

SINDROMUL KOUNIS LA PACIENTII CU MASTOCITOZA

Sindroamele coronare acute pot apare în reacțiile alergice și anafilactice. Un exemplu, numit Sindromul Kounis, este foarte posibil în cazul pacienților cu afecțiuni de activare a mastocitelor și poate afecta pacienți de orice vârstă. Principalii declanșatori ai sindromului Kounis sunt medicamentele, expunerea la factori de mediu, precum și diverse afecțiuni preexistente. Când pacienții, precum cei cu mastocitoză, care respectă un protocol ce îi expune la multe medicamente, aparitia anafilaxiei și a sindromului Kounis poate avea loc foarte rapid, inima și arterele coronariene fiind principalele afectate.

Multipli mediatori mastocitari exercită o acțiune directă asupra vaselor coronariene și, împreună, conduc la hiperactivitatea a mastocitelor, ceea ce poate conduce la cascada inflamatorie a sindromului Kounis.

Nota: Spasmul arterei coronariene indus de către mediatorii mastocitari pot conduce la apariția Sindromului Takotsubo sau a cardiomiopatiei induse de stres, în timpul reacțiilor anafilactice.

Tipul 1: Artere coronariene normale, fără afecțiuni coronariene, fără predispoziții preexistente; atacuri alergice acute care conduc la vasospasme coronariene fără creșterea nivelului enzimelor cardiace SAU vasospasme coronariene cu infarct miocardic cu creșterea nivelului de enzimele cardiace și troponinelor.

Tratamentul episodului alergic poate opri sindromul de tip 1:

- Corticosteroizi
- Blocante H1 și H2
- Vasodilatatoarele precum blocante ale canalului de calciu și nitrati pot reduce hipersensibilitatea indusă de vasospasms

Tipul 2: Arterioscleroza preexistentă în care atacurile alergice acute pot conduce fie la angina vasospastică sau la eroziunea sau ruptură plăcii, cu manifestarea infarctului miocardic acut.

Tratamentul evenimentului coronarian acut este primordial, apoi se tratează atacul alergic

- Protocol eveniment coronarian acut
- Corticosteroizi
- Blocante H1 și H2

Tipul 3: Tromboza intra-stent cu eozinofilie și mastocite identificate la examenul patologic (Giemsa, trombul intra – coronarian colorat hematoxilin – eozina)

Tratamentul trombozei intra-stent cu atac alergic:

- Corticosteroizi
- Blocante H1 și H2
- Biopsia trombului colorat pentru identificarea mastocitelor și eozinofiliei

CONSIDERATII

Nitroglicerina cauzează tensiune scăzută și puls crescut. Beta-blocantele pot intensifica vasospasmele coronariene, datorită acțiunii antagonice adrenalinei. Epinefrina este medicamentul preferat în cazul anafilaxiei, însă aceasta poate agrava sindromul Kounis și înrăutăți vasospasmele coronariene. Dacă pacientul se află sub tratament cu betablocante, se poate lua în calcul administrarea de glucagon, împreună cu epinefrina. Fentanyl este opioidul cu cel mai bun profil pentru pacienții cu mastocitoză; a se administra cu prudență.

BIBLIOGRAFIE

1. Akin C, editor. Mast Cells and Mastocytosis. Immunol Allergy Clin North Am. Philadelphia: Elsevier; 2006 Aug; 26(3):465-476, 487-504, 515-529, 541, 549-566.
2. Akin C, et al. Mast cell activation syndrome: proposed diagnostic criteria. J Allergy Clin Immunol. 2010 Dec;126(6):1099-104 e4.
3. Castells M, editor. Anaphylaxis and Hypersensitivity Reactions. New York: Humana Press; 2011.
4. Gotlib J. On being metachromatic: mystique and misunderstanding in mastocytosis. Am J Hematol. 2009 Dec;84(12):779-81.
5. Hamilton MJ, et al. Mast cell activation syndrome: a newly recognized disorder with systemic clinical manifestations. J Allergy Clin Immunol. 2011 Jul;128(1):147-52 e2.
6. Lieberman P, et al. The diagnosis and management of anaphylaxis practice parameter: 2010 update. J Allergy Clin Immunol. 2010 Sep;126(3):477-80 e1-42.
7. Norred CL. Anesthetic-induced anaphylaxis. J Am Assoc Nurse Anesth. 2012 Apr;80(2):129-40.
8. Simons FE, et al. World Allergy Organization anaphylaxis guidelines: summary. J Allergy Clin Immunol. 2011 Mar;127(3):587-93 e1-22.
9. Kounis NG, et al. Kounis syndrome: a new twist on an old disease. Future Cardiol. 2011 Nov;7(6):805-24.
10. Lanier, BQ. Anaphylaxis Update. ACEP Now. 2013 Mar; Retrieved from www.acepnow.com/article/anaphylaxis-update.
11. Simons FE, et al. World Allergy Organization Anaphylaxis Guidelines: 2013 update of the evidence base. Int Arch Allergy Immunol. 2013;162(3):193-204.
12. Hernandez-Trujillo V, Simons FE. Prospective evaluation of an anaphylaxis education mini-handout: the AAAAI Anaphylaxis Wallet Card. J Allergy Clin Immunol Pract. 2013 Mar;1(2):181-5.
13. Lieberman, P. Anaphylaxis. Guidelines Pocketcard. American College of Allergy, Asthma and Immunology. American Academy of Allergy, Asthma and Immunology. 2011.
14. Gonzalez-de-Olano D, et al. Mast cell-related disorders presenting with Kounis syndrome. Int J Cardiol. 2012 Nov 1;161(1):56-8.
15. Alevizos M, et al. Stress triggers coronary mast cells leading to cardiac events. Ann Allergy Asthma Immunol. 2014 Apr;112(4):309-16.

