både blod och benmärg, och i vissa fall genomförs vävnadsbiopsi från något annat organ. Mastocytos är en kriteriediagnos, det finns alltså tydliga kriterier för vad som är systemisk mastocytos.

– Huvudkriteriet för mastocytos är att det ska finnas flera ansamlingar av mastceller i benmärgen med över 15 stycken mastceller.

Mastcellerna kan också ha ett avvikande utseende (spolformade), vilket är ett av underkriterierna. De övriga underkriterierna är påvisad *KIT*-mutation, förhöjt basalt tryptas i blodet samt att mastcellerna har en påvisad avvikande ytstruktur, säger Mattias Mattsson.

De allra flesta (över 90 procent) har en indolent mastocytos vilket innebär att organen inte blir skadade av reaktionerna. De få fall av aggressiv systemisk mastocytos och mastcellsleukemi som förekommer är allvarliga och kräver en annan behandling.

Behandling

Det är bra om behandlingen utgår ifrån ett multidisciplinärt omhändertagande. Det bör involvera allergolog, endokrinolog, hematolog, dermatolog, dietist, psykiatriker, genetiker med flera.

En viktig del av behandlingen handlar om information. Om det är möjligt att eliminera utlösande orsaker till mediatorfrisättning är det ofta en viktigare del av behandlingen än läkemedel. Det kan också hjälpa att anpassa kosten, undvika stress och att vara försiktig med temperaturväxlingar. Det är också viktigt att undvika infektioner genom att vaccinera sig.

Den stora majoriteten behöver även symtomlindring i form av läkemedel som hämmar effekten av mediatorsubstanser, oftast läkemedel som också används för att behandla allergier (till exempel antihistaminer). Ett fåtal personer med aggressiv mastocytos kan behandlas med cytoreduktion. Det innebär en behandling för att försöka minska mängden mastceller, men det är en behandling som

är förknippad med fler biverkningar. Enstaka personer kan behöva genomgå stamcellstransplantation för att bli botade.

– Det märkliga med den här sjukdomen är att de med indolent mastocytos ofta har många fler mediatorsymtom. De med allvarigare former har ofta färre symtom av mediatorsubstanser, men istället organpåverkan av svårare grad, säger Mattias Mattsson.

Läkemedelsbehandling

Det finns olika typer av läkemedel. De vanligaste vid behandling av mastocytos är mediciner som lindrar mediatorsymtomen. De minskar inte mängden mastceller, men de blockerar effekten av det som släpps ut från cellen.

Mediatorsymtomsbehandling

- **Antihistaminer 1 (H1-receptorblockerare), tabletter**
Läkemedel som används vid allergier. Ofta krävs högre doser än vad som är vanligt vid allergi. Exempel: *Loratadin*, *Desloratadin*, *Cetirizin*.
- **Antihistaminer 2 (H2-receptorblockerare), tabletter**
Användes tidigare mot magsår. Exempel: *Famotidin (Pepcid)*.
- **Natriumkromoglikat, flytande mixtur**
Vid mag-tarmsymtom. Verkar lokalt. Är eventuellt mastcellsstabiliserande. Exempel: *Lomudal GI*.
- **Leukotrienhämmare**
Allergimedisin som hämmar ämnen som leder till inflammation. Exempel: *Montelukast*.
- **Anti-IgE-antikropp, injektion**
Antikroppar som används vid svåra allergier. Exempel: *Omalizumab (Xolair)*.
- **Protonpumpshämmare**
Magsårsmedicin. Används vid magbesvär. Exempel: *Omeprazol*.

Osteoporos

Vid behandling av benskörhet (osteoporos) ges i första hand kalk och D-vitamin i tablettform. I andra hand kan man ge bisfosfonater i form av dropp. Exempel: *Zometa*, *Aclasta*. I tredje hand kan man ge en injektion av en antikropp som förhindrar bennedbrytning (*Denosumab*).

Hud

Ljusbehandling.

– Här skulle vi behöva mycket bättre behandlingar. Det är viktigt att vara försiktig vid ljusbehandling då data från Sverige och Danmark

tyder på en ökad risk för melanom (hudcancer) vid mastocytos, säger Mattias Mattsson.

Psykologisk behandling

Symtom kan till exempel behöva behandlas med antidepressiva läkemedel såsom SSRI.

Anafylaxi

Vid risk för anafylaxier som kan vara livshotande är det viktigt att bära med sig en adrenalin autoinjektor. Exempel: *Epipen*, *Jext*, *Emerade*. Majoriteten har autoinjektor.

– Den akuta reaktionen behandlar man med adrenalin och för att inte få tillbaka reaktionen tar man kortison.

Mastcellsreduktion

Behandling för att minska mängden mastceller görs nästan enbart vid allvarlig systemisk mastocytos, men man kan även behandla enstaka fall av indolent mastocytos med *Interferon* för att lindra svåra anafylaxier. Det finns risk för svåra biverkningar såsom påverkan på blod- och levervärden.

En behandling som kan vara något för framtiden är *tyrosinkinashämmare (TKI)*. Dessa läkemedel gör det möjligt att stänga av signalen som gör mastcellen dysfunktionell. *Imatinib* har inte effekt vid *KIT*-mutation utan fungerar bara vid en annan typ av mutation som är mycket sällsynt vid mastocytos. Det pågår en fas 2 studie om *Avapritinib*.

– Vi vill veta om Avapritinib kan ge färre symtom. Jag har en stor förhoppning om att det ska bli ett tillgängligt preparat även för de med indolent mastocytos, säger Mattias Mattsson.

Vid aggressiv mastocytos finns en godkänd TKI som heter midostaurin (Rydapt). Detta preparat är dock inte godkänt för användning vid indolent sjukdom. Aggressiv systemisk mastocytos kan behandlas med cytostatika (cellgifter) eller i sista hand stamcellstransplantation, dock med risk för svåra biverkningar.

– Det finns många behandlingsalternativ vid mastocytos men det finns också stora luckor. De med många hudsymtom där det inte räcker med antimediatorbehandling skulle behöva fler alternativ, säger Mattias Mattsson.

Prognos – hur går det för patienter med mastocytos?

I en studie från 2009 har man följt patienter med systemisk mastocytos under 30 år i USA. Resultatet visar att det inte finns några skillnader i livslängd mellan de med indolent mastocytos och friska

personer. Däremot har de med aggressiv mastocytos en betydligt kortare livslängd.

– Därför finns det skäl att ge de med aggressiv sjukdom en kraftfull behandling för att öka överlevnaden. Eftersom biverkningarna av behandlingarna kan vara svåra är det dock alltid en avvägning, säger Mattias Mattsson.

Informationskällor – var kan jag få mer information?

Det finns ett svenskt vårdprogram för systemisk mastocytos vilket håller på att uppdateras och finns att läsa på sfhem.se/riktlinjer.

Bra webbsidor för mer information

- Akademiska.se.
- Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd.

Frågor till Mattias Mattson:

Är alla mastceller sjuka?

– Nej, man har även normala mastceller vid systemisk mastocytos. Det är en grupp som är sjuka, de blir för många och fungerar inte som de ska.

Hur kommer det sig att man kan kontrollera om *KIT*-mutationen finns med PCR-prov i blod?

– Proven är så otroligt känsliga och därför hittar man cellerna i blodet trots att de är så få.

