

**Diseño de un protocolo de intervención enfermera
en el paciente adulto con
mastocitosis y síndrome de activación mastocitaria
en el Complejo Hospitalario Universitario Nuestra
Señora de Candelaria**

Alumna: Sandra Morín Hernández

Tutores: María del Cristo Robayna Delgado

/José María Martín Martín

GRADO EN ENFERMERÍA
Facultad de Ciencias de la Salud:
Sección de Enfermería- Sede Tenerife
Universidad de La Laguna
Junio 2020

Agradecimientos

“A mi pareja, por haber estado siempre ahí, por recogerme cuando me caía, por apoyarme siempre incondicionalmente”

“A mis padres, hijo, hermanos, cuñado y sobrinas, por sus palabras de ánimo, por estar siempre pendientes de cómo llevaba mi andadura académica que hoy culmina”

“A mi querida tutora, por la fe depositada en mí, por su acompañamiento en todo momento, profesionalidad mostrada y sus consejos no solo académicos”

“A mi cotutor, por su predisposición desde el minuto uno”

“Y finalmente, a mi amiga Victoria, por ser mi fuente de inspiración en la vida, por ser todo un ejemplo a seguir, de lucha, fuerza y coraje, y que sin la cual, no hubiera podido realizar este trabajo”

RESUMEN

La mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria son enfermedades raras que obligan a los pacientes que las padecen, a sufrir un déficit en la calidad asistencial por parte del personal sanitario que los atiende cuando acuden a un centro hospitalario debido al desconocimiento de estas patologías. Las reacciones anafilácticas son complicaciones graves que se pueden dar con frecuencia en este tipo de pacientes, poniendo así su vida en peligro continuamente.

Dichas enfermedades continúan sujetas a investigación actualmente, siendo estos pacientes tratados en Unidades o Centros Específicos.

El objetivo general es estandarizar los cuidados de Enfermería del paciente adulto diagnosticado de mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria atendido en la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes del Complejo Hospitalario Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

Se realizó una búsqueda bibliográfica en las principales bases de datos (Scielo, Medline, Scopus, WOS, Cochrane, Cuiden, Elsevier), en revisiones sistemáticas y guías de práctica clínica, así como en estrategias, protocolos y normativa de páginas de organismos oficiales, como la del Instituto de Mastocitosis de Castilla La Mancha, no encontrando protocolos específicos sobre cuidados de enfermería.

Es por ello, que se plantea el diseño de un protocolo de actuación de enfermería para estos pacientes.

Palabras clave: protocolo, mastocitosis, Síndrome de Activación Mastocitaria, cuidados de enfermería, Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes.

ABSTRACT

Mastocytosis and Mastocyte Activation Syndrome are rare diseases that force patients who suffer from them to suffer a deficit in the quality of care by health personnel who attend them when they go to a hospital due to ignorance of these pathologies. Anaphylactic reactions are serious complications that can often occur in this type of patient, putting their lives in constant danger.

These diseases are still subject to research at present, and these patients are treated in specific units or centres.

The general objective is to standardize the nursing care of the adult patient diagnosed with mastocytosis and Mastocitary Activation Syndrome, who is treated at the Autoimmune Systemic Diseases Unit of the Nuestra Señora de Candelaria University Hospital Complex.

A bibliographic search was carried out in the main databases (Scielo, Medline, Scopus, WOS, Cochrane, Cuiden, Elsevier), in systematic reviews and clinical practice guidelines, as well as in strategies, protocols and regulations on the pages of official bodies, such as the Institute of Mastocytosis of Castilla La Mancha, not finding specific protocols on nursing care.

Therefore, the design of a nursing action protocol for these patients is considered.

Key words: protocol, mastocytosis, mast cell activation syndrome, nursing care, autoimmune systemic disease unit.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	7
1.1. ¿Qué es un protocolo?	9
1.2. ¿Cómo se elabora un protocolo?	9
1.2.1. Enfermería Basada en la Evidencia.	10
1.2.2. Niveles de evidencia.	10
2. PROTOCOLO: Intervención Enfermera en el paciente adulto con Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria	10
2.1. Autores.	10
2.2. Revisores externos.	11
2.3. Declaración de conflicto de intereses de los autores/revisores.	11
2.4. Justificación.	12
2.5. Objetivos.	14
2.6. Profesionales a quien va dirigido.	15
2.7. Población diana/excepciones.	15
3. METODOLOGÍA	15
4. ACTIVIDADES O PROCEDIMIENTOS	20
5. ALGORITMO DE ACTUACIÓN	25
6. INDICADORES DE EVALUACIÓN	27
7. BIBLIOGRAFÍA	27
8. LISTADO DE ANEXOS	30
ANEXOS	31

GLOSARIO

ANTÍGENO: Cualquier sustancia que provoca que el sistema inmunitario produzca anticuerpos contra sí mismo.

ASCITIS: Acumulación de líquido seroso en la cavidad peritoneal.

ENFERMEDAD SISTÉMICA AUTOINMUNE: Grupo heterogéneo de enfermedades que comparten el hecho de tener anticuerpos, producidos por la propia persona, que actúa contra sus células y tejidos.

ESPLENOMEGALIA: Agrandamiento patológico del tamaño del bazo.

HABONES: lesiones elevadas en la piel que suelen medir más de medio centímetro, con forma irregular y que ocasionan prurito.

HEPATOMEGALIA: Agrandamiento patológico del tamaño del hígado.

HIPERSENSIBILIDAD: Respuesta inmunitaria exagerada a un antígeno o medicamento específico.

HIPOXIA: Aporte inadecuado de oxígeno a los tejidos.

IDIOPÁTICO: De causa desconocida.

NIC: Nursing Interventions Classification o Clasificación de Intervenciones Enfermeras.

OMS: Organización Mundial de la Salud. Organismo de las Naciones Unidas especializado en gestionar políticas de prevención, promoción e intervención en salud a nivel mundial.

PREVALENCIA: Proporción de individuos de una población que presentan un evento de salud en un momento o periodo de tiempo determinado.

SÍNDROME: Conjunto de síntomas característicos de una enfermedad o un estado determinado.

URTICARIA: Enfermedad eruptiva de la piel, caracterizada por la presencia de pequeñas elevaciones de color más claro o rojizo que el resto de la piel de tamaño reducido (<1,5 cm) y pruriginosas.

1. INTRODUCCIÓN

Las mastocitosis comprenden un grupo variado de enfermedades caracterizado por la presencia de mastocitos anormales en determinados órganos o tejidos como la piel, la médula ósea, el tubo digestivo y el hueso, entre otros¹. El mastocito es una célula del sistema inmune, cuyas células madre se encuentran en la médula ósea, de allí pasan a la sangre y luego a los tejidos donde proliferan y maduran.

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS): *“La mastocitosis es debida a una proliferación neoplásica clonal de mastocitos que se acumulan en uno o más sistemas de órganos”*².

Pertenece al grupo de las llamadas Enfermedades Raras, es decir, enfermedades poco frecuentes, y de acuerdo con la Comisión Europea de Salud Pública, enfermedades crónicas debilitantes o potencialmente mortales. Su prevalencia es de 10 casos por 100.000³ a nivel mundial. Según los últimos datos publicados y. desde el Centro de Estudios de Mastocitosis de Castilla-La Mancha (CLMast) indican que la prevalencia de los tipos de mastocitosis con afectación cutánea sería de 0,2 casos por cada 100.000 habitantes y año, lo que conllevaría alcanzar unos 90 nuevos casos por año en España⁴. La piel, es el órgano con mayor afectación, en concreto, alrededor de un 85%⁵. No obstante, existe una afectación sistémica (debido a la presencia de mastocitos patológicos en la médula ósea o en cualquier otra localización extracutánea), que se mantiene a lo largo de la vida⁵. Para la Mastocitosis sistémica, la prevalencia es de 11,3 casos por 100.000 habitantes a nivel europeo³.

Aunque la mayor parte de las mastocitosis de los adultos con lesiones en la piel tienen un buen pronóstico, nos encontramos con el síndrome de activación mastocitaria (SAM), que no cumple con los criterios establecidos para incluirlo dentro de la mastocitosis sistémica⁶, y en el que pueden existir complicaciones graves, como episodios recurrentes de anafilaxia, siendo ésta la reacción alérgica más grave que existe, pudiendo llegar a peligrar la vida del paciente⁷. Se ha detallado un porcentaje de anafilaxia del 20-49% en las mastocitosis del adulto, cifras superiores a la frecuencia de anafilaxia especificada para la población general⁵.

Este tipo de pacientes son y deben ser tratados por Unidades Específicas que puedan ofrecerles unos recursos humanos y materiales determinados (nivel IB). En este nivel se establece que *“la estructura (funcional y/o física) propuesta por un hospital es correcta y suficiente para la asistencia del paciente con EAS (Enfermedad Autoinmune Sistémica) a nivel tanto ambulatorio como hospitalario”*⁸.

En la Comunidad Autónoma de Canarias este tipo de pacientes es atendido por la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes del Servicio de Medicina Interna del

Complejo Hospitalario Universitario Nuestra Señora de Candelaria (CHUNSC), única unidad de referencia reconocida oficialmente para Canarias. Esta Unidad se creó en septiembre de 2013 (Anexo 1), está formada por dos facultativos especialistas en Medicina Interna y por un enfermero con formación en enfermedades sistémicas autoinmunes.

Al tratarse de una enfermedad rara, sujeta a investigación actualmente, hay artículos que tratan una parte específica de la enfermedad como su diagnóstico, su clasificación, su tratamiento o sencillamente descripciones sobre el pronóstico en función de los subtipos de enfermedad, pero apenas hay bibliografía que la trate de manera global.

Actualmente no existen protocolos sobre cuidados de enfermería específicos para los pacientes que padecen esta enfermedad. El único protocolo de actuación (Anexo 2)⁹ con el que se cuenta y que sirve de referencia para todos los Servicios de Salud Autonómicos de nuestro país, es el elaborado por el Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast), que es el Centro de Referencia del Sistema Nacional de Salud para esta patología. Dicho protocolo se ha redactado basándose en la revisión bibliográfica médica y en la experiencia asistencial de la Unidad de Mastocitosis del Hospital Ramón y Cajal de Madrid, de la Red Española de Mastocitosis (REMA) y del citado Instituto de Castilla La Mancha. En concreto, dicho protocolo incluye recomendaciones o protocolos específicos en cuanto a tratamiento farmacológico se refiere, y que habría que seguir en los siguientes procedimientos médicos y/o situaciones: anestesia general y local, analgesia, tratamiento de los episodios de liberación aguda de mediadores durante la anestesia, exploraciones radiológicas con contraste, parto, picaduras de himenópteros y shock anafiláctico⁹.

Los protocolos de enfermería son la base para asegurar la calidad asistencial, establecen las intervenciones de enfermería, permiten identificar si se ha realizado una acción o no, e incluso, identificar los puntos débiles, para así poder realizar las correcciones necesarias.

En la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes del Servicio de Medicina Interna del CHUNSC, actualmente no se dispone de dichos protocolos de enfermería. Por lo que este trabajo se presenta como una propuesta de protocolo inicial que sirva de punto de partida para la Comisión de Cuidados, que es la encargada de la elaboración de los protocolos en este centro.

Por lo tanto, la finalidad de este trabajo es: Elaborar un protocolo de actuación de enfermería en el cual se reflejen de manera clara y secuencial los cuidados de enfermería en el paciente adulto con Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria para la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes del Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Candelaria.

1.1. ¿Qué es un protocolo?

Un protocolo es un trabajo realizado entre profesionales expertos en un determinado tema y en el que previamente se han dejado claras las actividades a realizar ante una determinada tarea¹⁰. La protocolización, entendida como una metodología, requiere de aprendizaje y entrenamiento práctico, sobre todo si se pretende que tenga una base científica¹¹. Se trata de un documento que se elabora para conseguir algunos de los siguientes objetivos:

- Regularizar la práctica.
- Disminuir la versatilidad existente en la atención y los cuidados.
- Enriquecer la calidad de los servicios prestados.
- Crear una eficiente fuente de información.
- Facilitar la atención al personal que se incorpora nuevo¹⁰.

