



*French translation. Beatriz Ronssin Du Chatelle

INFORMATION A USAGE DES PATIENTS AVEC UN DIAGNOSTIC DE MASTOCYTOSE ET DE LEURS MEDECINS TRAITANTS (Voir note en pied de page)

L'information des patients est un des éléments fondamentaux de la pratique médicale. Cette affirmation est spécialement importante dans le cas des maladies dont les symptômes peuvent être déclenchés par différents agents capables de donner lieu à de graves complications. Dans le cas de la mastocytose, ces agents existent et il est indispensable que tant les patients que leurs médecins traitants les connaissent parfaitement.

On trouvera ci-après les différents agents qui peuvent conduire à l'activation des mastocytes. Tous les patients victimes d'une mastocytose ne réagissent pas de la même manière aux agents que nous mentionnerons ci-dessous ; cependant la possibilité de développement de complications est significativement plus grande que dans la population normale. Cette étude est basée aussi bien sur une compilation de la littérature médicale relative à ce domaine que sur l'expérience clinique de Instituto de Estudios de Castilla la Mancha (CLMast) et du réseau Espagnol de Mastocytose (REMA).

Les patients conserveront sur eux cette brochure d'information et devront en communiquer une copie chaque fois qu'ils seront admis dans un hôpital ou qu'ils consulteront un médecin. Il serait pratique que les patients portent sur eux une sorte de médaille ou de bracelet mentionnant spécifiquement la maladie dont ils souffrent.

Première version, Janvier 1998. Dernière actualisation May 2008, Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast), Hospital Virgen de Valle, SESCAM, Toledo

NOTE: Ces protocoles ont été élaborés par Instituto de Estudios de Castilla la Mancha (CLMast et par le réseau espagnol de Mastocytose. Sa diffusion est libre pourvu que sa provenance soit citée expressément. Ces protocoles ont été publiés totalement ou partiellement dans plusieurs articles.

Copyright: Instituto de Estudios de Castilla la Mancha (CLMast), Hospital Virgen del Valle, SESCAM, Toledo, Spain. Réseau Espagnol de Mastocytose (REMA). Diffusion interdite si la source n'est pas expressément citée.

FACTEURS POUVANT DONNER LIEU A LA LIBERATION DE MEDIATEURS POUR LE MASTOCYTE.

1. Agents physiques

Chaleur. Utiliser de l'eau tiède pour le bain et la douche. Ne pas frotter avec une serviette pour sécher la peau.

Froid.

Pression

Frottement sur les lésions cutanées. On évitera les manœuvres qui les provoquent, comme le signe de Darier, spécialement sur les lésions de grande taille (mastocytomes), en raison du risque de libération massive de médiateurs.

Exceptionnelles

Endoscopies (pan endoscopie, rectoscopie, colonoscopie)

Manipulation de l'intestin pendant la chirurgie abdominale (L. Escribano, données non publiées)

2. Facteurs émotionnels

Stress

Anxiété. L'irritabilité peut provoquer une libération importante de médiateurs chez les enfants.

3. Drogues et médicaments

- Aspirine et tous les médicaments qui en contiennent (acide acétylsalicylique) (Enfants<1% ; adultes<5%)
- Anti-inflammatoires non stéroïdiens (couramment appelés antirhumatismaux) (Enfants<1% ; adultes<5%)
- Codéine. Morphine et tous ses dérivés (buprenorfine, dolantine, petidine, etc.) Antitussifs (contenant dextrometorfan, dimemorfan ou équivalents)
- Alcool (<0.5%)
- Relaxants musculaires utilisés en anesthésie générale (pas de réactions adverses suivant les protocoles du CLMast)
- Inducteurs utilisés en anesthésie générale (pas de réactions adverses suivant les protocoles du CLMast)
- Ne pas utiliser de beta-bloquants pendant une anesthésie générale ou un choc anaphylactique
- Anesthésiques locaux (pas de réactions adverses suivant les protocoles du CLMast)
- Contrastes utilisés pour divers examens radiologiques (exceptionnel)
- Interferon alfa (exceptionnel)
- Cladribine (2-CDA) (Javed Sheik, communication personnelle, Septembre 2002)

4. Autres

Molécules de poids moléculaire élevé utilisées en cas d'hypotension ou d'hypovolémie comme le dextrans

PROTOCOLES SPÉCIFIQUES QUI DOIVENT ÊTRE UTILISÉS POUR LES PATIENTS ATTEINTS DE MASTOCYTOSE

A. Protocole d'anesthésie générale pour les patients adultes atteints de mastocytose

A.1. PREPARATION GENERALE

- A.1.1. Prednisone. 60 mg 13, 7 et 1 heure avant l'anesthésie (**optionnel**)
- A.1.2. Maleate de dexchlorfeniramine (Polaramine^R): 5 mg IV 1 heure avant l'anesthésie
- A.1.3. Ranitidina: 100 mg dissous dans 50 ml de sérum physiologique 1 heure avant l'anesthésie
- A.1.4. Singulair (montelukast): 1 comprimé de 10 mg 24 heures avant et un autre 1 heure avant (M. Castells, communication personnelle, Octobre 2002)

A.2. PREMEDICATION

- A.2.1. La sédation est importante pour éviter l'anxiété. Le valium ou les médicaments similaires peuvent être employés sans problème.

A.3. INDUCTION

- A.3.1. Etomidate. Dose 0,3 mg/kg de poids

A.4. RELAXANT MUSCULAIRE

- A.4.1. Vecuronium. Dose: 0,1 mg/kg de poids

A.5. ENTRETIEN

- A.5.1. Inhalateurs fluorés. Ils seront utilisés à une concentration suffisante pour maintenir une anesthésie profonde.