Kan det finnas andra mutationer än de i genen *KIT* som man inte har screenat för?

– Ja det skulle kunna vara så. Det kan förklara varför symtomen skiljer sig så mycket åt.

Har jag haft mutationen sedan födseln?

– Detta är en förvärvad mutation som man alltså inte är född med. Den finns bara i blodcellerna och nedärvs inte. Det finns beskrivningar av enstaka familjer där flera har mastocytos, men det är extremt ovanligt. Vi vet inte varför man får mutationen.

Kan indolent systemisk mastocytos utvecklas till en aggressiv form?

– Det är en extremt liten risk att den skulle bli aggressiv. De flesta med aggressiv sjukdom har det vid diagnostillfället.

Hänger hypothyreos och mastocytos ihop?

– Sannolikt inte, det finns inget som tyder på det.

Jag kissar mycket, är det ett symptom du hört talas om?

– Detta är inget symptom jag känner igen, men det kan bero på att vi inte har frågat om det. I första hand bör en urolog eller gynekolog utreda om det kan bero på något annat. Hittar man inget kan det finnas skäl att göra en biopsi för att se om det finns många mastceller i urinvägarnas slemhinnor.

Finns det någon koppling till andra autoimmuna sjukdomar?

– Det pågår projekt där man letar efter kopplingar. Mastcellerna är en del av immunförsvaret, idag vet vi inget om någon koppling men den kan finnas där.

Är mastocytos en typ av cancer?

– En cancer är en elakartad sjukdom som utgår från en cell, det är en klonal sjukdom. Systemisk mastocytos är också en klonal blodsjukdom. Den utgår från en cell, men den är inte elakartad i de flesta fall (indolent mastocytos). Mastocytos räknas ändå till tumörsjukdomarna. Även patienter med indolent systemisk mastocytos anmäls till cancerregistret eftersom det är en form av godartad tumörsjukdom.

Kan man förvärra mastocytosen genom träning?

– Nej, man förvärrar inte sjukdomen genom att få mediatorfrisättning men man mår temporärt sämre. Man bör inte sluta träna, tvärtom är fysisk träning är viktigt. Om man utlöser en lättare reaktion som flush är det inte farligt. Däremot bör man undvika att utsätta sig för sådant som kan utlösa en allvarlig anafylaxi. I vissa fall vet ju patienten vad som utlöst detta och kan försöka undvika det.

Är inte reumatolog en bra profession i behandlingen?

– De flesta med mastocytos har inte en reumatisk sjukdom. Däremot kan smärtspecialister vara en viktig person i behandlingen.

Är det fler kvinnor än män som har mastocytos?

– Jag tror att män söker sig mindre till patientgrupper men det tycks också vara fler kvinnor än män som får mastocytos, åtminstone enligt våra data.

Camilla är 54 år och har mastocytos

Camilla bor i villa, har två tonårsbarn, ett bonusbarn och en egen häst. Hästar har varit ett intresse hela livet.

– Det är en friskfaktor i mitt liv. När jag började må dåligt märkte jag att jag var smärtfri när jag red. Då glömde jag bort det onda och kunde fokusera på något annat.

När Camilla ser tillbaka tror hon sig ha haft mastocytos i större delen av sitt liv, men det är något hon först nu har börjat reflektera över. Hon hade många luftvägssymtom och öroninflammationer som barn och fick gå på täta penicillinkurer. För sjutton år sedan blev Camilla gravid med sitt andra barn. För de flesta försvinner gravidåkommorna efter förlossningen, men för Camilla blev det bara värre.

– Jag mår dåligt redan under graviditeten. Först höll jag på att få havandeskapsförgiftning och när bebisen väl var ute kändes det som att något gick sönder i kroppen. Det var som att kroppen fullständigt slog bakut. Under ett halvår var jag inlagd 14 gånger på sjukhus och vågade bara äta baguette och dricka näringsdryck, säger Camilla.

Det blev en lång resa till diagnos. Camilla fick värk i leder, klåda och reagerade på olika livsmedel. Reaktionen liknade allergiska besvär, med efterföljande svåra diarréer. Hon remitterades fram och tillbaka mellan olika instanser. Hon utreddes för allergier och reumatism. Någon läkare föreslog svamp, för då har man klåda.

– Från början förstod jag ingenting. Sen insåg jag att jag hade allergiska symtom, men inga allergier.

På reumatologen fick Camilla testa olika läkemedel och det blev ännu värre. Hon fick antiinflammatoriska mediciner som hon sedan reagerade på. Till slut tog hon saken i egna händer.

– Då började jag googla själv och hittade ganska snart fram till att systemisk mastocytos kunde vara en möjlig förklaring. Dock kändes det osannolikt att jag skulle ha fått en så pass sällsynt diagnos att jag la det åt sidan, säger Camilla.

Efter nästan sju års sökande fick Camilla till slut sin läkare, som var allergolog, att ta ett blodprov som visade den genetiska mutationen, den sista pusselbiten till diagnosen – indolent systemisk mastocytos. Det var en stor lättnad för Camilla.

– Äntligen! Många med mig upplever att symtomen debuterade vid en viss tid, men jag vet nu att jag har haft detta under större delen av livet.

Psykisk ohälsa vid mastocytos

– Det går inte att dela på hjärnan och kroppen. De hör alltid ihop och är en och samma enhet. Det blir tydligt också vid mastocytos. Det säger Marie Bendix som är överläkare i psykiatri vid Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm.

Marie Bendix berättar att man inte vet varför vissa drabbas av psykisk sjukdom. Orsaken kan ofta vara en blandning av sociala, psykologiska och biologiska faktorer. Det kan till exempel handla om arbetslöshet, relationer, svår stress, kris och uppväxt eller effekter av läkemedel. Psykisk ohälsa är också till vissa delar genetiskt och psykiska symtom kan uppstå relaterat till kroppsliga förändringar, som till exempel vid en inflammation.

– Gener samt sociala och psykologiska faktorer påverkar. Psykiska sjukdomar är multifaktoriella och det finns ofta många bakomliggande orsaker, säger Marie Bendix.

Psykiska sjukdomar och mastocytos

Personer med svåra kroniska sjukdomar löper ofta större risk att dessutom drabbas av psykisk sjukdom. Det kan bero på psykologiska faktorer som en reaktion på svår sjukdom, att det har varit en lång väg till diagnos och att utredningsprocessen kan vara svår och lång. Det kan också bero på biologiska faktorer som hör ihop med sjukdomen. En del möts av oförståelse både privat och i vården.

– Det är vanligt med psykiska reaktioner när man får besked om en kronisk sjukdom. Många drabbas också av oro och ångest för följder av sjukdomen, säger Marie Bendix.

Psykiska symtom kan också uttryckas kroppsligt och vara svåra att skilja från fysiska symtom. Det kan handla om plötslig hjärtklappning, svårigheter att andas, svettningar, bröstsmärtor, yrsel och illamående. Symtomen är uttryck för hjärnans reaktion på stress och belastning. Den reagerar på konkret fara och alarmsystemet slår till. När det gäller mastocytos finns det ytterligare fysiska symtom att ta hänsyn till.

– Många jag träffar med mastocytos har en hög grad av stress i kroppen. För vissa som haft anafylaktiska reaktioner kan det vara svårt att skilja symtomen som man har vid ångest från de man får vid anafylaktiska reaktioner, säger Marie Bendix.

