

## Handlungsempfehlung zur Anästhesie bei **Systemische Mastozytose**

**Erkrankung:** Systemische Mastozytose (SM)

**ICD 10:** C96.2

**Synonyme:** -

**Übersicht:**

### **a) Definition und Unterformen**

Die systemische Mastozytose (SM) entsteht durch eine klonale Vermehrung abnormer, aberranter Mastzellen in verschiedenen Organen und Geweben mit oder ohne Hautbeteiligung [36,46]. Sie ist durch Symptome gekennzeichnet, die auf eine übermäßige Freisetzung zahlreicher zellulärer Mediatoren bzw. auf eine Mastzellen-assoziierte Organdysfunktion oder -überaktivität zurückzuführen sind. Die Krankheit zeichnet sich durch eine übermäßige Anzahl und Aktivität von Mastzellen aus, was zu einem sehr variablen Krankheitsphänotyp führen kann [39]. Eine akute Freisetzung von Mastzellmediatoren, die zu einer Anaphylaxie führt, ist (v.a. während einer Anästhesie) eine plötzliche und lebensbedrohliche Manifestation der SM. Darüber hinaus führt die SM zu einer Organinfiltration mit akuter und chronischer Freisetzung von Mastzellmediatoren, was eine entsprechende klinische Manifestation zur Folge haben kann [17].

Seit 2016 gilt die SM nicht mehr als Untergruppe der myeloproliferativen Neoplasien, sondern stellt eine eigene Kategorie gemäß WHO-Klassifikation dar, die wiederum fünf Subtypen der SM unterscheidet: indolente SM (ISM), schwelende SM (SSM), aggressive SM (ASM), SM mit einem assoziierten hämatologischen Neoplasma (SM-AHN) und die Mastzelleukämie (MCL). ASM, SM-AHN und MCL werden als fortgeschrittene SM zusammengefasst. Eine Neigung zu allergischen Reaktionen wird bei Patienten mit indolenten Subtypen häufiger beobachtet als bei fortgeschrittenen SM. Dies unterstreicht die Bedeutung einer korrekten Erstdiagnose und Klassifizierung. Für detaillierte Informationen zu den einzelnen Subtypen verweisen wir auf die spezifische Literatur [1,33,39].

Neben der systemischen Form ist die kutane Form oder kutane Mastozytose (KM) auf die Haut beschränkt und stellt die häufigste Form (90 %) der Mastozytose dar.

### **b) Pathophysiologie**

Ursächlich für die Symptome der SM ist eine Hyperaktivität von Mastzellen mit konsekutiv exzessiver Freisetzung von Histamin, Heparin, Tryptase, sauren Hydrolasen, Leukotrienen, Prostaglandinen, plättchenaktivierendem Faktor, Interleukinen und Tumornekrosefaktor [39]. Bei der ISM sind die Symptome (z.B. Flush, allergische und anaphylaktische Reaktionen) in der Regel auf die Freisetzung von Mastzellmediatoren zurückzuführen. Bei fortgeschrittener SM sind die klinischen Merkmale hingegen eher das Resultat einer Mastzellanfiltration mit

konsekutiver Organdysfunktion (z.B. Zytopenie, Leberdysfunktion, Splenomegalie, Malabsorption), als Folge einer Freisetzung von Mastzellmediatoren selbst.

Ätiologisch weisen die meisten SM-Patienten eine aktivierende, funktionssteigernde Mutation in einem Transmembran-Tyrosinkinase-Rezeptor für den Stammzellfaktor (KIT) in neoplastischen Mastzellen auf. Mehr als 80 % weisen eine KIT-D816V-Mutation auf, die eine unkontrollierte Proliferation und Migration von Mastzellen sowie deren Unsterblichkeit fördert. Insbesondere bei fortgeschrittener SM können weitere somatische Mutationen prognostische Bedeutung haben [23].

### **c) Trigger**

Folgende perioperative Auslöser können für das Anästhesieteam relevant sein:

Psychologische Faktoren: psychologischer / emotionaler Stress, Angst, Schlafentzug [14],

Temperaturveränderungen: Hypo- oder Hyperthermie [14],

Mechanische Faktoren: mechanische (Haut)Reizung, die Verwendung von Tourniquets, Traumata oder die Operation selbst (z. B. im Magen-Darm-Trakt, da dort viele Mastzellen vorkommen) [14,17],

Pharmakologische Faktoren: histaminfreisetzende Benzylisochinoline (z. B. Atracurium, Mivacurium) und Nefopam werden nicht empfohlen; außerdem sollte eine rasche intravenöse Verabreichung von histaminfreisetzenden Medikamenten nach Möglichkeit vermieden werden [14],

Sonstiges: Schmerzen, Infektionen [14].

Eine Mastzellaktivierung kann auch spontan und ohne offensichtlichen Auslöser auftreten. Den Patienten sollte daher ein Notfallset mit Epinephrin-Pen zur Selbstverabreichung zur Verfügung gestellt werden, der im Falle einer Anaphylaxie verwendet werden kann. Außerdem sollte ein Bewusstsein dafür geschaffen werden, dass es jederzeit zu akuten Exazerbationen der Erkrankung kommen kann [14,39].

### **d) Epidemiologie** (Prävalenz, Alters- und Geschlechtsverteilung, Vererbung)

Es gibt keine genauen Daten zu Inzidenz oder Prävalenz der SM. Da die Erkrankung selten und ihre Diagnose schwierig ist, werden Inzidenz und Prävalenz der SM vermutlich unterschätzt. Die Inzidenz der fortgeschrittenen SM ist deutlich niedriger als die der ISM.

Je nach Region und Bevölkerung wird die Prävalenz auf 13:100.000 bis 1:364.000 geschätzt, während die weltweite Inzidenz mit etwa 1:150.000 angegeben wird. Die Prävalenz in Europa wird auf 1:7.700 bis 1:10.400 geschätzt [34]. Für Deutschland mit 82 Millionen Einwohnern wird eine Prävalenz von mindestens 380 fortgeschrittenen SM-Fällen geschätzt [9,13,15,16,20,34,40,45,46].

Die SM betrifft bevorzugt Kaukasier, wobei die Geschlechterverteilung ungefähr gleich ist [7, 34].

Bei Kindern treten 80 % der Fälle im ersten Lebensjahr auf, wobei sich die Mehrzahl auf die Haut beschränkt. Die Symptomatik bessert in der Regel bis zur Adoleszenz oder verschwindet vollständig. Entwickelt sich die Mastozytose jedoch erst im Erwachsenenalter, treten häufiger systemische Formen der Krankheit auf. Die einzelnen Pathologien bestehen dabei in der Regel fort. Bei Erwachsenen beschränken sich weniger als 5 % der Fälle allein auf die Haut.

Bei 80 % der Patienten ist die Haut (meist als Urticaria pigmentosa) hingegen chronisch von ISM betroffen, der häufigsten Form im Erwachsenenalter [45].

