



Mastozytose –Klinisches Bild



Dr. Rosemarie Moser

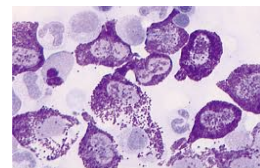


Abb.: Mastzelle, die Histamin frei setzt

Fachärztin für Haut- und Geschlechtskrankheiten

Diplom für Reise- und Tropenmedizin

tel.02682 64449, fax.02682 64549

A-7000 EISENSTADT,Hauptstr.12; e-mail:rosemarie.moser@aon.at, www.drmoser.at

Mastozytose – Patientennotfallausweis

Die Krankheit zeichnet sich durch eine Ansammlung von Mastzellen in verschiedenen Organen (am häufigsten nur in der Haut, sehr selten auch in Magendarmtrakt, Knochenmark, Lymphknoten, Leber und Milz) aus. Tryptase im Blut ist ein Marker für einen Organbefall und soll regelmäßig bestimmt werden.

Die Mastzelle speichert unter anderem Histamin, welches zum Beispiel durch die Einnahme von Medikamenten (Histaminliberatoren) oder durch äußere Reizen freigesetzt werden kann.

Allgemeinsymptome (Erröten, Juckreiz, Übelkeit, Erbrechen, Durchfälle, Kopfschmerzen, Herzrasen, Blutdruckabfall, Gelenkschmerzen) können durch Histamin ausgelöst werden.

Bei wiederholten Attacken ist eine Dauermedikation mit Antihistaminika in Tablettenform sehr sinnvoll. Auch eine Bestrahlungstherapie mit UVA-Strahlen (PUVA) ist möglich.

Aufgrund einer bestehenden Mastozytose sollen nachfolgend angeführte Medikamente, die als fakultative Mastzellliberatoren wirken, möglichst vermieden werden. Es handelt sich um eine Präventionsmaßnahme. Trotz Mastozytose werden von vielen Patienten die Medikamente meist reaktionslos vertragen. Falls eine Anwendung erforderlich ist, empfehlen wir eine Prämedikation mit H1- und H2-Blockern (Zyrtec®, Xyzall®, Fenistil®, Alerius®, Ulsal®,..) und die Verabreichung des Arzneimittels unter ärztlicher Überwachung:

- Acetylsalizylsäure (z.B. in Aspirin®)
- Codein (z.B. in hustenstillenden Medikamenten)
- Morphin, Polymyxin B, Muskelrelaxantien,
- i.v.-Anästhetika,
- kolloidale Volumenersatzmittel
- Alkohol, Alkaloide

Bestimmte mechanische oder thermische Reize können auch zur Histaminfreisetzung führen.

Von Sprüngen in heißes oder kaltes Wasser, Massagen der Haut ist unbedingt abzuraten!

Außerdem sind **Wespen- und Bienengiftallergiker** besonders gefährdet und sollten daher auf alle Fälle ein **Notfallset** mitführen und eine **Immuntherapie** erhalten.

Was im Falle einer Anästhesie/Narkose beachtet werden sollte:

Sowohl ein operativer Eingriff selbst als auch die dafür notwendige Allgemein- bzw. Regionalanästhesie können eine schwerwiegende Verschlechterung des Allgemeinbefindens bzw. Komplikationen beim Mastozytose-Kranken auslösen. Die Störungen reichen von Hautreaktionen über gastrointestinale Symptome, Atem- und Kreislaufstörungen bis hin zu lebensbedrohlichen anaphylaktoiden Schockzuständen auf der Grundlage der massiven Mediatorfreisetzung (v.a. Histamin) aus Mastzellen. Auch Blutungskomplikationen sind beschrieben.

Auch wenn bei Erkrankten mit Mastozytose keine absolut sicheren Anästhesieformen bzw.-techniken empfohlen werden können, lassen sich durch eine frühzeitige und umsichtige Planung der Operation bzw. des Narkoseverfahrens potenzielle Risiken mindern. Zur Anästhesie sind Medikamente zu verwenden, die kein Histamin freisetzen oder Mastzellen stabilisieren. Grundsätzlich muss das übliche Notfallsortiment an Medikamenten zur Therapie anaphylaktoider Reaktionen bereitgehalten werden.

Patienten mit Mastozytose sind als Hochrisikopatienten zu betrachten!

