

H. Virgen del Valle 3ª planta
C/ª de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

MASTOZYTOSE

Auslösende Faktoren für die Freisetzung von Mastzellen

Spezialprotokolle für Gefahrensituationen*

Studienzentrum Mastozytose Castilla la Mancha (CLMast)

**Spanisches Mastozytose-Netzwerk
(Red Española de Mastozytose/REMA)**

**Hospital Virgen del Valle
Krankenhauskomplex Toledo
Gesundheitsdienst Castilla la Mancha (SESCAM)**

Luis Escribano, M.D., Ph.D
Direktor
Kordinator des Spanischen Mastozytose-Netzwerks

Iván Álvarez Twose, M.D.
Facharzt

Laura Sánchez Muñoz, M.D., Ph.D.
Facharzt

H. Virgen del Valle 3ª planta
C/º de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

*We gratefully acknowledge Andrea König (Mastozytose Initiative – Selbsthilfenetzwerk) for German translation

H. Virgen del Valle 3ª planta
C/º de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

FACHINFORMATIONEN FÜR PATIENTEN MIT DER DIAGNOSE MASTOZYTOSE UND DEREN BEHANDELNDEN ÄRZTE

Die Information der Patienten stellt eine der grundlegenden Aufgaben in der medizinischen Praxis dar. Diese Aussage trifft in besonderem Maße bei Krankheiten zu, deren Symptome durch die verschiedensten Faktoren ausgelöst werden können und die schwerwiegende Komplikationen hervorrufen können. Im Fall der Mastozytose gibt es derartige Faktoren, sowohl die Patienten als auch die behandelnden Ärzte müssen diese genau kennen.

Nachstehend werden die einzelnen Faktoren, die zur Aktivierung der Mastzellen führen können, aufgeführt. Nicht alle unter Mastozytose leidenden Patienten reagieren gleich auf die nachstehenden Faktoren; dessen ungeachtet kann davon ausgegangen werden, dass die Wahrscheinlichkeit des Auftretens von Komplikationen größer ist als bei Personen ohne Mastozytose. Diese Studie beruht sowohl auf der für dieses Fachgebiet vorliegenden medizinischen Literatur als auch auf den in der Mastozytose-Abteilung des Krankenhauses Ramón y Cajal Madrid, im Studienzentrum Mastozytose Castilla la Mancha (CLMast) und dem Spanischen Mastozytose-Netzwerk (REMA) gewonnenen klinischen Erfahrungen.

Die Patienten sollten diese Broschüre stets bei sich tragen und diese bei Einlieferung in ein Krankenhaus oder bei anderen ärztlichen Konsultationen stets vorlegen. Sinnvollerweise sollten die Patienten eine Halskette oder ein Armband tragen, aus denen ihre Erkrankung hervorgeht.

Erste Version, Madrid, Oktober 1997, Hospital Ramón y Cajal

Überarbeitet: Dezember 1999, Mai 2000, Oktober 2001, April 2002, Februar 2004, Oktober 2004, Oktober 2005, August 2006, März 2007, Centro de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast), Hospital Virgen de Valle, SESCAM, Toledo

ANMERKUNG: Die vorliegende Version der Informationsbroschüre für Patienten wurde vom Studienzentrum Mastozytose Castilla La Mancha, Hospital Virgen del Valle, Toledo und durch das Spanische Mastozytose-Netzwerk erarbeitet. Die vorangegangenen Versionen (1994-2005) entstanden in der Mastozytose-Abteilung des Krankenhauses Ramón y Cajal. Die Broschüre kann kostenlos weitergegeben werden, wenn die Urheber ausdrücklich genannt werden. Die vorliegenden Informationen sind bereits in verschiedenen Artikeln veröffentlicht worden.

H. Virgen del Valle 3ª planta
C/ª de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

Copyright: Centro de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast), SESCAM, Hospital Virgen del Valle, Toledo. Red Española de Mastocitosis (REMA). Die Verbreitung der Broschüre ohne ausdrückliche Erwähnung der Urheber ist untersagt.