### e) Klinische Zeichen und Symptome

Das klinische Spektrum der SM ist heterogen und reicht vom milden Verlauf mit fast normaler Lebenserwartung bei der ISM bis hin zu einer schlechten Prognose bei fortgeschrittener SM mit lebensbedrohlichem Organbefall. Es können verschiedene Organe betroffen sein, wobei Grad und Ausmaß des Befalls verschiedener Organe bei jedem einzelnen Patienten variieren, jedoch auch bis hin zu Multiorganfunktionsstörungen, verkürztem Überleben und Tod bei fortgeschrittener SM reichen können [36,48]. Die folgende Übersicht ist in ggf. betroffene Organe gegliedert und fasst die entsprechenden klinischen Symptome zusammen [9,25,28,36,39,41,45]:

Haut:	Juckreiz, Hautrötung, Nesselsucht, Angioödem
Gastrointestinaltrakt:	Übelkeit, Blähungen, Sodbrennen, Erbrechen, Durchfall, Bauchkrämpfe, epigastrische Beschwerden, gastroduodenale Ulcera, Aszites, Splenomegalie, Hepatomegalie, Malabsorption, Gewichtsverlust
Herz / Kreislaufsystem:	Kollaps, Synkope, Schwindel, Palpitationen, AP-Beschwerden
Lunge:	Dyspnoe, Giemen, Bronchospasmus, bei Säuglingen: paroxysmale Apnoen und Zyanose
ZNS:	Dysfunktion von Gedächtnis / Kognition, Depression, Kopfschmerzen, Schlafstörungen, Angstzustände, Stimmungsschwankungen; Kinder: aggressives Verhalten
Muskel- / Skelettsystem:	reduzierter Allgemeinzustand, Schwäche, Müdigkeit, Arthralgien, Myalgien, Osteopenie, Osteoporose, Rückenschmerzen, Knochenschmerzen
Immunsystem:	Lymphadenopathie, Splenomegalie, episodische anaphylaktoide Anfälle)
Weitere Symptome:	Schweißausbrüche, Schüttelfrost, Rhinorrhöe

### f) Diagnose

Für die Diagnose einer SM müssen mindestens ein Haupt- und ein Nebenkriterium oder mehr als drei Nebenkriterien erfüllt sein. Hauptkriterium ist der mikroskopische Nachweis von multifokalen, dichten Mastzellinfiltraten ( $\geq 15$  Mastzellen in Aggregaten) im Knochenmark (KM) und / oder anderen extrakutanen Geweben.

Zusätzlich gibt es vier Nebenkriterien:

a)  $>25$  % der Mastzellen (in der Biopsie von KM oder anderen extrakutanen Organen) im Infiltrat sind spindelförmig oder haben eine atypische Morphologie oder (von allen Mastzellen im Knochenmarkaspirat) sind  $>25$  % unreif / atypisch,

b) Nachweis einer aktivierenden Punktmutation des Codon 816 von KIT im KM, Blut oder einem anderen extrakutanen Organ,

c) Mastzellen in KM, Blut oder einem anderen extrakutanen Organ exprimieren zusätzlich zu den normalen Mastzellmarkern CD25 mit / ohne CD2,

d) Gesamttryptase im Serum liegt dauerhaft >20 ng/ml (es sei denn, es liegt ein assoziiertes myeloisches Neoplasma vor – in diesem Fall gilt dieser Parameter nicht) [36].

### **g) Therapie**

Bislang ist die SM nicht heilbar. Die Behandlung ist sehr individuell und variiert (insbesondere bei indolenten Subtypen) zwischen Beobachtung und kontinuierlicher Überwachung (im Hinblick auf abnormale Blutwerte, Endorganschäden und Fortschreiten der Krankheit), Symptommanagement (z. B. Juckreiz, Durchfall, Erbrechen), supportiver (z.B. Transfusion oder Osteoporosebehandlung) und zytoreduktiver Therapie (z.B. Cladribin, Hydroxyharnstoff) zur Mastzellentfernung bei fortgeschrittener oder therapieresistenter Erkrankung [36,39]. Die fortgeschrittene SM kann mit Tyrosinkinaseinhibitoren (z.B. Midostaurin, Avapritinib) behandelt werden. Eignen sich Patienten mit aggressiver Erkrankung oder MCL für eine allogene Stammzelltransplantation, sollte diese in Betracht gezogen werden [36,39].

Sowohl Patienten mit SM wie auch deren medizinisches Umfeld sollten sich über jederzeit plötzliche auftretende Trigger einer Exazerbation der Erkrankung im Klaren sein. Sie sollten gemeinsam Strategien finden, um eine übermäßige Mastzellenaktivierung und Mediatorfreisetzung künftig zu vermeiden [39]. Die Akutbehandlung der Mastzelldegranulation sollte gemäß aktueller Leitlinie zur Behandlung der Anaphylaxie erfolgen [32].

### **h) Prognose**

Die Prognose der SM ist individuell sehr unterschiedlich und hängt vom Ausmaß der systemischen Beteiligung und des Organversagens ab. Nach Erstdiagnose liegt die mediane Überlebenszeit bei aggressiven Formen in der Regel zwischen einigen Monaten und mehreren Jahren. Die MCL zeigt unter allen Subtypen die höchste Sterblichkeit. Bei indolenten Formen kann die Lebenserwartung hingegen sogar normal sein [31,35,39]. Zur besseren Prognoseeinschätzung werden auch Scoring-Systeme eingesetzt [24,35].

---

Medizinisches Wissen entwickelt sich kontinuierlich weiter. Neue Erkenntnisse sind in diesem Text eventuell nicht abgebildet.



Empfehlungen sind keine Regeln oder Gesetze; sie stellen das Rahmenwerk der klinischen Entscheidungsfindung dar.

Jeder Patient ist einzigartig; die klinische Betreuung muss sich nach den individuellen Gegebenheiten richten.

Die Diagnose könnte falsch sein; wo Zweifel bestehen, sollte sie nochmals überprüft werden.

---



**Mehr über die Erkrankung, Referenzzentren und Patientenorganisationen finden Sie auf Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)**

## Notfall-Informationen

<b>A</b>	<b>ATEMWEG / ANÄSTHESIE-VERFAHREN</b>	keine speziellen Anomalien des Atemwegs – unabhängig vom Anästhesieverfahren: maximale Stressreduktion anstreben (um Mastzelldegranulation zu vermeiden) – erwäge periphere RA als mögliche Alternative (theoretisch der AA überlegen, da weniger Medikamente nötig) – perioperativ sollte permanente Bereitschaft zur notfallmäßigen Atemwegssicherung sichergestellt sein
<b>B</b>	<b>BLUTPRODUKTE / GERINNUNG</b>	bedenke Notwendigkeit wiederholter Transfusionen wegen möglicher Anämie durch Beteiligung des Knochenmarks (z.B. Thrombozytopenie) und evaluiere das perioperative Blutungsrisiko
<b>C</b>	<b>KREISLAUF / HÄMODYNAMIK</b>	neben verschiedensten (individuellen) Triggern, kann während der Anästhesie / OP jederzeit auch eine spontane Flush-Symptomatik, ein Bronchospasmus bis hin zur Anaphylaxie mit Kreislaufstillstand eintreten – bedenke auch Möglichkeit verzögerter Reaktionen – Akuttherapie gemäß Leitlinien zur Anaphylaxie – erwäge IBP
<b>D</b>	<b>MEDIKAMENTE</b>	kein Risiko für MH – erwäge prophylaktische Antimediatortherapie 1h vor Anästhesiebeginn (H1/H2-Blocker, Steroide) und eine adäquate Prämedikation (z.B. Benzodiazepine) – Fortführung der patienteneigenen antiallergischen Hausmedikation nach Plan – vermeide Medikamente, die Histamin freisetzen (z.B. Atracurium, Succinylcholin, Mivacurium, Morphin, Thiopental) und Neostigmin – vermutlich sicher: Fentanyl, Sufentanil, Remifentanyl, Propofol, Ketamin, Rocuronium, cis-Atracurium, Vecuronium – stelle sicher, dass perioperativ Ephedrin, Antihistaminika, Bronchodilatoren und Infusionslösung verfügbar ist
<b>E</b>	<b>EQUIPMENT</b>	Anamnese: bekannte Trigger? – antizipiere (und vermeide) perioperativ potenzielle Trigger (z.B. psychischer Stress, Angst, Schlafmangel, Hypo- / Hyperthermie, mechanische (Haut)Reize, Tourniquets, Traumata, die OP selbst (v.a. gastrointestinale OPs / Interventionen), Schmerz, Infektionen – aber: <u>eine Mastzellaktivierung kann auch jederzeit ohne einen offensichtlichen Trigger auftreten!</u>

## Typische operative Eingriffe

---

Das Ausmaß der Degranulation kann je nach Art des Reizes variieren. Daneben ist perioperativ eine spontane Anaphylaxie ohne ersichtlichen Trigger jederzeit möglich [9].

