

Appendix richtlijn mastocytose E: Behandeling van mestcel mediator klachten

Symptoom	Medicament	Dosering	Meest voorkomende bijwerkingen
Jeuk	H1-antagonist	Maximaal 2xdaags 2 tabletten	Hoofdpijn, vermoeidheid, xerostomie
	H2-antagonist	Maximaal 2xdaags 2 tabletten	Buikpijn, obstipatie, hoofdpijn
	Leukotrieën antagonist	Montelukast 1xdaags 10mg	Hoofdpijn Voorzichtig bij gestoorde leverfunctie
	NB-UVB fotherapie *niet toepassen bij kinderen		
	Corticosteroïd topicaal		
Flushing	H1-antagonist	Maximaal 2xdaags 2 tabletten	
	Acetylsalicylzuur	Startdosis 1xdaags 80mg, ophogen tot gunstig effect is bereikt, maximaal 1xdaags 500mg	Verhoogde bloedingsneiging, maag ulcus. Klein risico op overgevoelighedsreactie, zie module 5.4
Idiopathische anafylaxie/hypotensie	H1+H2 antagonist	Zie boven	Zie boven
	Acetylsalicylzuur	Startdosis 1xdaags 80mg, ophogen tot gunstig effect is bereikt, maximaal 1xdaags 500mg	Klein risico op overgevoelighedsreactie, overweeg 1 ^e inname onder toezicht
	Omalizumab*	Startdosis 1x/4wkn 300mg, max 1x/4wkn 600mg	Gewichtstoename, spierpijn
Pyrosis	H2-antagonist	Maximaal 2xdaags 2 tabletten	Buikpijn, obstipatie, hoofdpijn
	Protonpompremmer	Conform farmacotherapeutisch kompas	Buikpijn, misselijkheid, flatulentie, diarree
Diarree/buikkrampen	H2-antagonist	Maximaal 2xdaags 2 tabletten	Buikpijn, obstipatie, hoofdpijn
	Cromoglycaat sachet	Startdosis 4xdaags 200mg, maximaal 4xdaags 800mg	Inname 30 minuten voor de maaltijd en voor de nacht

Symptoom	Medicament	Dosering	Meest voorkomende bijwerkingen
Hoofdpijn (en cognitieve stoornis)	H1-antagonist	Maximaal 2xdaags 2 tabletten	Hoofdpijn, vermoeidheid, xerostomie
	Paracetamol en andere pijnstillers evt. migraine behandeling		
Depressiviteit, slaapstoornis	Selectieve serotonine reuptake inhibitor		
Osteoporose	Behandeling conform CBO-richtlijn		
Cytoreductieve therapie*	Midostaurin	Startdosis 2xdaags 75mg, maximale dosis 2xdaags 100mg	Misselijkheid en braken, myelosuppressie, leverenzymstoornis, oedeem, etc.
	Imatinib	1xdaags 100 – 400 mg	Myelosuppressie, levertestafwijkingen, diarree, oedeem. Niet werkzaam bij D816V mutatie
	Cladribine	0,10-0,14 mg/kg/dag gedurende 5 dagen. Totaal maximaal 6 keer in totaal met interval van 4-8 weken	Myelosuppressie, oppertunistische infecties waarvoor profylaxe noodzakelijk. <u>Voorbeeldschema profylaxe:</u> SDD, PCP en schimmel profylaxe (tot CD4 > 200x10 ⁶ /L) - co-trimoxazol 1x daags 480 mg p.o. - fluconazol 1x daags 200 mg p.o. - ciprofloxacine 2x daags (elke 12 uur) 500 mg p.o. Antivirale profylaxe - valaciclovir 2x daags (elke 12 uur) 500 mg p.o. Anti-emetica - granisetron 1x daags 1 mg i.v. conform weergave in injectieschema (dag 1 en evt. op indicatie dag 2 t/m 5 p.o.) <u>Premedicatie</u> - clemastine 2 mg i.v. dag 1 conform weergave in injectieschema, dag 2 t/m 5 p.o. bij afwezigheid van een reactie. Adviseer om de orale medicatie thuis in te nemen i.v.m. Cmax na 2 uur. - prednisolon 25 mg i.v. dag 1 conform weergave in injectieschema, dag 2 t/m 5 p.o. bij afwezigheid van een reactie. <u>Overig</u> - bloedproducten bestralen

Symptoom	Medicament	Dosering	Meest voorkomende bijwerkingen
	Corticosteroiden	Afhankelijk van indicatie	
	Interferon-alfa	<ul style="list-style-type: none"> - Dag 1-2: Start alvast met prednison 2 x per dag 15 mg per os. - Dag 3: Klinische of ambulante observatie regelen (waakinfuus, noodset klaar); Pegasys IFNa wvsp 90ug waarvan toedienen 20ug sc. met observatie die dag - Dag 7: Poliklinische evaluatie. <p>Vanaf dag 10: Pegasys 30ug/wk sc. Thuis. Voer controle uit na 4 en na 16 weken met bloedcontrole (bloedbeeld, leverenzymen, kreatinine en tryptase).</p> <p>Prednison geleidelijk afbouwen:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Week 1 2xdaags 15mg - Week 2 2xdaags 12.5mg - Week 3 2xdaags 10mg - Week 4 2xdaags 7.5mg - Week 5 1xdaags 10mg en daarna de dagdosis minderen met 2.5mg per week tot stop. <p>Pegasys dosis opbouwen afhankelijk van respons en bijwerkingen naar maximaal 90ug/wk bij normaal gewicht.</p>	Griepachtig beeld, depressie, trombocytopenie en anafylaxie bij 1 ^e toediening. NB. heeft langzaam effect
	Avapritinib of andere tyrosine kinase inhibitor in studieverband		

*=Bij voorkeur in overleg met expertisecentrum.