

Cirugía cardíaca con circulación extracorpórea en paciente con mastocitosis sistémica

Premio al mejor poster
XIX Congreso Nacional
Asociación Española de Perfusionistas
junio 2016

RESUMEN / ABSTRACT

Resumen: La mastocitosis sistémica es una alteración hematológica poco frecuente, caracterizada por la proliferación e infiltración de mastocitos en uno o más órganos o tejidos. El mastocito es una célula hematopoyética que almacena sustancias farmacológicamente activas en su interior.

Se describe el caso de un paciente diagnosticado de mastocitosis sistémica que presenta estenosis aórtica severa y es sometido a cirugía cardíaca bajo circulación extracorpórea, así como el protocolo de actuación utilizado.

Las determinaciones de triptasa sérica a lo largo del procedimiento nos permitieron evaluar la respuesta mastocitaria.

El manejo de los pacientes diagnosticados de mastocitosis requiere un conocimiento amplio de las situaciones y fármacos que pudieran desencadenar una reacción anafiláctica. Específicamente, en cuanto a nuestra práctica se refiere, es necesario mantenerlos en normotermia incluida la protección miocárdica, así como un cebado libre de coloides para amortiguar los efectos de la degranulación mastocitaria.

Palabras clave: mastocitosis, triptasa sérica, circulación extracorpórea.

Abstract: Systemic mastocytosis is a rare blood disorder, characterized by the proliferation and infiltration of mast cells in one or more organs or tissues. The mast cell is a hematopoietic cell which pharmacologically stores active substances within.

We describe the case of a patient diagnosed with systemic mastocytosis with severe aortic stenosis undergoing cardiac surgery with cardiopulmonary bypass and at the same time we describe the protocol used.

Determinations of serum tryptase during the process allowed us to evaluate the mast cell response.

The management of patients diagnosed with mastocytosis requires extensive knowledge of situations and drugs that might cause an anaphylactic reaction. Specifically, about our practice refers, it is necessary to keep the patient in normothermia including myocardial protection, as well as free priming colloids to minimize the effects of mast cell degranulation.

Keywords: mastocytosis, serum tryptase, extracorporeal circulation.



Leyre Reta Ajo

Perfusionista

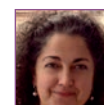
Complejo Asistencial Universitario de Salamanca



Rosa Díez Castro

Perfusionista

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca



Mª Concepción Rubia Martín

Perfusionista

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Mª C. Vargas Fajardo

Anestesiólogo

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

INTRODUCCIÓN

Las mastocitosis son un grupo heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por un aumento del número de mastocitos en diversos órganos o tejidos. Cuando hay evidencia de afectación de un tejido distinto a la piel se denomina mastocitosis sistémica. El mastocito es una célula hemática sintetizada en la médula ósea, de allí pasa a la sangre y posteriormente a los tejidos donde prolifera y madura. Los mastocitos, en condiciones normales, participan en las reacciones inmunológicas e inflamatorias del organismo (defensa frente a parásitos y bacterias, cicatrización de heridas, etcétera). En su citoplasma contienen mediadores químicos que pueden ser liberados en determinadas situaciones o con deter-

Correspondencia:

Leyre Reta Ajo

Servicio de Cirugía Cardíaca

Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Paseo de San Vicente 58-182

37007 Salamanca

Teléfono: 923 291 100 - Ext. 55606

leyre.r@hotmail.es

Recibido: agosto de 2016

Aceptado: octubre de 2016

minados fármacos y pueden provocar una degranulación excesiva, desencadenando una reacción anafiláctica y poniendo en peligro la vida del paciente.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de un varón de 55 años de edad, diagnosticado de mastocitosis sistémica tras *shock* anafiláctico al contactar accidentalmente con la oruga procesionaria del pino, que presenta estenosis aórtica severa subsidiaria de sustitución valvular aórtica bajo circulación extracorpórea. El paciente tiene una superficie corporal de 2,02 m², con un peso de 88 kg y talla de 1,72 cm. Entre sus antecedentes destacan: hipertensión arterial, hipercolesterolemia, asma bronquial, ex-fumador de 60 cigarrillos/día, disnea de esfuerzo progresiva, esteatosis hepática, déficit de vitamina D y osteopenia.