Jede medizinische / interventionelle / chirurgische Therapie (v.a. mit Einsatz pharmakologischer Wirkstoffe) kann eine akute Degranulation und breitem Spektrum an Symptomen auslösen.

Typische chirurgische Eingriffe: Biopsien in verschiedenen Geweben und Organen (v.a. Haut und KM zum Nachweis von Mastzellinfiltration sowie zur Diagnose), (pathologische) Frakturen aufgrund von Mastzellinfiltration des KM, Osteoporose und / oder Langzeitsteroidtherapie.

Chirurgische Eingriffe mit erhöhtem Risiko für Mastzelldegranulation, mediatorbedingte Symptome und Anaphylaxie: nahezu alle chirurgischen Eingriffe sowie diagnostische Verfahren mit intravenöser Verabreichung von Kontrastmittel, größere und v.a. gastrointestinale Eingriffe (da diese Organe bereits physiologisch eine hohe Anzahl von Mastzellen enthalten) [14,21].

## Anästhesieverfahren

---

Die Anästhesie (wie auch die Chirurgie) birgt viele nicht-pharmakologische Stressoren (z. B. Schmerzen, Medikamente, OP-Trauma, extreme Temperaturschwankungen), die eine unkontrollierte Mastzelldegranulation und Überempfindlichkeitsreaktion bis hin zum kardiovaskulären Kollaps auslösen können. Zur Vermeidung dieser Trigger, sollte das perioperative Management daher sehr sorgfältig und unter Einbeziehung aller beteiligten Disziplinen organisiert werden [16,18,22]. Die individuelle Anamnese des Patienten kann helfen, solche individuell relevanten Stressoren zu identifizieren.

Eine allgemeine Empfehlung für das ideale Anästhesieverfahren bei SM kann nicht gegeben werden, da es an entsprechenden Daten mangelt. Die Prävalenz für eine Anaphylaxie wurde bei erwachsenen SM-Patienten mit 22-49 % und bei Kindern mit 6-9 % angegeben [6,31]. In 18-25 % der Fälle wurden Medikamente als Auslöser für eine Anaphylaxie bei SM vermutet. Hymenoptergift gilt jedoch als häufigster Auslöser [6]. Bei erwachsenen Patienten mit SM treten Anaphylaxien während der Anästhesie in etwa 0,4 % auf. In der Allgemeinbevölkerung wird die Gesamtinzidenz von Anaphylaxien / anaphylaktoiden Reaktionen während der Anästhesie im Vergleich dazu mit 0,04-0,03 % angegeben [31]. Mediatorbedingte Symptome treten bei erwachsenen SM-Patienten mit ca. 2 % etwas häufiger auf [31].

Bei Kindern treten Anaphylaxien und mediatorbedingte Symptome in 2 % bzw. 4 % der Fälle auf. Größere chirurgische Eingriffe, frühere Anaphylaxien in der Anamnese und eine Vollnarkose erhöhen das Risiko. Werden ca. eine Stunde vor Anästhesiebeginn prophylaktisch Medikamente zur Vermeidung einer Mastzelldegranulation verabreicht (H1/H2-Antihistaminika, Benzodiazepine), scheint dies das Risiko reduzieren zu können [31].

Periphere Regionalanästhesieverfahren scheinen eine sichere Alternative bei Patienten mit SM zu sein [21]. Es gibt einen Bericht über Urtikaria nach einem Bier-Block sowie über eine Mastzelldegranulation bei operativem Kniegelenkersatz nach präoperativer Blockade des N. femoralis mit Ropivacain. Außer den verwendeten Lokalanästhetika schienen in beiden Fällen Ischämie oder Tourniquet einen relevanten Einfluss auf die SM-Exazerbation zu haben [5,38].

Weiterhin gibt es einige wenige Fallberichte über neuroaxiale (epidurale) Anästhesien bei Patienten mit SM [22]. Trotz fehlender Daten scheint ein grundsätzlich höheres Risiko für

anaphylaktische Reaktionen auf Lokalanästhetika bei SM-Patienten im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung unwahrscheinlich [3]. Obwohl bei peripheren / neuroaxialen Regionalanästhesieverfahren weniger potenziell gefährliche Medikamente eingesetzt werden müssen, sollte auch hier eine bestmögliche Stress- und Angstreduktion angestrebt werden, um betroffene Patienten vor einer SM-Exazerbation zu schützen (z.B. durch Stress, Reibung, Tourniquets oder extremen Temperaturen) [48].

Sofern eine angemessene Reduktion potenzieller Stressoren erreicht werden kann, stellen Regionalanästhesieverfahren damit eine praktikable Alternative für SM-Patienten dar. Die Regionalanästhesie könnte der Vollnarkose bei diesen Patienten damit theoretisch überlegen sein, da weniger Medikamente benötigt werden (wodurch sich das Risiko einer akuten Degranulation verringert).

Prozeduren, die eine (Allgemein- oder Regional-)Anästhesie erfordern, gelten als potenziell gefährlich für Patienten mit SM [21,46]. Anästhesisten sowie alle weiteren Mitglieder des betreuenden Teams sollten sich bewusst sein, dass perioperativ jederzeit reaktiv, aber auch spontan Symptome (z.B. Flush, Pruritus, Bronchospasmus) und Überempfindlichkeitsreaktionen jeder Art bis hin zum anaphylaktischen Schock auftreten können. Daher sowie aufgrund oft unvorhersehbarer Risikofaktoren und individuell sehr unterschiedlichen Exazerbationen verschiedener Schwere wird dringend empfohlen, Patienten mit SM als Hochrisikopatienten zu behandeln [18,22,31,46].

Werden im Vorfeld angemessene Vorsichtsmaßnahmen getroffen und eine entsprechende Prophylaxe und Therapie durchgeführt, sollte das Vorliegen einer SM jedoch niemals als Kontraindikation für die Durchführung einer Anästhesie angesehen werden.

### **Notwendige ergänzende Diagnostik (neben der Regelversorgung)**

---

Es existieren keine evidenzbasierten Leitlinien für die präoperative Prophylaxe von Patienten mit SM [26]. Obwohl es keine ausreichenden (empirischen) Daten gibt, die den Nutzen einer prophylaktischen Antimediator-Therapie (H1-/H2-Antihistaminika, Benzodiazepine) unterstützen würden, konnten in einer großen Fallserie keine unerwünschten Wirkungen einer Prophylaxe festgestellt werden, wenn diese eine Stunde vor der Anästhesie verabreicht wurde. Weiterhin reduzierte die Prophylaxe das perioperative Auftreten mediatorassoziierter Symptome bei SM-Patienten und einige Patienten tolerierten die gleichen Anästhetika im Falle anderer Anästhesieverfahren ebenfalls besser, wenn eine Prophylaxe verabreicht sowie eine adäquate Sedierung durchgeführt wurde [31].

Anamnese: sowohl Symptomatik als auch Trigger einer Mastzellaktivierung sollten genau erfasst und dokumentiert werden (z.B. Hitze, Reibung, Angst, Stress und Medikamente). Episoden, in denen Epinephrin erforderlich war, sind besonders wichtig und sollten aufmerksam beobachtet werden [39,48]. Es gibt jedoch eine Vielzahl von Fallberichten, in denen sich Patienten vielen vorangegangenen OPs unterzogen haben, ohne dass es vor dem ersten anaphylaktischen Ereignis zu unerwünschten Vorfällen kam.

Allergie- oder Hypersensibilitätstests vor dem Eingriff, eine spezifische IgE-Messung oder Hauttests für vermutete Allergene werden für Patienten mit SM nicht routinemäßig empfohlen. Für diese Tests gelten ähnliche Indikationen wie für die Allgemeinbevölkerung. Sie bleiben der Goldstandard für die Differentialdiagnose der IgE-vermittelten Pathologien [16]. Da die SM jedoch nicht durch IgE-vermittelte Mechanismen verursacht wird, schließen negative Testergebnisse das Auftreten einer (spontanen) Mastzelldegranulation nicht aus (z.B. durch psychischen oder physischen Stress) [16,21,26,46].