Al ser una herramienta que se diseña para aplicarla en la toma de decisiones clínicas, y, por lo tanto, para los pacientes, si ésta se diseña mal, puede producirse el efecto contrario al esperado, es decir, puede mostrar decisiones inadecuadas, errores, o no utilizarse¹¹.

Por lo que, previamente a su elaboración, es necesario que se contemplen los siguientes aspectos:

1. Alcance: ¿Por qué se hace? ¿a qué profesionales va dirigido el documento? y ¿a qué pacientes?

2. Grupo de trabajo: Porque la materia a abordar es complicada y además el consenso entre profesionales expertos es crucial.

3. Apoyo bibliográfico: Porque son documentos que nacen con vocación de regularizar la práctica y para asegurar una atención de calidad¹⁰.

1.2. ¿Cómo se elabora un protocolo?

Es difícil encontrar una estructura universalmente aceptada para elaborar un protocolo¹⁰, todo lo contrario que ocurre con las Guías de Práctica Clínica, que sí la tienen. Para su elaboración se consultan los manuales de protocolos de diversos hospitales y finalmente, para asegurar un nivel de calidad óptimo, se siguen las recomendaciones de las Guías Metodológicas para la Elaboración de Protocolos Basados en la Evidencia de los grupos de trabajo de Enfermería Basada en la Evidencia (EBE) de las diferentes comunidades autónomas u organizaciones nacionales (guiasalud.es) y/o internacionales (SIGN, NHS, ICSI, Joanna Briggs, Cochrane Library, etc.).

1.2.1. Enfermería Basada en la Evidencia.

La Enfermería Basada en la Evidencia aparece para impulsar el uso de la mejor información científica disponible (la evidencia) en la práctica clínica, con el fin de incrementar la calidad de los cuidados, disminuyendo así la aparición de efectos adversos¹¹

La EBE pretende que las enfermeras y enfermeros cuiden aplicando la mejor evidencia disponible, no dejando de lado, ni la formación ni la experiencia (que en muchos casos podría ser sinónimo del sentido común) y teniendo también en cuenta el derecho a la autonomía del paciente (sus preferencias y valores) y los recursos con los que se cuenta¹¹.

1.2.2. Niveles de evidencia.

Los niveles de evidencia se refieren a la “fuerza”, con la que se recomienda aplicar (o no) un resultado de investigación, indican el grado de consistencia o fiabilidad del resultado de dicho estudio. Cuanto mayor sea el control sobre el estudio de quien investiga y mayor sea el beneficio, en comparación al daño que se pueda ocasionar con una determinada intervención, el grado de recomendación de esa intervención, será también mayor¹¹.

Para la elaboración de este protocolo se van a utilizar los niveles de evidencia y grados de recomendación del sistema GRADE (Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluation) (Anexo 3)

2. PROTOCOLO: Intervención Enfermera en el paciente adulto con Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria

2.1. Autores.

RESPONSABLE/COORDINADOR: APELLIDOS/NOMBRE	TITULACIÓN	CARGO QUE DESEMPEÑA	TELÉFONO/ E-MAIL
Morín Hernández, Sandra	Graduada en Enfermería	Enfermera	

2.2. Revisores externos.

NOMBRE DE LA COMISIÓN	INSTITUCIÓN A LA QUE PERTENECE
Comisión de Cuidados	CHUNSC

APELLIDOS/NOMBRE	TITULACIÓN	CARGO QUE DESEMPEÑA
	Grado en Enfermería	Enfermero/a de la Unidad de Cuidados
	Grado en Enfermería	Enfermero/a del Departamento de Formación Continuada e Investigación de Enfermería
		Representante de la Unidad de Calidad y Seguridad del Paciente
	Grado en Medicina. Especialidad en Medicina Interna.	Médico/a de Medicina Interna
	Grado en Enfermería	Enfermero/a del Área de Críticos
	Grado en Enfermería	Enfermero/a del Área de Hospitalización
	Grado en Enfermería	Enfermero/a de Consultas Externas
	Grado en Enfermería	Enfermero/a de Atención al Paciente
	Grado en Enfermería	Enfermero/a de Servicios Centrales
	Grado en Enfermería. Especialidad en Obstetricia y Ginecología.	Matrón/a
	Grado en Enfermería	Enfermero/a del Área (Quirófano-Reanimación-Recuperación)
	Grado en Enfermería	Enfermero/a de Hospitalización Quirúrgica
	Grado en Enfermería	Enfermero/a del Área de Urgencias
	Grado en Fisioterapia	Fisioterapeuta
	Grado en Enfermería	Subdirector/a de Enfermería

2.3. Declaración de conflicto de intereses de los autores/revisores.

La autora declara no tener conflicto de intereses en la elaboración de este protocolo. A los revisores se les solicitará que cumplimenten la declaración de conflicto de intereses (Anexo 4).

2.4. Justificación.

Las mastocitosis comprenden un grupo variado de enfermedades con un rasgo común: la proliferación y acumulación de mastocitos patológicos en distintos tejidos, que afectan con frecuencia a la piel, la médula ósea y el tracto gastrointestinal.

Los mastocitos desempeñan un papel primordial en la inflamación y son las células que actúan en las enfermedades alérgicas, incluyendo la anafilaxia. También participan en la curación de las heridas, en la formación de las cicatrices y en la defensa frente a determinados tumores¹².

En la mayoría de los pacientes aparecen síntomas alérgicos debido a la liberación de mediadores almacenados dentro de los mastocitos. Estos mediadores mastocitarios liberados (histamina, heparina, triptasa y sobre todo citoquinas), pueden producir alteraciones óseas como osteoporosis. En concreto, la triptasa es una proteína que es producida solamente por los mastocitos y la determinación de sus valores totales en plasma o suero, permite avanzar en el diagnóstico y seguimiento de las mastocitosis. Cuando los mastocitos se activan, la triptasa aumenta y su elevación progresiva en varias pruebas seriadas se relaciona con la progresión de la enfermedad y peor pronóstico⁵, de ahí su importancia.

Existen diferentes formas de mastocitosis atendiendo a la edad de aparición (mastocitosis pediátricas y del adulto), el número de órganos afectados (mastocitosis cutáneas y sistémicas) y el comportamiento clínico (mastocitosis indolentes y agresivas)⁵.

De acuerdo con la clasificación de la OMS y las reuniones de consenso se distinguen en el adulto entre mastocitosis cutáneas (máculo papulosa; mastocitoma nodular y telangiectásica) y mastocitosis sistémicas (indolente, latente, bien diferenciada, agresivas, leucemia de mastocitos, sarcoma mastocitario y mastocitoma extracutáneo)⁵.

Las mastocitosis sistémicas indolentes (MSI) que presentan lesión cutánea son las más frecuentes entre los adultos, representado el 79% de las mastocitosis sistémicas en seguimiento por la Red Española de Mastocitosis. En las mastocitosis sin lesiones cutáneas y que presentan episodios de anafilaxia, prevalece la sintomatología cardiovascular³.

En determinados estudios epidemiológicos se publican unas prevalencias de 10 por 100.000 y 13 por 100.000 de mastocitosis sistémica indolente en mayores de 15 años⁵.

Esta enfermedad consta en el Registro de Enfermedades Raras del Ministerio de Ciencia e Innovación (número de orphanet: ORPHA2467¹³, código CIE-10: C96.2¹³, siendo igualmente reconocida como tal por el Instituto de Salud Carlos III, la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) y el Grupo de Trabajo de Genética Clínica y Enfermedades Raras (SEMFYC)¹⁴.

Las mastocitosis afectan a todos los grupos de edad y suele aparecer durante los diez primeros años de vida, aunque en más del 50% de los casos, aparece en los dos primeros años. Con menor frecuencia se produce un inicio congénito de la enfermedad o entre los 20 y 50 años, presentando una distribución semejante por sexos⁵. No es una enfermedad contagiosa¹⁵ y aunque no son un grupo de enfermedades hereditarias, existe un pequeño porcentaje de casos familiares, en los que hay afectado al menos un familiar de primer grado (2-4%)⁵.

La sintomatología se vincula con la liberación masiva o crónica de los mediadores mastocitarios, la infiltración de tejidos o con la presencia de otro trastorno hematológico asociado⁵.

Los **síntomas asociados a la liberación de mediadores mastocitarios** son: el prurito, el enrojecimiento, acompañado o no de palpitations y/o cefalea, el dolor abdominal, la diarrea, la hipotensión, la anafilaxia y los síntomas neuropsiquiátricos (irritabilidad, falta de atención)⁵.

La anafilaxia se presenta frecuentemente en las mastocitosis sistémicas del adulto sin lesión cutánea, siendo destacable en pacientes varones, la sintomatología cardiovascular tras la picadura de himenóptero (abejas, avispas, hormigas)⁵. La anafilaxia es una reacción de hipersensibilidad generalizada o sistémica, grave, de instauración rápida y potencialmente mortal. En los últimos 10-15 años se ha producido un aumento de 5 a 7 veces la admisión de pacientes por anafilaxia en los hospitales. La mortalidad ha permanecido estable, en concreto, más elevada en los grupos de mayor edad, y lo más probable es que haya sido por la existencia de comorbilidad que incrementa la posibilidad de sufrir complicaciones de la anafilaxia (hipotensión, hipoxia, arritmias, entre otras)⁷.

Entre los **síntomas asociados a la infiltración de tejidos por mastocitos** se encuentran: la hepatomegalia y esplenomegalia con dolor e hinchazón abdominal, y alteraciones en la circulación portal con ascitis ^{5,16}.

La aparición aguda de síntomas se produce por agentes físicos (calor, frío, presión, rozamiento de lesiones cutáneas, endoscopias, etc.), factores emocionales (estrés, ansiedad), infecciones o síndromes febriles, fármacos (antiinflamatorios no esteroideos, opiáceos y mórficos, relajantes musculares, betabloqueantes, anestésicos locales, interferón alfa, coloides, y como casos puntuales: clorodeoxiadenosina e hidroxiurea) y el veneno de himenópteros entre otros^{9,13}.

En cuanto al Síndrome de Activación Mastocitaria (SAM), se trata de una variante de las Mastocitosis, que cursa con síntomas a nivel sistémico tras la activación y la elevada liberación de niveles de mediadores mastocitarios sin existencia de lesiones en la piel, ni infiltración ni acumulación excesiva de los mastocitos en los diferentes tejidos¹⁷. Estas circunstancias son "idiopáticas", es decir, se desconoce qué es lo que produce la activación

de los mastocitos, ya que no está provocada ni por anticuerpos alérgicos ni por otras afecciones conocidas que pudiera activar a los mastocitos normales¹⁷.

Los síntomas del SAM pueden presentarse debido a un desencadenante ya establecido o sin la existencia de ninguno, tanto de manera aguda (reacción anafiláctica) o crónica¹⁵. En el SAM, se pueden dar casos en los que la triptasa tenga cifras basales normales, siendo este dato llamativo ya que la activación de mastocitos eleva la misma, tal y como se ha indicado para la mastocitosis¹⁷.

El SAM, además de los repetidos episodios de anafilaxia, se distingue por poder presentar estos otros síntomas: hiperreactividad bronquial severa, disnea, estridor, tos, sibilancias, opresión o dolor torácico, broncoespasmo intenso, edema de laringe y de glotis, disfonía severa, dificultad para hablar o tragar, rinocongestión severa, picor ocular, enrojecimiento generalizado de la piel (rubor), habones, urticaria (con inicio en manos y planta de los pies), angioedema severo, cuadro de taquicardias, hipotensión severa con pérdida de conocimiento, diarrea, náuseas con vómitos y cólicos abdominales¹⁶.