När blir det psykisk sjukdom?

De känslor man kan känna vid ångest – oro, rädsla, hjärtklappning, panikångest – är helt normalt att känna då och då. Det är när

känslorna finns där dagligen och stör funktionen som man bör söka hjälp.

En tidigare anafylaktisk reaktion kan fungera som en utlösande faktor för ångest. Det finns en rädsla för att det ska ske igen och man lägger stort fokus på att känna efter inåt i kroppen. Tolkningen av de kroppsliga symtomen spär ytterligare på stressen och olika faktorer förstärker hela tiden ångesten.

Ett fåtal studier har tittat på sambandet mellan mastocytos och psykiska sjukdomar.

– I vissa studier har man beskrivit att upp till 50 procent har depression eller ångestproblematik. Många lider också av minnes- och koncentrationssvårigheter, trötthet och huvudvärk, säger Marie Bendix.

Funktionsnedsättande symtom

Den största andelen (50–70 procent) funktionsnedsättningar kopplade till mastocytos handlar om psykologiska och neurologiska symtom. De symtom som utmärker sig med avseende på livskvalitet är fatigue eller hjärntrötthet. Uppfattningen om ens hälsa påverkas dessutom av symtom som depression, sömnbesvär och kognitiva symtom på liknande sätt som hos patienter med cancer, enligt en studie från 2020. En stor andel anser sig också ha svårigheter med social interaktion och påverkan på arbetsförmåga på grund av sin sjukdom.

Behandling av olika psykologiska tillstånd

Eftersom psykiska sjukdomar i hög grad skiljer sig åt gör även behandlingarna det.

Krisreaktion

Att reagera på kris är en normal reaktion i en svår situation, vid förlust eller förändring. En krisreaktion kan ta sig uttryck i chock, ångest, rädsla, ilska, sorg och skuld. En person i kris har svårt att ta till sig information och stänger ofta av sina känslor.

För att få hjälp: Samtal med anhöriga, kurator på vårdcentral eller via 1177.

– En krisreaktion är i sig inte en psykisk sjukdom men det är något som man kan behöva hjälp med att ta sig ur, säger Marie Bendix.

Paniksyndrom

Paniksyndrom är en ångestsjukdom som definieras som upprepade panikattacker. Attacken sker som plötslig ångest som känns i hela kroppen. Man kan få ett tryck över bröstet, ha svårt att andas och en rädsla för att dö eller få en ny attack. Vid en panikångestattack är det

svårt att själv kunna skilja symtom från allergisk reaktion, därför kan det vara till hjälp att träffa en psykolog som har kunskap om kroppsliga sjukdomar och där man tillsammans kan försöka hitta sätt att hantera ångesten.

För att få hjälp: Självhjälp via information på 1177, kognitiv beteendeterapi (KBT), läkemedel via primärvård, internetpsykiatri.se – Det är inte konstigt att man söker hjälp på en akutmottagning för att man tror att man har en hjärtattack. Kroppen säger till oss att ångesten är så pass allvarlig, säger Marie Bendix.

Hälsoångest

Hälsoångest tar sig uttryck i en stark oro som grundar sig på en rädsla för att drabbas av sjukdom. Man har hela tiden ett stort fokus på sina kroppsliga symtom och lugnande besked dämpar bara oron en kort tid.

För att få hjälp: Självhjälp och KBT via primärvården.

– Även personer som redan har en sjukdom kan få symtom relaterat till hälsoångest. Man observerar kroppen, är upptagen med besök inom vården och kan få svårt att tänka på annat än följderna av sjukdomen, säger Marie Bendix.

Generaliserat ångestsyndrom (GAD)

GAD är en ständigt malande oro som är svår att härleda till något. Man kan lida av katastroftankar, värk och magbesvär till följd av ångesten.

För att få hjälp: Självhjälp, psykoterapi och medicinering via primärvård.

Posttraumatiskt stressyndrom (PTSD)

PTSD kan man få efter en mycket svår händelse. Det är svårt att bli av med minnena från det som hänt och de återkommer i form av bilder och mardrömmar.

För att få hjälp: Psykoterapi och medicinering via primärvård och psykiatri.

Depression

Om man under minst två veckor och under större delen av dagen känner nedstämdhet, intresseförlust, ångest, sömn- och aptitstörning, koncentrations- och minnesbesvär, låg självkänsla, likgiltighet eller skuld känslor kan man lida av en depression.

För att få hjälp: Självhjälp (1177, böcker, internetpsykiatri.se), psykoterapi och läkemedelsbehandling via primärvård och psykiatri.

Adhd

För att få diagnosen adhd behöver man genomgå en neuropsykiatrisk utredning inom psykiatrin. Många med adhd har svårigheter med

uppmärksamhet och koncentration, planering, överaktivitet och impulsivitet, stresskänslighet, oro och sömnbesvär

För att få hjälp: Efter en genomgången neuropsykiatrisk utredning kan man få psykologiskt stöd och läkemedel.

Missbruk

Det är vanligt att användning av droger och alkohol ses som en väg till självhjälp, trots att det i själva verket ökar ångesten, irritabiliteten och nedstämdheten.

– Vi vet att benägenheten att ta droger eller dricka alkohol i allmänhet ökar när man har psykiska sjukdomar, säger Marie Bendix.

Utmattningssyndrom

En längre tid av stress och påfrestning kan leda till utmattningssyndrom. Det kan ge både psykiska och kroppsliga symtom som:

- trötthet, utmattning, energibrist
- irritabilitet
- oro, nedstämdhet
- svårigheter med minne, koncentration och planering
- sömnbesvär
- hjärtklappning, högt blodtryck
- värk
- hög känslighet för sinnesintryck
- magbesvär
- yrsel

För att få hjälp: Primärvård eller företagshälsovård.

Minnesbesvär

Många av de ovan beskrivna symtomen kan leda till minnesbesvär. Det är oklart om det finns ökade kognitiva besvär vid mastocytos som till exempel svårigheter med uppmärksamhet eller arbetsminne. Fatigue eller hjärndimma beskrivs i många studier som att det kan påverka koncentration och inläring. Om besvär med minnet ger stora funktionsnedsättningar i vardagen bör man söka hjälp inom primärvården som vid behov kan remittera till utredning hos bland annat en neuropsykolog.

– Nu har ni fått höra om en väldig massa olika diagnoser. Men det är viktigt med rätt diagnos för att också få rätt behandling. Det är det vi utreder inom psykiatri, säger Marie Bendix.

Karolinskas mastocytos-team i Huddinge

Marie Bendix och hennes kollegor gör tillsammans med allergolog och hematolog en preliminär studie och bedömer och behandlar

psykisk ohälsa, men tittar också på till exempel sociala faktorer hos personer med mastocytos. Studien sker i samarbete med psykiater, allergolog och hematolog. Psykiatern gör en bedömning av hur mastocytos-diagnosen och vägen dit har påverkat den psykiska hälsan och personens sociala hälsa. Om bedömningen leder till en psykiatrisk diagnos får personen behandling i samråd med allergolog och hematolog och följs upp under en längre tid.