Einige Autoren empfehlen, die Bestimmung der (Gesamt-)Tryptase im Serum, um einen Ausgangswert zu erhalten, bevor mit der Einleitung der Anästhesie und der OP begonnen wird. Bei akuten Reaktionen sowie zur besseren Beurteilung von Verlaufswerten gilt die Tryptase als guter Marker für aktuelle Veränderungen der Mastzellbelastung [9,17,18,46]. Im Vergleich zur baseline, steigt die Tryptaseaktivität während einer Anaphylaxie an und kehrt erst nach 24 bis 48 Stunden auf das Ausgangsniveau zurück. Eine Mastozytose muss ausgeschlossen werden, wenn die Tryptase dauerhaft auf  $\geq 20$  ng/ml ansteigt [17].

---

### **Besondere Vorbereitung des Atemwegsmanagements**

---

Soweit bekannt, gibt es keine durch die SM bedingten anatomischen Besonderheiten. Dennoch wird eine standardisierte Untersuchung der Atemwege zur Detektion potenzieller Schwierigkeiten empfohlen. Die Untersuchungsergebnisse sollten die Basis für eine gründliche Vorbereitung des Atemwegsmanagements bilden.

Im Rahmen des Atemwegsmanagements wurden sowohl Larynxmasken als auch Endotrachealtuben ohne Probleme bei Patienten mit SM eingesetzt [2,5,9,44].

Je nach Ausmaß einer abdominalen Beteiligung kann eine Rapid sequence induction (RSI) erforderlich sein. Im Falle einer RSI sollten Medikamente mit hohem Risiko für eine Histaminfreisetzung vermieden werden.

Bei der medizinischen Betreuung betroffener Patienten sollte jederzeit mit der Notwendigkeit einer notfallmäßigen Atemwegssicherung gerechnet werden, weil die Mastzelldegranulation oft kaum vorherzusehen ist, perioperativ nicht regelmäßig bei jedem SM-Patienten auftritt und zudem auch spontan auftreten kann [26]. Wegen möglicher schwerer Bronchospasmen oder kardiorespiratorischer Beeinträchtigungen ist daher auch bei Eingriffen in Sedierung (ohne Atemwegssicherung) ein sorgfältiges und gut vorbereitetes Atemwegsmanagement mit entsprechender Ausrüstung notwendig [41].

---

### **Besondere Vorbereitungen für Transfusionen oder Gabe von Blutprodukten**

---

Patienten mit SM können signifikante Anämien aufweisen (aufgrund von Knochenmarkbeteiligung, AHN, immunsuppressiver oder zytoreduktiver Therapie), bei der wiederkehrende Transfusionen erforderlich sind. Daher sollte je nach geplanter OP und dem Ausmaß der Anämie eine angemessene Menge an Blutprodukten zur Verfügung stehen.

Anästhesisten sollten bedenken, dass eine Mastzelldegranulation mit konsekutiver Heparinfreisetzung bei Patienten mit SM zu hämorrhagischen Komplikationen führen kann [48]. Darüber hinaus kann die Beteiligung des KM eine Thrombozytopenie verursachen. Eine Leberfibrose sowie Darmbeteiligung (mit Malabsorption von Vitamin K) können weitere Gründe für eine hämorrhagische Diathese sein [28].

---

### **Besondere Vorbereitungen bezüglich der Antikoagulation**

---

Es gibt keine spezifischen Empfehlungen für die SM.

## **Besondere Vorsichtsmaßnahmen bei Lagerung, Transport und Mobilisierung**

---

Neben verschiedenen Medikamenten und psychischen Faktoren sollten Anästhesisten auf weitere, individuelle Co-Trigger einer Mastzelldegranulation achten. Dazu zählen z.B. mechanische Reize und Druck, körperliche Anstrengung oder thermischer Stress (sowohl heiß als auch kalt) [25]. Vor allem bei längeren OPs und Narkosen der SM-Patienten, sollte der Lagerung und Schonung besonders gefährdeter Druckstellen besondere Aufmerksamkeit gelten [9].

Aufgrund einer möglichen Osteopenie oder (schweren) Osteoporose und um Frakturen zu vermeiden, sollten Patienten mit SM besonders vorsichtig bewegt und gelagert werden [14].

Die Verwendung eines Tourniquets erfordert eine genaue interdisziplinäre Beurteilung und sollte bei Patienten mit SM wann immer möglich vermieden werden [5].

## **Interaktion von chronischer Erkrankung und Anästhetika**

---

Eine sekundäre Nebenniereninsuffizienz sollte wegen einer häufig bestehenden Langzeitmedikation mit Kortikosteroiden bedacht werden. Obwohl von einigen Autoren empfohlen, deuten neuere Daten darauf hin, dass selbst bei Patienten mit präoperativ bestätigter sekundärer Suppression der Hypothalamus-Hypophysen-Nebennieren-Achse eine Steroid-Stressdosis nicht zwingend notwendig ist. Die Steroiddosis der Hausmedikation kann bei diesen Patienten stattdessen beibehalten werden und nur im Falle einer perioperativen refraktären Hypotonie wird dann die Gabe einer Notfalldosis an Steroiden empfohlen [11,29].

Eine immunsuppressive Therapie kann mit einem höheren Risiko für (postoperative) infektiöse Komplikationen einhergehen.

Die Hausmedikation des Patienten zur Aufrechterhaltung der Mastzellstabilität sollte perioperativen fortgesetzt werden [3,9,14].

## **Anästhesiologisches Vorgehen**

---

Präoperative Untersuchung: siehe oben.

Prämedikation: hier spielt die Kontrolle von Angst und Stress zur Vermeidung bestimmter Trigger einer Mastzelldegranulation eine wichtige Rolle. Nicht-pharmakologische Maßnahme: wenn möglich, sollten SM-Patienten als erster Kasus auf dem OP-Plan angesetzt werden.

Allgemeine Maßnahmen wie Schaffung einer ruhigen Umgebung während der Narkoseeinleitung sowie eine entspannte und angenehme Atmosphäre können die präoperative Angst verringern [14,44]. Zudem kann eine adäquate sedierende Prämedikation (sowie die Vermeidung bestimmter körperlicher Reize) das Risiko um das 10-fache senken [21]. Eine Prämedikation ist daher unter individueller Risiko-Nutzen-Abwägung zu empfehlen. Insbesondere Vollnarkosen, größere chirurgische Eingriffe sowie Herz- und Magen-Darm-OPs zählen zu den Hochrisikoprozeduren, die eine Prämedikation bei SM-Patienten rechtfertigen. Eine sedierende Prämedikation kann z.B. mit Midazolam oder Dexmedetomidin durchgeführt werden [16,21]. Die Verwendung von Antihistaminika zur Sedierung könnte eine pragmatische Option sein, um Prophylaxe und Sedierung zu kombinieren.

Viele Patienten erhielten ihre Diagnose in einem SM-Referenzzentrum (in der Regel hämatologische, allergologische oder dermatologische Zentren). Aufgrund dessen sind betroffene Patienten meist sehr gut aufgeklärt und es gibt oft schriftliche, individuelle Notfallempfehlungen sowie eine Kontaktadresse bei weiteren Fragen.