Se estima una prevalencia de mastocitosis sistémica, que es donde se podría englobar al Síndrome de Activación Mastocitaria, de 11,3 casos por 100.000 habitantes a nivel europeo⁴, desconociéndose la prevalencia exacta de esta variante de Mastocitosis. A nivel nacional y desde el Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla La Mancha (CLMast), indican que aproximadamente el 60% de los casos corresponden a Mastocitosis sistémicas indolentes sin afectación cutánea¹².

Actualmente no existe ningún protocolo sobre cuidados de enfermería específicos para pacientes con Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria (SAM), por lo que cuando ingresan en un centro sanitario, éstos se encuentran con el gran problema que supone el desconocimiento de la enfermedad para la mayoría del personal sanitario ya que se trata de una enfermedad rara. El único protocolo de actuación⁹ que sirve de guía para los Grupos o Unidades de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes, es el elaborado por el Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast), que es el Centro de Referencia del Sistema Nacional de Salud para esta patología y que se refiere exclusivamente a los tratamientos farmacológicos ante determinadas situaciones y/o procedimientos.

2.5. Objetivos.

Objetivo general:

- Estandarizar los cuidados de enfermería hacia el paciente con Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria.

Objetivos específicos:

- Mejorar la calidad asistencial de los pacientes con Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria.
- Reducir los tiempos de actuación ante una reacción anafiláctica en el caso del Síndrome de Activación Mastocitaria.
- Fortalecer el trabajo multidisciplinar para el manejo adecuado de estas patologías.
- Evitar intervenciones de dudosa eficacia.

2.6. Profesionales a quien va dirigido.

Enfermeras/os.

2.7. Población diana/excepciones.

Pacientes diagnosticados de Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria mayores de 18 años.

3. METODOLOGÍA

Para la elaboración de este protocolo se ha utilizado la siguiente metodología de búsqueda de información, empleando estos descriptores en español: Mastocitosis, Enfermería, Cuidados, Plan, Protocolo, Anafilaxia, Síndrome de Activación Mastocitaria y Enfermedades Raras, y en inglés, solamente el término "Mastocytosis", en cada uno de los siguientes apartados de búsqueda:

1. A través del punto Q como herramienta de búsqueda de información de bases de datos, revistas y libros electrónicos de la Universidad de La Laguna, se ha accedido a las bases de datos CINAHL, Elsevier eLibrary, Enferteca, ENFISPO, Medline, Scielo, Scopus y WOS.

2. Además, se realizó una búsqueda intencionada en otras bases de datos, organizaciones de evidencia y práctica clínica, y/o revistas electrónicas como: Cochrane Library, Cuidatge, Cuiden, Documed, Guiasalud.es, Joanna Briggs Institute for Evidence-Based Nursing & Midwifery, LILACS, Medline, National Guideline Clearinghouse, NHS Evidence y Orphanet.

3. Así como en guías, estrategias, protocolos y normativa de las páginas oficiales de: la Organización Mundial de la Salud, Ministerio de Sanidad, Ministerio de Derechos Sociales y Agenda 2030, CIBERER (Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras), CSIC (Consejo Superior de Investigaciones Científicas), Instituto

de Estudios de Mastocitosis de Castilla La Mancha, Asociación Española de Mastocitosis, Asociación de Enfermos de Mastocitosis, Servicio Canario de Salud del Gobierno de Canarias, Consejería de Sanidad de Castilla La Mancha, Consejería de Familia e Igualdad de Oportunidades de la Región de Murcia, FEDER (Federación Española de Enfermedades Raras), OBSER (Observatorio sobre enfermedades raras), AAAAI (The American Academy of Allergy, Asthma & Immunology) y en las páginas web de hospitales españoles.

Los limitadores o filtros de búsqueda empleados fueron:

- Período de publicación: período comprendido entre 2000-2020.
- Idioma: español e inglés.
- Acceso: gratuito.
- Tipo de documento: cualquier tipo de documento (artículo, revisiones, casos clínicos, etc.)
- Texto al completo.

En cuanto al operador booleano empleado fue OR, pudiendo aparecer en los resultados tanto la primera palabra como la segunda seleccionadas.

De los resultados obtenidos de dicha búsqueda se han excluido las referencias bibliográficas que contenían los siguientes criterios:

- Edad pediátrica.
- Tratamiento farmacológico.
- Casos clínicos internacionales.
- Mastocitosis asociadas a otras patologías (trombocitopenias, mielomas múltiples, etc.)

Por otra parte, para la elaboración de este protocolo, se han tenido en cuenta los siguientes criterios de inclusión metodológica y bibliográfica:

- Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria en edad adulta.
- La existencia o no de protocolo de actuación en la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes del CHUNSC.
- La existencia o no de protocolos de actuación que guardaran algún tipo de relación con la Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria en el CHUNSC.
- La existencia de protocolo o no dentro del Sistema Nacional de Salud.
- Si los protocolos encontrados han sido realizados por personal de enfermería o por los facultativos.

- Valoración general del contenido del protocolo.
- Intervenciones y cuidados de enfermería en los pacientes.
- Casos clínicos nacionales.

El período de búsqueda bibliográfica finalizó el 25 de marzo de 2020. Se obtuvieron 31 enlaces o documentos, para los que se utilizó el sistema GRADE (Anexo 3) para establecer el nivel de evidencia y se clasificaron de la siguiente manera: 7 estudios de intervención farmacológica (nivel Alto), 9 estudios de intervención diagnóstica (nivel Alto), 5 artículos de divulgación científica (nivel Moderado), 4 casos clínicos (nivel Alto), 2 revisiones sistemáticas (nivel Alto), 2 guías clínicas (nivel Alto) y 2 protocolos (nivel Alto). Del total de documentos encontrados, han sido incluidos en este trabajo 17 de ellos, en base a los criterios de exclusión e inclusión señalados anteriormente.

En concreto, 13 de ellos se han utilizado para la consulta y ampliación de información, y los otros 4 se han utilizado para responder a la pregunta de este protocolo, debido a su mayor relevancia, importancia y niveles de evidencia científica encontrados. Estos 4 documentos son dos revisiones sistemáticas^{4,5} de la Academia Española de Dermatología y Venereología con un nivel de evidencia Alto, una Guía Clínica¹⁷ de la biblioteca virtual científica SCIELO con un nivel de evidencia Alto y el único documento que existe y que engloba protocolos específicos⁹ de actuación para situaciones de riesgo (sin intervenciones enfermeras) con un nivel de evidencia Alto elaborado por el Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast), perteneciente a la Red Española de Mastocitosis (REMA), como centro de referencia para esta patología.

Para la obtención de este último documento, no fue necesario ninguna autorización, ya que se encuentra publicado en su web y es de uso público.

En este período de búsqueda de información, se contactó personalmente con la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes del CHUNSC. En concreto, con el único enfermero que forma parte de dicha Unidad y que tiene formación especializada en enfermedades autoinmunes. Tras confirmar con dicho enfermero que no disponen de ningún protocolo de atención al paciente con Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria, éste me confirma que se guían por el documento que tiene publicado en su web, el Instituto de Mastocitosis de Castilla La Mancha, así como por los protocolos personalizados que los pacientes traen elaborados también por el citado Instituto. A este respecto, se contactó con una paciente que padece SAM, que aportó dichos protocolos personalizados, y que, para poder acceder a los mismos, se le entregó la siguiente documentación: un “Consentimiento informado” (Anexo 5), una “Solicitud de autorización de recogida de datos” (Anexo 6) y un “Compromiso de confidencialidad” (Anexo 7).

Asimismo, se procedió a buscar vía Intranet del propio CHUNSC, la existencia de algún protocolo que tuviera algún tipo de relación con estas patologías, encontrando únicamente el protocolo de actuación de anafilaxia revisado por última vez en el año 2017, pero en el que tampoco se registran las intervenciones enfermeras. Para la obtención de este protocolo, no se precisó la autorización formal de ningún tipo, ya que el mismo fue facilitado por el enfermero de la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes, que tiene acceso a la Intranet de dicho hospital donde están publicados los diferentes protocolos existentes para el conocimiento de todo el personal sanitario.

Posteriormente y tras varias visitas a la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes del CHUNSC, se procedió a buscar el número de pacientes que han sido atendidos con las patologías de Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria, encontrándose ambas patologías en la actualidad en quinto lugar en orden de atención y prevalencia. Estos datos son facilitados verbalmente por el enfermero de la Unidad, ya que la última memoria que existe al respecto data del año 2016 y en ese entonces, se desconocían estas patologías, por lo cual se descarta que pueda ser adjuntada en este trabajo. Por lo tanto, no existe ningún estudio epidemiológico en dicha Unidad sobre estas patologías. Asimismo, se procede a contactar por vía telefónica con la Unidad de Alergología del Complejo Hospitalario Universitario de Canarias (CHUC) para confirmar si disponen de algún protocolo en cuestión y la respuesta es que ellos también se guían por los publicados en internet, en la web del Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla La Mancha.

Como síntesis de la evidencia encontrada, el único protocolo publicado⁹ y relacionado directamente con las patologías de Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria, no incluye intervenciones enfermeras, se limita únicamente a los tratamientos farmacológicos específicos para situaciones de riesgo. En cuanto al protocolo de anafilaxia del CHUNSC, no incluye la patología en sí, sino una de sus posibles reacciones, sobre todo en el SAM y al igual que ocurre con el del Instituto de Mastocitosis de Castilla La Mancha, no incluye intervenciones enfermeras, sino que incide en el tratamiento farmacológico. Y en lo que respecta a los protocolos personalizados de la paciente con SAM, incluyen trámites administrativos relativos a la gestión de su ingreso, pautas generales y específicas respecto a su tratamiento, consideraciones y cuidados; de los cuales, algunos de ellos, implican al personal de Enfermería.

La pregunta que aborda el protocolo es:

¿Cómo se puede mejorar la calidad asistencial del paciente adulto con Mastocitosis y con Síndrome de Activación Mastocitaria en el CHUNSC?

La mejor estrategia para mejorar la calidad asistencial del paciente adulto con estas patologías pasa por la elaboración de un protocolo asistencial general que en la actualidad, es inexistente en dicho centro hospitalario. Por ser la mastocitosis una enfermedad poco frecuente, normalmente el personal sanitario no posee suficiente información sobre ella. Esto puede ocasionar en el paciente complicaciones graves si los cuidados que se prestan no siguen unos criterios estandarizados basados en la evidencia científica.

Además, para mantener la calidad asistencial, debe existir una coordinación multidisciplinar, en este caso, con el Instituto de Mastocitosis de Castilla La Mancha, ya que es el centro de referencia nacional para estas patologías. Se debe recurrir a él, ante cualquier duda que pudiera surgir con respecto al diagnóstico, al tratamiento, al pronóstico, etc.

Respecto a los cuidados de Enfermería, con este protocolo se conseguirá:

- Aumentar la seguridad asistencial de estos pacientes.
- Aplicar cuidados de mayor calidad.
- Aportar mayor seguridad para el profesional sanitario.
- Disminuir los tiempos de respuesta de atención al paciente.
- Evitar aplicar cuidados erróneos o inapropiados.
- Facilitar la comunicación intercentro, principalmente para consensuar indicadores, útiles para evaluar la calidad y facilitar la recogida de datos con fines de investigación.

Por lo tanto, la elaboración de este protocolo es determinante para mejorar la calidad asistencial enfermera y establece la base para la continuación de unos cuidados más específicos y personalizados.