Ante la cantidad de estímulos y drogas capaces de desencadenar una nueva reacción anafiláctica y dado que el caso está en seguimiento por el centro de estudios para la mastocitosis del Hospital Virgen del Valle de Toledo, se activa un protocolo de actuación consensuado con dicho centro, que engloba los puntos más importantes en cuanto a medidas físicas, manejo anestésico y circulación extracorpórea se refiere:

1. Medidas físicas

A su llegada al quirófano se mantiene luz tenue, manta de calor, infusión de sueroterapia con calentador, almohadillado de los puntos de apoyo y desinfección del campo quirúrgico minimizando al máximo la fricción de la piel con el antiséptico a 36° C.

2. Actuación de anestesia

Monitorización de electrocardiograma, presión arterial en arteria femoral izquierda, catéter de Swan-Ganz, saturación cerebral regional de oxígeno e índice bispectral.

8 horas antes de la intervención se administran 50 mg de prednisona y una hora antes se repite la dosis de corticoides (50 mg de Prednisona) más un antihistamínico H1 (10 mg de Polaramine) y un antiH2 (50 mg de Ranitidina). A su llegada a quirófano se realiza ansiólisis con Midazolam. La inducción anestésica se realiza con etomidato, fentanilo y rocuronio sin incidencias, y el mantenimiento con sevoflurano y remifentanilo.

3. Manejo de la Circulación Extracorpórea (CEC)

Utilizamos oxigenador «Quadrox i» con sistema abierto biocompatible y cardioplegia «Plegiox» de Maquet, cebando el circuito con 1200ml de Ringer Lactato, 1mg/kg de Heparina y 2gr. de Ácido Tranexámico. Heparinización del paciente con 3 mgr/kg de Heparina sódica.

Canulación convencional y uso del recuperador celular de piel a piel.

Durante la CEC se manejan índices cardiacos entre 2.6 y 2.4 l/min/m² y se mantiene al paciente en normotermia, con protección miocárdica mediante miniplejía a 36 °, tanto la dosis de inducción como el mantenimiento.

Se registran los parámetros habituales durante la CEC: presión arterial, temperatura, gasto cardiaco, flujo de gas, Fio₂, tiempo de coagulación activado y gasometrías seriadas cada 30 minutos. Con el fin de poder determinar la respuesta mastocitaria y la liberación de mediadores químicos durante la intervención, se recogen 5 muestras de triptasa sérica en 5 tiempos: basal, inducción anestésica, post-heparinización, durante la CEC (a los 45 minutos del inicio) y post-protamina.

RESULTADOS

Tiempos: CEC 81 minutos y clampaje aórtico 62 minutos. Durante el bypass se añaden 200 ml de cristaloides ante la imposibilidad de utilizar coloides. El balance total en CEC es de 175 ml. Se recuperan 480 ml de sangre autóloga.

Los valores hemodinámicos, gasométricos, de anti-coagulación y cifras de oximetría cerebral, se mantuvieron dentro de la normalidad durante todo el procedimiento. (Ver Tabla I)

El rango normal de triptasa sérica tiene unos valores entre 1 y 15 ng/ml mientras que en los pacientes con mastocitosis sistémica asciende a niveles mantenidos superiores a 20 ng/ml. En el caso que describimos los valores variaron a lo largo de las diferentes determinaciones: el valor basal fue de 35 ng/ml, tras la inducción anestésica los niveles subieron a 39,6 ng/ml, tras la heparinización ascendieron a 41,2 ng/ml, durante la CEC tuvieron su pico máximo que alcanzó los 58 ng/ml y tras la protaminización descendieron a 49,8 ng/ml. (Ver Figura 1)

El paciente no tuvo ninguna complicación durante la intervención, la CEC transcurrió sin incidencias.