Mellan 2009 och 2020 träffade personalen på Psykiatri Sydväst i Huddinge 14 patienter i åldrarna 25–58 år med diagnosen mastocytos. Det var något fler kvinnor än män. Personerna hade haft mastocytos-diagnos i genomsnitt i två år.

- Ungefär hälften hade tidigare haft besvär med anafylaxi.
- Nästan alla hade urticaria pigmentosa.
- Hälften hade nyligen uppkomna psykiska besvär som ångest, oro för anafylaxi, sömnproblem, depression och fatigue.
- De flesta behandlades med psykoterapi eller antidepressiva läkemedel med blandat resultat.

– Det är ganska anmärkningsvärt att så många hade nyligen uppkomna psykiska besvär, de flesta hade ångestsymtom och depression. Detta tyder på ett stort behov av teamarbete kring mastocytos, där psykiatrin är en viktig del, säger Marie Bendix.

Frågor till Marie Bendix:

Kan mastocytosen göra att adhd-medicineringen inte fungerar?

– Det har jag inte hört talas om, men det är inte ovanligt med biverkningar av adhd-medicin eller att de inte har önskad effekt. Därför måste man ibland byta preparat flera gånger för att hitta rätt. För diagnos krävs att man har haft symtom sedan barndomen. Det är oklart om nya symtom relaterat till mastocytos kan förändra adhd-symtomen eller göra att det blir svårare att behandla adhd. Det saknas forskning om det.

Finns det antidepressiva preparat som är sämre för mastocytospatienter?

– Baserat på vår kliniska erfarenhet verkar det inte finnas några skäl att undvika vissa preparat. I mindre studier har man dock sett tecken på att vissa patienter med mastocytos kan ha höga serotoninvärden och därför är vi lite försiktiga, och inför preparaten stegvis samt och observerar eventuella biverkningar.

Kan mage och tarm höra ihop med psyket?

– Allt är sammankopplat. Det är bra att börja med att lindra de psykiska symtomen för att se om det även kan ha någon effekt på tarmen att stressen sjunker. Vissa antidepressiva medel kan också verka lugnande på tarmen.

Livskvalitet vid mastocytos

– Jag har träffat 140 patienter med mastocytos. Vi som behandlare måste kunna luta oss mot reell kunskap. Därför vill jag belysa hur patientgruppen mår och vad de behöver. Det säger Kerstin Hamberg Levedahl som är kontaktsjuksköterska och doktorand vid Mastocytoscentrum på Akademiska sjukhuset.

Till hematologen på Akademiska kommer en mängd remisser och egenremisser varje år. Tanken är att hela teamet, som består av hematolog, hudläkare, dietist och mag-tarmläkare, träffar patienten under ett besök.

– Många ringer till mig från hela landet med frågor om mastocytos. Jag skulle önska att vi även hade en fysioterapeut, smärtläkare och psykiatriker kopplade till teamet, säger Kerstin Hamberg Levedahl.

Studier om mastocytos och livskvalitet

Kerstin Hamberg Levedahl har idéer om flera studier kring mastocytos. Hon skulle bland annat vilja veta mer om livskvalitet, smärta, trötthet, koncentrationssvårigheter och probiotika. Hon har samlat in data för att försöka sammanställa ett skattningsinstrument för mag- och tarmsymtom, liknande sådant som finns för personer som har colon irritabile, IBS. Vid en studie intervjuade Kerstin Hamberg Levedahl 16 personer med systemisk mastocytos om hur de mår. Resultatet är uppdelat efter fyra olika områden: samhället, fysiskt, psykiskt och socialt.

Samhället

Många erfar att vägen till diagnos har varit väldigt lång och de har upplevt en misstro inom vården. För de flesta har det haft en stor betydelse att faktiskt få en diagnos. Många har upplevt bristande kunskap om sjukdomen inom vården och att läkarna inte vågar behandla andra tillstånd med hänvisning till mastocytosen. Det finns ett stort behov av expertkunskap.

– Sjukskrivning är också ett stort problem för många.

Försäkringskassan verkar inte förstå sig på sjukdomen, säger Kerstin Hamberg Levedahl.

Fysiskt

Alla i studien har fysiska symtom som hudbesvär. För många med hudsymtom fungerar inte behandlingen och den upplevs som begränsande och stör livskvaliteten. Deltagarna beskriver också besvär från mage och tarm, trötthet, smärta, kraftiga reaktioner vid frisättning, humörpåverkan och koncentrationssvårigheter. En del upplever också en påverkan på sexualiteten.

– Det kan vara nedsatt lust eller att sexuell aktivitet kan fungera som en trigger. Detta är viktigt att känna till, säger Kerstin Hamberg Levedahl.

Flera beskriver att begränsningarna i vardagen har en stor påverkan på livskvaliteten. Man tvingas till exempel undvika olika livsmedel, alkohol, solning och fysisk träning eftersom det kan utlösa en reaktion. Utlösande faktorer är förknippat med stor oro. Många är oroliga inför vad som ska hända ifall de får anafylaxi. Kerstin Hamberg Levedahl tipsar om att vid behov alltid ha med sig en adrenalinpenna och att det finns instruktionsfilmer som i vissa fall kan lindra en sådan oro.

Psykiskt

Många med indolent mastocytos känner en oro inför framtiden och för att sjukdomen ska förvärras. Flera beskriver sjukdomen som diffus och svår att förstå, vilket leder till oro och otrygghet. Många har fått en förändrad kroppsbild, och upplever att utslagen har en stor påverkan på ens vardag. Stöd från familj och medpatienter är viktigt. – Information är också viktigt. Idag fick vi veta av Mattias Mattson att indolent mastocytos inte är ärftligt och i normalfall inte övergår i en aggressiv sjukdom, säger Kerstin Hamberg Levedahl.

Socialt

Att leva med ett sällsynt hälsotillstånd påverkar i hög grad deltagarna socialt. Få känner till sjukdomen och många upplever att de hela tiden måste förklara (och försvara) sig. Relationen till den närmaste familjen kan också påverkas av sjukdomen. Begränsningar när det handlar om att till exempel gå på restaurang eller att vara ute i solen påverkar i stor omfattning relationen till familj och vänner. Flera berättar att utslagen väcker andras uppmärksamhet på ett påfrestande sätt.

Ett tips från en av deltagarna är att använda mineralpuder för att dölja utslag på huden. De flesta innehåller naturliga ämnen som deltagaren som tipsade själv inte reagerar på.

– Jag har även hört personer berätta att de undviker platser på grund av sina utslag eller isolerar sig på grund av ständiga magproblem. Symtomen kan styra hela personens liv och detta är svårt att berätta om för närstående, säger Kerstin Hamberg Levedahl.

Tips:

Foldern Hälsosam helhet från Livsmedelsverket:

<https://www.livsmedelsverket.se/publikationer/sok-publikationer/broschyr/halsosam-helhet>

Fråga till Kerstin Hamberg Levedahl:

Känner de olika centrumen för mastocytos till alla med diagnos i Sverige?

– Det finns läkare i alla regioner som har kunskap om sjukdomen och som är med i vårt nätverk.

Camilla önskar en fungerande vardag

Idag har Camilla en mängd olika symtom. Hon mår illa och får diarré av mat, ledvärk och klåda är en del av vardagen och benskörhet hindrar henne från att arbeta fullt ut.