4. ACTIVIDADES O PROCEDIMIENTOS

A continuación, se presentan las actividades o procedimientos integrados en la correspondiente intervención enfermera (NIC):

NIC y Actividades	Grados de Recomendación	Excepciones
[6520] Análisis de la situación sanitaria		
<ul style="list-style-type: none"> • Hacer un interrogatorio breve al paciente si su estado lo permite o al familiar (valoración focalizada) • Solicitar inmediatamente al paciente o familiares, la cartilla SOS Mastocitosis, si dispone de ella, donde estén identificados: fármacos, productos, alimentos, etc. que no tolere, así como alergias e intolerancias, otros antígenos y desencadenantes. En el caso de que el paciente no dispusiera de esta cartilla, solicitarle dicha información para ser incluida en su historia clínica. • Inmediatamente tras identificar que se trata de un paciente con Mastocitosis y/o SAM, evitar exponer al paciente a los posibles antígenos y desencadenantes que le provoquen reacciones alérgicas o anafilácticas, según la información recopilada por el propio paciente, familiares o en la historia clínica. • El personal de Enfermería asignado a este tipo de pacientes no deberá llevar ni usar cualquier producto o cosmético que pueda desencadenarle una reacción anafiláctica. • Comunicar inmediatamente al resto del personal sanitario y no sanitario que vayan a estar involucrados en sus cuidados y/o entorno, que no se acerquen al paciente con productos, fármacos, alimentos, etc. que puedan desencadenarle una reacción anafiláctica, según la información recopilada por el propio paciente, familiares o por la historia clínica. 	Fuerte	
[5580] Información preparatoria: sensorial		
<ul style="list-style-type: none"> • Trasladar al paciente a una habitación o cubículo individual. • Informar al paciente en todo momento sobre los procedimientos a realizar y los motivos de nuestras actuaciones. • Valoración inicial basada en la herramienta ABCDE. 	Fuerte	

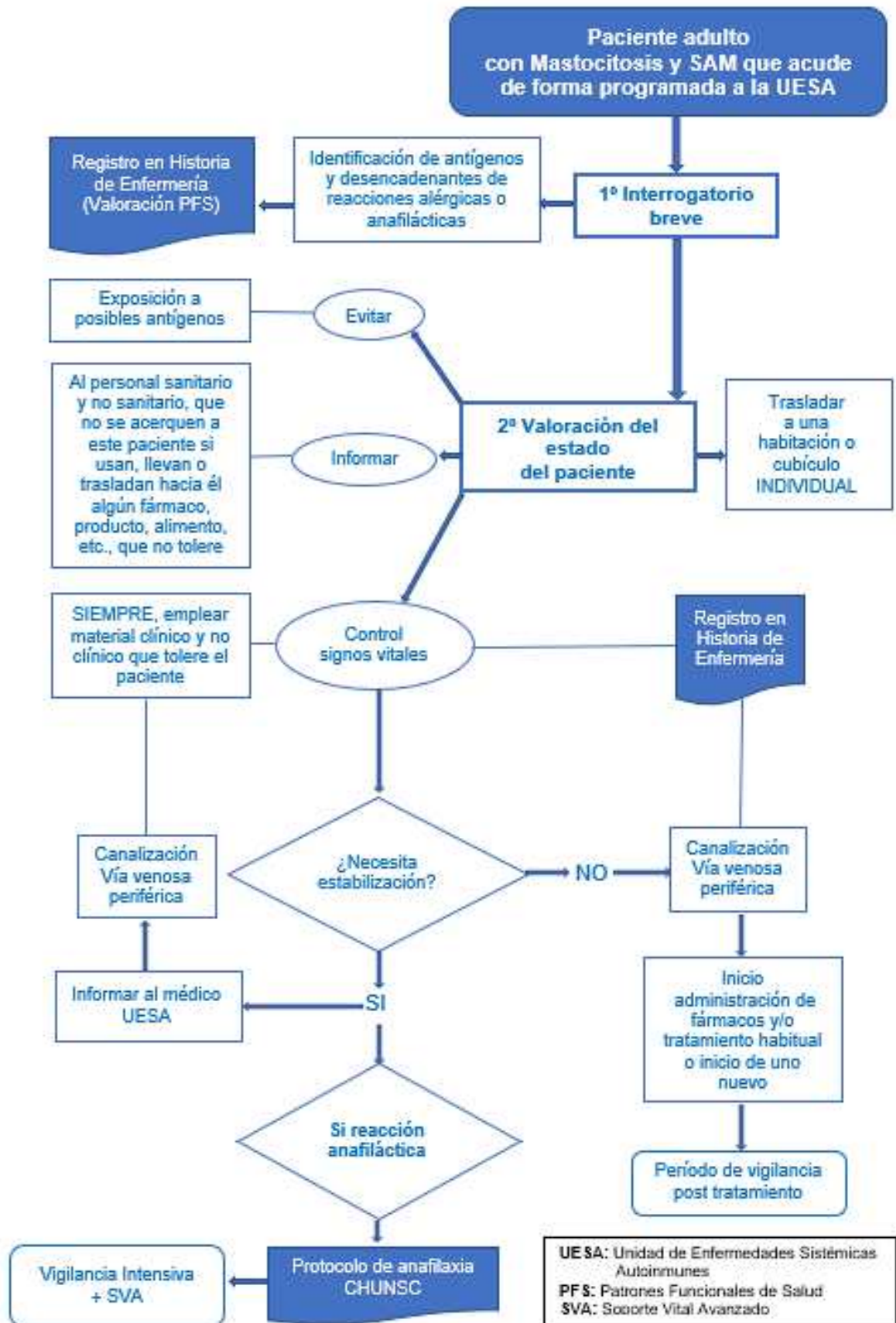
NIC y Actividades	Grados de Recomendación	Excepciones
<ul style="list-style-type: none"> • Animar al paciente a comunicar al personal sanitario cualquier cambio en su estado o cualquier molestia. • Evitar contrastes de calor y frío. • Informar al médico si el paciente presenta hipertermia. • Informar al médico si el paciente presenta dolor. 	<p style="text-align: center;">Fuerte</p> <p style="text-align: center;">Débil</p> <p style="text-align: center;">Fuerte</p> <p style="text-align: center;">Fuerte</p>	
[6680] Monitorización de los signos vitales		
<ul style="list-style-type: none"> • Si se puede monitorizar al paciente en la Unidad, hacerlo tan pronto como sea posible (colocar los parches y electrodos mínimos indispensables). • Revisar exhaustiva y meticulosamente todo aquel material clínico y no clínico, que se vaya a utilizar con el paciente o en el entorno del paciente, valorando de qué tipo de material está hecho, retirando todo aquello que pueda provocarle una reacción anafiláctica. • Si se dispone de pulsioximetría y medición de la presión arterial no invasiva, colocar dichos dispositivos. • Preguntar al paciente si tolera llevar puesto el brazalete del tensiómetro en todo momento. • En el caso de que no lo tolere, colocar una compresa de gasa entre el brazo y el brazalete para aislar la piel del aparato, debiendo cambiar la compresa de gasa en cada toma. • Realizar tomas puntuales de presión arterial. • En cuanto a la medición de la temperatura: utilizar un único termómetro con el paciente y no mezclarlo con el resto de los termómetros. Posteriormente a su uso, lavarlo con agua tibia y dejarlo secar en su mesa o cubículo. • Control y en su caso, estabilización de signos vitales. • Si los parámetros de los signos vitales se encuentran alterados, avisar al médico y anotar en la hoja de control de Enfermería, dichos parámetros. 	<p style="text-align: center;">Débil</p> <p style="text-align: center;">Fuerte</p> <p style="text-align: center;">Fuerte</p> <p style="text-align: center;">Fuerte</p> <p style="text-align: center;">Fuerte</p> <p style="text-align: center;">Fuerte</p> <p style="text-align: center;">Fuerte</p> <p style="text-align: center;">Fuerte</p> <p style="text-align: center;">Fuerte</p>	

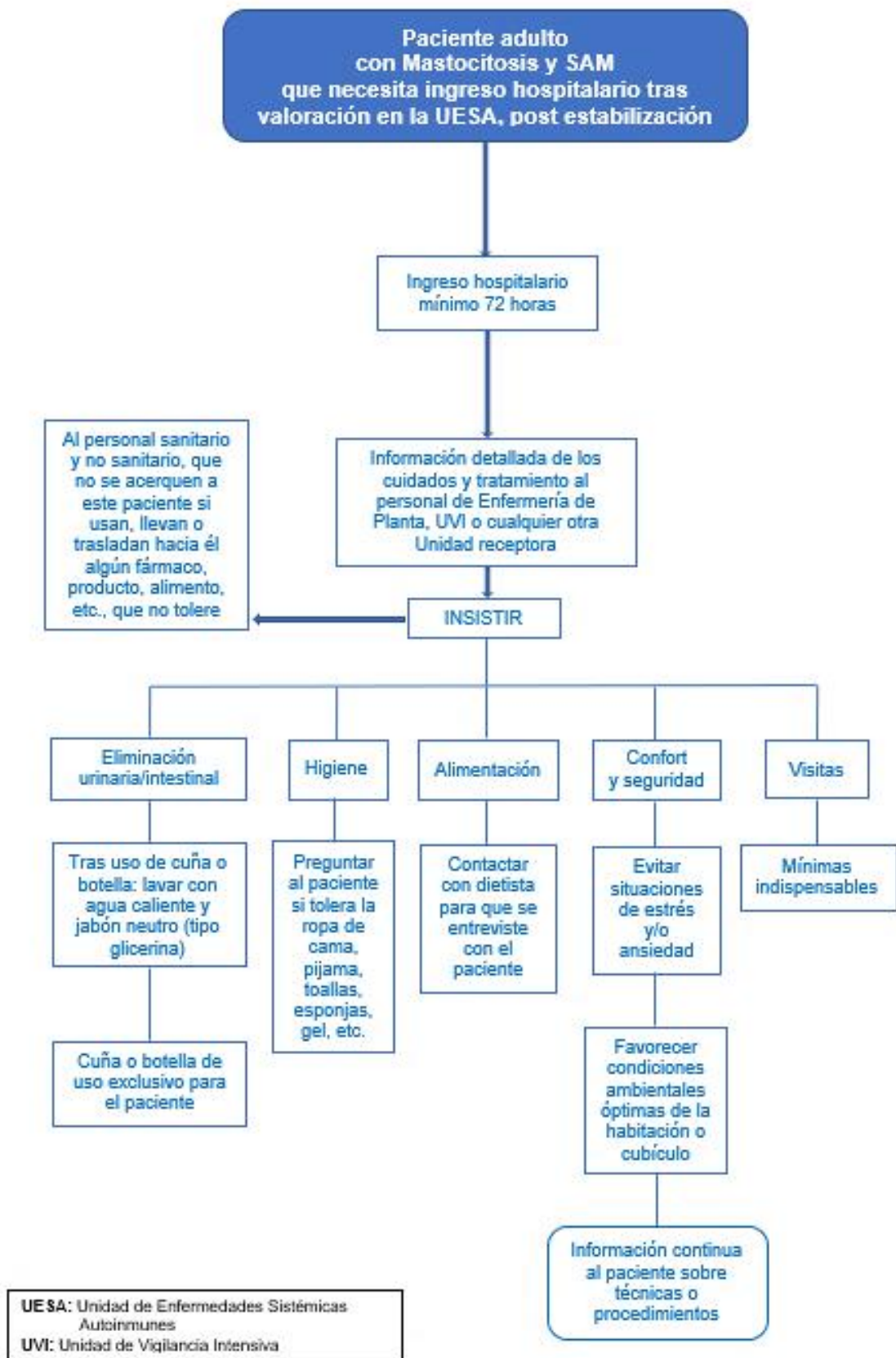
NIC y Actividades	Grados de Recomendación	Excepciones
[4190] Punción intravenosa		
<ul style="list-style-type: none"> • No frotar o presionar la piel. • Utilizar un desinfectante que no provoque algún tipo de reacción alérgica. Preguntar al paciente (si está consciente), familiares o consultar la historia clínica. • Si el paciente es alérgico al látex, no utilizar el compresor o goma Smart. Utilizar en su defecto, una venda elástica (tipo Crepé), colocando una compresa de gasa bajo el compresor. • Preguntar al paciente si tolera el apósito generalmente utilizado para fijar las vías venosas y qué tipo de esparadrapos puede tolerar. En su defecto, aplicar un apósito para la fijación de vías que no cause reacción alérgica alguna al paciente. 	<p>Fuerte</p> <p>Fuerte</p> <p>Fuerte</p> <p>Fuerte</p>	
[2300] Administración de medicación		
<ul style="list-style-type: none"> • Administrar los fármacos pautados en los protocolos personalizados del paciente (si los tuviere) o en su defecto, por el personal médico de la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes. Ante dudas de que algún fármaco pueda provocar algún tipo de reacción en el paciente, se confirmará con el Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla La Mancha. • Se deberá establecer un período de vigilancia mínimo del paciente en la Unidad, tras la administración de fármacos, para observar posibles efectos adversos, toxicidad e interacciones en el paciente por los medicamentos administrados. Se consultará con el personal médico de la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes o en caso de dudas, se confirmará con el Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla La Mancha. • No administrar vacunas al paciente, sin previa consulta al personal médico de la Unidad o al Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla La Mancha. 	<p>Fuerte</p> <p>Fuerte</p> <p>Fuerte</p>	<p>Consultar los protocolos personalizados del paciente, si los hubiere</p>