FAKTOREN, DIE DIE FREISETZUNG DER MASTZELLENMEDIATOREN VERURSACHEN KÖNNEN

1. Physische Ursachen

1.1. Häufige Ursachen

Hitze. Zum Baden und Duschen sollte lauwarmes Wasser verwendet werden. Beim Abtrocknen die Haut nicht mit dem Handtuch trocken reiben. Zum Abschluss des Abtrocknens sollte eher ein Fön mit gemäßigter Temperatur verwendet werden.

Kälte

Druck. Wundläsionen der Kopfhaut bei Patienten, die Läsionen in diesem Bereich aufweisen.

Kratzen von Hautläsionen. Aufgrund der Gefahr der massiven Freisetzung von Mediatoren sind Handgriffe der Provokation wie das Darier Zeichen insbesondere bei großflächigen Läsionen (Mastozytome) zu vermeiden.

1.2. Sehr selten vorkommende Ursachen

Endoskopien (Panendoskopie, Rektoskopie, Koloskopie)

Beeinflussung des Magen-Darm-Trakts im Rahmen einer Unterleibsoperation (L. Escribano, nicht veröffentlichte Daten, April 2001)

2. Emotionale Faktoren (häufig)

Stress (häufig)

Angstgefühle. Reizbarkeit kann bei Kindern zu einer verstärkten Freisetzung von Mediatoren führen. (häufig)

3. Verschiedenes

Infektionen oder fiebrige Symptome unterschiedlicher Herkunft (häufig)

Zahnen bei Kindern (häufig)

Impfungen bei Kindern (selten)

3. Medikamente

- *Aspirin und alle Medikamente, die den entsprechenden Wirkstoff enthalten (Acetylsalicylsäure)
- *Andere nichtsteroidale Entzündungshemmer (umgangssprachlich auch als Antirheumatika bekannt) Mefenamsäure, Butibufen, Diclofenac, Fenbufen, Phenylbutazon, Flurbiprofen, Ibuprofen, Indometacin, Ketoprofen, Ketorolac, Meclufenamat, Metimazol, Nabumeton, Naproxen, Piroxicam, Propyphenazon)
- Codein. Morphin und alle seine Derivate (Buprenorphin, Dolantin, Pethidin, etc.)

H. Virgen del Valle 3ª planta
C/ de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

- Antitussiva (die Dextromethorphan, Dimemorfan oder ähnliche Wirkstoffe enthalten)
- **Alkohol
- ***Muskelrelaxanzien, die bei der allgemeinen Anästhesie zum Einsatz kommen
- ***bei der allgemeinen Anästhesie eingesetzte Induktoren
- Keine Betablocker während der allgemeinen Anästhesie oder bei anaphylaktischen Schocks verwenden.
- ****Lokale Anästhetika
- Kontrastmittel für verschiedene radiologische Untersuchungen
- ***Interferon alpha
- Chlorodeoxyadenosin (2-CDA) (ein einziger Fall, Javed Sheik, persönliche Mitteilung, September 2002)
- Hydroxyurea (ein einziger Fall, L Escribano, Juni 2007)

* Der Prozentsatz von pädiatrischen Mastozytosen mit schwerwiegenden Sekundärreaktionen auf nichtsteroidale Entzündungshemmer beläuft sich bei Erwachsenen auf ~11 % und bei Kindern auf ~ 3 % (I. Sánchez Matas, REMA, nicht veröffentlichte Daten, Juli 2006).

** Sehr selten, < 0.5 % (REMA, Daten nicht veröffentlicht 1984-2006)

*** Keine Nebenwirkungen bei 65 chirurgischen Eingriffen mit allgemeiner Anästhesie unter Verwendung der REMA-Protokolle (siehe unten).

**** Keine Nebenwirkungen bei 850 Biopsien des Knochenmarks und 1235 Hautbiopsien. Stets wurde die entsprechende Prämedikation verabreicht (REMA, Daten nicht veröffentlicht 1984-2006). In zwei Fällen mit Vorbelastung durch stressbedingte Anaphylaxie erfolgte die Biopsie des Knochenmarks in der Intensivstation mit Prämedikation und Propofol (REMA, Daten nicht veröffentlicht).