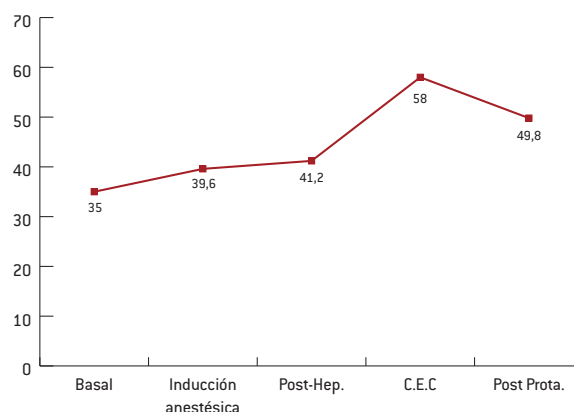
EVOLUCIÓN

Durante el postoperatorio inmediato en la unidad de cuidados intensivos (UCI) presentó broncoespasmo tras la extubación, controlado con antihistamínicos y corticoides. Precisó reintubación posterior por insuficiencia respiratoria acompañada de agitación pudiéndose proceder a su extubación a las 48 horas. Tuvo un cuadro de síndrome confusional valorado y tratado por psiquiatría con buena respuesta al tratamiento. Tras 5 días de estancia en UCI, el paciente pasa a planta, donde permanece estable y es dado de alta a los 10 días, dos meses después mantiene buena evolución.

Tabla I. Valores de los parámetros registrados durante la circulación extracorpórea

Parámetro	Media
Índice cardíaco	2,5 L/min/m ²
Presión arterial media	62,5 mmHg
Temperatura	36° C
FiO ₂	70%
Flujo de gas	2,3 L/min
Tiempo de coagulación activado	396,7 segundos
Hemoglobina	12 gr/mL
Ácido láctico	2,05 mmol/L
Saturación cerebral de oxígeno	L: 65% R: 71%
BIS/TS	43/0

Figura 1. Valores de Triptasa Sérica ng/ml durante el procedimiento



DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La mastocitosis es un conjunto de alteraciones ocasionadas por la presencia en sangre de un número anormal de mastocitos que se encuentran en nuestro medio y que tienen como misión participar en reacciones inflamatorias e inmunológicas del mismo.¹ Su manifestación más frecuente es la cutánea, pero pueden aparecer otras como la afectación de la médula ósea, hígado, bazo, huesos, ganglios linfáticos y tubo digestivo.^{2,3,4}

El mastocito contiene en su citoplasma diversos gránulos con histamina, heparina, triptasa y otras sustancias químicas que cuando se liberan al tejido que las rodea, actúan sobre los órganos diana como el corazón, vasos, piel, pulmón y otros, pudiendo dar lugar a trastornos cardíacos, hemodinámicos y metabólicos similares a los observados en una reacción anafiláctica.^{1,2}

A su vez, existen multitud de factores capaces de provocar la liberación de estos mediadores, desde agentes físicos hasta gran variedad de drogas y medicamentos, pasando por picaduras de insectos e incluso factores emocionales como el estrés o la ansiedad.^{1,2,5}

Ante la necesidad de conocer los factores desencadenantes individuales, contactamos con el Instituto nacional de estudios para la mastocitosis del Hospital Virgen del Valle de Toledo, donde el paciente estaba en seguimiento.

En el entorno quirúrgico, y más teniendo en cuenta que la cirugía lleva implícita una circulación extracorpórea, es imprescindible tomar las medidas preventivas que eviten cualquier reacción anafiláctica.

Entre los agentes físicos susceptibles de provocar una degranulación excesiva se encuentran cambios de temperatura, esfuerzo físico o fricción,^{1,2,3,5} lo cual justifica el conjunto de medidas físicas tomadas, incluyendo el manteni-

miento de la temperatura sistémica y de la cardioplegia en normotermia.

El estrés y los estados de ansiedad pueden desencadenar una crisis por lo que se aconseja la administración de ansiolíticos preoperatorios.² Muchos fármacos empleados durante la anestesia pueden ser causa de reacciones anafilácticas, de ahí el uso de antihistamínicos y corticoides en el preoperatorio de manera profiláctica, mientras que para la inducción y mantenimiento anestésico se hace una selección entre aquellos fármacos con menor capacidad para liberar histamina, como el etomidato y los gases anestésicos con un nulo efecto histaminoliberador.^{1,2,3,4,6} Los relajantes musculares y los opiáceos son los fármacos con mayor sensibilidad a la histaminoliberación,^{1,6} obligando a hacer un uso individualizado de los mismos.

Es importante mantener una profundidad anestésica adecuada para evitar que estímulos como el dolor, tracción o manipulación puedan provocar en el organismo una degranulación mastocitaria.^{2,4}

Otras sustancias empleadas durante la cirugía pueden ser causa de liberación de histamina, como los expansores del plasma² por lo que tanto el cebado del circuito como el volumen añadido se realizan con cristaloides.