Um anaphylaktische Reaktionen bei Patienten mit SM zu vermeiden, gibt es verschiedene Prophylaxeprotokolle mit Steroiden (z.B. Methylprednisolon, Prednison, Hydrocortison), Dexchlorpheniramin, Natriumcromoglycat, Leukotrien-Rezeptor-Antagonisten (z.B. Montelukast) und / oder H1/H2-Blockern (z. B. Cimetidin, Famotidin, Roxatidin, Hydroxyzin, Dimetastin, Levocetirizin, Clemastin, Diphenhydramin, Chlorpheniramin) [3,4,16,18,21,22,28,42,46]. Um hypotensive Episoden zu verhindern, wird Aspirin zur Prämedikation diskutiert. Dieser Prostaglandinsynthaseinhibitor kann sowohl als Prostaglandin-D2-Mediator wie auch als Auslöser der Mastzelldegranulation fungieren [19,28,36, 39,48]. Verfügbare Schemata zur Vorbehandlung / Prophylaxe beruhen auf einer Vielzahl von Fallberichten, wobei jedoch in Placebo-kontrollierten Studien für keines von ihnen eine echte Überlegenheit nachgewiesen werden konnte [14,18,19,26]. Außerdem fehlen präzise Hinweise zu exakter Dosierung und idealem Einnahmezeitpunkt hinsichtlich der Prämedikationsmedikamente. Es gibt für diese Substanzen Berichte über eine prophylaktische Gabe sowohl über mehrere Tage, Stunden oder auch erst kurz vor der geplanten OP. Im Vergleich zur Verabreichung im Falle einer bereits eingetretenen Anaphylaxie, scheint die prophylaktische Gabe einen gewissen Nutzen zu haben [18,21,31]. Eine retrospektive Analyse bei älteren pädiatrischen Patienten konnte zeigen, dass die mehrmalige Durchführung desselben Anästhesieverfahrens besser vertragen wird und weniger kritische Ereignisse auftreten, wenn eine prophylaktische Antimediator-Therapie und Benzodiazepine etwa eine Stunde vor dem Verfahren verabreicht werden [31].

Die Verfügbarkeit von Katecholaminen, Antihistaminika, Bronchodilatoren und intravenöser Infusionslösung sollte für alle Patienten mit SM in der gesamten perioperativen Phase gewährleistet sein [19,26]. Obwohl es sich bei der Ursache des Schocks nicht um eine IgE-vermittelte, sondern um eine echte allergische Reaktion handelt, spricht sie dennoch auf Epinephrin an. Daher sollte v.a. Epinephrin bei der Versorgung von Patienten mit SM jederzeit verfügbar sein [8].

Patientenlagerung: siehe oben.

IV-Zugang: es liegen keine Berichte zu Schwierigkeiten allein aufgrund einer SM vor. Bei Hochrisikopatienten kann die Etablierung eines großlumigen Venenzugangs in Betracht gezogen werden, um im Falle einer hämodynamischen Kompromittierung Volumen zuführen zu können. Wegen einer möglichen Histaminfreisetzung wird grundsätzlich die langsame und vorsichtige Injektion von Medikamenten empfohlen.

Invasive Blutdruckmessung: liberale Empfehlung, um v.a. bei hohem Risiko einer Mastzelldegranulation schnell auf eine hämodynamische Beeinträchtigung reagieren zu können [19].

Anästhesie: abhängig von den individuell bekannten Triggern anaphylaktischer Reaktionen kann bei Patienten mit SM eine total-intravenöse oder balancierte Anästhesie mit volatilen Anästhetika sicher durchgeführt werden. Medikamente, die anamnestisch bereits zu unerwünschten Reaktionen und / oder bei nachfolgenden Allergietests zu Auffälligkeiten geführt haben, sollten selbstverständlich vermieden werden [3].

Einige Anästhetika können zu einer Histaminfreisetzung führen und sollten daher nach Möglichkeit vermieden werden (z.B. Succinylcholin, Mivacurium, Atracurium, Thiopental, Lidocain, Procain, Bupivacain, Codein, Pethidin, Tramadol und Morphin). Dies gilt insbesondere dann, wenn alternative Medikamente zur Verfügung stehen [18,21,44,46,48].

Gemäß einiger Berichte konnten diese Substanzen jedoch auch bei Patienten mit SM ohne Probleme verwendet werden [9,42].

Für die Verwendung von Fentanyl, Sufentanil, Remifentanyl, Midazolam, Etomidat, Propofol, Ketamin, Pancuronium und Rocuronium (selbst in hoher Dosis für die RSI) liegen keine Berichte für Zwischenfälle bei der SM vor, sodass diese für die Einleitung empfohlen werden. Ist keine sofortige Relaxierung nötig, gelten cis-Atracurium und Vecuronium als Relaxanzien der Wahl, wobei v.a. für letzteres keine Komplikationen bei SM-Patienten berichtet werden [2,4,12,18,19,21,27,46].

Für die Aufrechterhaltung der Anästhesie mit volatilen Anästhetika (z.B. Isofluran, Sevofluran, Enfluran, Desfluran, Lachgas) sowie alternativ intravenös mit Propofol und Sufentanil werden ebenfalls keine Probleme berichtet [2,18,22,28,42,46].

Die Reversierung der Muskelrelaxanzien kann mit Sugammadex oder Atropin und Neostigmin erfolgen [18,46]. Von einer routinemäßigen Anwendung von Neostigmin bei SM-Patienten raten wir jedoch ab, da die Anwendung zu einer bronchialen Hyperreagibilität und einer akuten Bronchoobstruktion führen kann und zudem bei Patienten mit Asthma kontraindiziert ist.

Auch wenn die genannten Substanzen mit relativer Sicherheit verwendet werden können, kann keine absolute Garantie gegeben werden. Die derzeit begrenzte Datenlage zeigt widersprüchliche Informationen zur Verträglichkeit / Reaktionen auf verschiedene Medikamente. Daher können keine allgemeinen Empfehlungen zu diesen Substanzen gegeben werden. Berücksichtigt man zudem die nicht-evidenzbasierten Empfehlungen mit Listen von zu vermeidenden Medikamenten, kann die Vermeidung mehrerer Medikamentengruppen wie Lokalanästhetika, Opioide und NSAR zu Problemen bei der Suche nach geeigneten postoperativen Analgetika führen [3].

Die Regionalanästhesie kann im Rahmen des intra- und postoperativen Schmerzmanagements einen sinnvollen Beitrag leisten, starke Schmerzen als mögliche Auslöser einer Mastzelldegranulation suffizient zu vermeiden [18].

(Mechanische) Beatmung: hierzu gibt es keine spezifischen Empfehlungen. Es sollte eine lungenschonende Beatmung mit angemessen niedrigen Tidalvolumina durchgeführt werden, um ein Baro- / Volutrauma zu vermeiden.

Maligne Hyperthermie: kein spezifisches Risiko bekannt.

---

### **Besonderes oder zusätzliches Monitoring**

---

Um extreme Temperaturschwankungen als mögliche Trigger einer Mastzelldegranulation zu erkennen, sollte die Körpertemperatur nach Möglichkeit kontinuierlich überwacht werden. Um eine Normothermie anzustreben, wird die Verwendung von Wärmematten sowie warmen Infusionslösungen empfohlen [4,14,18].

Im Falle einer Anaphylaxie, insbesondere wenn die SM als Ursache vermutet wird, kann die Überwachung der Serumtryptase bei der Diagnose helfen [26]. Die Tryptase hat eine Halbwertszeit von zweieinhalb Stunden. Sie erreicht bei anaphylaxieähnlichen Ereignissen innerhalb von einer Stunde ihren Höchstwert und fällt in der Regel erst vier bis vierundzwanzig Stunden nach dem Ereignis auf normale Werte ab [5,26]. Die alleinige Bestimmung des Histaminspiegels (im Blut oder Urin) ist aufgrund der kurzen Halbwertszeit (ca. 30 Minuten) für die Diagnostik nicht hilfreich [26].

---

## Mögliche Komplikationen

---

Überempfindlichkeitsreaktionen bis hin zum anaphylaktischen Schock [22].

Kardiovaskuläre Kompromittierung unterschiedlichen Ausmaßes, Bronchospasmus und respiratorische Insuffizienz bis hin zum Tod von Patienten mit SM sind dokumentiert, wenn diese sich einer Allgemeinanästhesie unterziehen [48].

Kounis-Syndrom (akutes Koronarsyndrom / Myokardischämie mit Mastzellaktivierung im Zusammenhang mit allergischen Reaktionen oder Überempfindlichkeitsreaktionen) [17].