NIC y Actividades	Grados de Recomendación	Excepciones
[6412] Manejo de la anafilaxia		
<p>En caso de que el paciente sufra un episodio anafiláctico:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Seguir el protocolo de anafilaxia del CHUNSC. • Además, para este tipo de pacientes: <p>Se deberá valorar y vigilar la saturación de oxígeno, aunque esté en un rango normal e informar al médico de la Unidad, teniendo en cuenta además la observación directa del paciente y la información que nos aporta en cuanto a su posible dificultad respiratoria.</p> <p>Se procederá a continuar con el aislamiento individual, debiendo propiciarse bajo vigilancia intensiva y con soporte vital avanzado próximo, como mínimo.</p>	Fuerte	Protocolo anafilaxia CHUNSC
[1804] Ayuda con el autocuidado: micción/defecación		
<ul style="list-style-type: none"> • En caso de tener que utilizar la cuña o botella para que el paciente realice la micción, tras su uso, sólo podrán ser lavados con agua caliente y jabón neutro (tipo glicerina) • La cuña o botella serán de uso exclusivo para el paciente durante toda su estancia o ingreso. 	Fuerte	
[1801] Ayuda con el autocuidado: baño/higiene		
<ul style="list-style-type: none"> • En el caso de tener que acompañar al baño al paciente, se deberán extremar todas las precauciones para evitar que entre en contacto con posibles antígenos y desencadenantes de posibles reacciones alérgicas y siempre irá acompañado por personal sanitario. • Preguntar al paciente si tolera la ropa de cama, pijama, bata, toallas, esponjas, gel, champú, etc. del centro hospitalario. 	Débil	
[1803] Ayuda con el autocuidado: alimentación		
<ul style="list-style-type: none"> • En el caso que, durante la estancia en la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes, al paciente se le proporcione alimentación, hay que evitar la administración de alimentos a los que el paciente sea alérgico. 	Fuerte	

NIC y Actividades	Grados de Recomendación	Excepciones
<ul style="list-style-type: none"> • Comprobar antes de entregar la comida al paciente, si ésta es correcta y no hay alimentos que le produzcan algún tipo de reacción alérgica. 	Fuerte	
<ul style="list-style-type: none"> • Evitar las contaminaciones cruzadas: servir la comida en bandejas que permitan el aislamiento de su comida y cubiertos. 	Fuerte	
[6486] Manejo ambiental: seguridad		
<ul style="list-style-type: none"> • Identificar los riesgos de seguridad en el ambiente (físicos, biológicos y químicos). 	Fuerte	
<ul style="list-style-type: none"> • Eliminar los factores de peligro del ambiente. 	Fuerte	
[6482] Manejo ambiental: confort		
<ul style="list-style-type: none"> • Evitar que el paciente sienta o esté bajo una situación de estrés y/o ansiedad: brindar confort. 	Fuerte	
<ul style="list-style-type: none"> • Adaptar las condiciones ambientales de la habitación y/o cubículo. 	Fuerte	
[7960] Intercambio de información de cuidados de salud		
<p>En el caso de que el paciente deba ser ingresado:</p>		
<ul style="list-style-type: none"> • Se recomienda que el ingreso sea como mínimo de 72 horas. 	Fuerte	
<ul style="list-style-type: none"> • Comunicar al personal de Enfermería de la Unidad receptora, de toda la información relativa a las medidas de prevención, protección y seguridad que hay que tener hacia este paciente, recalando el listado de fármacos, productos, alimentos, etc. que no tolere. 	Fuerte	
<ul style="list-style-type: none"> • Se insistirá en dicha comunicación sobre las particularidades sobre la tolerancia con el uso del pijama, bata, toallas, ropa de cama, empapadores, etc. del centro hospitalario. 	Fuerte	
<ul style="list-style-type: none"> • Se recalcará que se debe contactar con el dietista para que se entreviste con el paciente y concrete con éste los detalles de sus restricciones dietéticas. 	Fuerte	Dieta pautada por especialista
[7560] Facilitar las visitas		
<ul style="list-style-type: none"> • Ante posibles visitas de familiares al paciente: éstas se restringirán a las mínimas indispensables y se colocarán: gorro, bata, mascarilla y calzas desechables, no pudiendo llevar perfumes ni cosméticos puestos. 	Débil	

5. ALGORITMO DE ACTUACIÓN





6. INDICADORES DE EVALUACIÓN

INDICADOR DE ESTRUCTURA:

- Existencia del protocolo en la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes.

INDICADOR DE PROCESO:

- Porcentaje de cumplimentación de registro de antígenos y/o desencadenantes de reacciones alérgicas o anafilácticas en la historia clínica.

INDICADOR DE RESULTADO:

- Nº de pacientes que desarrollan reacciones alérgicas o anafilácticas.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Criterios revisados, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud, actualizados según los criterios homologados por el Consejo Interterritorial. Ministerio de Sanidad. Gobierno de España. [consultado el 16 de marzo de 2020]. Disponible en: <https://www.mscbs.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/CriteriosCSUR.htm>

2. Álvarez-Twose I. Diagnóstico y manejo de las mastocitosis. Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast). 2019 [consultado el 9 de marzo de 2020] Disponible en: https://www.gemfin.es/archivos/Formacion/CursoExpertos/Madrid/10_MeetExpert2019.pdf

3. Prevalencia de las enfermedades raras: lista por orden de prevalencia decreciente o por número de casos publicados. Informes periódicos Orphanet serie enfermedades raras. 2020 [consultado el 15 de marzo de 2020]. Disponible en: https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/ES/Prevalencia_de_las_enfermedades_raras_por_prevalencia_decreciente_o_casos.pdf

4. Azaña J, Torrelo A, Matito A. Actualización en mastocitosis. Parte 2: categorías, pronóstico y tratamiento. Update on Mastocytosis (Part 2): Categories, Prognosis and Treatment. Elsevier. Actas Dermo-Sifiliográficas (English Edition). 2016 [consultado el 9 de marzo de 2020] 107.1: 15-22. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-actualizacion-mastocitosis-parte-2-categorias-articulo-S0001731015004081>

5. Azaña J, Torrelo A, Matito A. Actualización en mastocitosis. Parte 1: fisiopatología, clínica y diagnóstico. Update on Mastocytosis (Part 1): Pathophysiology, Clinical Features, and Diagnosis. Elsevier. Actas Dermo-Sifiliográficas (English Edition). 2016 [consultado el 9 de marzo de 2020] 107.1: 5-14. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-actualizacion-mastocitosis-parte-1-fisiopatologia-articulo-S0001731015004019>

6. Cardona R, Muñoz-Ávila MA, Gómez-Henao C, Díez-Zuluaga S, Gálvez-Cárdenas KM. Síndrome de activación mastocitaria. A propósito de un caso clínico. Revista Alergia México. 2019 [consultado el 19 de marzo de 2020], 66 (4): 504-509. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/339144999_Sindrome_de_activacion_mastocitaria_A_proposito_de_un_caso_clinico/fulltext/5e414ff892851c7f7f2c74f5/Sindrome-de-activacion-mastocitaria-A-proposito-de-un-caso-clinico.pdf

7. GALAXIA 2016. Sociedad Española de Alergología e Inmunología Clínica (SEAIC). 2016 [consultado el 9 de marzo de 2020] Disponible en: https://portal.guiasalud.es/wp-content/uploads/2018/12/GPC_556_galaxia_2016_SEAIC_compl.pdf

8. Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Unidades de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas en España. Grupos de Trabajo. Sociedad Española de Medicina Interna [Consultado el 16 de marzo] Disponible en: <https://www.fesemi.org/grupos/autoinmunes/informacion/unidades>

9. Álvarez-Twose I, Matito A, Sánchez Muñoz L. Factores desencadenantes de la liberación de mediadores mastocitarios. Protocolos específicos para situaciones de riesgo. Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast) SESCAM, Hospital Virgen del Valle, Toledo. Red Española de Mastocitosis (REMA). [consultado el 9 de marzo de 2020] Disponible en: <http://www.mastocitosis.com/images/stories/ULTIMA-VERSION-PROTOCOLOS-EN-castellano.pdf>

10. Sánchez Ancha Y, González Mesa FJ, Molina Mérida O, Guil García M. Guía para la elaboración de protocolos. Biblioteca Las casas, 2011. [consultado el día 21 de marzo de 2020] 7(1). Disponible en <http://www.index-f.com/lascasas/documentos/lc0565.php>

11. Salamanca Castro, AB. Aspectos básicos de la investigación en ciencias de la salud. El aeiou de la investigación en enfermería. 4ª edición. Madrid: Fuden; 2018. P. 43-47.

12. Escribano L, Álvarez-Twose I, Sánchez Muñoz L, Matito A. Cuaderno de información para el paciente. Las mastocitosis. Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast) SESCAM, Hospital Virgen del Valle, Toledo. Red Española de Mastocitosis (REMA). [consultado el 16 de febrero de 2020] Disponible en http://www.mastocitosis.com/images/stories/INFORMACION_PACIENTE_CASTELLANO.pdf

13. Arock M. Mastocitosis sistémica. Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos. 2019 [consultado el 11 de marzo de 2020] Disponible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=887

14. FEDER. Federación Española de Enfermedades Raras. Castilla-La Mancha, referente en mastocitosis. 2017 [consultado el día 25 de marzo de 2020] Disponible en: <https://www.enfermedades-raras.org/index.php/actualidad/2-feder/8809-castilla-la-mancha,-referente-en-mastocitosis>

15. Guía para valoración de la discapacidad en enfermedades raras. Consejería de Familia e Igualdad de Oportunidades. Dirección General de pensiones, valoración y programas de inclusión. Servicio de valoración y diagnóstico. Región de Murcia. 2016 [consultado el 9 de marzo de 2020] Disponible en: <https://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:pj9iU0QjoKkJ:https://www.carm.es/web/pagina%3FIDCONTENIDO%3D54799%26IDTIPO%3D100%26RASTRO%3Dc703%24m+&cd=1&hl=es&ct=clnk&gl=es>

16. Hoz B. de la, González de Olano D, Álvarez I, Sánchez L, Núñez R, Sánchez I, Escribano L. Guías clínicas para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las mastocitosis. Scielo. Anales del Sistema Sanitario de Navarra. 2008 [consultado 15 de febrero de 2020], 31 (1). Disponible en http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000100002

17. AAAAI. The American Academy of Allergy, Asthma & Immunology [Internet]. Mast Cell Activation Syndrome [consultado el 25 de marzo de 2020] Disponible en: <https://www.aaaai.org/global/spanish-materials/conditions-treatments/related-conditions/mcas>