– Det är dock mediciner och bi- och getingstick som kan ge de riktigt farliga reaktionerna. I somras blev jag stucken av en geting och då blev jag rejält rädd men jag klarade mig bra eftersom jag alltid har med mig antihistaminer och adrenalinpennor, berättar Camilla.

Hennes familj har i hög grad påverkats av sjukdomen. När hon började få symtom var barnen små och de kände tidigt en stor oro. Camillas man arbetade mycket utomlands och barnen lärde sig snabbt vad hon reagerade på.

– Det blev ofta lite tumultartat för barnen. Det var snabba beslut och barnen fick sova hos en granne ibland när jag behövde åka till sjukhus. Situationen gjorde oss alla extra känsliga och när min mastocytos debuterade var det en våldsamt stress, säger Camilla.

Släkt och vänner runt kärnfamiljen försvann. Flera i den närmsta kretsen kunde inte ta till sig eller förstå Camillas diagnos.

– Många har reagerat med att jag har överdrivit och varit löjlig. För mig blev det ofta en stor besvikelse när ingen förstod att det var så mycket jag inte kunde äta. Till slut gick det inte att komma på middag och då försvann mycket socialt.

Camilla var hemma länge med barnen när de var små och det var under den perioden som sjukdomen debuterade. Hon upplever att hon hamnade mellan stolarna utan hjälp eller stöd från samhället eftersom hon hade varit borta från arbetsmarknaden för länge. Hon valde att omskola sig till undersköterska för att lättare kunna arbeta deltid. Efter ett par års arbete inom slutenvården upptäcktes benskörheten och ryggsmärtorna blev för kraftiga.

– Då kände jag att det här kommer inte att fungera och sa upp mig.

Idag arbetar Camilla på ett kontor med förstående kollegor och med möjlighet att själv styra över arbetstid och tempo. Hon berättar att hon har upplevt det som att ett stort ansvar ligger på henne som patient. När hon fick diagnosen fick hon själv ta reda på att hon borde vårdas hos en hematolog istället för en allergolog och skickade en egenremiss. Hon läste sig till att skelettet hos en person med systemisk mastocytos bör undersökas. När hon påkallade det upptäcktes benskörheten.

– Det vore underbart att slippa känna sig så sällsynt. Många är rädda för att behandla mig trots att jag själv har koll på vad som utlöser reaktioner, säger Camilla.

Hon önskar ett tydligare team runt sig med ett mer multidisciplinärt omhändertagande.

– Framför allt skulle jag vilja slippa oroa mig för att inte själv tappa greppet för då är det ingen som har koll på mig. Min läkare frågar alltid hur jag mår, men när jag svarar att det är dåligt kan hon inte göra något åt det.

För Camilla handlar det om rätten till ett normalt fungerande liv trots sjukdomen. Hon säger att hon har tur som har en förstående familj och en man som kan hjälpa till med försörjningen.

– Budskapet från vården är att det är så olika för olika personer, men många jag känner med mastocytos har den här utbredda smärtan. För mig handlar det inte bara om pengar utan jag behöver få hjälp så att jag kan arbeta och få en fungerande vardag, säger Camilla.

Kost vid mastocytos

– Kost och mastocytos är nära sammankopplat, men för mycket av den information som finns på nätet finns det inget vetenskapligt stöd. Det är viktigt med källkritik så att man inte i onödan får ett väldigt begränsat ätande.

Det säger Emma Juslin som är dietist och arbetar på Sykehuset Innlandet i Lillehammer, Norge.

Alla med systemisk mastocytos har inte symtom som kan relateras till matvanor, men en del kan få symtomlindring av förändringar i kosten. För de flesta kan det hjälpa att undvika relevanta *triggers*, utlösande faktorer. Det är en viktig omställning som kan förhindra systemisk mediatorfrisättning.

– Det finns dock en stor variation mellan enskilda personer när det gäller utlösande faktorer. Därför finns det inga allmänna råd om att undvika alla potentiella triggers, säger Emma Juslin.

Kostbehandling

Det finns ingen specifik kost för systemisk mastocytos, men för en del kan det hjälpa att följa vissa riktlinjer. Målet med en kostbehandling är att ha en så normal och varierad kost som möjligt. Det innebär att undvika så lite som möjligt och att inte undvika något i onödan.

– Att undvika viss mat kan leda till stress vilket i sig kan orsaka symtom, säger Emma Juslin.

Det är viktigt för personer med mastocytos att eventuella allergier utreds om man misstänker att man är allergisk eller överkänslig mot något.

– Viss mat verkar vara symtomframkallande för en del, det gäller särskilt livsmedel som innehåller biogena aminer. Histaminfrisättande livsmedel kan vara utlösande för en del personer. Det är väldigt individuellt och det gäller att försöka hålla koll på sina egna triggers, säger Emma Juslin.

Exempel på potentiella triggers

- Alkohol.
- Mat med högt innehåll av biogena aminer.
- Vissa färgämnen, tillsatsämnen och kryddor.
- Insektsbett.
- Stress
- Fysisk ansträngning.
- Vissa läkemedel.

Biogena aminer

Biogena aminer finns naturligt i många livsmedel. De bildas genom en fermenteringsprocess: ju mer protein ett livsmedel innehåller, desto fler biogena aminer. De finns till exempel i olika typer av kött och mat som har lagrats länge. De biogena aminerna delas in i monoaminer och bland dem är det framförallt livsmedel som innehåller mycket histamin och tyramin som orsakar överkänslighetsreaktioner. Det är svårt att undvika histaminer helt, liksom att det är svårt att fastslå hur mycket ett visst livsmedel innehåller. Generellt finns det högre halter av histamin i livsmedel som är lagrade, och ju färskare och mer nylagad maten är, desto mindre risk för högt histamininnehåll.

– Tonfisk innehåller mycket histamin och det kan leda till förgiftning även om man normalt sett inte är känslig mot histaminer. Alla har en toleransnivå, kommer man över den får man en reaktion, säger Emma Juslin.

Produkter som är histaminrika och som kan vara bra att undvika:

- Lagrade ostar.
- Fermenterat kött.
- Rökt och konserverad fisk.
- Fermenterade sojaprodukter.
- Surkål och jästextrakt.

– Histamin fortsätter att bildas både i rumstemperatur och i kylen så det kan vara ett bra tips att frysa in mat som blir över för att stoppa processen, säger Emma Juslin.

Vad är en normal kost?

Med undantag för eventuell individanpassning rekommenderas personer med mastocytos också att följa de allmänna kostråden så långt det är möjligt.

Grönsaker och frukt

Rekommendationen för grönsaker och frukt är att få i sig 500 gram varje dag. Det är bra att äta olika sorter i så många olika färger som möjligt för att få i sig fler näringsämnen. För många är det främst vid middagen grönsakerna finns på tallriken.

– Det kan vara smart att fundera på hur man kan få in grönsaker, frukt och bär även vid frukost och mellanmål till exempel. Ett annat bra tips är att frysa grönsaker innehåller lika mycket näring som färska – så fyll frysen, säger Emma Juslin.

Fisk och skaldjur

För att få i sig tillräckligt med omega-3 fetter och D-vitamin är rekommendationen att äta fisk och skaldjur två till tre gånger i veckan. Det är viktigt att läsa på om vilken typ av fisk som rekommenderas med tanke på miljögifter, denna information finns på Livsmedelsverkets hemsida (slv.se).

