

Manejo anestésico de paciente con mastocitosis cutánea

Anaesthetic management of cutaneous mastocytosis

Álvaro Pérez Fernández-Escandón¹, Vital Hevia Sánchez¹

ABSTRACT

Mastocytosis consists of a heterogeneous group of disorders characterized by an abnormal increase of mast cell in one or more organs or tissues. The degranulation of mast cells with subsequent clinical symptoms can be triggered by psychological, chemical or traumatic agents. The main challenge of these patients is to avoid these triggers in order to prevent an anaphylactic shock. We report a case of a patient diagnosed with cutaneous mastocytosis who underwent urgent appendectomy. Their perioperative management involves a multidisciplinary approach. We report the anaesthetic management in this disease.

RESUMEN

Las mastocitosis son un grupo heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por la proliferación de mastocitos y su posterior acumulación. La degranulación de los mastocitos puede desencadenarse por diferentes agentes como la cirugía, el estrés o los fármacos histaminoliberadores. El principal reto que plantea a un anestesiólogo un paciente con mastocitosis es la posibilidad de que se desencadene una reacción anafiláctica. Se describe el manejo anestésico de un paciente con mastocitosis cutánea. El desconocimiento de esta entidad puede suponer un aumento de la morbimortalidad de estos pacientes.

Key words:

Anaphylactic shock, regional anaesthesia, mastocytosis

Palabras clave:

Shock anafiláctico, anestesia regional, mastocitosis

¹ Anestesiología y Reanimación, Centro Médico de Asturias.

Fecha de ingreso: 17 de abril de 2020

Fecha de aceptación: 27 de abril de 2020

ORCID

0000-0002-2925-8529

Correspondencia:

Álvaro Pérez Fernández-Escandón

alviescandon@gmail.com

Introducción

Las mastocitosis son un grupo heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por la proliferación de mastocitos en el tracto gastrointestinal, hígado, bazo, nódulos linfoides, huesos y otros tejidos y su posterior acumulación[1]. La clasificación de las mastocitosis se basa en las manifestaciones clínicas, de esta manera, la Organización Mundial de la Salud (OMS) define las variantes de esta enfermedad en siete tipos[2]. La forma de mastocitosis cutánea está limitada a la piel.

La degranulación de los mastocitos puede desencadenarse por agentes físicos (cirugía), psíquicos (estrés) o químicos (fármacos histaminoliberadores). La incidencia de anafilaxia es mayor en adultos y en las formas sistémicas de mastocitosis, sin embargo, el riesgo de degranulación no se correlaciona con la masa mastocitaria, la concentración plasmática de triptasa o el carácter sistémico o cutáneo de la enfermedad[3]. La mastocitosis se asocia a mutaciones somáticas del c-kit, una proteína transmembrana con actividad tirosina-quinasa intrínseca relacionada con la activación y supervivencia de los mastocitos⁴.

Presentación del caso

Se describe el manejo preoperatorio, intraoperatorio y posoperatorio anestésico y analgésico de una paciente de 8 años y 30 kg de peso que acudió al Servicio de Urgencias por dolor abdominal de 24 h de evolución compatible con apendicitis, destacando a nivel analítico leucocitosis con desviación izquierda. La paciente presentaba como antecedentes alergia a pólenes de gramíneas y estaba diagnosticada de mastocitosis cutánea. Era seguida y controlada por el Centro de Estudios de Mastocitosis de Castilla-La Mancha (CLMast), de la Red Española de Mastocitosis (REMA). No tenía ningún antecedente quirúrgico. No seguía ningún tratamiento crónico.

Se indicó la realización de una laparotomía de urgencia. Se realizó una incisión horizontal de 5 cm. Una hora antes de la cirugía como optimización preoperatoria, se administró a la paciente maleato de dexclorfeniramina 5 mg i.v, ranitidina 50 mg i.v y metilprednisolona 1 mg.kg⁻¹ i.v. Como profilaxis antibiótica se administró 500 mg i.v de amoxicilina-clavulánico. Antes de su ingreso en quirófano se administró escopolamina 5 µg.kg⁻¹ i.v. En quirófano se monitorizó siguiendo los estándares de la ASA (*American Society of Anesthesiologist*) pulsioximetría, electrocardiografía y presión arterial no invasiva. Se realizó la