18. Schünemann H, Brożek J, Guyatt G, Oxman A. Manual GRADE para calificar la calidad de la evidencia y la fuerza de la recomendación. Versión en español 2017 [consultado el 15 de abril de 2020] Disponible en: <http://gdt.guidelinedevelopment.org/app/handbook/handbook.html>

19. Estrategia de mejora de la calidad de los cuidados: Protocolos de Cuidados de Enfermería Basados en la Evidencia. Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud. Gobierno de Aragón. 2009 [consultado el 12 de abril de 2020] Disponible en: <https://bibliovirtual.files.wordpress.com/2009/10/protocolos.pdf>

8. LISTADO DE ANEXOS

CÓDIGO ANEXO	DESCRIPCIÓN
PROT-ANEXO-01	Certificado de la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes del CHUNSC como Unidad Asistencial de nivel IB de la Sociedad Española de Medicina Interna
PROT-ANEXO 02	Protocolo de actuación del Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast) ⁹
PROT-ANEXO 03	Niveles de evidencia y grados de recomendación del sistema GRADE ¹⁸
PROT-ANEXO 04	Modelo de declaración de conflictos de intereses ¹⁹
PROT-ANEXO 05	Consentimiento informado de paciente con SAM
PROT-ANEXO 06	Solicitud de autorización de recogida de datos de paciente con SAM
PROT-ANEXO 07	Compromiso de confidencialidad de datos
PROT-ANEXO 08	Ficha de indicador

ANEXOS

ANEXO 1. CERTIFICADO DE LA UNIDAD DE ENFERMEDADES SISTÉMICAS AUTOINMUNES DEL CHUNSC COMO UNIDAD ASISTENCIAL DE NIVEL IB DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA



ANEXO 2. PROTOCOLO DE ACTUACIÓN DEL INSTITUTO DE ESTUDIOS DE MASTOCITOSIS DE CASTILLA LA MANCHA (CLMAST)

Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast)



Protocolos específicos para situaciones de riesgo
Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast)
Red Española de Mastocitosis (REMA)
Hospital Virgen del Valle Complejo Hospitalario de Toledo
Servicio de Salud de Castilla la Mancha (SESCAM)



Iván Álvarez Trossé, MD, PhD Médico Adjunto; Almudena Matito, MD, PhD Médico Adjunto; Laura Sánchez Muñoz, MD, PhD Médico Adjunto Grants: Ministerio de Ciencia e Innovación, Fondo de Investigación Sanitaria, ETS P109/00871 2

INFORMACION DE INTERES PARA LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE MASTOCITOSIS Y LOS MEDICOS RESPONSABLES

La información a los pacientes es uno de los elementos fundamentales en la práctica médica. Esta afirmación es de especial importancia en aquellas enfermedades cuyos síntomas pueden ser desencadenados por diversos agentes capaces de dar lugar a graves complicaciones. En el caso de las mastocitosis, estos agentes existen y es indispensable que tanto los pacientes como los médicos responsables los conozcan con toda exactitud.

A continuación se detallarán los diversos agentes que pueden dar lugar a la activación de los mastocitos. No todos los pacientes que padecen una mastocitosis se comportan del mismo modo ante los agentes que citaremos más tarde; sin embargo, se asume que la posibilidad de desarrollar complicaciones es mayor que en la población normal sin mastocitosis. Este estudio está basado tanto en la revisión de la literatura médica relacionada con este campo, como en la experiencia clínica de la Unidad de Mastocitosis del Hospital Ramón y Cajal de Madrid, el Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast) y la Red Española de Mastocitosis (REMA).

Los pacientes llevarán este informe consigo y deberán entregar una copia siempre que acudan a un hospital o a cualquier consulta médica. Es conveniente que los pacientes lleven algún tipo de medalla o brazalete en el que conste específicamente la enfermedad que padecen y el teléfono de urgencias de asistencia durante 24 horas de este centro.

En estos protocolos se solicita que se realice una determinación de triptasa ante ciertas situaciones. Para aquellos centros en los que no resulte posible llevar a cabo esta determinación, existe la posibilidad de remitir la muestra al CLMast. Para ello deben extraer un tubo de bioquímica. Si se prevé la recepción de la muestra en 24 horas aguanta a temperatura ambiente. Si va a superar las 24 horas, se puede centrifugar el suero y congelar a -20°C.

Primera versión, Madrid Octubre 1997, Hospital Ramón y Cajal Actualizado en: Diciembre 1999, Mayo 2000, Octubre 2001, Abril 2002, Febrero 2004, Octubre 2004, Octubre 2005, Agosto 2006, Marzo 2007, Septiembre 2008, Septiembre 2009, Febrero 2001 Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha (CLMast), Hospital Virgen de Valle, SESCAM, Toledo

NOTA: Esta versión del cuaderno de información para los pacientes ha sido elaborado en Instituto de Estudios para las Mastocitosis del Hospital Virgen del Valle de Toledo y por la Red Española de Mastocitosis. Las versiones anteriores (1994-2005) lo fueron en la Unidad de Mastocitosis del Hospital Ramón y Cajal. Su difusión es libre siempre que se cite expresamente la procedencia del mismo. Esta información han sido publicada en diversos artículos.

Copyright: Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha, SESCAM, Hospital Virgen del Valle, Toledo. Red Española de Mastocitosis (REMA). Prohibida su divulgación sin citar expresamente la procedencia.

FACTORES QUE PUEDEN DAR LUGAR A LA LIBERACION DE MEDIADORES POR EL MASTOCITO

1. Agentes físicos

1. 1.1. Frecuentes

1. Calor. Usar agua templada para el baño y la ducha. No frotar con la toalla para secar la piel. Terminar el secado con un secador con aire a temperatura templada
2. Frío.
3. Presión. Traumatismos en cuero cabelludo en pacientes que tienen lesiones en esa zona
4. Rozamiento de las lesiones cutáneas. Se evitarán las maniobras de provocación como el signo de Darier, especialmente en lesiones de gran tamaño (mastocitomas), por el riesgo de liberación masiva de mediadores.

1.2. Excepcional

1. Endoscopias (panendoscopia, rectoscopia, colonoscopia).
2. Manipulación de las asas intestinales durante la cirugía abdominal (L. Escribano, datos no publicados, Abril 2001).
- 3.

2. Factores emocionales (frecuentes)

Estrés (frecuente)

Ansiedad. La irritabilidad puede causar liberación importante de mediadores en los niños (frecuente)

3. Miscelánea

- Infecciones o síndromes febriles de cualquier etiología (frecuente)
- Dentición en los niños (frecuente)
- Vacunaciones en los niños (infrecuente)

4. Drogas y medicamentos

- *AINEs (antiinflamatorios no esteroideos), medicamentos empleados para controlar la fiebre y/o el dolor) como la Aspirina (ácido acetilsalicílico), ácido mefenámico, butibufeno, diclofenaco, aceclofenaco, fenbufén, fenilbutazona, flurbiprofeno, ibuprofeno, indometacina, ketoprofeno, ketorolaco, meclofenamato, metamizol, nabumetona, naproxeno, piroxicam, propifenazona...
- Habitualmente el paracetamol es bien tolerado, por lo que su uso no está inicialmente restringido.
- Fármacos opiáceos o mórficos. Estos fármacos se emplean en la anestesia, para controlar el dolor intenso, y en algunos casos como medicamentos para la tos. Entre ellos se encuentran la morfina, codeína, buprenorfina, petidina, dextrometorfano, dimemorfano, fentanilo, tramadol...
- **Alcohol
- ***Relajantes musculares empleados en la anestesia general
- ***Inductores empleados en la anestesia general
- No utilizar beta-bloqueantes durante la anestesia general o choque anafiláctico
- ****Anestésicos locales
- Contrastes empleados para estudios radiológicos diversos
- ***Interferón alfa
- Clorodeoxiadenosina o cladribina (2-CDA): Excepcional. Se ha documentado 1 sólo caso (Javed Sheik, comunicación personal, Septiembre 2002)
- Hidroxiurea (1 solo caso. Escribano L, Junio 2007)
- Coloides: Moléculas de alto peso molecular empleadas en casos de hipotensión o hipovolemia como el dextrano (infrecuente. Incidencia no conocida)

*El porcentaje de reacciones atribuidas a antiinflamatorios no esteroideos es del 2% en las mastocitosis pediátricas, mientras que en adultos este porcentaje es del 14% (Sánchez-Mata I, XXVIII Congreso de la EAACI).

**Excepcional, <0.5% (REMA, datos no publicados 1984-2006)

***Según los datos recogidos por la REMA, de los 73 adultos con mastocitosis intervenidos con anestesia general, 3 sufrieron reacciones severas (2 paradas cardiorrespiratorias y una coagulopatía con shock hipovolémico), en ninguno de estos casos se habían seguido las indicaciones de nuestros protocolos (Matito A, XXIX Congreso de la EAACI). Respecto a las mastocitosis pediátricas, 17 niños han recibido anestesia general, y no se ha producido ninguna reacción severa (CLMaast, datos no publicados, Septiembre 2010).

**** Ninguna reacción adversa en 850 biopsias de médula ósea y 1235 biopsias cutáneas. En todos ellos se utilizó la premedicación adecuada (REMA datos no publicados 1984-2006). En 8 casos con historia previa de anafilaxia por estrés, la biopsia de médula ósea se realizó en la UCI con premedicación, anestesia local y sedación (CLMaast, datos no publicados, Septiembre 2010).

*****Ninguna reacción adversa en 23 casos tratados con interferón en los que se empleó la premedicación citada más abajo y se administraron las 3 primeras dosis en la UCI (Escribano L, datos no publicados 1995-2006)

PROTOSCOLOS ESPECIFICOS A SEGUIR EN LOS PACIENTES CON MASTOCITOSIS

A. Protocolo de anestesia general

Muchas de las drogas empleadas en la preanestesia, en la fase de inducción y mantenimiento de la misma o en la postanestesia, pueden ser causa de reacciones anafilácticas o anafilactoides, así como de graves alteraciones de la coagulación sanguínea. Estos cuadros se producen por la liberación de mediadores químicos mastocitarios, tanto preformados (histamina, heparina, tripsina) como originados durante el proceso de activación mastocitaria (PGD₂, LTC₄). La capacidad de algunas de estas sustancias para desencadenar la desgranulación mastocitaria ha sido demostrada "in vitro" y, asimismo, se han descrito varios casos de reacciones graves durante la anestesia. Según los datos recogidos respecto a los pacientes atendidos por la REMA, la frecuencia de reacciones severas durante la anestesia general en adultos es del 4% (Matito A, XXIX Congreso de la EAACI).

El mecanismo por el cual se originan estos cuadros puede ser mediado por los receptores para la inmunoglobulina E, los receptores Fcγ₃ o a través del sistema del complemento.

Los mediadores liberados por cualquiera de los dos mecanismos, actuando sobre los órganos diana como el corazón, vasos, piel, pulmón y otros, pueden dar lugar a trastornos cardíacos, hemodinámicos y metabólicos similares a los observados en una reacción anafiláctica o a graves trastornos de la coagulación.

La anestesia general representa, por lo tanto, un riesgo evidente para los pacientes con mastocitosis o síndromes de activación mastocitaria sistémicos. El protocolo que se presenta a continuación está indicado en todo tipo de patología proliferativa del mastocito y no sólo en las formas agresivas de la enfermedad.

Este protocolo está basado en una revisión exhaustiva de la literatura y en la experiencia del Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla la Mancha –CLMast- y la Red Española de Mastocitosis –REMA-.

A.1. PREPARACIÓN GENERAL

A.1.1. Corticoides, como la prednisona o metilprednisolona: 1 mg/kg de peso IV, 8 horas y 1 hora antes de la anestesia (opcional).

A.1.2. Maleato de dexclorfeniramina (PolaramineR): 5 mg IV 1 hora antes de la anestesia*.

