

Znieczulenie pacjenta z mastocytozą.

Na podstawie Tłumaczenie i adaptacja dla chorych leczonych z powodu mastocytozy w Polsce Na podstawie 1. <https://ecnm.meduniwien.ac.at/information-on-mastocytosis/english/> 2. Unterbuchner CH, Hierl M, Seyfried T et al. Anaesthesia and orphan disease: Rapid sequence induction in systemic mastocytosis. Eur J Anaesthesiol 2017; 34: 176-183 3. Klein NJ, Misselinde S. Anesthetic consideration in pediatric mastocytosis: a review. J Anesth 2013; 27: 588-598 4. Dewachter P, Mouton-Faivre C, Cazalaa JB et al. Mastocytosis and anaesthesia. Ann Fr Anaesth 2009; 28:61-73

Kinga Bojahr¹, Magdalena Lange², Andrzej Mital³, Anna Dylczyk-Sommer⁴, Marek Niedożytko¹ Klinika Alergologii GUMed Klinika Dermatologii, Wenerologii i Alergologii GUMed Klinika Hematologii i Transplantologii GUMed Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii

Leki rekomendowane/zalecane w trakcie znieczulenia ogólnego u pacjenta z mastocytozą.

Unikać Opioidy (Morfina, Kodeina); Leki nasenne (Tiopental); Leki zwiotczające (Sukcynylocholina, Atrakurium, Miwakurium), Leki znieczulenia miejscowego (Lidokaina, Prokaina, Bupiwakaina)

Niskie ryzyko zastosowania (zalecane) Opioidy (Fentanyl, Sufentanyl, Remifentanyl, Alfentanyl); Leki nasenne (Midazolam, Propofol, Etomidat, Ketamina); Leki zwiotczające (Cis-atrakurium, Wekuronium, Pankuronium, Rokuronium); Anestetyki wziewne (Sewofluran, Desfluran, Podtlenek azotu); Leki znieczulenia miejscowego (Ropiwakaina, Prilokaina, Mepiwakaina) Inne (Atropina, Polstygmina, Neostygmina, Sugammadeks, Ondansetron)

Ryzyko reakcji anafilaktycznej w grupie pacjentów z mastocytozą jest 4-6 x wyższe w porównaniu do całej populacji. Za ciężkie reakcje związane z aktywacją i następnie degranulacją komórek tucznych uważa się hipotensję, anafilaksję, nagłe zatrzymanie krążenia, koagulopatię. Częstość reakcji anafilaktycznych związanych z okresem okołoperacyjnym i/lub ze znieczuleniem jest jednak niższa i w grupie pacjentów z mastocytozą wynosi około 0,6% (0,4-2%). Do czynników mogących wyzwoić uwolnienie histaminy zalicza się między innymi leki takie jak opioidy, anestetyki, środki zwiotczające, leki znieczulenia miejscowego, antybiotyki. Pozostałe czynniki sprawcze to między innymi stres, nagłe zmiany temperatury otoczenia, mechaniczny uraz tkanek związany np z układaniem pacjenta. Czynniki zwiększające ryzyko reakcji anafilaktycznej w okresie okołoperacyjnym to uprzednio występujące reakcje uczuleniowe (także podczas wcześniejszych znieczuleń), duży zabieg chirurgiczny i znieczulenie ogólne. Według wielu autorów ryzyko znieczulenia pacjenta z mastocytozą jest przeszacowane, a dane dotyczące bezpieczeństwa stosowanych leków niespójne. Chociaż ryzyko znieczulenia w tej grupie pacjentów jest wyższe, to mastocytoza nie powinna stanowić przeciwwskazania do znieczulenia/sedacji pacjenta, konieczne jest jednak odpowiednie przygotowanie pacjenta i wybór metod i leków o niskim potencjale uwolnienia histaminy. Zarówno lęk jak i ból związane z procedurą przeprowadzaną bez znieczulenia mogą być czynnikami prowadzącymi

do uwolnienia histaminy. Konieczne procedury diagnostyczne i lecznicze można przeprowadzić zarówno w znieczuleniu ogólnym lub sedacji jak i w znieczuleniu przewodowym lub miejscowym, dopuszcza się także kombinację w/w metod. W każdym przypadku należy zadbać o uspokojenie pacjenta, zmniejszenie poziomu lęku oraz zapewnienie komfortowych warunków otoczenia (temperatura, spokój). Kluczowe znaczenie ma unikanie czynników aktywujących mastocyty. Bardzo istotnym elementem jest farmakologiczne przygotowanie pacjenta do znieczulenia. Premedykacja powinna obejmować leki uspokajające (np Midazolam), leki przeciwhistaminowe blokując receptory histaminowe H1 (np Hydroksyzyna) i H2 (np Cymetydyna), glikokortykosteroidy. Po podaniu premedykacji pacjenci z mastocytozą tolerowali nawet te anestetyki, które wcześniej wyzwały u nich reakcję anafilaktyczną. Podanie premedykacji w/g przedstawionego schematu znacznie zmniejsza ryzyko reakcji uczuleniowej. Ryzyko reakcji anafilaktycznej jest wyższe u pacjentów, u których doszło do reakcji uczuleniowych podczas wcześniejszych znieczuleń. Należy podkreślić, iż nie zaleca się rutynowego wykonywania testów śródskórnych u wszystkich pacjentów z mastocytozą, a jedynie u tych, u których reakcja uczuleniową wystąpiła w trakcie znieczulenia. Także wyjściowe oznaczenie poziomu tryptazy nie jest zalecane w postępowaniu przygotowawczym ponieważ doniesienia co do wartości predykcyjnej są niejednoznaczne. Natomiast jeśli reakcja uczuleniowa wystąpi poziom tryptazy należy oznaczyć w ciągu 15-60 min (30-120 min). Spośród leków znieczulenia ogólnego reakcje uczuleniowe najczęściej wywołują leki zwiotczające.