– Om man inte äter fisk kan det vara en idé att ta extra tillskott av omega-3- och D-vitamin, säger Emma Juslin.

Kött och chark

Livsmedelsverkets rekommendation är att minska på konsumtionen av rött kött, helst inte fler än fyra köttmåltider i veckan. Kyckling, ägg, bönor, linser och kikärter är ett bättre val.

– Ett tips är att leta efter nyckelhålmärkta varor när ni handlar för att hitta nyttigare alternativ. Chark, müsli, yoghurt och bröd som är nyckelhålmärkt innehåller till exempel mindre socker och salt, mer fullkorn och fibrer och nyttigare fetter, säger Emma Juslin.

Matfetter

Risken för hjärt- och kärlsjukdomar minskar när en del av det mättade fettets byts ut mot omättat. Mättat fett finns främst i animaliskt fett, men också i palmolja och kokosolja. Det nyttigare omättade fettets finns till exempel i avokado, nötter, fröer, olivolja och rapsolja.

– Försök att få en balans. Gillar man smör på smörgåsen, försök få in omättat fett i matlagningen till exempel, säger Emma Juslin.

Mejeriprodukter

Mejeriprodukter är en källa till protein, vitaminer och mineraler. Yoghurt kan, för de som tål det, också vara bra för magen då det innehåller mjölksyrabakterier.

Fullkorn

Fullkorn är bra att få i sig dagligen. Det innehåller fibrer, järn, folat, antioxidanter och andra skyddande ämnen. Välj ett bra bröd som är lite grövre och gärna nyckelhålmärkt.

– Även havre är en bra källa till fullkorn. Har man höga blodfetter är det bra att få i sig havre varje dag, säger Emma Juslin.

Socker

Socker är näringsfattigt men energitätt. Det är få som får några reaktioner på socker, men ett högt intag kan leda till att man får i sig mindre av den näringsrika maten.

– Försök att undvika socker i vardagsätandet. Viktigast är vad man gör dagligen. Det gör störst skillnad för hälsan, säger Emma Juslin.

Salt

Vi behöver salt, men får i regel i oss mer än vad som rekommenderas. Hemlagad mat är oftast inte problemet utan snarare salt i färdiga halvfabrikat.

Mag-tarmsymtom

Det är vanligt att ha symtom från mage och tarm vid mastocytos. En del kan få symtomlindring av förändringar i kosten.

Exempelvis finns det livsmedel som är "stoppande" för tarmen, som vitt bröd, pasta eller vitt ris.

– Vid trög mage är det viktigast att få i sig vätska, röra på sig och undvika stoppande livsmedel, säger Emma Juslin.

Generella råd vid mag-tarmproblem

- Ät regelbundna måltider – låt det inte gå mer än 3–4 timmar mellan måltiderna.
- Ät långsamt och tugga väl.
- Begränsa intag av koffeinhinnehållande dryck till max. 3 koppar/dag.
- Begränsa intag av kolsyrhaltig dryck – drick hellre vanligt vatten.
- Fördela intag av frukt jämnt över dagen.
- Prova att byta ut en del av de icke-lösliga fibrerna mot lösliga fibrer (till exempel hellre havre än fullkornsråg och vetekli).

Skeletthälsa

Eftersom det finns en högre risk för att utveckla osteoporos, (benskörhet) är det bra att kontrollera nivåer av kalcium och D-vitamin i kroppen och eventuellt använda kosttillskott. Fysisk aktivitet är också en viktig faktor för en god skeletthälsa.

Hur kan en dietist hjälpa?

Vid ett besök hos en dietist går man igenom personens bakgrund och tittar på allergier, vilken typ av kost personen äter, vilka mediciner som kan påverka och vikten – uppgång eller nedgång. Sedan gör man en kostanamnes, det vill säga kartlägger vad personen äter under en dag. Därefter sammanställer dietisten en plan med en målsättning tillsammans med patienten. Planen följs alltid upp med ett återbesök.

– Om jag träffar en person med mastocytos försöker vi få till så normala matvanor som möjligt och om möjligt återintroducera livsmedel om personen undvikit för mycket. Viktigast är regelbundna balanserade måltider som innehåller grönsaker, kolhydrater och protein samt att få i sig tillräckligt med vätska, säger Emma Juslin.

Tips från Emma:

- När du ska äta ute kan det vara bra att ta kontakt med restaurangen innan. Förbered dem genom att berätta vad du inte kan äta.
- Samma sak gäller när du ska ut och resa. Ta med dig sådant du vet fungerar för att undvika stress.
- Baka, de flesta livsmedel och recept går att anpassa och du kan byta ut ingredienser om det är något livsmedel du inte tål.
- Tänk på att det inte finns någon forskning som tyder på att kosttillskottspreparat har effekt. Det finns alltså ingen allmän rekommendation om att ta kosttillskott.

Frågor till Emma Juslin:**Går det bra att dricka alkoholfritt vin?**

– Vin är oftast värst eftersom det både innehåller alkohol och histaminer. Om man vanligtvis reagerar på rödvin så kan det vara svårt även med alkoholfritt vin.

Bör man undvika gluten?

– Fruktaner i vete och råg är oftast problemet och inte gluten. Celiaki, det vill säga glutenintolerans är allergi mot gluten. Vete och råg innehåller fruktaner och många blir mindre uppblåsta i magen genom att undvika vete och råg.

Bör man undvika probiotika?

– Det går inte att ge några generella råd. Probiotika är en slags fermenterade bakterier. Det finns personer som reagerar på det, medan andra mår bättre i magen. Det måste också tas under en längre tid för att ge någon märkbar effekt. Man bör undvika probiotika om man har nedsatt immunförsvar.

Vad är prebiotika?

– Det är det som probiotika använder som mat. Det finns till exempel mycket i havre och grönsaker. Om man äter mycket av det trivs probiotikan bättre.

Antiinflammatorisk kost eller AIP, det autoimmuna protokollet – finns det någon forskning om det?

– Det kan vara ett sätt att hitta vad man tål eller inte. Det finns dock inga belägg för eller generella rekommendationer om att AIP skulle vara bra eller bättre än de allmänna näringsrekommendationerna.

Munhälsa

– Vi rekommenderar regelbunden kontakt med tandvården. Det säger tandläkare Åsa Mårtensson och tandhygienist Anna Nielsen Magnéli från Mun-H-Center som informerade om olika munvårdsprodukter, hjälpmedel och vilket stöd som finns att få inom tandvården.

Mun-H-Center ligger i anslutning till Ågrenska på Lilla Amundön samt på Odontologen i Göteborg. Det är ett nationellt orofacialt kunskapscenter med syfte att samla, dokumentera och utveckla kunskapen om tandvård, munhälsa och munmotorik hos personer med sällsynta hälsotillstånd. Kunskapen sprids för att bidra till ett bättre omhändertagande och en högre livskvalitet för de berörda patientgrupperna och deras anhöriga.

I Sverige finns ytterligare två odontologiska kompetenscentrum för sällsynta hälsotillstånd inom tandvården, ett i Umeå och ett i Jönköping.