**** Keine Nebenwirkungen Reaktion bei 23 mit Interferon behandelten Fällen, bei denen die nachstehend erwähnte Prämedikation zum Einsatz kam und die ersten drei Dosen in der Intensivstation verabreicht wurden. (Escribano, Daten nicht veröffentlicht 1995-2006)

4. Andere

Moleküle mit hohem Molekulargewicht wie Dextran wurden bei Fällen von Hypotension oder Hypovolämie verwendet (selten, Inzidenz nicht bekannt)

FÜR MASTOZYTOSE-PATIENTEN ZU VERWENDENDE SPEZIALPROTOKOLLE

A. Protokoll der allgemeinen Anästhesie bei erwachsenen Mastozytose-Patienten

Viele der bei der Präanästhesie, in deren Induktionsphase oder bei der Postanästhesie verwendeten Medikamente können anaphylaktische oder anaphylaktoide Reaktionen sowie schwere Störungen der Blutgerinnung hervorrufen. Diese Krankheitsbilder entstehen durch die Freisetzung chemischer Mastzellenmediatoren, sowohl von gespeicherten Mediatoren (Histamin, Heparin, Tryptase) als auch von solchen, die im Rahmen der Mastzellaktivierung entstehen (PGD₂, LTC₄). Die Fähigkeit einiger dieser Substanzen, die Mastzelldegranulation auszulösen, wurde "in vitro" nachgewiesen, gleichzeitig liegen zahlreiche Beschreibungen schwerwiegender Reaktionen im Rahmen der Anästhesie vor. Die tatsächliche Inzidenz dieser Episoden ist unbekannt, obgleich diese ganz gewiss unterbewertet worden ist, da kein schriftlicher Nachweis diesbezüglich vorliegt.

H. Virgen del Valle 3ª planta
C/º de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

Der Mechanismus, der diese Krankheitsbilder verursacht, kann durch die Immunglobulin E-Rezeptoren, die Fcγ-Rezeptoren oder durch das Komplementsystem vermittelt werden. Die durch diese beiden Mechanismen freigesetzten Mediatoren, die auf die Zielorgane wie Herz, Gefäße, Haut, Lunge und andere wirken, können kardiologische, hämodynamische und metabolische Störungen hervorrufen, die den bei anaphylaktischen Reaktionen oder bei schwerwiegenden Blutgerinnungsstörungen beobachteten Zuständen ähneln.

Die allgemeine Anästhesie stellt aus diesem Grund augenscheinlich ein Risiko für einen nicht quantifizierten Prozentsatz unter generalisierter oder lokalisierter Mastozytose leidender Patienten dar. Das nachstehende Protokoll eignet sich für alle Typen der proliferativen Pathologie der Mastzelle und nicht nur bei den aggressiven Krankheitsformen.

Das vorliegende Protokoll basiert auf der ausführlichen Auswertung der vorhandenen Literatur und den in der Mastozytose-Abteilung dieses Krankenhauses gesammelten Erfahrungen. Es wurde von Dr. María Luisa Gutiérrez Benavides (Allgemeiner Anästhesiedienst, Hospital Ramón y Cajal) und Dr. Luis Escribano Mora (Studienzentrum Mastozytose Castilla la Mancha –CLMast-Spanisches Mastozytose-Netzwerk –REMA-) verfasst.

A.1. ALLGEMEINE VORBEREITUNG

A.1.1. Prednison. 50 mg 8 Stunden und 1 Stunde vor der Anästhesie (**optional**)

A.1.2. Dexchlorpheniraminmaleat (Polaramin[®]): 5 mg IV eine Stunde vor der Anästhesie

A.1.3. Ranitidin: 100 mg gelöst in 50 ml physiologischem Serum eine Stunde vor der Anästhesie

A.1.4. Singulair: 1 Tablette 10 mg, 24 Stunden vorher und eine weitere eine Stunde vorher (M. Castells, persönliche Mitteilung, Oktober 2002)

A.2. PRÄMEDIKATION

A.2.1. Die verabreichte Sedierung ist bedeutsam, um eine Beunruhigung zu vermeiden. Valium oder ähnliche Medikamente können ohne Probleme verabreicht werden.