A.1.3. Ranitidina: 100 mg IV disueltos en 50 ml de suero fisiológico 1 hora antes de la anestesia*.

A.1.4. Singulair: 1 comprimido de 10 mg 24 horas antes y otro 1 hora antes (M. Castilla, comunicación personal, Octubre 2002)

*En niños ajustar la dosis de esta medicación según peso.

A.2. PREMEDIACION

A.2.1. La sedación es muy importante para evitar la ansiedad. Las benzodiacepinas pueden ser empleadas.

A.3. INDUCCION Y MANTENIMIENTO

A.3.1. Etomidato (inducción). Dosis: 0,3 mg/kg de peso

A.3.2. Inhalatorios fluorados.

A.3.2. Propofol. Dosis: 2-4 mg/kg de peso

A.3.3. Ketamina. Dosis: 1-4,5 mg/kg de peso

Durante la fase de mantenimiento se utilizará una concentración suficiente para mantener una anestesia profunda.

A.4. RELAJANTE MUSCULAR

A.4.1. Vecuronio. Dosis: 0,1 mg/kg de peso

A.5. OTRAS CONSIDERACIONES

A.5.1. La morfina y sus derivados deben ser excluidas como analgésicos en las mastocitosis. De acuerdo a los datos de la REMA, se han identificado un total de 24 intervenciones en adultos (18 anestésias generales, 4 epidurales y 2 sedaciones) en las que se han empleado meperidina, fentanilo o remifentanilo, apareciendo 1 reacción severa en 1 caso sometido a anestesia general, sin premedicar y empleando anestésicos diferentes a los indicados en este protocolo. (CLMast, datos no publicados, Junio 2009).

Se considera como excepción en este grupo, el uso de fentanilo y remifentanilo si se constata que se han empleado previamente padeciendo el paciente mastocitosis sin que se haya producido ninguna reacción adversa.

A.5.2. Los coloides puede provocar reacción anafiláctica en las mastocitosis y no deben ser utilizados.

A.5.3. No emplear bloqueantes β_1 -adrenérgicos ni β_2 -adrenérgicos.

A.5.4. Determinación de la triptasa total en suero antes, durante y después de la cirugía.

A.6. ANALGESIA

Se utilizarán fármacos que el paciente haya tolerado previamente. Es importante que los pacientes lleven un informe de un Centro Especializado en el que conste este punto. Si no se conoce deberán realizarse una administración controlada con los fármacos correspondientes en una Unidad Especializada bajo estricta vigilancia y con la monitorización adecuada.

A.7. TRATAMIENTO DE LOS EPISODIOS DE LIBERACION AGUDA DE MEDIADORES DURANTE LA ANESTESIA

A.7.1. Choque anafiláctico: Epinefrina, Actocortina, antihistamínicos H1 y H2, y Glucagón (en caso de que el paciente se encuentre bajo los efectos de Beta-bloqueantes).

A.7.2. Hipotensión severa: Fluidoterapia (no coloides), Dopamina, Dobutamina.

A.7.3. Síndrome hemorrágico. Tratamiento según las anomalías detectadas en el estudio de coagulación. Pensar en la posibilidad de hiperfibrinólisis.

B. Protocolo de anestesia local

Las técnicas de anestesia loco-regional deben considerarse como procedimientos de elección en estos pacientes. Por ello, siempre que sea posible, deberían sustituir a la anestesia general.

Las normas que se citan a continuación son aplicables para todo tipo de anestesia loco-regional; desde una biopsia cutánea o de médula ósea hasta el bloqueo epidural, la anestesia intrarraquídea o el bloqueo de plexos.

- B.1. Debe administrarse premedicación antiedematosa previa a la anestesia e iniciar la intervención.
- B.1.1. Dexclorfeniramina (PolaramineR): 6 mg VO ó 5 mg IV 1 hora antes de la anestesia. Ajustar dosis según peso en niños.
- B.1.2. Ranitidina: 150 mg VO ó 100 mg IV disueltos en 50 ml de suero fisiológico 1 hora antes de la anestesia. Ajustar dosis según peso en niños.
- B.1.3. Benzodiazepinas (Valium 5 mg u otras) VO ó IV 1 hora antes de la anestesia. en aquellos adultos en los que se prevea que la intervención pueda desencadenar ansiedad. En niños se procederá a realizar sedación según la necesidad y criterio del anestesista.
- B.1.3. Prednisona 1 mg/Kg de peso VO ó IV 1 hora antes de la anestesia. **Opcional, sólo en intervenciones de envergadura, no es necesaria su administración para realizar intervenciones dentales ni endoscopias*.**
- B.2. Deben emplearse derivados de tipo amida como la bupivacaína, la lidocaína y la mepivacaína. Nuestro grupo tiene mayor experiencia con bupivacaína y mepivacaína. Los anestésicos locales que contienen el grupo éster como la procaína, la cloroprocaína y la pontocaina están contraindicados.

*Si se realiza una **endoscopia** o cualquier otra intervención que pueda suponer estrés para el paciente, se debe administrar premedicación antiedematosa aunque se realice sin anestesia, ya que tanto el propio estrés como la manipulación del sistema digestivo pueden condicionar la activación mastocitaria con la consiguiente liberación de sus mediadores.

C. EXPLORACIONES RADIOLÓGICAS CON CONTRASTE

Tanto la experiencia clínica, como los estudios "in vitro", han demostrado que la mayor parte de los medios de contraste radiológicos intravenosos pueden producir, por diversos mecanismos, liberación de mediadores mastocitarios. Por ello, y siempre que sea posible, se evitarán este tipo de exploraciones.

Si fuera imprescindible su utilización, son de elección los medios de contraste no iónicos (de baja osmolaridad) por su menor capacidad para inducir desgranulación mastocitaria. Forma parte de este grupo el iohexol, iopamidol, iopromida, ioxelán, ioversol, iobitridol, iomeprol.

La exploración se llevará a cabo bajo estricta vigilancia y con la monitorización adecuada.

Todos los pacientes deberán recibir mediación para prevenir la liberación de mediadores mastocitarios antes de administrar el contraste radiológico IV*:

- C.1. Dexclorfeniramina (PolaramineR): 6 mg VO ó 5 mg IV 1 hora antes de la administración
- C.2. Ranitidina: 150 mg VO ó 100 mg IV disueltos en 50 ml de solución salina fisiológica 1 hora antes de la administración
- C.3. Prednisona 1 mg/kg de peso VO ó IV 13, 7 y 1 hora antes de la administración. **Estas 3 dosis son opcionales, pudiendo realizarse modificaciones si no hay antecedentes de un episodio de liberación previo con contrastes radiológicos.**
- C.4. Montelukast (SingulairR): 1 comprimido de 10 mg 24 horas antes y otro 1 hora antes de la administración (M. Castells, comunicación personal, Octubre 2002). **Sólo en los casos con antecedentes de episodio de liberación de mediadores tras la administración de contraste.**

*En aquellos pacientes que además refieran haber presentado una reacción alérgica o episodios de liberación de mediadores mastocitarios con un medio de contraste radiológico, está indicado realizar un estudio alergológico para en posteriores exploraciones elegir el contraste frente al que el paciente no se encuentre sensibilizado (mecanismo IgE mediado).

*El sulfato de bario es un contraste radiológico oral, que tiene una reactividad química prácticamente nula, por lo que no es necesario recibir premedicación antes de tomarlo.

D. PARTO

Se puede realizar anestesia epidural o anestesia general según los protocolos anteriores. La premedicación es fundamental ya que tanto el trabajo del parto como el estrés pueden inducir cierta liberación de mediadores mastocitarios.

Como inductor del parto se puede emplear la oxitocina.

Para la técnica epidural, sólo se puede emplear fentanilo o remifentanilo en aquellos casos en los que la paciente padeciendo mastocitosis los hayan recibido y tolerado.

En la REMA contamos con la experiencia de un total de 45 partos (10 de ellos casárea) en mujeres con mastocitosis. Se han empleado las siguientes técnicas anestésicas: 32 epidurales, 2 generales y 3 locales; sin que se haya producido ninguna reacción severa. (Matito A, Int Arch Allergy Immunol 2011).

- D.1 Premedicación antiedematosa (al iniciar el trabajo del parto y/o 1 hora antes de recibir a anestesia)
- D.1.1. Maleato de dexclorfeniramina (PolaramineR): 5 mg IV
- D.1.2. Ranitidina: 100 mg IV disueltos en 50 ml de suero fisiológico
- D.1.3. Prednisona: 1 mg/kg de peso VO ó IV 8 y 1 hora antes de recibir la anestesia (**opcional**)
- D.2. Determinación de la triptasa total en suero antes y después del parto.

E. CONDUCTA A SEGUIR EN CASOS DE SÍNTOMAS DE LIBERACIÓN TRAS PICADURA DE INSECTOS COMO ABEJAS O AVISPAS (se han producido algún caso aislado con otros insectos).

E.1. Reacciones leves/moderadas

E.1.1. En las reacciones locales o en reacciones sistémicas sin colapso vascular, tanto en adultos como en niños (ajustar las dosis según el peso), se emplearán antihistamínicos H1 (ej. Polaramine) y H2 (ranitidina), junto con prednisona mg/kg de peso.

E.1.2. Los pacientes con antecedentes de haber presentado estas reacciones por picaduras de insectos deberán llevar consigo: prednisona y dexclorfeniramina (PolaramineR).

En caso de picadura y presentar síntomas de liberación (picor, enrojecimiento, ronchas, hinchazón de labios, párpados...), tomarán:

Dexclorfeniramina (PolaramineR) de 6 mg vía oral (3 comprimidos de 2 mg) en adultos, y según el peso en niños 0,04 mg por cada kg de peso (en el jarabe 5 ml contienen 2 mg de medicamento).

Prednisona 1 mg por Kg de peso por vía oral (Ej: 50 kg de peso corresponden a 50 mg de prednisona).

Es conveniente que acuda a un servicio de urgencias para controlar la evolución de los síntomas, y recibir más tratamiento si lo precisa; así como que se realice una extracción de sangre para determinación de triptasa.

E.2. SHOCK ANAFILÁCTICO

E.2.1. TUMBAR AL PACIENTE INMEDIATAMENTE

E.2.2. La adrenalina sólo debe emplearse en pacientes con cuadro sistémico e hipotensión severa, sensación de cierre de garganta (angioedema de úvula o laringe), dificultad respiratoria ó pérdida de conocimiento.

NUNCA se trata exclusivamente de reacciones locales ó sin riesgo vital.

ANTE LA SOSPECHA DE QUE EL PACIENTE ESTÉ SUFRIENDO UN SHOCK ANAFILÁCTICO SE RECOMIENDA ADMINISTRAR LA ADRENALINA

E.2.3. En los **adultos** se administrará inmediatamente un autoinyector de ADRENALINA (Altellus 0,3, Jext 300...) ó adrenalina al 1/1000 0,3 a 0,5 ml por vía INTRAMUSCULAR. Para ello, todos los pacientes y familiares deberán ser entrenados previamente. Los dispositivos autoinyectables deberán renovarse teniendo en cuenta la fecha de caducidad.

E.2.4. En los **niños**, en el caso de que necesiten adrenalina, se administrará inmediatamente un autoinyector de ADRENALINA (Altellus 150, Jext 150...) ó adrenalina al 1/1000 INTRAMUSCULAR ajustada según el peso 0,01 mg/kg (Ej: 10 Kg corresponden a 0,1 cc).

E.2.5. El paciente deberá ser trasladado con carácter urgente al Hospital más próximo. Es imprescindible que se les haga una determinación de triptasa en suero.