Mulumiri membrilor consiliului medical al TMS pentru revizuirea acestui document..

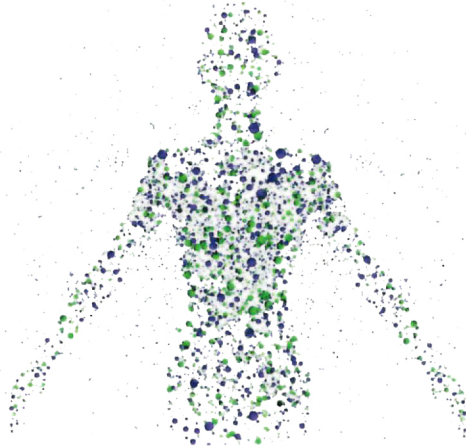
Protocolul de urgenta pentru pacientii cu Mastocitoza și Sindromul de Activare Mastocitara

Copyright ©2016 The Mastocytosis Society, Inc
Distribuire și drept de copyright Asociația Suport
Mastocitoza Romania
www.mastocitoza.com.



THE MASTOCYTOSIS SOCIETY,
INC. tmsforacure.org
Distribuire și drept de copyright
Asociația Suport Mastocitoza
Romania www.mastocitoza.com.





Ce sunt afectiunile mastocitare

Afectiunile mastocitare sunt caracterizate prin proliferarea/acumularea anormala a mastocitelor (mastocitoza) si/sau activarea anormala a mastocitelor (sindromul de activare mastocitara – MCAS) si afecteaza atat copii, cat si adulti.

Mastocitoza poate afecta pielea si organele interne, precum maduva osoasa, tractul gastrointestinal, ficatul si splina si cei mai multi pacienti se confrunta fie cu forma cutanata, fie cu forma sistemica indolenta (benigna). Altii, cu forme mai agresive, pot suferi de afectiuni hematologice asociate. Pacientii cu afectiuni mastocitare pot avea simptome neasteptate, care necesita terapie anti-mediatori. Diagnosticarea mastocitozei se confirma prin biopsie cutanata sau a maduvii osoase. Pacientii cu MCAS manifesta simptomatologie similara si pot avea sau nu indicatori crescuti ai mediatorilor mastocitari ce se pot testa la acest moment (triptaza serica, metil-histaminele masurate din urina, prostaglandina D2 si 11-beta F2 alfa) in timpul sau imediat dupa un atac si raspund la terapia anti-mediatori. Pacientii cu afectiuni mastocitare au un risc mai crescut de anafilaxie ce le pune viata in pericol decat restul populatiei. Anafilaxia poate sa apara si in timpul anesteziei, indicand ca o gestionare preoperatorie potrivita este critica.

ANAFILAXIA

Anafilaxia este reactia acuta sistemica ce pune viata pacientului in pericol, care rezulta in urma eliberarii bruste sistemice de mediatori de catre mastocite si bazofile. Simptomele anafilaxiei pot fi simptome nou aparute sau o inrautatare a celor existente:

- **Gura:** mancarime, inflamatie buzelor si/sau a limbii
- **Gat:** mancarime, constrictive, inchidere, iritare
- **Piele:** mancarime, iritatie, inrosire, inflamare, incalzire
- **Intestin:** greata, vomitat, diaree, crampe
- **Plaman:** respiratie dificila, tuse, suierat
- **Inima:** puls slab, ameteala, lesin

Este posibil ca doar o parte din aceste simptome sa fie prezente. Desi diagnosticul se pune de regula atunci cand sunt implicate cel putin 2 organe, chiar la aparitia anafilaxiei la 1 organ se recomanda administrarea epinefrinei. Anafilaxia poate sa apara ca un eveniment cardiac sau respirator acut sau cu hipotensiune arteriala ca unica manifestare a anafilaxiei.

Simptomele pot pune viata in pericol! ACTIONATI

RAPID!