inducción inhalatoria mediante maniobra de volumen corriente con sevoflurano al 8%, oxígeno al 100% y flujo de gas fresco de 6 lpm. Se colocó un tubo endotraqueal de 5,5 mm. Antes de iniciar la cirugía, para el control del dolor intraoperatorio y posoperatorio, se realizó un bloqueo del plano transversal del abdomen (*TAP block*) con levobupivacaína 2,5 mg.dL⁻¹ con una dosis total de 2 mg.kg⁻¹ lo que corresponde a un volumen anestésico de 25 ml. El bloqueo se realizó ecoguiado con sonda lineal de 10 MHz. Se depositó el anestésico entre el oblicuo interno y el transversal del abdomen para bloquear la rama anterior de los 6 nervios torácicos bajos (T7-T12) y el primer nervio lumbar (L1). El mantenimiento de la anestesia se realizó con sevoflurano 0,8 CAM. Antes de finalizar la cirugía se administró paracetamol 15 mg.kg⁻¹ i.v y ondansetrón 3 mg. La intervención duró 40 minutos permaneciendo hemodinámicamente estable. Posteriormente, la paciente es llevada a la unidad de reanimación posanestésica (URPA) donde se pautó para el control del dolor postoperatorio paracetamol 15 mg.kg⁻¹ i.v/8h. La evolución fue favorable y a las 24 horas la paciente fue dada de alta con unos valores según la escala visual analógica de 0 y 1.

Discusión

El principal reto que nos plantea un paciente con mastocitosis es la posibilidad de que se desencadene una reacción anafiláctica. El estrés, el frío, la cirugía o algunos fármacos favorecen la liberación de histamina, por tanto, el principal objetivo en estos pacientes debe ir encaminado a evitar todos aquellos fármacos o situaciones que favorezcan la liberación de histamina.

La premedicación con corticoides, antihistamínicos y otros fármacos se hace de rutina en estos pacientes, sin embargo, nunca ha sido evaluado en ensayos controlados con placebo y no se ha demostrado su utilidad[5].

La atropina se debe evitar en pacientes con mastocitosis. Se utilizó escopolamina, cuya utilización puede ser controvertida, pues es cierto que tiene un papel eficaz como ansiolítico y antisialogogo, sin embargo, el uso de antisialogogos no está justificado si no existe una sialorrea significativa y para la ansiólisis podría haberse empleado midazolam u otra benzodiazepina.

En cuanto a la temperatura, la anestesia altera el sistema termorregulador corporal reduciendo los umbrales de respuesta al frío y aumentando levemente el umbral de respuesta al calor, los niños pierden más

rápido el calor debido a una mayor superficie corporal en relación con el peso y el frío puede desencadenar la liberación de histamina, por todo ello se recomienda mantener la temperatura ambiente de quirófano entre 25-27°, utilizar sistemas de calor externos como mantas de aire caliente y calentadores de fluidos en cirugías largas o con cambios importantes de volemia.

Se optó por una inducción inhalatoria con sevoflurane y un mantenimiento con el mismo fármaco. La paciente tenía una vía canalizada antes de llegar al quirófano, por tanto, podría haberse realizado también una anestesia total intravenosa (TIVA) con propofol y remifentanilo. Se utilizó sevoflurane por la mayor experiencia del operador con este fármaco en anestesia pediátrica. Tanto la TIVA con estos fármacos como la inhalatoria con sevoflurane son opciones aceptadas en pacientes con mastocitosis.

Se debe evitar el uso de mivacurio y atracurio. La vía aérea se aisló sin bloqueante neuromuscular (BNM); tras una inducción inhalatoria adecuada se consiguen buenas condiciones de intubación sin necesidad de BNM[6]. Cisatracurio o rocuronio son agentes que se pueden usar en estos pacientes si fuera necesario.