MHC-basen

Genom samarbetet med Ågrenska kring familje- och vuxenvistelser träffar Mun-H-Center många personer med sällsynta hälsotillstånd. Under vuxenvistelsen får deltagarna fylla i ett frågeformulär om tandvård och munhygien och eventuell problematik kring munmotorik och munhälsa. Uppgifter i frågeformuläret dokumenteras i en databas. Deltagarna vid Ågrenskas vuxenvistelser bidrar på så vis till ökade kunskaper om munnen och dess funktioner vid sällsynta diagnoser. Denna information sprids via Mun-H-Centers webbplats (www.mun-h-center.se) och via MHC-appen.

Munhälsa vid mastocytos

Följande munrelaterade symtom kan – men behöver inte – förekomma hos personer med mastocytos:

- Muntorrhet.
- Sköra/svullna slemhinnor.
- Tandslitage/erosion.
- Tandlossningssjukdom.
- Käkledsproblem.

Tand- och munvård

Det är viktigt med förebyggande tandvård, både hemma och på tandvårdsklinik, för att undvika sjukdomar i tänder och slemhinna. Det

finns ett flertal olika munvårdshjälpmedel och munvårdspreparat att tillgå. Tandvårdspersonalen hjälper till att välja ut de som passar. Vissa sjukdomar och medicinering kan ge muntorrhet, till exempel antihistaminer. För att motverka muntorrhet finns munfuktgeler eller munfuktspray. Även rapsolja eller solrosolja kan användas. För att stimulera salivproduktion finns sockerfria sugtabletter eller fluortabletter/tuggummi.

– Alla bör använda fluortandkräm vid tandborstning morgon och kväll. Sedan är det bra att komplettera med andra fluorprodukter efter rekommendation av ansvarig tandläkare eller tandhygienist, säger Anna Nielsen Magnéli.

Läs mer om olika munvårdsprodukter och hjälpmedel på Mun-H-centers webbplats.

Att tänka på i tandvårdssituationen

– Inför ett besök är det viktigt att upplysa om eventuella allergier och mediciner samt andra specialbehov, säger Åsa Mårtensson. Detta för att tandvården ska kunna erbjuda ett anpassat omhändertagande. Det kan finnas skäl att komma lite oftare till tandvården och att extra tid avsätts för besöket.

Särskilt tandvårdsstöd

Det finns olika typer av tandvårdsstöd att tillgå. Särskilt tandvårdsbidrag, STB, riktar sig till personer som har funktionsnedsättningar vilka medför en ökad risk för försämrad tandhälsa. Bidraget är avsett för förebyggande tandvård som kan bidra till att en god munhälsa bibehålls.

Tandläkaren eller tandhygienisten bedömer om patienten har rätt till bidraget och diagnosen ska verifieras genom ett särskilt läkarintyg. Det finns ytterligare ersättningsmodeller som i förekommande fall kan vara aktuella. Ett råd är att tala med ansvarig läkare och tandläkare om vilka möjligheter det finns.

Läs mer på 1177.se om olika typer av tandvårdsbidrag.

Frågor till Anna Nielsen Magnéli och Åsa Mårtensson:

Känner man alltid själv om man är muntorr?

– Det är vanligt att man vänjer sig vid muntorrhet och alltså inte själv känner det. Det viktigt att komma till tandvården för en bedömning av muntorrheten och få hjälp med att prova ut olika munvårdsprodukter.

Kan man använda Corsodyl för att behandla inflammerat tandkött?

– Corsodyl är ett starkt preparat som innehåller mycket klorhexidin och det bör inte användas längre än ett par veckor. Det finns något svagare preparat som går att använda dagligen. Rådfråga din tandläkare eller tandhygienist.

Stöd i samhället

Louise Jeltin är assistanssamordnare och arbetar på Ågrenska, bland annat med planeringen av familjevistelser. Hon informerar om vilket stöd som finns att få i samhället.

Försäkringskassan

Om man inte kan arbeta på grund av sjukdom kan man få *sjukpenning*. Det betalas ut som knappt 80 procent av lönen eller högst 810 kronor per dag. Det finns att få på olika nivåer, 25, 50, 75 eller 100 procent. Det krävs läkarintyg och vid en längre sjukskrivning får man en handläggare på FK. Vid sjukskrivning som varar längre än ett år kan man ansöka om sjukpenning på fortsättningsnivå. Då sänks ersättningen till 75 procent av lönen, men vid allvarlig sjukdom kan man ansöka om att få behålla samma nivå som tidigare.

Förebyggande sjukpenning är en ersättning som går att få för olika insatser som räknas som en del av behandlingsplanen, till exempel vistelsen på Ågrenska. Ett läkarutlåtande krävs och det går att ansöka i efterhand.

Om man är mellan 19 och 64 år och troligen aldrig kommer att kunna arbeta heltid på grund av sjukdom, skada eller funktionsnedsättning kan man ansöka om *sjukersättning*.

– Hellre än att självmant gå ner i tid bör man med hjälp av sin läkare få sjukersättning om man inte kan arbeta heltid, säger Louise Jeltin.

Merkostnadsersättning är en separat ersättning. För att det ska vara aktuellt att få ersättning behöver merkostnaderna uppgå till minst 11 900 kronor per år.

– Merkostnadsersättningen är inte "krona för krona" utan man får ersättningen i olika nivåer. Det finns mycket bra information om vad man kan få ersättning för på Försäkringskassans hemsida, säger Louise Jeltin.

Om man är sjuk ofta eller länge kan arbetsgivaren ersättas för sjuklönekostnader. Då kan man även få ersättning för

karensavdraget. Detta kallas för *särskilt högriskskydd*. Läkarutlåtande krävs och avslag kan överklagas till förvaltningsrätten.

Arbete och studier

Arbetsgivaren har ansvar för att anpassa arbetsmiljön och arbetets innehåll efter den anställdes behov samt har rehabiliteringsansvar vid sjukdom. I sådana fall kan FK stå för arbetshjälpmedel.

Arbetsförmedlingen kan stötta med arbetsträning och utbildning för att komma tillbaka till arbetet. Vid studier på universitet eller högskola finns det resurser som ansvarar för pedagogiskt och/eller praktiskt stöd vid studier.

Hälso- och sjukvårdslagen

Sedan 2015 finns en patientlag som stärker ställningen för patienter. Den ger bland annat rätt att välja öppenvård i en annan region, till exempel habilitering eller specialist. Det är lättare att få en ny medicinsk bedömning.

– Kravet på sjukvården att informera patienterna är tydligt, man måste försäkra sig om att personen har förstått, säger Louise Jeltin.

Samordning – fast vårdkontakt

Enligt hälso- och sjukvårdslagen har verksamhetschefen skyldighet att utse en fast vårdkontakt för att säkerställa patientens behov av samordning om patienten önskar det. En fast vårdkontakt kan samordna vårdens insatser, förmedla kontakter inom vården och vara kontaktperson för andra samhällsaktörer.

Den fasta vårdkontakten kan vara en läkare eller annan profession inom vården, som sjuksköterska eller kurator.

SIP – samordnad individuell plan

Kommuner och regioner är skyldiga att upprätta en samordnad individuell plan, SIP, enligt både socialtjänstlagen och hälso- och sjukvårdslagen. En SIP görs när samordning efterfrågas och kompetens från flera verksamheter behövs. Då behöver ansvarsfördelningen göras tydlig. Planen upprättas vid möten där de professionella är skyldiga att delta. Den kan göras när en person upplever att det behövs samordning mellan olika instanser.