CONTACTOS

Instituto de Estudios de Mastocitosis de Castilla a Mancha (CLMast) Red Española de Mastocitosis (REMA)

Hospital Virgen del Valle, 3ª planta Carretera de Cobisa s/n. Toledo 45071, España

Contactos:

Clinica: Iván Álvarez-Twose, MD, PhD E-mail: ivana@sescam.jccm.es. Teléfono: +34-925269336

Almudena Matito, MD, PhD E-mail: amatito@sescam.jccm.es. Teléfono: +34-925265402

Laboratorio: Laura Sánchez Muñoz, MD, PhD E-mail: ismunoz@sescam.jccm.es

Urgencias (Laborables 8-22h; sábados y festivos 8-15h): +34-638226196

Enfermería: +34925265407 Secretaría: +34-925269334. rmprada@sescam.jccm.es

Secretaría: secretariacmast.cht@sescam.jccm.es (citas, envío de documentación, preguntas sobre órdenes de canalización, y cualquier asunto no relacionado con problemas médicos)

Asociación Española de Pacientes con Mastocitosis (AEDM): www.aedm.org

Bibliografía recomendada

- 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, Garden A, Wolff A, Bloom SR 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, Mastronardi P, Mazzarella B, Marone G. 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.
- Stellato C, Marone G. Mast cells and basophils in adverse reactions to drugs used during general anesthesia. *Chem Immunol* 1995;62:108-131.
- 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.
- Worobec AS, Akin C, Scott LM, Metcalfe DD. Mastocytosis complicating pregnancy. *Obstet Gynecol* 2000;95:391-395.
- Auvray L, Letourneau B, Freysz M. Mastocytosis: general anesthesia with remifentanyl 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.
- 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.
- Carter MC, Uzzaman A, Scott LM, Metcalfe DD, Quezado Z. Pediatric mastocytosis: routine anesthetic management for a complex disease. *Anesth Analg* 2008;107:422-427.
- Ahmad N, Evans P, Lloyd-Thomas AR. Anesthesia in children with mastocytosis-a case based review. *Paediatr Anaesth* 2009;19:97-107.
- Matito A, Álvarez-Twose I, Sánchez-Muñoz L, Morgado JM, Orfao 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(1):104-111.

Guías clínicas

- Escribano L, González de Olano D, de la Hoz Caballer B, Esteban López I, Sánchez Fernández I. Mastocytosis: guías para su diagnóstico y tratamiento En: Peláez Hernández A, Dávila González IJ eds. *Tratado de Alergología*. 1 ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 1241-1262.

**ANEXO 3. NIVELES DE EVIDENCIA Y GRADOS DE RECOMENDACIÓN
SISTEMA GRADE**

Grados de calidad de la evidencia	
Grado	Definición
ALTA	Hay una confianza alta en que el verdadero efecto está cercano del estimativo del efecto
MODERADA	Hay una confianza moderada en el estimativo del efecto: el verdadero efecto es probable que esté cercano al estimativo del efecto, pero hay una posibilidad que sea sustancialmente diferente.
BAJA	La confianza en el estimativo del efecto es limitada: el verdadero efecto puede ser sustancialmente diferente del estimativo del efecto.
MUY BAJA	Se tiene muy baja confianza en el estimativo del efecto: el verdadero efecto es probable que sea sustancialmente diferente al estimativo del efecto.

Implicaciones de la fuerza de recomendación en el sistema GRADE		
	FUERTE	DÉBIL
Para pacientes	La mayoría de los pacientes en esta situación desearían el curso de acción recomendado y solo una pequeña proporción no lo desearía.	La mayoría de los pacientes desearían el curso de acción sugerido, pero muchos no.
Profesionales asistenciales / Personal clínico	La mayoría de los pacientes debería recibir el curso de acción recomendado.	Reconoce que opciones diferentes serían apropiadas para distintos pacientes y que se debe ayudar para que cada paciente alcance una decisión de manejo consistente con sus valores y preferencias.
Profesionales de gestión / Planificación	La recomendación puede ser adoptada como política sanitaria en la mayoría de las situaciones.	Formular políticas sanitarias, requeriría de debates importantes y la participación de los grupos de interés.

ANEXO 4. MODELO DE DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES



Un conflicto de interés se produce en aquellas circunstancias en que el juicio profesional sobre un interés primario, como la seguridad de los pacientes o la validez de la investigación, puede estar influenciado en exceso por otro interés secundario, sea este un beneficio financiero, de prestigio y promoción personal o profesional.

Los conflictos de interés más fácilmente identificables son los económicos, pero puede existir de otro tipo de circunstancias como relaciones personales, vinculaciones de familiares directos, implicaciones en proyectos académicos que tienen que ver con el protocolo.

En las relaciones de los profesionales con la industria de la salud (farmacéutica, tecnología sanitaria, etc.) se pueden considerar 6 tipos de interacciones financieras:

- Apoyo para acudir a reuniones y congresos (inscripciones, becas de viaje, etc.).
- Honorarios como ponente en una reunión organizada por la industria.
- Financiación de programas educativos o actividades de formación.
- Apoyo y financiación de una investigación.
- Empleo como consultante para una compañía farmacéutica.
- Accionista o intereses económicos en una compañía farmacéutica.

Tras haber leído la política, sobre declaración de conflictos, formulo la siguiente declaración de conflictos de interés con relación a actividades con el tema objeto del protocolo durante los últimos tres años:

El revisor o revisores del presente documento declaran no presentar conflicto de intereses personales o institucionales con cualquier organización o entidad, no habiendo recibido ayuda económica alguna para la revisión de este trabajo.

No se ha firmado ningún acuerdo por el que se vaya a recibir beneficios u honorarios por parte de alguna entidad privada.

ANEXO 5. CONSENTIMIENTO INFORMADO DE PACIENTE CON SAM

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Se me han entregado los documentos de "SOLICITUD DE AUTORIZACIÓN PARA LA RECOGIDA DE DATOS" y de "COMPROMISO DE CONFIDENCIALIDAD", en la que se explica el objetivo del TFG de la alumna de 4º curso del Grado de Enfermería de la ULL, Sandra Morín Hernández, y se garantiza la protección de mis datos personales.

He leído dichas hojas y considero que tengo toda la información que necesito y se me ha permitido exponer todas las dudas sobre el estudio a los investigadores.

Comprendo que mi participación es voluntaria, y que puedo revocar este consentimiento si así lo considero, sin necesidad de explicaciones y sin que ello me afecte de ninguna manera.

Así, yo Victoria Eugenia Redondo Ramos con DNI 43.783.384-D presto libremente mi conformidad de participación en este estudio, en Santa Cruz de Tenerife, el 16 de febrero de 2020.

A handwritten signature in blue ink, appearing to be 'Victoria Eugenia Redondo Ramos', written over a horizontal line.

Fdo: Victoria Eugenia Redondo Ramos

ANEXO 6. SOLICITUD DE AUTORIZACIÓN DE RECOGIDA DE DATOS DE PACIENTE CON SAM

SOLICITUD DE AUTORIZACIÓN PARA LA RECOGIDA DE DATOS

Estimada Sra. Victoria Eugenia Redondo Ramos,

Mi nombre es Sandra Morín Hernández y soy alumna de 4º año del Grado de Enfermería de la Universidad de La Laguna, con DNI 43824490Z. Actualmente me encuentro realizando el Trabajo de Fin de Grado con título *"Diseño de un protocolo de Intervención Enfermera en el Paciente Adulto con Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria en el Complejo Hospitalario Universitario Nuestra Señora de Candelaria"* bajo la tutorización de Dª Mª del Cristo Robayna Delgado, profesora titular del Departamento de Enfermería de la Universidad de La Laguna y la cotutorización de Dº Jose María Martín Martín, enfermero de la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes del Servicio de Medicina Interna del Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria.

Con este trabajo se pretende identificar cómo se lleva a cabo la atención al paciente con la enfermedad de Mastocitosis por la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

Se requiere acceso a la información sobre determinados datos de su historia clínica, así como a los protocolos que le han sido facilitados por el Instituto de estudios de Mastocitos del Hospital Virgen del Valle de Toledo (CLMast)

Le solicito por la presente, su autorización como paciente afectada del Síndrome de Activación Mastocitaria, para acceder a dichos datos como parte de mi Trabajo de Fin de Grado.

Para cualquier información más detallada que precise, puede ponerse en contacto conmigo a través del correo electrónico: alu0100913750@ull.edu.es o en el número 699005522 .

Muchas gracias por su colaboración.

Un cordial saludo.

En Santa Cruz de Tenerife, a 16 de febrero de 2020.



Fdo: Sandra Morín Hernández

ANEXO 7. COMPROMISO DE CONFIDENCIALIDAD DE DATOS

COMPROMISO DE CONFIDENCIALIDAD

Sandra Morín Hernández con DNI nº 43824490Z como alumna de la asignatura "Trabajo Fin de Grado" de 4º curso del Grado en Enfermería y realizando el trabajo titulado *"Diseño de un protocolo de Intervención Enfermera en el Paciente Adulto con Mastocitosis y Síndrome de Activación Mastocitaria en el Complejo Hospitalario Universitario Nuestra Señora de Candelaria"* en la Universidad de La Laguna, siendo mi tutora D^a M.^a del Cristo Robayna Delgado, profesora titular del Departamento de Enfermería de la Universidad de La Laguna y cotutor D^o José María Martín Martín, enfermero de la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes del Servicio de Medicina Interna del Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria, adquiere con el presente documento, el firme compromiso de mantener estricta confidencialidad sobre los datos de la historia clínica de la paciente D^a Victoria Eugenia Redondo Ramos, a los que pueda tener acceso durante la realización de mi trabajo.

Santa Cruz de Tenerife, a 16 de febrero de 2020



Fdo.: Sandra Morín Hernández

ANEXO 8. FICHA DEL INDICADOR

NOMBRE DEL INDICADOR: EXISTENCIA DE PROTOCOLO	
Área relevante:	Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes
Dimensión:	Confort y Seguridad del paciente adulto con Mastocitosis y/o SAM
Tipo de indicador:	Estructura
Objetivo/Justificación:	Establecer normas basadas en evidencia científica sobre actitudes a seguir en los cuidados de Enfermería hacia este tipo de pacientes
Periodicidad de obtención:	
Observaciones/Comentarios:	Revisión cada 2 años

NOMBRE DEL INDICADOR: PORCENTAJE DE CUMPLIMENTACIÓN DE REGISTRO DE ANTÍGENOS Y/O DESENCADENANTES DE REACCIONES ALÉRGICAS O ANAFILÁCTICAS EN LA HISTORIA CLÍNICA	
Área relevante:	Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes
Dimensión:	
Tipo de indicador:	Proceso
Objetivo/Justificación:	Mejorar la calidad asistencial y multidisciplinar hacia este tipo de pacientes
Fórmula:	$\frac{\text{Nº de historias clínicas con registro de antígenos y/o desencadenantes}}{\text{Población > 18 años atendida en la Unidad}} \times 100$
Fuente de datos:	Historia clínica
Población:	Mayores de 18 años en consulta en el último año
Responsable de obtención:	Enfermero Responsable de la Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes
Periodicidad de obtención:	6 meses
Observaciones/Comentarios:	

NOMBRE DEL INDICADOR: Nº DE PACIENTES QUE DESARROLLAN REACCIONES ALÉRGICAS O ANAFILÁCTICAS	
Área relevante:	Unidad de Enfermedades Sistémicas Autoinmunes
Dimensión:	Efectividad
Tipo de indicador:	Resultados
Objetivo/Justificación:	Disminuir el número de pacientes con reacciones alérgicas o anafilácticas en la Unidad
Fórmula:	$\frac{\text{Nº de pacientes que desarrollan reacciones alérgicas o anafilácticas}}{\text{Nº de pacientes a los que se les ha aplicado el protocolo}} \times 100$
Fuente de datos:	Historia clínica
Población:	Pacientes mayores de 18 años con diagnóstico de mastocitosis y/o SAM en tratamiento farmacológico
Responsable de obtención:	Enfermero Responsable de la implementación
Período de obtención:	6 meses
Observaciones/Comentarios:	