El tratamiento del dolor es fundamental, pues el dolor favorece la degranulación de los mastocitos, sin embargo, puede resultar complejo, ya que casi todos los fármacos analgésicos pueden ocasionar histaminoliberación y degranulación mastocitaria. Hay trabajos y series de casos que contraindican fármacos como la morfina, los antiinflamatorios no

esteroideos (AINE) o los inhibidores selectivos de la COX-2[7]. Consideramos que no debe descartarse su uso, sino que debe individualizarse, ya que la sensibilidad a la histaminoliberación producida por un fármaco puede ser distinta en cada paciente y en un mismo paciente para cada fármaco. En este sentido, en casos de cirugía programada, podría ser útil en la preanestesia ampliar el estudio con diversas pruebas de provocación cutánea para conocer la sensibilidad de cada paciente a fármacos utilizados durante el perioperatorio.

El uso de técnicas regionales disminuye el consumo de opioides y los efectos secundarios asociados a su uso. En pacientes con mastocitosis, en los que el arsenal terapéutico es limitado, se consideran de elección para el tratamiento analgésico intra y postoperatorio[8]. En este caso se optó por un *TAP block* que se ha descrito como técnica efectiva en la analgesia de diversos procesos abdominales en los que se incluye la apendicectomía[9].

Para concluir, la incidencia de anafilaxia en los niños y en las formas cutáneas de mastocitosis es menor. Sin embargo, es una entidad clínica que puede aumentar la morbilidad perioperatoria si no se realiza una planificación anestésica adecuada. Esta debe basarse en el conocimiento de la enfermedad, la información al paciente, la optimización preoperatoria y el uso de estrategias o técnicas anestésicas evitando fármacos o situaciones que favorezcan la degranulación de los mastocitos, teniendo en cuenta que el manejo de cada paciente debe ser individualizado.

Referencias

- Escribano L, Akin C, Castells M, Orfao A, Metcalfe DD. Mastocytosis: current concepts in diagnosis and treatment. *Ann Hematol.* 2002 Dec;81(12):677-90. <https://doi.org/10.1007/s00277-002-0575-z> PMID:12483363
- Valent P, Akin C, Escribano L, Födinger M, Hartmann K, Brockow K, et al. Standards and standardization in mastocytosis: consensus statements on diagnostics, treatment recommendations and response criteria. *Eur J Clin Invest.* 2007 Jun;37(6):435-53. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2362.2007.01807.x> PMID:17537151
- Dewachter P, Mouton-Faivre C, Cazalaà JB, Carli P, Lortholary O, Hermine O. Mastocytoses et anesthésie. *Ann Fr Anesth Reanim.* 2009 Jan;28(1):61-73. <https://doi.org/10.1016/j.annfar.2008.09.022> PMID:19097849
- Furitsu T, Tsujimura T, Tono T, Ikeda H, Kitayama H, Koshimizu U, et al. Identification of mutations in the coding sequence of the proto-oncogene c-kit in a human mast cell leukemia cell line causing ligand-independent activation of c-kit product. *J Clin Invest.* 1993 Oct;92(4):1736-44. <https://doi.org/10.1172/JCI116761> PMID:7691885
- Dewachter P, Castells MC, Hepner DL, Mouton-Faivre C. Perioperative management of patients with mastocytosis. *Anesthesiology.* 2014 Mar;120(3):753-9. <https://doi.org/10.1097/ALN.000000000000031> PMID:24135579
- Blair JM, Hill DA, Bali IM, Fee JP. Tracheal intubating conditions after induction with sevoflurane 8% in children. A comparison with two intravenous techniques. *Anaesthesia.*

- 2000 Aug;55(8):774-8. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2044.2000.01470.x> PMID:10947692
7. Olarra J, Longarela A. Manejo analgésico y anestésico en la mastocitosis sistémica: a propósito de un caso. *Rev Soc Esp Dolor*. 2010;17(1):28-31. [https://doi.org/10.1016/S1134-8046\(10\)70005-7](https://doi.org/10.1016/S1134-8046(10)70005-7).
8. Longás Vlién J, Martínez Ubieto J, Muñoz Rodríguez L, Girón Mombiola JA, Gonzalo Pellicer I, Pardillos Calatayud C. Manejo anestésico en la mastocitosis. *Rev Esp Anesthesiol*. 2005;52:105-8.
9. Jankovic ZB, du Feu FM, McConnell P. An anatomical study of the transversus abdominis plane block: location of the lumbar triangle of Petit and adjacent nerves. *Anesth Analg*. 2009 Sep;109(3):981-5. <https://doi.org/10.1213/ane.0b013e3181ae0989> PMID:19690277