A.3. INDUKTION

H. Virgen del Valle 3ª planta
C/º de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

A.3.1. Etomidat. Dosis: 0,3 mg/kg Körpergewicht

A.4. MUSKELRELAXANS

A.4.1. Vecuronium. Dosis: 0,1 mg/kg Körpergewicht

A.5. ERHALTUNG

A.5.1. Flurane als Inhalationsanaesthetika. Es sind ausreichende Konzentrationen anzuwenden, um eine tiefe Anästhesie zu erhalten.

A.6. ANDERE ÜBERLEGUNGEN

A.6.1. Morphin und alle seine Derivate (Dolantin, Fentanyl, unter anderen) dürfen bei Mastozytose nicht als Analgetika verwendet werden. Es liegen keine Daten für die Sicherheit von Remifentanyl bei Mastozytose vor.

A.6.2. Kolloide können bei Mastozytose anaphylaktische Reaktionen auslösen und dürfen daher in keiner Phase der Anästhesie oder außerhalb dieser verwendet werden.

A.6.3. Diazepoxide können problemlos eingesetzt werden.

A.6.4. Es sind keine alpha- oder beta-adrenergische Blocker einzusetzen. Es sind auch keine Antagonisten der cholinergen Rezeptoren zu verwenden.

A.6.5. Bestimmung der Gesamttryptase in Serum vor, während und nach dem Eingriff. Serum bei -20 °C einfrieren

A.7. ANALGETIKA

Es sind Medikamente einzusetzen, die der Patient im Vorfeld vertragen hat. Die Patienten müssen unbedingt eine Bescheinigung einer Spezialeinrichtung bei sich führen, in der diese aufgeführt sind. Sollten diese nicht bekannt sein, so sind in einer Spezialeinrichtung Tests mit den entsprechenden Pharmaka unter strenger Aufsicht und nach Treffen angemessener Überwachungsmaßnahmen durchzuführen.

A.7. BEHANDLUNG VON EPISODEN AKUTER MEDIATORENFREISETZUNG WÄHREND DER ANÄSTHESIE

A.7.1. Anaphylaktischer Schock: Adrenalin, Actocortin, H1- und H2-Antihistaminika

A.7.2. Schwere Hypotension: Flüssigkeitstherapie (ohne Kolloide) Adrenalin, Dopamin, Dobutamid

A.7.3. Hämorrhagisches Syndrom. Behandlung gemäß den bei der Untersuchung der Koagulation entdeckten Anomalien. Dabei ist die Möglichkeit einer Hyperfibrinolyse zu berücksichtigen.

B. LOKALANÄSTHESIEPROTOKOLL FÜR MASTOZYTOSE-PATIENTEN

H. Virgen del Valle 3ª planta
C/º de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

Die lokale/regionale Anästhesie ist bei diesen Patienten erste Wahl. Sie sollte immer - wenn möglich - die allgemeine Anästhesie ersetzen.

Die nachstehend aufgeführten Normen gelten für alle Formen der lokalen/regionalen Anästhesie; von einer Haut- oder Knochenmarkbiopsie bis zum Epiduralblock, der spinalen Anästhesie oder dem Plexusblock.

B.1. Wenn der Patient bereits in der Vergangenheit Reaktionen gezeigt hat oder noch nie lokal anästhesiert wurde, wird das gleiche Vorbereitungsprotokoll verwendet wie bei der allgemeinen Anästhesie.

B.2. Es sind Amidderivate wie Bupivacain, Lidocain und Mepivacain zu verwenden. Unsere Gruppe neigt zum BUPIVACAIN. Für Lokalanästhetika, die eine Estergruppe als Procain, Chlorprocain und Pontocaine enthalten, bestehen Gegenanzeigen.