OP- Vorbereitungen

1. Von präoperativen Intrakutantestungen derjenigen Medikamente, die bei der Narkose gebraucht werden, wird von allergologischer Seite dann abgeraten, wenn keine Reaktion vorausging. Dies beruht darauf, dass diese Testungen zu Sensibilisierungen führen können. Darüber hinaus lässt das Ergebnis keine Rückschlüsse auf nicht-IgE vermittelte (anaphylaktoide) Reaktionen zu.
2. Alle Personen, die Mastozytose-Patienten vor, während und nach der Operation betreuen, sollten die Erkrankung und deren Komplikationsmöglichkeiten kennen.
3. Am Vorabend der Operation können oral z.B. folgende H1-Antihistaminika verabreicht werden: Hydroxyzin (Atarax®-Tabl.) z.B. am Tag vor der Operation 2 Tabl.(=2x25mg) oder Diphenhydramin (Dibondrin®) 1-2Tbl. a 50mg.
4. Präoperative Angst steigert die Mastzellaktivität, sodass eine Anxiolyse durch oral verabreichte Benzodiazepine am Vorabend (Nitrazepam=Noctamid®) und am Morgen des OP-Tages(Diazepam; Flunitrazepam=Rohypnol®; Midazolam=Dormicum®) obligat ist.
5. Etwa eine Stunde vor Anästhesiebeginn wird die intravenöse Gabe von H1- und H2-Antihistaminika zur Prophylaxe empfohlen. Diese erfolgt in der Regel in Kombination mit einem Glukokortikoid, z.B H1- Antihistaminika Clemastin (Tavegyl®, 2mg i.v.) oder Dimetinden (Fenistil®, 4mg i.v.) H2-Antihistaminika Cimetidin (Tagamet®, 400mg i.v. u.a.) oder Ranitidin (Ranitic® injekt, 50mg i.v. u.a.) Glukokortikoid Prednisolon (Prednislon®, z.B. 100mg) i.v. oder Solu-Decortin H®, 250mg i.v.
6. Vitamin C (Ascorbinsäure als Cebion®) soll die Mastzelldegranulation hemmen.

Im Operationssaal

- 1.) Jegliche Aufregung des Mastozytose-Patienten muss vermieden werden.
- 2.) Patienten mit Mastozytose müssen vor Auskühlung geschützt werden. (Siehe: Raumtemperatur und Wärmemanagement einschl. der Infusionslösungen).
- 3.) Eine intensive Reizung der Haut (Druck, Reibung, Vibration o.ä.) vermeiden!
- 4.) Während der Operation sind Notfallmedikamente (Adrenalin, H1- und H2-Antihistaminika, Steroide u.a.) bereitzuhalten.
- 5.) Geeignete Anästhesiemedikamente sind in der Tabelle aufgeführt. Volatile Anästhetika (Isofluran, Sevofluran) sollen bevorzugt werden (Hemmung der Mastzelldegranulation ?).
- 6.) Die empfohlenen Muskelrelaxantien werden grundsätzlich langsam injiziert!
- 7.) Lokalanästhetika aus Stechampullen meiden (wegen Konservierungsstoffen).

Liste der wichtigsten zu meidenden Medikamente

Stoffgruppe	Empfohlen	Zu meiden ist!
Benzodiazepine	Diazepam, Midazolam, Flunitrazepam, u.a.	
i.v. Hypnotika i.v. Anästhetika (inkl. Barbiturate)	Propofol, Ketamin	Etomidat (mit Lösungsvermittler Propylenglycol!), Thiopental Methohexital, Phenobarbital
Inhalationsanästhetika	Isofluran, Sevofluran	Desfluran
Muskelrelaxantien	Vecuronium Cis-Atracurium	Atracurium, Mivacurium Pancuronium, Suxamethonium
Lokalanästhetika	Säureamid-Typ: Mepivacain, Bupivacain, Ropivacain, Prilocain (ausgenommen Lidocain)	Ester-Typ: Procain
Analgetika	Opioide: Alfentanil, Fentanyl, Sufentanil Remifentanil (?) Nicht-Opioide: Paracetamol	Opioide Codein, Morphin, Pethidin Tramadol Nicht-Opioide: NSAID (Acetylsalizylsäure u.a. Säureanalgetika). Novaminsulfon
Anticholinergika		Atropin
Plasmaersatzmittel		Gelatine, Hydroxyethylstärke
Röntgenkontrastmittel		Jodhaltiges Kontrastmittel

Literatur bei den Verfasserinnen: R.Gaugusch, R.Moser, modifiziert nach dem Folder der Mastozytose Initiative – Selbsthilfenetzwerk Deutschland, www.mastozytose.com