Infektionen im Falle einer fulminanten Immunsuppression.

---

## Postoperative Versorgung

---

In den meisten berichteten Fällen gestaltete sich der perioperative Verlauf von Patienten mit SM unkompliziert [14]. Dennoch erfordert das perioperative Management bei diesen Patienten besondere Aufmerksamkeit und einen multidisziplinären Ansatz [13].

Das Ausmaß der postoperativen Überwachung sollte sich an den Vorerkrankungen des Patienten sowie an der Art der (chirurgischen) Intervention orientieren. In jedem Fall muss auch bei kardiopulmonal gesunden Patienten jederzeit mit einer Verschlechterung durch z.B. einen Flush oder eine (spät einsetzende) anaphylaktische Reaktionen gerechnet werden [5,22]. Neben einer engmaschigen Überwachung, dem Verzicht auf Medikamente, die das Risiko einer Mastzelldegranulation bergen und sowie der Vermeidung von (ko)stimulierenden Faktoren wie Temperaturveränderungen oder Druck bzw. Reibung auf der Haut.

Epinephrin und weitere Notfallmedikamente sollten in der postoperativen Phase jederzeit zur Verfügung stehen [21].

Es gibt Berichte über postoperative Episoden leichter Beschwerden wie z.B. Bauchkrämpfe, Juckreiz oder Hautrötung [42]. Insbesondere bei anaphylaktischen Reaktionen während der Anästhesie oder OP sollte der Patient jedoch über einen angemessen langen Zeitraum im Aufwachraum oder einer IMC-Station überwacht werden, bevor (hämodynamische und respiratorische Stabilität vorausgesetzt) eine Verlegung auf die Normalstation (oder die Entlassung nach Hause) vertretbar ist. Andernfalls sollte die weitere postoperative Versorgung und Überwachung auf der Intensivstation erfolgen [22].

Ein exzellentes postoperatives Schmerzmanagement ist für Patienten mit SM unerlässlich, da starke Schmerzepisoden eine massive Mastzelldegranulation auslösen können [14,18]. Konnte der jeweilige Patient in der Vergangenheit ohne Zwischenfälle mit diesen Medikamenten behandelt wurden, können NSAR zur Schmerztherapie unter Vorsicht in Betracht gezogen werden [3,27].

Es gibt zudem Berichte über die prophylaktische Gabe von Steroiden (Methylprednisolon, Prednisolon, Prednison, Hydrocortison) sowie von Leukotrien-Antagonisten (z.B. Montelukast) und Antihistaminika (Ranitidin, Cetirizin) in den ersten postoperativen Tagen [16,18]. Die jeweilige Medikamentendosis sollte im Anschluss schrittweise reduziert werden [12]. Die präoperativ bestehende antiallergische Dauermedikation sollte postoperativ wie gewohnt fortgesetzt werden.

Bei herzchirurgischen Eingriffen ist die Verwendung eines kardiopulmonalen Bypasses (CPB) möglicherweise mit einem erhöhten Risiko für eine Mastzelldegranulation verbunden.

Außerdem hat Protamin, das als Antagonist von Heparin für den CPB verwendet wird, ein hohes Potenzial für eine akute Degranulation. Wir empfehlen daher eine liberale SM-Prophylaxe mit Kortikosteroiden und Antihistaminika sowie eine schrittweise und langsame Anwendung von Protamin nach CPB [37,43].

Neben einem präoperativen Ausgangswert kann die Serumtryptase auch postoperativ bestimmt werden, um beide Werte zu vergleichen und die Möglichkeit einer Überempfindlichkeitsreaktionen einzuschätzen [18,46].

---

### **Krankheitsassoziierte Notfälle und Auswirkungen auf Anästhesie und Erholung**

---

Notfallsituationen: von Überempfindlichkeitsreaktionen / anaphylaktischen Reaktionen bis hin zum Schock. Die Therapie dieser Ereignisse bei der SM zielt darauf ab, die Mastzellmembran zu stabilisieren und die Freisetzung von Mediatoren zu verhindern bzw. deren Wirkung zu mindern [16].

Differenzialdiagnosen: verdauungsbedingte (z.B. Glutenunverträglichkeit, Zöliakie, Reizdarm), endokrinologische (z. B. Phäochromozytom, Karzinoid-Syndrom), autoimmune (z.B. Vaskulitis) oder neurologische Erkrankungen (z.B. Depression, Fibromyalgie), Mastzellaktivierungssyndrom (MCAS) [39]. Bei kardiovaskulärer Beeinträchtigung sollten Myokardinfarkt, Spannungspneumothorax oder Lungenembolie sowie andere Ursachen für einen Herzstillstand ausgeschlossen werden, z.B. durch Labor-, elektrokardiographische und echokardiographische Untersuchungen [41].

---

### **Ambulante Anästhesie**

---

Mangels entsprechender Literatur können keine spezifischen Empfehlungen ausgesprochen werden, die explizit für oder gegen die Durchführung einer ambulanten Anästhesie sprechen. Es gibt allerdings auch keine Belege dafür, dass ambulante OPs oder Narkosen bei Patienten mit SM nicht möglich sind. Es sollte allerdings die Gefahr verzögerter Reaktionen bedacht werden und die Patienten müssen darüber entsprechend aufgeklärt werden [14,44]. Patienten mit SM werden daher eher nicht als geeignete Kandidaten für eine ambulante Behandlung angesehen [27].

---

### **Geburtshilfliche Anästhesie**

---

Die SM scheint die Fruchtbarkeit nicht signifikant zu beeinflussen. Daher kann es erforderlich sein, dass Anästhesisten auch in der Geburtshilfe Frauen mit SM betreuen müssen. Zur Vermeidung von Komplikationen, sollte das Anästhesieverfahren gut geplant, mit der Gebärenden besprochen werden und allen beteiligten Teammitgliedern so früh wie möglich mitgeteilt werden [10,44].

Durch den peripartalen physischen und emotionalen Stress und das Absetzen von Antimediator-Medikamenten während der Schwangerschaft, stellen Schwangerschaft und Entbindung potenzielle Stressoren für eine Mastzelldegranulation sowie eine Exazerbation der Erkrankung dar. Schwangerschaft und Entbindung können daher mit potenziellen Komplikationen der SM sowie mit vorzeitigen Wehen in Verbindung gebracht werden [10,25,30]. Allerdings fehlen randomisierte Studien zum absoluten Anaphylaxierisiko bei diesen Patientinnen sowie zu Prophylaxe und optimaler Behandlung.

Es existieren Berichten zu vaginalen Entbindungen, wobei aufgrund der SM auch eine Kaiserschnittentbindung notwendig sein. Bei diesen Patientinnen kann eine neuroaxiale (spinale und epidurale) und / oder eine Allgemeinanästhesie durchgeführt werden [10,44]. Eine angenehme Umgebung und eine frühzeitige epidurale Gabe der Analgetika kann Stress und Angst minimieren und das Risiko einer Mastzelldegranulation durch angemessene Analgetikaspiegel verringern [14,25]. Viele Autoren bevorzugen Ropivacain als das Lokalanästhetikum der Wahl. Es gibt jedoch auch Berichte über den sicheren Einsatz von Bupivacain [42,44]. Abgesehen von leichten Symptomen wie Pruritus oder Erythem nach einer Epiduralanästhesie zur Geburtshilfe, werden keine schwerwiegenden anästhesiebedingten Komplikationen berichtet [10,30]. Im Falle einer Patientin wurde wenige Minuten nach der Entbindung über eine Exazerbation der SM mit Hypotonie und Atemnot berichtet, welche die intravenöse Gabe von Epinephrin erforderte [49]. Durch den Mangel an Fallberichten zur geburtshilflichen Anästhesie bei SM, sollte das Anästhesieverfahren sorgfältig und individuell für die Frauen gewählt werden.