A.6. AUTRES CONSIDÉRATIONS

- A.6.1. La morphine et tous ses dérivés (dolantine, fentanyl, entre autres) doivent être exclus comme analgésiques dans les mastocytoses. Il n'y a pas de données sur la sécurité du remifentanyl dans les mastocytoses
- A.6.2. Les colloïdes peut provoquer une réaction anaphylactique dans les mastocytoses et ne doivent être utilisés dans aucune phase de l'anesthésie ni en dehors.
- A.6.3. Les diacepoxides peuvent être employés sans problème.
- A.6.4. Ne pas employer de beta blockers. Ne pas utiliser d'antagonistes des récepteurs cholinergiques
- A.6.5. Détermination de la triptase totale dans le sérum avant, pendant et après la chirurgie

A.7. TRAITEMENT DES ÉPISODES DE LIBÉRATION AIGUË DE MÉDIATEURS PENDANT L'ANESTHÉSIE

- A.7.1. Choc anaphylactique: Epinefrine, Actocortine, antihistaminiques H1 y H2
- A.7.2. Hypotension sévère: Fluidothérapie (pas de colloïdes) Epinefrine, Dopamine, Dobutamide

A.7.3. Syndrome hémorragique. Traitement selon les anomalies détectées lors de l'examen de coagulation. Penser à la possibilité d'hyper fibrinolyse

B PROTOCOLE D'ANESTHÉSIE LOCALE POUR LES PATIENTS ATTEINTS DE MASTOCYTOSE

Les techniques d'anesthésie loco-régionales doivent être considérées comme des procédures de choix pour ces patients. Pour cette raison, chaque fois que c'est possible, elles devraient remplacer à l'anesthésie générale.

Les normes citées ci-après sont applicables pour tout type d'anesthésie loco-régionale ; depuis une biopsie cutanée ou de moelle osseuse jusqu'au blocus épidural, l'anesthésie intrarachidienne ou le blocus de plexus.

B.1. S'il existe un historique de réactions préalables ou si le patient n'a jamais subi d'anesthésie locale, on utilisera le même protocole de préparation spécifié pour l'anesthésie générale.

B.2. On doit utiliser des dérivés de type amide comme la Bupivacaïne, la lidocaïne et la mepivacaïne. Notre groupe penche vers la BUPIVACAÏNE. Les anesthésiques locaux qui contiennent le groupe ester comme la procaïne, la chlorprocaïne et la pontocaïne sont contre-indiqués.

C. EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES AVEC CONTRASTE OU TOUTE EXPLORATION POUVANT SUPPOSER UN STRESS IMPORTANT POUR LE PATIENT.

Tant l'expérience clinique que les études "in vitro" ont démontré que la plupart des moyens de contraste employés dans les examens radiologiques peuvent produire, par divers mécanismes, la libération de médiateurs mastocytaires. Pour cette raison, et chaque fois que c'est possible, on évitera ce type d'exploration. Si son utilisation était indispensable, on devra choisir les moyens de contraste de bas poids moléculaire comme l'ioxaglate, iopromida et iotrolan dont la capacité à induire la dégranulation mastocytaire est plus faible.

Dans tous les cas les patients recevront la même préparation qui a été spécifiée pour l'anesthésie générale :

C.1. Prednisone: 60 mg IV 13,7 et 1 heures avant l'anesthésie (facultatif)

C.2. Maleate de dexchlorfeniramine (Polaramine^R): 5 mg 1 (ampoule IV) 1 heure avant l'anesthésie

C.3. Ranitidine: 100 mg dissous dans 50 ml de solution physiologique saline 1 heure avant l'anesthésie

C.4. Singulair: 1 comprimé de 10 mg 24 heures avant et autre 1 heure avant (M Castells, communication personnelle, octobre 2002)

l'exploration sera menée à bien sous surveillance stricte et avec le monitoring adéquat

D CONDUITE À SUIVRE EN CAS DE CHOC ANAPHYLACTIQUE PAR PIQÛRE D'INSECTES (MOUSTIQUES, ABEILLES OU GUÊPES)

1. Chez les **adultes** on administrera immédiatement une ampoule auto injectable d'ADRÉNALINE (Adreject 0.3 ml) ou de l'adrénaline au 1/1000 0.3 A 0.5 ml par voie SOUS-CUTANEE. Pour cela, tous les patients et un membre de leur famille devront préalablement avoir été formés. Les ampoules auto injectables devront être renouvelées en fonction de la date de péremption. En cas de réactions locales ou systémiques sans collapsus vasculaire on utilisera des antihistaminiques H1 (ex Polaramine 6 mg par voie orale) et H2 (ranitidine 300 mg par voie orale), conjointement avec de la prednisone mg/kg de poids.
2. Chez les **enfants**, au cas où ils ont besoin d'adrénaline, on doit utiliser la dose adéquate par Kg de poids.
3. le patient devra être transféré d'urgence à l'Hôpital le plus proche.

*** NOTE IMPORTANTE: L'adrénaline ne doit être utilisée que chez des patients présentant un tableau systémique et une hypotension grave et jamais s'il s'agit exclusivement de réactions locales sans changement dans la tension artérielle.**

En cas de doute quelconque, vous pouvez nous contacter.

**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: Iván Álvarez-Twose
Phone: +34-925269200 (Ext. 49336)

E: ivana@sescam.jccm.es

Luis Escribano
+34-925269200 (ext. 49335)

E: lescribanom@sescam.jccm.es

Laura Sánchez Muñoz

E: sanchezlaura99@yahoo.es

Phone: +34-925269200 (Ext 49335)

Urgencias 24 horas: +34-638226196

Secretaria: Elena González

Phone: +34-925269200 (ext. 49334)

E: secretariaclmast.cht@sescam.jccm.es