Con el fin de conocer los efectos de la degranulación mastocitaria, se miden a lo largo de la intervención la concentración plasmática de triptasa, por ser considerado el marcador más específico.^{2,3}

Concluimos que, el manejo de los pacientes diagnosticados de mastocitosis que se someten a cirugía cardíaca requiere un conocimiento amplio de las situaciones y fármacos que pudieran desencadenar una reacción anafiláctica y específicamente en cuanto a nuestra práctica se refiere, es necesario mantenerlos en normotermia incluida una protección miocárdica mediante cardioplegia a 36° C tanto

la dosis de inducción como las de mantenimiento, así como un cebado libre de coloides para amortiguar los efectos de la degranulación mastocitaria.

REFERENCIAS

1. Centro de estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha, SESCAM, Hospital Virgen del Valle, Toledo. Protocolos específicos de tratamiento.
2. Longás J, Martínez J, Muñoz L, et al. Manejo anestésico en la mastocitosis. *Rev. Esp. Anesthesiol. Reanim.* 2005; 52: 105-108.
3. Moro JA, Almenar L, Jarque I, et al. Heart transplantation in a patient with systemic mastocytosis. *J Heart Lung Transplant.* 2008 Jun;27(6):689-91. doi: 10.1016/j.healun.2008.03.006.
4. Damodar S, John CN, Gopalakrishnan G, Nair S, Samuel R, Thomas M, et al. Mast Cell Disease: Surgical and Anesthetic Implications. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2006 Jul;28(7):446-9.
5. Morisset M, Sergeant P, Widmer S, Kanny G. Tratamiento sintomático de una mastocitosis sistémica. *Medicina Interna, Inmunológica Clínica y Alergología, Hospital Central.* 54035 NANCY cedex. Disponible en http://www.cicbaa.com/pages_sp/fiches/mastocitosis.pdf
6. Olarra J y Longarela A. Manejo analgésico y anestésico en la mastocitosis sistémica: a propósito de un caso. *Rev. Soc. Esp. Dolor* 2010; 17(1): 28-31.

Premio al mejor poster en el XIX Congreso Nacional de la Asociación Española de Perfusionistas, junio 2016

CIRUGÍA CARDIACA CON CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA EN PACIENTE CON MASTOCITOSIS SISTÉMICA

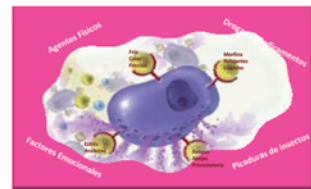
*Reta Ajo L., *Díez Castro R., *Rubia Martín M.C., **Vargas Fajardo M.C.
*Perfusionista ** Anestesiólogo . Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

INTRODUCCIÓN

La mastocitosis sistémica es una alteración hematológica poco frecuente, caracterizada por la proliferación e infiltración de mastocitos en diversos órganos o tejidos. Existen gran variedad de estímulos y drogas capaces de provocar la liberación de mediadores químicos mastocitarios. Los valores normales de triptasa sérica contenida en el citoplasma del mastocito oscilan entre 1 y 15 ng/mL, mientras que los pacientes con mastocitosis sistémica mantienen niveles superiores a 20 ng/mL.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente varón de 55 años diagnosticado de mastocitosis sistémica tras shock anafiláctico al contactar accidentalmente con la oruga procesionaria del pino. Presenta estenosis aórtica subsidiaria de sustitución valvular aórtica bajo circulación extracorpórea. Entre sus antecedentes constan: hipertensión arterial, hipercolesterolemia, asma bronquial, ex-fumador, disnea de esfuerzo progresiva, esteatosis hepática y déficit de vitamina D.



(¿Qué factores provocan la liberación de mediadores químicos por el mastocito?)

El paciente está en seguimiento por el Centro Nacional de Estudios para la Mastocitosis del Valle de Toledo. Con el fin de minimizar la respuesta mastocitaria se elabora un PROTOCOLO DE ACTUACIÓN conjunto con dicho centro, aplicándose a distintos niveles:

MEDIDAS FÍSICAS

- Luz tenue
- Manta térmica a 37°C
- Infusión de suero terapia con calentador
- Almohadillado de los puntos de apoyo
- Desinfección del campo quirúrgico sin fricción y con antiséptico a 36°C

MATERIAL Y MANEJO DE LA CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA (CEC)