C. RADIOLOGISCHE UNTERSUCHUNGEN MIT KONTRASTMITTELN UND JEDE UNTERSUCHUNG, DIE EINE BESONDERE BELASTUNG FÜR DEN PATIENTEN DARSTELLEN KÖNNEN

Sowohl die klinische Erfahrung als auch "in vitro"-Studien haben gezeigt, dass der größte Teil der bei radiologischen Studien verwendeten Kontrastmittel aufgrund verschiedener Wirkungsmechanismen die Freisetzung von Mastzellenmediatoren bewirken kann. Aus diesem Grunde ist im Rahmen des Möglichen auf derartige Untersuchungen zu verzichten. Sollten sie dennoch unumgänglich sein, so sind Kontrastmittel mit niedrigem Molekulargewicht wie Ioxaglat, Iopromid und Iotrolan auszuwählen, die sich in geringerem Maße auf die Mastzellaktivierung und -degranulation auswirken.

In allen Fällen wird den Patienten das gleiche Präparat verabreicht, das für die allgemeine Anästhesie spezifiziert wurde.

C.1. Prednison: 60 mg IV 13, 7 und 1 Stunde vor der Anästhesie (**optional**)

H. Virgen del Valle 3ª planta
C/º de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

C.2. Dexchlorpheniraminmaleat (Polaramin[®]): 5 mg 1 (Ampulle IV) eine Stunde vor der Anästhesie
C.3. Ranitidin: 100 mg gelöst in 50 ml physiologischer Kochsalzlösung eine Stunde vor der Anästhesie
C.4. Singulair: 1 Tablette 10 mg 24 Stunden vorher und eine weitere eine Stunde vorher (M. Castells, persönliche Mitteilung, Oktober 2002)
Die Untersuchung erfolgt unter strenger Aufsicht und nach Treffen von angemessenen Überwachungsmaßnahmen.

D. VERHALTEN BEI ANAPHYLAKTISCHEM SCHOCK BEI INSEKTENSTICHEN DURCH MÜCKEN, BIENEN ODER WESPEN*

Der Patient ist sofort in Rückenlage MIT DEM MUND NACH OBEN zu bringen.

1. Bei **Erwachsenen** ist sofort eine Ampulle ADRENALIN (Adreject 0,3 ml) zur Selbstinjektion oder Adrenalin 1:1000 0,3 bis 0,5 ml INTRAMUSKULÄR zu verabreichen. Diesen Fall müssen die Patienten und einige Familienmitglieder vorher trainiert haben. Die Ampullen zur Selbstinjektion müssen im Hinblick auf das Verfallsdatum erneuert werden.

Bei lokalen Reaktionen oder systemischen Reaktionen ohne Gefäßkollaps kommen H1-Antihistaminika (z.B. Polaramin 6 mg oral) und H2-Antihistaminika (Ranitidin 300 mg oral) gemeinsam mit Prednison mg/kg Körpergewicht zum Einsatz.

2. Bei **Kindern** ist bei Adrenalinbedarf eine dem Gewicht angemessene Dosis zu verabreichen.

3. Der Patient ist auf schnellstem Wege in das am nächsten gelegene Krankenhaus zu bringen. In jedem Fall ist eine Tryptasebestimmung im Serum vorzunehmen.

***WICHTIGER HINWEIS: Adrenalin darf nur bei Patienten mit systemischem Krankheitsbild und starker Hypotension angewendet werden und niemals bei ausschließlich lokalen Reaktionen ohne Beeinträchtigung des Blutdrucks.**

H. Virgen del Valle 3ª planta
C/º de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

Patienten mit leichten/moderaten Reaktionen auf Insektenstiche in der Vergangenheit müssen bei sich führen: Prednison, Ranitidin und Dexchlorpheniramin.

Bei Stichen müssen sie die folgenden Behandlungsschritte durchführen:

Prednison 1 mg pro kg Körpergewicht oral

Dexchlorpheniramin (Polaramin) 2 mg, 3 Tabletten oral

Ranitidin 150 mg: 1 Tablette oral.

Zweckmäßigerweise ist ein Krankenhaus aufzusuchen, wo eine Tryptasebestimmung im Serum erfolgt.

ENTBINDUNG

Es kann gemäß den vorstehenden Protokollen eine Epiduralanästhesie oder eine allgemeine Anästhesie vorgenommen werden. Die Prämedikation ist von großer Bedeutung, da sowohl der Geburtsvorgang als auch der Stress eine gewisse Freisetzung von Mastzellenmediatoren auslösen können.