Läs mer på csdsamverkan.se och 1177.se

Övrigt stöd – kommunen

Bostadsanpassning

De som på grund av funktionsnedsättning eller sjukdom behöver hjälp att anpassa sin bostad ska få sådan hjälp om de har läkarintyg samt intyg från arbetsterapeut eller sjukgymnast. Ansökan görs till

kommunen. Den som har behovet ska själv söka. Man får inget bidrag om behovet kan tillgodoses av hjälpmedel, exempelvis beviljas ingen taklift om det går att använda golvlift. Det går att få bidrag även om tillgänglighetskraven inte följts vid om- och nybyggnad. Detta gäller om det inte är den sökande själv som gjort byggnationen. Mer information om hur man går till väga finns på Boverkets hemsida.

Anhörigstöd

Enligt Socialtjänstlagen SoL 5 kap. 10 ska kommunen också erbjuda stöd till anhöriga. Med anhöriga avses familjemedlemmar (till exempel syskon, mor- och farföräldrar) eller en god vän till någon med fysisk eller psykisk funktionsnedsättning.

Som anhörig kan man få möjlighet att delta i samtalsgrupper, få tillgång till friskvård eller individuellt anpassat stöd samt få tips, råd och hjälp med kontakter. Detta stöd ska sökas hos kommunens anhörigkonsult. Denna tjänst kan heta olika i olika kommuner.

Hjälpmedel

Hjälpmedel är oftast regionens ansvar och det krävs hälso- eller sjukvårdskompetens vid utprovning. En fysioterapeut eller arbetsterapeut gör en bedömning av behovet. Besluten kan inte överklagas. Hjälpmedel skrivs ut för att förbättra eller upprätthålla funktion och förmåga. De kan också skrivas ut för att kompensera för en nedsatt eller förlorad funktion eller förmåga att klara det dagliga livet. Det gäller dock inte produkter som är vanliga i hemmet, exempelvis datorer.

Personligt stöd

För att få psykiskt stöd i vardagslivet är ett tips att vända sig till en kurator som kan vägleda. Samtalsstöd och psykolog går att få genom vårdcentral eller privat. Louise Jeltin tipsar också om familjerådgivning i kommun, kyrka eller privat.

– Glöm inte att kontrollera din privata försäkring. Eventuellt går det att få ersättning för privata psykologkostnader, säger Louise Jeltin.

Fonder

Fonder kan sökas för ökade omkostnader på grund av sjukdom, hjälpmedel och rekreationsresor. På sjukhuset eller på habiliteringen kan man få hjälp av en kurator med att hitta passande fonder att söka pengar ur. Länsstyrelsen har en gemensam stiftelsebas där man kan söka efter fonder. Vissa företag hjälper också till att hitta rätt fonder för en mindre summa.

– Det kan löna sig att söka fonder eftersom stiftelserna vill avyttra sina pengar, säger Louise Jeltin.

Tips på bra webbadresser

agrenska.se – Ågrenska

fk.se - Försäkringskassan

socialstyrelsen.se – Socialstyrelsen

boverket.se – Boverket

bostadscenter.se – Bostadscenter

1177.se – Sjukvårdsupplysningen

csdsamverkan.se – Centrum för sällsynta diagnoser

stiftelser.lansstyrelsen.se – Länsstyrelsernas gemensamma stiftelsedatabas

Fråga till Louise Jeltin:

Hur länge får man vara sjukskriven?

– Arbetsgivaren, Försäkringskassan och rehabkoordinatören ska ha en gemensam process vid längre sjukskrivning. Det finns ingen absolut tidsbegränsning.

Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Riksförbundet Sällsynta diagnoser bildades för snart 25 år sedan av en grupp föräldrar till barn med olika syndrom. Det är en paraplyorganisation där ett 70-tal olika diagnosföreningar finns representerade.

Riksförbundet Sällsynta diagnoser arbetar för att alla som lever med ett sällsynt hälsotillstånd ska erbjudas jämlik tillgång till vård- och stödinsatser i tid och utifrån behov. De vill även påverka och påtala att sällsynta diagnoser måste uppmärksammas och att forskning krävs.

Personer som lever med sällsynta hälsotillstånd ska inte missgynnas på grund av att andra inte känner till så mycket om deras situation. Förbundet har genom åren drivit flera projekt där resultatet har blivit konkret material som alla kan ta del av, såsom utbildningsfilmer, sammanställningar av rättigheter inom hälso- och sjukvården och tips på hur man kan göra en så kallad sällsynt vårdplan.

De 16 000 medlemmarna representerar över 100 olika diagnoser som sinsemellan är väldigt olika. Gemensamt är att alla hälsotillstånd är livslånga, så gott som alltid obotliga och nästan alltid har genetiska orsaker.

– Det är sällsynthetens dilemma som förenar medlemmarna, inte sjukdomen eller syndromet i sig. Man kan lätt känna sig ensam om man är den enda i sin hemstad som lever med ett sällsynt hälsotillstånd, men tillsammans är vi starkare, säger Malin Grände, kanslichef på Riksförbundet sällsynta diagnoser.

Här hittar du Riksförbundet sällsynta diagnoser:
sallsyntadiagnoser.se

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

Sedan mars 2020 har Ågrenska uppdraget att ta fram och kvalitetssäkra diagnostexter till Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd och sprida information om dessa.

Informationen är till för personer som arbetar inom vård, omsorg, skola och socialtjänst. Den vänder sig också till de som lever med ett sällsynt hälsotillstånd, deras närstående och andra som de har kontakt med. Kunskapsdatabasen kan även vara användbar för personer som arbetar på en myndighet.

I databasen finns utförlig, kvalitetssäkrad information om fler än 300 sällsynta hälsotillstånd. Nya diagnostexter tillkommer varje år, och befintliga texter uppdateras regelbundet. Underlagen till texterna skrivs av medicinska specialister i Sverige. Informationen bearbetas av redaktörer vid Informationscentrum och faktagranskas av en särskild expertgrupp. Berörda intresseorganisationer ges också möjlighet att lämna synpunkter på innehållet.

Frågor, förslag eller synpunkter?

Kontakta Informationscentrum via e-post

sallsyntahalsotillstand@agrenska.se

eller telefon 031-750 92 00.

Socialstyrelsen kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd
socialstyrelsen.se/stod-i-arbetet/sallsynta-halsotillstand/

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska
agrenska.se/informationscentrum

Mastocytos

En sammanfattning av dokumentation nr 633

Mastocytos orsakas av en ökad ansamling av mastceller (en form av vita blodkroppar) i ett eller flera av kroppens organ.

Den kutana varianten av sjukdomen ger brunröda fläckar på huden som kan orsaka klåda. Den systemiska varianten ger symtom beroende på vilka organ som är påverkade av det ökade antalet mastceller.

Det är vanligt med symtom från mag-tarm-systemet, allergiliknande reaktioner som anafylaxier och symtom från skelettet.

I dokumentationen kan du läsa om medicinska och psykiatriska aspekter av mastocytos, vad kost har för påverkan på sjukdomen samt få en inblick i hur det är att leva med mastocytos.



ÅGRENSKA

FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser
© Ågrenska 2021 | agrenska.se