- El procedimiento se realizó mediante bomba centrífuga, oxigenador con filtro arterial integrado y sistema abierto biocompatible.
- Cebado del sistema libre de coídeos: 1100 mL de Ringer Lactato, 1mg/Kg de Heparina Sódica al 1% y 30 mg/Kg de Ácido Tranexámico.
- Heparinización sistémica con 3 mg/Kg de Heparina Sódica al 1%
- CEC en **NORMOTERMIA a 36°C**, con índices cardíacos entre 2,6-2,4 L/min/m²
- Protección miocárdica con **MINIPLÉGIA a 36°C**, inducción y mantenimiento.
- Tiempos de CEC y Clampaje aórtico: 81 y 62 minutos respectivamente
- Volumen añadido durante la CEC: 200 mL de Ringer Lactato
- Diuresis en bomba 100 mL
- Balance total +175 mL
- Autotransfusor "de piel a piel", recuperándose 480 ml de sangre autóloga.
- Neutralización de la Heparina con Sulfato de Protamina en proporción 1: 0,75

ANESTESIA

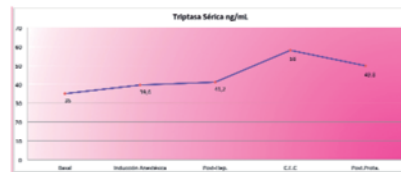
- 8 horas antes de la intervención:
 - Prednisona
- 1 hora antes:
 - Prednisona, Polaramine y Ranitidina
- Llegada a quirófano:
 - Midazolam
- Inducción anestésica con:
 - Etomidato, Fentanilo y Rocuronio
- Mantenimiento con
 - Sevofluorano y Remifentanilo

DETERMINACIÓN de TRIPTASA SÉRICA en 5 TIEMPOS:

- Basal
- Post-Inducción anestésica
- Post-Heparina
- A los 45 min. del inicio de CEC
- Post-Protamina

RESULTADOS

Los valores hemodinámicos, gasométricos, de anticoagulación y cifras de oximetría cerebral, se mantienen dentro de la normalidad durante todo el procedimiento, siendo las medias de los datos más representativos las siguientes:



Tras la inducción anestésica los niveles de Triptasa ascendieron a 39,6 ng/mL, después de la heparinización a 41,2 ng/mL, durante la CEC tuvieron su pico máximo que alcanzó los 58 ng/mL y tras la protaminización descendieron a 49,8 ng/mL

EVOLUCIÓN

En la Unidad de cuidados intensivos, el paciente presentó broncoespasmo tras la extubación controlado con antihistamínicos y corticoides. Reintubación por insuficiencia respiratoria con extubación a las 48 horas y buena evolución posterior.

CONCLUSIÓN

El manejo de los pacientes diagnosticados de mastocitosis que se someten a cirugía cardíaca, requiere un conocimiento amplio de las situaciones y fármacos que pudieran desencadenar una reacción anafiláctica y, específicamente en cuanto a nuestra práctica se refiere, es necesario mantenerlos en normotermia incluida una protección miocárdica mediante cardioplegia a 36°C tanto la dosis de inducción como las de mantenimiento, así como un cebado libre de coídeos para amortiguar los efectos de la degranulación mastocitaria.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Centro de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha, SECCAM, Hospital Virgen del Valle, Toledo. Protocolos específicos de tratamiento. 2. Morisset M, Sergeant P, Widmer S, Fanny G. Tratamiento sintomático de una mastocitosis sistémica. Medicina Interna, Inmunología Clínica y Alergología, Hospital Central, 34(15) MARCO 2005. Disponible en http://www.cibsa.com/images_06/0605/Intoxicacion.pdf 3. Longa J, Martínez L, Muñoz L, et al. Manejo anestésico en la mastocitosis. Rev. Esp. Anestesiol. Reanim. 2005; 12: 105-108. 4. Obara J y Longoria A. Manejo anestésico y anestésico en la mastocitosis sistémica: a propósito de un caso. Rev. Soc. Esp. Otorinolaring. 2010; 12(1): 28-31. 5. Nara S, Akita H, Shimizu T, Inoue T, et al. Heart transplantation in a patient with systemic mastocytosis. The Journal of Heart and Lung Transplantation. 2008; 27(10): 603-605. 6. Sherali D, Cook-Nouri L, Cavuoti G, et al. Mast Cell Disease: Surgical and Anesthetic Implications. Journal of Pediatric Hematology/Oncology. 2006; 28(7): 446-452.