Bei der Epiduralanästhesie dürfen weder Fentanyl noch Remifentanyl eingesetzt werden, es sei denn, dass die Patientin bereits mit diesen Mitteln behandelt wurde und keine Nebenwirkungen eintraten.

Prämedikation:

A. Dexchlorpheniraminmaleat (Polaramin[®]): 5 mg IV eine Stunde vor der Anästhesie oder 6 mg oral (3 Tabletten á 2 mg)

B. Ranitidin: 100 mg gelöst in 50 ml physiologischem Serum eine Stunde vor der Anästhesie oder eine Tablette 300 mg oral

C. Singulair: eine Tablette 10 mg eine Stunde vorher

H. Virgen del Valle 3ª planta
Ctª de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

Hospital Virgen del Valle
Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla a Mancha (CLMast)
Red Española de Mastocitosis (REMA)

Carretera de Cobisa s/n
Toledo E-45071, Spain

Contacts:

Luis Escribano

Phone: +34-925269335

Cel: +34 638226228

E: lescribanom@sescam.jccm.es

Iván Álvarez-Twose

Phone: +34-925269336

Cel:+34 638226196

E: ivana@sescam.jccm.es

Geschäftsstelle: Elena González

Phone: +34-925269334)

E: secretariaclmast.cht@sescam.jccm.es

Empfohlene Bibliografie

Scott HW, Jr., Parris WC, Sandidge PC, Oates JA, Roberts LJ. Hazards in operative management of patients with systemic mastocytosis. *Ann.Surg.* 1983;197:507-514.

Desborough JP, Taylor I, Hattersley A et al. Massive histamine release in a patient with systemic mastocytosis. *Br.J.Anaesth.* 1990;65:833-836.

Greenblatt EP, Chen L. Urticaria pigmentosa: An anesthetic challenge. *J.Clin.Anesth.* 1990;2:108-115.

Lerno G, Slaats G, Coenen E, Herregods L, Rolly G. Anaesthetic management of systemic mastocytosis. *Br.J.Anaesth.* 1990;65:254-257.

Stellato C, De Paulis A, Cirillo R et al. Heterogeneity of human mast cells and basophils in response to muscle relaxants. *Anesthesiology* 1991;74:1078-1086.

Marone G, Stellato C. Activation of human mast cells and basophils by general anaesthetic drugs. *Monogr.Allergy* 1992;30:54-73.

H. Virgen del Valle 3ª planta
C/ de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

Stellato C, Marone G. Mast cells and basophils in adverse reactions to drugs used during general anesthesia. *Chem.Immunol.* 1995;62:108-131.

Ojeda A, Crespo A, Crespo V et al. Telangiectasia maculosa eruptiva persistente con afectación sistémica y evolución postoperatoria fatal. *Actas Dermosifiliogr* 1996;87:539-542.

Borgeat A, Ruetsch YA. Anesthesia in a patient with malignant systemic mastocytosis using a total intravenous anesthetic technique. *Anesth.Analg.* 1998;86:442-444.

Fisher MM, Baldo BA. Mast cell tryptase in anaesthetic anaphylactoid reactions. *Br.J.Anaesth.* 1998;80:26-29.

Vaughan STA, Jones GN. Systemic mastocytosis presenting as profound cardiovascular collapse during anaesthesia. *Anaesthesia* 1998;53:804-807.

Hartmann K, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. *Hematol.Oncol.Clin.North Am.* 2000;14:625-640.

Worobec AS. Treatment of systemic mast cell disorders. *Hematol.Oncol.Clin.North Am.* 2000;14:659-687.

Auvray L, Letourneau B, Freysz M. Mastocytosis: general anesthesia with remifentanil and sevoflurane. *Ann.Fr.Anesth.Reanim.* 2001;20:635-638.

Tirel O, Chaumont A, Ecoffey C. Circulatory arrest in the course of anesthesia for a child with mastocytosis. *Ann.Fr.Anesth.Reanim.* 2001;20:874-875.

Escribano L, Akin C, Castells M, Orfao A, Metcalfe D. Mastocytosis: Current concepts in diagnosis and treatment. *Ann.Hematol.* 2002;81:677-690.