Eine Schwangerschaft scheint nur geringe Auswirkungen auf die Intensität und Häufigkeit von Symptomen im Zusammenhang mit der SM zu haben. Ein Progress krankheitsbedingter Symptome (z.B. Juckreiz, Urtikaria, Hautläsionen, Müdigkeit) tritt bei etwa 20-30 % der Patientinnen mit SM auf [10,39]. Eine Studie konnte bei 9 % der Studienpopulation eine idiopathische Anaphylaxie während der Schwangerschaft dokumentieren [30]. Als ursächlich für einen möglichen Krankheitsprogress während der Schwangerschaft werden erhöhte Östrogenspiegel und weitere hormonelle Veränderungen angesehen [10,30]. Obwohl aussagekräftige Daten noch fehlen, betreffen die meisten Fallberichte über Anaphylaxien bei Schwangeren mit SM mehrheitlich die indolente Form. Patientinnen mit SM im fortgeschrittenen Stadium scheinen daher im Vergleich zu ISM-Patientinnen weniger anfällig für Anaphylaxie zu sein.

Während peripartal kritischer Phasen, z.B. durch Wehen oder direkt postpartal, sollte das entsprechende Notfallequipment sowie Notfallmedikamente wie Glukokortikoide, Antihistaminika und insbesondere Epinephrin zur Verfügung stehen [10,25,39]. Die prophylaktische Verabreichung von Antihistaminika der zweiten Generation an Schwangere mit SM wird nach wie vor kontrovers diskutiert [10].

---

### **Anästhesie und chirurgische Prozeduren während der SARS-CoV-2 Pandemie**

---

Aufgrund mangelnder Daten bleibt die mögliche Rolle von Mastzellen bei Coronavirus-Infektionen ungewiss. Es ist nicht bekannt, ob diese Zellen bei COVID-19 eine hemmende oder beschleunigende Rolle spielen [47]. Dennoch scheinen die meisten Patienten mit SM ein normales zelluläres und humorales Immunsystem zu haben und es gibt keine Hinweise darauf, dass Patienten mit SM ein höheres Risiko haben, eine SARS-CoV-2-Infektion zu erwerben oder eine schwere COVID-19-Erkrankung zu entwickeln [47]. Im Hinblick auf eine kontinuierliche Behandlung mit Glukokortikoiden oder anderen Immunsuppressiva, Chemotherapie oder Begleiterkrankungen (z. B. arterielle Hypertonie, Lungenerkrankungen oder Diabetes mellitus) muss dies für jeden einzelnen SM-Patienten individuell beurteilt werden [47]. Da viele dieser Patienten z.B. öffentliche Veranstaltungen und Menschenmengen meiden, kann ihr Risiko für eine Infektion sowie die Verbreitung von SARS-CoV-2 im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung geringer sein [47].

Patienten mit antiviraler Therapie, sollten diese fortsetzen. Dabei ist zu beachten, dass es ggf. zu Wechselwirkungen zwischen Antihistaminika und antiviralen Substanzen sowie anderen im Zusammenhang mit dem Coronavirus verwendeten Medikamenten kommen kann. Sofern vertretbar, kann neben allgemeinen Hygienemaßnahmen die Vermeidung oder Dosisreduktion einer Therapie mit Glukokortikoiden oder Immunsuppressiva eine weitere

Präventionsmaßnahme darstellen. Außerdem gibt es keine Hinweise darauf, dass antivirale Medikamente (z.B. Remdesivir) bei SM-Patienten eine Mastzellaktivierung auslösen oder verstärken [47].

Es wird eine frühzeitige Untersuchung von SM-Patienten auf SARS-CoV-2 empfohlen. Zeigen Patienten Anzeichen für das Fortschreiten der SARS-CoV-2-Infektion oder benötigen sie eine antivirale Therapie, sollten sie stationär aufgenommen werden.

Die Behandlung von COVID-19 sollte auf der Grundlage der örtlichen Leitlinien erfolgen. Dabei sollte bedacht werden, dass diese Patienten ein geringes, aber messbares Risiko haben, dass Symptome im Zusammenhang mit der Freisetzung von Mastzellenmediatoren oder sogar Anaphylaxie auftreten [47]. Sobald eine Impfung gegen SARS-CoV-2 verfügbar ist, wird sie für alle SM-Patienten empfohlen [47].

## Literatur

1. Arber DA, Orazo A, Hasserjian R, Thiele J, Borowitz MJ, Le Beau MM, et al. The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. *Blood* 2016;127:2391–2405
2. Auvray L, Letourneau B, Freysz M. Mastocytose: anesthésie générale par remifentanyl et sevoflurane. *Ann Fr Anesth Réanim* 2001;20:635–638
3. Bonadonna P, Pagani M, Aberer W, Bilò MB, Brockow K, Elberink HO, et al. Drug hypersensitivity in clonal mast cell disorders: ENDA/EAACI position paper. *Allergy* 2015;70:755–763
4. Borgeat A, Ruetsch YA. Anesthesia in a Patient with Malignant Systemic Mastocytosis using a Total Intravenous Anesthetic Technique. *Anesth Analg* 1998;86:442–444
5. Bridgman DE, Clarke RC, Sadleir PHM, Stedmon JJ, Platt PR. Systemic mastocytosis presenting as intraoperative anaphylaxis with atypical features: a report of two cases. *Anesth Intensive Care* 2013;41:116–121
6. Brockow K, Bonadonna P. Drug allergy in mast cell disease. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2012;12:354–360
7. Brockow K. Epidemiology, Prognosis, and Risk Factors in Mastocytosis. *Immunology and Allergy Clinics of North America* 2014;34:283–295
8. Bryson EO, Aloysi AS, Farber KG, Kellner CH. General Anesthesia for Electroconvulsive Therapy in a Patient With Systemic Mastocytosis. *J Electroconvuls Therap* 2017;33:e41–e43
9. Carter MC, Uzzaman A, Scott LM, Metcalfe DD, Quezado Z. Pediatric Mastocytosis: Routine Anesthetic Management for a Complex Disease. *Anesth Analges* 2008;107:422–427
10. Ciach K, Niedoszytko M, Abacjew-Chmylko A, Pabin I, Adamski P, Leszczynska K, et al. Pregnancy and Delivery in Patients with Mastocytosis Treated at the Polish Center of the European Competence Network on Mastocytosis (ECNM). *PLoS One* 2016;11:e0146924
11. Coursin DB, Wood KE. Corticoid supplementation for adrenal insufficiency. *J Am Med Ass* 2002;287:236–240
12. Damodar S, John CN, Gopalakrishnan G, Nair S, Samuel R, Thomas M, Shetty DP. Mast Cell Disease. Surgical and Anesthetic Implications. *Jf Pediat Hematol Oncol* 2006;28:446–449
13. Dewachter P, Mouton-Faivre C, Cazalà JB, Carli P, Lortholary O, et al. Mastocytosis and anaesthesia. *Ann Fr Anesth Réanim* 2009;28:61–73
14. Dewachter P, Castells MC, Hepner DL, Mouton-Faivre C. Perioperative Management of Patients with Mastocytosis. *Anesthesiology* 2014;120:753–759
15. van Doormaal JJ, Arends S, Brunekreeft KL, van der Wal VB, Sietsma J, van Voorst Vader PC, et al. Prevalence of indolent systemic mastocytosis in a Dutch region. *J Allergy Clin Immunol* 2013;131:1429–1431
16. Duggal N, Payne E, Engoren M. Aneurysm Repair in a Patient With Systemic Mastocytosis. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2015;29:1025–1028
17. De la Fuente Tornero E, Vega Castro A, de Sierra Hernández PÁ, Balaguer Recena J, Zaragoza Casares SC, et al. Kounis Syndrome During Anesthesia: Presentation of Indolent Systemic Mastocytosis: A Case Report. *Anesth Analg Case Rep* 2017;8:226–228
18. Giraldo-Gruoso M, Montes FR, Echeverri D, Umaña JP. Mitral Valve Replacement in a Patient With Systemic Mastocytosis. *J Cardiothor Vasc Anesth* 2019;33: 877–886
19. Greenblatt EP, Chen L. Urticaria Pigmentosa: An Anesthetic Challenge. *J Clin Anesth* 1990;2:108–115
20. Haenisch B, Nöthen MM, Molderings GJ. Systemic mast cell activation disease: the role of molecular genetic alterations in pathogenesis, heritability and diagnostics. *Immunology* 2012;137:197–205
21. Hermans MAW, Arends NJT, van Wijk RG, van Hagen PM, Kluin-Nelemans HC, Elberink HNGO, et al. Management around invasive procedures in mastocytosis: An update. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2017;119:30–309
22. Ishii K, Miyoshi H, Akiyama D, Makita T, Sumikawa K, Murata H, et al. Anesthetic management of patients with systemic mastocytosis. *J Clin Anesth* 2018;50:61
23. Jawhar M, Schwaab J, Hausmann D, Clemens J, Naumann N, Henzler T, et al. Splenomegaly, elevated alkaline phosphatase and mutations in the SRSF2/AXXL1/RUNX1 gene panel are strong adverse prognostic markers in patients with systemic mastocytosis. *Leukemia* 2016;30:2342–2350