Indukcję oraz podtrzymanie znieczulenia przeprowadzić można drogą wziewną jak i dożylną. Wybór metody znieczulenia całkowicie dożylnego lub całkowicie wziewnego pozwala ograniczyć liczbę leków (anestetyków) stosowanych w trakcie znieczulenia, chociaż połączenie obu metod także jest dopuszczalne. Anestetyki wziewne nie powodują uwalniania histaminy. W piśmiennictwie lekiem najczęściej stosowanym jest sewofluran. Można stosować także desfluran oraz podtlenek azotu. Z anestetyków dożylnych najczęściej stosowany jest propofol. Przeciwbólowo zalecane są głównie opioidy syntetyczne: fentanyl, sufentanyl, remifentanyl. Użycie morfiny lub kodeiny wiąże się z wyższym ryzykiem reakcji uczuleniowej. Jak wspomniano reakcje uczuleniowe najczęściej wyzwalane są przez leki zwiotczające. Znaczne uwalnianie histaminy charakterystyczne jest dla pochodnych benzyloowych izochinolin jak atrakurium i miwakurium. Z tej grupy leków zwiotczających bezpieczne jest zastosowanie cis-atrakurium, ponieważ czysty izomer cis pozbawiony jest działania uwalniającego histaminę. Pochodne aminosteroidowe uznawane są za bezpieczne, w tym najczęściej ostatnio używane rokuronium. Użycie rokuronium stwarza możliwość zastosowania sugammadeksu celem odwrócenie blokady nerwowo-mięśniowej. Podanie sugammadeksu przerywało skurcz oskrzeli wywołany podaniem rokuronium u pacjentów z astmą. Niestety nie ma danych co do podobnego, korzystnego działania w przypadku reakcji uczuleniowych wywołanych przez rokuronium u pacjentów z mastocytozą. Użycie sugammadeksu nie wywoływało reakcji uczuleniowych. Odwrócenie blokady nerwowo-mięśniowej za pomocą inhibitorów acetylocholinoesterazy także jest dopuszczalne (np zastosowanie kombinacji leków polstygmina / neostygmina + atropina). Nie ma rekomendacji, ażeby leki zwiotczające miały być używane wyłącznie we wlewie ciągłym, dopuszcza się także dawki bolusowe. Spośród znieczuleń regionalnych w tej grupie pacjentów najlepiej zbadana jest blokada zewnątrzoponowa. Z leków znieczulenia miejscowego polecane są raczej pochodne amidowe (prilokaina, lidokaina, mepiwakaina, bupiwakaina, lewobupiwakaina, ropiwakaina, etidokaina), które bardzo rzadko dają reakcje uczuleniowe (unikać należy pochodnych estrowych: kokaina, benzokaina, prokaina, ametokaina, chloroprocaina, tetrakaina). Doniesienia dotyczące bezpieczeństwa użycia lidokainy i bupiwakainy są sprzeczne. Zarówno stres jak i ból mogą stanowić czynniki

wyzwalające reakcje niepożądane, co trzeba wziąć pod uwagę podczas wyboru metody znieczulenia. Blokada regionalna jako uzupełnienie działania analgetycznego znieczulenia ogólnego może stanowić także metodę leczenia bólu w okresie pooperacyjnym. W okresie pooperacyjnym można stosować także leki przeciwwymiotne (ondansetron, deksometazon). W przypadku wystąpienia reakcji uczuleniowej przede wszystkim należy przerwać działanie czynnika sprawczego. Leczenie obejmuje płynoterapię – przeciwwskazane jest przetoczenie roztworów koloidowych. W przypadku reakcji ciężkiej należy podać adrenalinę. Zaleca się także powtórzenie dawki leków przeciwhistaminowych oraz podanie kolejnej dawki glikokortykosteroidu. Można rozważyć podanie leków stabilizujących komórki tuczne (cromolyn, ketotiffn) i przeciwciała anti- IgE (omalizumab). Wśród pacjentów z mastocytozą dość często zdarza się uczulenie na lateks, co wymusza użycie specjalnego sprzętu podczas operacji. Do odkażenia skóry w tej grupie chorych zaleca się użycie povidone.