Worobec AS, Metcalfe DD. Mastocytosis: Current treatment concepts. *Int.Arch.Allergy Immunol.* 2002;127:153-155.

Valent P, Akin C, Sperr WR et al. Diagnosis and treatment of systemic mastocytosis: State of the art. *Br.J.Haematol.* 2003;122:695-717.

Valent P, Akin C, Sperr WR et al. Mastocytosis: Pathology, genetics, and current options for therapy. *Leuk.Lymphoma* 2005;46:35-48.

H. Virgen del Valle 3ª planta
C/ de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

Escribano L, Akin C, Castells M, Schwartz LB. Current options in the treatment of mast cell mediator-related symptoms in mastocytosis. *Inflamm.Allergy Drug Targets*. 2006;5:61-77.

Wilson TM, Metcalfe DD, Robyn J. Treatment of systemic mastocytosis. *Immunol.Allergy Clin.North Am*. 2006;26:549-573.

Guidelines

Escribano L, Gonzalez de Olano D, de la Hoz B, Esteban I, Sánchez C. Mastrocytose. In: Peláez A, Dávila I. Eds. *Tratado de alergología*. Ergon 2007. Madrid. pag:1241-1263.

KARDIOTOXIZITÄT DER ANTIHISTAMINIKA

Die Antagonisten der H1-Histaminrezeptoren finden in der klinischen Praxis breite Anwendung. Abgesehen von den allgemein bekannten Nebenwirkungen (die je nach Präparattyp voneinander abweichen), wie dem Auftreten von Aufmerksamkeitsschwächen, Schläfrigkeit, Gewichtszunahme unter anderen, können einige dieser Mittel eine kardiotoxische Wirkung haben. In diesem Zusammenhang wurden das Long-QT-Syndrom, die Torsade-Tachykardie und die kardiorespiratorische Depression beschrieben. In der nachstehenden Übersicht (übernommen von Zhang TH. *Current Medical Chemistry* 4: 171-184, 1997) werden diese Medikamente nach dem Vorhandensein und Nichtvorhandensein kardiotoxischer Wirkungen klassifiziert.

H1-Antagonisten mit kardiotoxischer Wirkung bei üblicher Dosierung:

- Astemizol: Astemizol, Esmacen, Hismanal® Histaminos® Hubermizol® Paralergin®, Retolen® Rifedot®
- Diphenhydramin: Acetuber®, Bisolvon compositum®, Maboterpen®, Paidoterin®, Soñodor®.
- Hydroxyzin: Atarax®, Calmoplex®, Difilina Asmora®, Dolodens®.
- Terfenadin: Cyater®, Cyater forte®, Rapidal®, Terfenadina Normon®, Ternadin®, Triludan®

H1-Antagonisten mit kardiotoxischer Wirkung bei hoher Dosierung:

- Chlorpheniramin: Celesemine®, Coricidinc®, Couldina®, Desenfriol®, Hubergrip®, Paidoterin®, Polaramine®, Propalgina®, Rinofrenal®.
- Cyproheptadin: Anti-anorex®, Covitasa®, Desarrol®, Glotone®, Pranzo®, Stolina®, Trimetabol®, Troforex®.
- Ebastin (nur in experimentellen Studien): Ebastel®
- Promethazin (experimentelle Studien): Actithiol antihistamínico®, Psico-soma®.
- Pyrilamin (experimentellen Studien)

H1-Antagonisten ohne Kardiotoxizität

- Acrivastin:
- Carebastin:
- Cetirizin: Alerlisin® Zyrtec® Virlix®
- Fexofenadin: Telfast®
- Loratadin: Civeran®, Clarityne®, Optimin®, Velodan®
- Desloratadin: Aeries®

H. Virgen del Valle 3ª planta
C/ª de Cobisa, s/n
45071 Toledo, Spain

Tel: +346925269334
Fax: +346925269355
www.mastocitosis.org



Instituto de Estudios de Mastocitosis
de Castilla La Mancha

- Azelastin:
- Ketotifen: Zasten®
- Mequitazin: Mircol®
- Oxatomid: Oxatokei®, Oxleti® Tanzal®