24. Jawhar M, Schwaab J, Álvarez-Twose I, Shoumariyeh K, Naumann N, Lübke J, et al. MARS: Mutation-Adjusted Risk Score for Advanced Systemic Mastocytosis. *J Clin Oncol* 2019;37:2846–2856
25. Kehoe SL, Bathgate SL, Macri CJ. Use of a Doula for Labor Coaching in a Patient With Indolent Systemic Mastocytosis in Pregnancy. *Obstet Gynecol* 2006;107:514–516
26. Klein NJ, Misseldine S. Anesthetic considerations in pediatric mastocytosis: a review. *J Anesth* 2013;27:588–598
27. Konrad FM, Schroeder TH. Anaesthesia in patients with mastocytosis. *Acta Anaesth Scand* 2009;53:270–271
28. Lerno G, Slaats G, Coenen E, Herregods L, Rolly G. Anaesthetic Management of Systemic Mastocytosis. *Br J Anesth* 1990;65:254–257
29. Liu MM, Reidy AB, Saatee S, Collard CD. Perioperative steroid management – Approaches Based on Current Evidence. *Anesthesiology* 2017;127:166–172
30. Matito A, Álvarez-Twose I, Morgado JM, Sánchez-Muñoz L, Orfabo A, Escribano L. Clinical Impact of Pregnancy in Mastocytosis: A Study of the Spanish Network on Mastocytosis (REMA) in 45 Cases. *Int Arch Allergy Immunol* 2011;156:104–111
31. Matito A, Morgado JM, Sánchez-López P, Álvarez-Twose I, Sánchez-Munoz L, Orfao A, et al. Management of Anesthesia in Adult and Pediatric Mastocytosis: A Study of the Spanish Network on Mastocytosis (REMA) Based on 726 Anesthetic Procedures. *Int Arch Allergy Immunol* 2015;167:47–56
32. Muraro A, Roberts G, Worm M, Bilò MB, Brockow K, Rivas Fernández M, et al. Anaphylaxis: Guideline from the European Academy of Allergy and Clinical Immunology. *Eur J Allergy Clin Immunol* 2014;69:1026–1045
33. Onkopedia: <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/mastozytose-systemische/@guideline/html/index.html#ID0E1E.onkopedia.com>
34. Orphanet: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=en&Expert=2467](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=en&Expert=2467)
35. Pardanani A, Lasho T, Elala Y, Wassie E, Finke C, Reichard KK, et al. Next-generation sequencing in systemic mastocytosis: Derivation of a mutation-augmented clinical prognostic model for survival. *Am J Hematol* 2016;91:888–893
36. Pardanani A. Systemic mastocytosis in adults: 2019 update on diagnosis, risk stratification and management. *Am J Hematol* 2019;94:363–377
37. Ripoll JG, Ritter MJ, Comfere TB, Smith MM, Schaff HV, Gilkey GD, et al. Undiagnosed Systemic Mastocytosis Presenting as Postoperative Distributive Shock: A Case Report. *Anesth Analg Pract* 2019;13:392–395
38. Rosenbaum KJ, Strobel GE. Anesthetic Considerations in Mastocytosis. *Anesthesiology* 1973;38:398–401
39. Scherber RM, Borate U. How we diagnose and treat systemic mastocytosis in adults. *Br J Haematol* 2018;180:11–23
40. Schwaab J, Hartmann NC, Naumann N, Jawhar M, Weiß C, Metzgeroth G, et al. Importance of Adequate Diagnostic Workup for Correct Diagnosis of Advanced Systemic Mastocytosis. *J Allergy Clin Immunol Pract* 2020;8:3121–3127
41. Schwab D, Raithel M, Ell C, Hahn EG. Severe shock during upper GI endoscopy in a patient with systemic mastocytosis. *Gastrointest Endosc* 1999;50:264–267
42. Scott HW, Parris WCV, Sandidge PC, Oates JA, Roberts LJ. Hazards in Operative Management of Patients with Systemic Mastocytosis. *Ann Surg* 1983;197:507–514
43. Serrano MP, Hernández JGM, Celemín RM, Antón NA, García RO, Roca AP. Anaphylactic risk due to systemic mastocytosis: Perioperative management in cardiac surgery. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 2019;66:346–349
44. Ulbrich F, Engelstädter H, Wittau N, Steinmann D. Anaesthetic management of emergency caesarean section in a parturient with systemic mastocytosis. *Int J Obstet Anesth* 2013;22:243–254
45. Uptodate: <https://www.uptodate.com/contents/mastocytosis-cutaneous-and-systemic-epidemiology-pathogenesis-and-clinical-manifestations>
46. Unterbuchner C, Hierl M, Seyfried T, Metterlein T. Anesthesia and orphan disease: Rapid sequence induction in systemic mastocytosis. *Eur J Anesth* 2017;34:176–183
47. Valent P, Akin C, Bonadonna P, Brockow K, Niedoszytko M, Nedoszytko B, et al. Risk and management of patients with mastocytosis and MCAS in the SARS-CoV-2 (Covid-19) pandemic: Expert opinions. *J Allergy Clin Immunol* 2020;146:300–306
48. Vaughan STA, Jones GN. Systemic mastocytosis presenting as profound cardiovascular collapse during anesthesia. *Anaesthesia* 1998;53:804–809

49. Watson KD, Arendt KW, Watson WJ, Volcheck GW. Systemic Mastocytosis Complicating Pregnancy. *Obstetr Gynecol* 2012;119:486–489.

---

**Letzte Änderung:**

**Dezember 2020**

---

**Autoren:**

**Christine Gaik**, Anaesthesiologist, University-Clinic of Marburg; Germany  
gaikc@med.uni-marburg.de

**Thomas Wiesmann**, Anaesthesiologist, University-Clinic of Marburg; Germany  
wiesmann@med.uni-marburg.de

**Erklärung zu Interessenkonflikten:** Der Autor/ die Autorin erklärt/ die AutorInnen erklären hiermit, keine finanziellen oder anderweitige Interessenkonflikte zu haben. Die Handlungsempfehlung wurde nicht gesponsort.

**Reviewer**

**Elena de la Fuente Tornero**, Anaesthesiologist, departments of Anaesthesiology, Hospital Universitario de Guadalajara, Spain

**José Ramón Rodríguez-Fraile**, Anaesthesiologist, Hospital Universitario de Guadalajara, Spain

**Georgia Metzgeroth**, Oncologist, University-Clinic of Mannheim, Germany  
georgia.metzgeroth@umm.de

**Erklärung zu Interessenkonflikten:** Die Reviewer erklären hiermit, keine finanziellen oder anderweitige Interessenkonflikte zu haben. Die Handlungsempfehlung wurde nicht gesponsort.

---