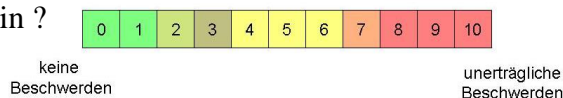


## Fragebogen zur Feststellung eines *Mastzellmediatorfreisetzungssyndroms*

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, können Sie diese natürlich an der entsprechenden Stelle eintragen. In der Rubrik „Intensität“ tragen Sie bitte anhand einer Skala von 1 (sehr geringe Beschwerden) bis 10 (unerträgliche Beschwerden) die Stärke Ihrer derzeitigen jeweiligen gesundheitlichen Beschwerden ein ?



	trifft zu ↓	Intensität ↓
Es bestehen Schmerzen im Bauch.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/>
Die Schmerzen sind	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
brennend.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
krampfartig.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
begleitet von Durchfall.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
 Eine massive Aufblähung des Bauches tritt binnen weniger Minuten auf.	 <input type="checkbox"/> 1	 <input type="checkbox"/>
Der Verlauf der Beschwerden ist/war episodisch.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/>
Die beschwerdefreien Intervalle sind mit der Zeit immer kürzer geworden.	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/>
Es tritt episodisch Übelkeit auf.	<input type="checkbox"/> 1	<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"/> 1	<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"/> 1	 <input type="checkbox"/>
 Schmerzen, die auf Schmerzmittel nicht ansprechen, und/oder Fühlgefühle (Kribbeln, Taubheitsgefühl, und ähnliches) treten episodisch oder anhaltend auf.	 <input type="checkbox"/> 1	 <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"/> 1	 <input type="checkbox"/>
<p><i>In der Ösophago-Gastro-Duodenoskopie bzw. den zugehörigen Biopsien waren zu sehen</i></p> <div style="display: flex; justify-content: space-between; align-items: flex-start;"> <div style="text-align: right;"> <i>kein pathologischer Befund.</i> oder <i>geringe Entzündungszeichen.</i> oder </div> <div style="text-align: left;"> <input type="checkbox"/> 0    <input type="checkbox"/> 1 </div> </div>		

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

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

☐ 1

Während der Krankheitsphasen besteht im Analbereich Juckreiz.

☐ 1 ☐

Bei mir kommt es anfallsweise

zu Herzrasen

☐ 1 ☐

zu einer Rötung der Haut, vor allem am Oberkörper und im Gesicht (Flush)

☐ 2 ☐

zu Hitzewallungen

☐ 2 ☐

zum plötzlichen Abfall des Blutdrucks mit Schwindel und/oder Bewußtseinsverlust

☐

und/oder zu einer plötzlichen vorübergehenden Blutdrucksteigerung

☐ } 2 ☐  
☐

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 trotz normaler Ernährung 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 oder zur Bildung von Blutergüssen nach geringfügigen Verletzungen (bei Frauen auch eine verstärkte Monatsblutung). ☐ 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. ☐ 0  
oder

war grenzwertig erhöht. ☐ 3

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

### ***Bildgebende Verfahren***

Milz ☐

und/oder

Leber ☐

erscheinen in bildgebenden Untersuchungen vergrößert.

☐ 1

Besondere Befunde:

Ich habe Knochenschmerzen, die im Verlauf in unterschiedlichen Knochen auftreten können.....

☐

☐

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, Hautver-

änderungen, Nesselsucht, Juckreiz, Fließschnupfen, wiederkehrende Augenreizungen, Ohrgeräusche, Neigung zu blauen Flecken) erkrankt: ☐

Mutter:

Vater:

Bei mir treten folgen Hautveränderungen immer wieder auf :

- Nesselsucht und/oder ☐ **1** ☐
- Schwellungen insbesondere im Gesichtsbereich (Lippe, Wangen, Augenlider) und/oder ☐ **1** ☐
- Während der Erkrankungsphase kommt es im Nasen-Lippen-Winkel, am Kinn und auf der Stirn zu Hautveränderungen, die wie ein Akne aussehen. ☐ **1** ☐
- rotbraune Flecken und/oder Knoten in der Haut (vom Arzt zu beurteilen) ☐ **2** ☐
- Juckreiz mit und ohne Hauterscheinungen ☐ **0** ☐
- eine deutliche Zunahme der Anzahl von kleinen Hämangiomen („Blutschwämmchen“) ☐ **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 und/oder ☐
  - ☐ Gefühl der Kurzatmigkeit und/oder ☐
  - ☐ asthmaartigen Beschwerden ☐
- ☐ **1**

Nach Erkältungskrankheiten kommt es bei mir regelhaft anschließend zu einer zusätzlichen bakteriellen Infektion (z.B. eitrige Bronchitis, eitrige Nebenhöhlenentzündung). ☐ **1** ☐

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

☐ 0

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

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

## Auswertung

Die nachstehenden Diagnosen sollten untersucht worden sein, um eine etwaige Beteiligung dieser Erkrankungen an den Beschwerden beurteilen zu können. Zur Auswertung dieser Checkliste sind die rechts neben den jeweiligen Kästchen notierten Zahlenwerte zu addieren. Die Daten der kursiv gedruckten Untersuchungen sollten durch den Arzt eingetragen werden. 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 **Mastzellmediatorfreisetzungssyndrom** als klinisch gesichert angesehen werden.

**Summe der Punkte:**

**Diagnose: Mastzellmediatorfreisetzungssyndrom**



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

### Endokrine Erkrankungen

Diabetes mellitus (Laborwertbestimmung)  
 Porphyrie (Laborwertbestimmung)  
 Hereditäre Hyperbilirubinämien (genetische Untersuchung)  
 Schilddrüsenerkrankungen (Laborwertbestimmung)  
 Morbus Fabry (klinisches Bild, genetische 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 als eigenständige Erkrankung (Anamnese, Belastungstest)  
 Mikroskopische Colitiden (Endoskopie, Gewebeuntersuchung)  
 Amyloidose (Endoskopie, Gewebeuntersuchung)  
 Briden, Volvulus u. ä. (Anamnese, bildgebende Untersuchungen)  
 Hepatitis (Laborwertbestimmung)  
 Cholecystolithiasis (bildgebende Untersuchungen)  
 Dunbar-Syndrom (Duplexsonographie, CT/MR-Angiographie)

### Immunologische / neoplastische Erkrankungen

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