FACTORI DECLANSATORI FRECVENTI AI REACTIILOR MASTOCITARE SI AI ANAFILAXIEI

Factorii declansatori sunt unici fiecarui pacient. Daca un pacient spune ca un anumit medicament, o anumita substanta sau un factor de mediu este un declansator mastocitar pentru ei, credeti-l pe cuvânt, chiar daca nu pare plauzibil. Factorii declansatori pot include, dar nu se limiteaza la:

- Factori necunoscuti – Anafilaxie idiopatica
- Venin de furnica, sarpe, medusa, insecte etc.
- Medicatie incluzand, dar nelimitandu-se la morfinasi derivate, Vancomycin intravenos, aspirina, NSAIDS; unele pot fi tolerate de unii pacienti. Folositi-le cu prudenta.
- Anestezice (succinylcholine, D-tubocurarine, gallamine, decamethonium) si substante de contrast
- Mancaruri si bauturi, inclusiv alcool
- Stres emotional, anxietate si oboseala
- Stres fizic, precum caldura, frig, schimbări de temperatura
- Frecarea leziunilor cutanate sau vibratii
- Exercițiile fizice
- Latex, mirosuri/parfumaris

GRADE ALE ANAFILAXIEI

> Gradul I: iritatie, mancarime sau inflamare a gurii/gatului

> Gradul II: cele de mai sus plus hipotensiune, tahicardie, dispnee, presincope, probleme gastrointestinale, incluzand, dar nelimitandu-se la: durere, greata, vomitat, diaree

> Gradul III: cele de mai sus plus hipotensiune accentuate, bradicardie sau tahicardie, confuzie, colaps cardiovascular, bronchospasm, hipoxie (SaO₂<92%)

> Gradul IV: stop cardiac

TRATAMENTUL ANAFILAXIEI INAINTE DE A AJUNGE LA SPITAL: PENTRU PACIENTI

Este important sa colaborati cu medical curant pentru a stabili un protocol oficial, semnat, pentru acasa si pentru camera de garda, ce se va aplica in cazul episoadelor anafilactice/ de degranulare mastocitara. Acest protocol ar trebui sa includa:

- Cand si ce medicamente sa luati
- Cand sa folositi epinefrina
- Cand sa sunati la 112 si sa mergeti la camera de garda
- Un pachet pentru protocolul de urgenta, impreuna cu numele doctorilor curanti, ingrijitorilor, numere de telefon, medicatie curenta, diagnostice, alergii si protocolul pentru mastocitoza semnat de medicul dvs. Asigurati-va ca aveti mai multe copii ale acestor informatii disponibile personalului medical de urgenta
- Daca mergeti la Urgente, solicitati copii ale tuturor documentelor inclusive rezultate ale analizelor de laborator, radiografii, tratament aplicat si luati-le cu dvs. in ambulanta
- Daca e nevoie de interventie medicala de urgenta, mergeti cu ambulanta si oferiti personalului medical toate documentele pe care le aveti
- Daca va duce altcineva la Urgente, inclinati la maxim scaunul masinii sau intindeti-va pe bancheta din spate. Rugati soferul sa opreasca masina in fata intrarii Camerei de Gardă si alertati personalul medical ca suferiti un soc anafilactic.

TRATAMENTUL ANAFILAXIEI IN SPITAL: PENTRU MEDICI

- Epinefrina trebuie administrata de indata ce exista suspiciunea de anafilaxie. Desi de regula, diagnosticarea presupune implicare a 2 organe, in cazul prezentei anafilaxiei la 1 organ, precum pielea, administrarea epinefrinei poate fi indicate.
- Anafilaxia poate fi prezenta sub forma unui eveniment cardiac sau respirator acut, hipotensiunea fiind singura manifestare.
- Injectiile intramusculare cu epinefrina (in muschiul Vastus Lateralis) reprezinta tratamentul preferat in cazul anafilaxiei – concentratia este de solutie 1:1000 (1mg/1ml) – 0.2-0.5 mg in cazul adultilor si 0.01 ml/mg/kg in cazul copiilor – se poate repeat la 5-15 minute, daca este necesar.
- Cand administrati epinefrina unui pacient cu afectiuni mastocitare, aflat intr-un epison anafilactic, este necesar sa va asigurati ca pacientul nu este allergic la vreunul dintre ingredientele din injectia cu epinefrina. Epinefrina fara conservanti este recomandabila
- Din cauza riscului aritmiilor potential letale, epinefrina ar trebui administrata doar intravenos, in cazul pacientilor cu hipotensiune accentuate sau pacientilor aflati in stop cardiac sau respirator care nu au raspuns la volume replacement intravenos, precum si la cateva doze injectate de epinefrina
- Administrati oxygen
- Asigurati linie intravenoasa
- Administrati lichide intravenos, in caz de hipotensiune
- Luati in calcul folosirea bronhodilatatoarelor inhalatorii in cazul wheezingului
- Blocante H1 si H2 ca terapie de suport, preferabil administrate intravenos, incluzand diphenhydramine ca blocant H1 – 25-50mg in cazul adultilor si 1mg/kg, maxim 50mg, in cazul copiilor; se administreaza lent intravenos, diluat in solutie salina, timp de 2-5 minute. Hydroxyzine este un blocant H1 ce se poate folosi ca alternative in aceste situatii. Un antagonist H2, precum Famotidine, ar trebui administrat de asemenea, tot intravenos.
- Corticosteroizii pot preveni anafilaxia prelungita, desi e posibil sa nu fie eficienti in tratamentul initial al anafilaxiei
- Tot pacientii cu afectiuni mastocitare trebuie monitorizati pentru reactii bifazice.