

Recomendaciones para anestesia en pacientes afectados por **Enfermedad de Behçet**

Nombre de la enfermedad: Enfermedad de Behçet

CIE 10: M 35.2

Sinónimos: síndrome de Behcet, BD

Resumen de la enfermedad: La enfermedad de Behçet es una vasculitis inflamatoria multisistémica de etiología desconocida caracterizada por episodios recidivantes de úlceras orales y genitales, lesiones en la piel y los ojos y afectación neurológica y vascular [1] [2][3]. La enfermedad fue inicialmente descrita por el dermatólogo turco Hulusi Behçet [4] y es prevalente principalmente a lo largo de la ruta de la seda desde China a los países mediterráneos [5]. Se deben considerar factores genéticos y ambientales en esta enfermedad. Los síntomas y la gravedad varían con la edad y el sexo del paciente. Uno de los principales contribuyentes a la morbilidad y mortalidad es la predisposición a la trombosis y los aneurismas que tienen localizaciones poco habituales, como en los vasos mesentéricos y cerebrales. El tratamiento se basa en los inmunosupresores con o sin anticoagulación en el caso de trombosis.

La medicina evoluciona constantemente y quizá haya nuevos conocimientos no actualizados en este documento.



Las recomendaciones no son reglas estrictas, sino un marco de referencia para guiar la toma de decisiones.

Cada paciente es único y las circunstancias individuales deben guiar el cuidado médico.

El diagnóstico puede ser erróneo; en caso de duda, debe ser confirmado.



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía habitual

Procedimientos oftalmológicos: exploraciones bajo anestesia, trabeculectomía para el glaucoma.

Anestesia para resonancia magnética cerebral para valoración de la afectación parenquimatosa y no parenquimatosa [7].

Tipo de anestesia

La anestesia general suele ser de elección en la población pediátrica.

La anestesia regional está contraindicada en pacientes con enfermedad de Behçet que afecta al sistema nervioso central.

La punción de la piel y las mucosas en los bloqueos nerviosos u otros procedimientos regionales puede predisponer a la inflamación y la formación de nódulos.

Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

La biopsia de las lesiones para su examen histopatológico muestra plasma e infiltración linfocítica en la epidermis y dermis con depósitos de IgM y factor C3 del complemento en la dermis.

La exploración oftalmológica para la uveítis incluye la dilatación, funduscopia y lámpara de hendidura para valorar la extensión de la afectación de la úvea.

Se debe considerar la angiorresonancia magnética o la angiografía para evaluar los aneurismas, especialmente los que afectan a los vasos pulmonares y cerebrales.

Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea

Para determinar el tamaño correcto del tubo endotraqueal podemos ayudarnos de la confirmación por ultrasonidos del diámetro de la tráquea.

Se recomiendan una laringoscopia e intubación no traumáticas, ya que las úlceras orales y las encías inflamadas pueden sangrar durante la manipulación de la vía aérea.

Se debe evitar el uso de dispositivos supraglóticos porque la presión que ejercen sobre la vía aérea puede producir úlceras postoperatorias y la formación de nódulos.

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

Se deben evitar los pinchazos múltiples para el acceso intravenoso, ya que los pacientes típicamente presentan patergia con evolución a pápulas en 24-48 h.

Preparación especial para anticoagulación

La trombosis venosa profunda en miembros inferiores se sigue con frecuencia de trombosis de la vena cava, aneurisma de arteria pulmonar y síndrome de Budd-Chiari [12][13]. Los anticoagulantes tipo warfarina se indican para evitar el riesgo de trombosis venosa en los grandes vasos pero no hay datos disponibles que apoyen su uso, y la no interrupción del tratamiento inmunosupresor es más efectiva que el uso exclusivo de los anticoagulantes para la prevención de la trombosis recurrente [14]. La implicación arterial es en forma de aneurismas y aparecen principalmente en la circulación arterial pulmonar, siendo también la principal causa de muerte en los pacientes con enfermedad de Behçet [15].

Precauciones en el transporte o movilización del paciente

Es importante almohadillar todos los puntos de presión y articulaciones y especialmente, el cuidado de los ojos, ya que la presencia de uveítis y glaucoma predispone al aumento de la presión intraocular.

Probable interacción entre fármacos anestésicos y medicación crónica del paciente

Continuar el tratamiento esteroideo hasta el día de la cirugía.

Colchicina: aumenta el efecto de los depresores del sistema nervioso central y los simpaticomiméticos. La administración prolongada puede llevar a la depresión del centro respiratorio bulbar [16].

Azatioprina: la dosis debe reducirse en pacientes con insuficiencia renal, además antagoniza los bloqueantes neuromusculares no despolarizantes y potencia el bloqueo de la succinilcolina [17]. También hay riesgo de sangrado secundario a trombocitopenia.

Ciclosporina: hay un mayor riesgo de bloqueo neuromuscular tras el uso de bloqueantes neuromusculares no despolarizantes y por tanto debe reducirse la dosis [18].

Ciclofosfamida: la acción de la succinilcolina aumenta porque la ciclofosfamida actúa como inhibidor de la pseudocolinesterasa [19].

Los agentes antiTNF α : inducen la enzima P450, produciendo disminución en la concentración de fármacos anestésicos por lo que es necesario ajustar la dosis, principalmente de los agentes inductores, benzodiazepinas y opioides.

Procedimiento anestésico

Los niños pueden ser premedicados con midazolam oral o prometazina (Fenergan) para evitar la ansiedad por separación y el llanto. Es preferible evitar la succinilcolina ya que aumenta la presión intraocular en los niños que acuden con síntomas oculares con glaucoma.

Debemos tener cuidado durante la ventilación con mascarilla facial y la intubación, ya que hay riesgo de traumatizar los tejidos edematizados e inflamados. Estos traumatismos pueden causar sangrado y exacerbar la formación de nódulos y úlceras en el futuro.

No hay consideraciones especiales sobre el uso de agentes inhalatorios o inductores, pero la dosis de bloqueante neuromuscular debe ajustarse en pacientes que reciben azatioprina y ciclosporina.

Es preferible no realizar bloqueos nerviosos periféricos en la enfermedad de Behçet.

Monitorización particular o adicional

Puede utilizarse la monitorización del bloqueo neuromuscular para guiar la dosificación de los bloqueantes.

Complicaciones posibles

En los pacientes con trombosis de los grandes vasos hay riesgo de embolismo pulmonar y migración del trombo. El uso de torniquete debería realizarse sólo tras descartar la trombosis con ecografía Doppler.

La vía aérea difícil es una posibilidad en la población pediátrica con úlceras orales e inflamación. El sangrado en la cavidad oral durante la laringoscopia debe tenerse en cuenta y ser cuidadosos durante el manejo de la vía aérea.

El efecto prolongado de los bloqueantes neuromusculares puede producir un retraso en la recuperación.

Las complicaciones a largo plazo de la enfermedad de Behçet, como los nódulos, la aparición de úlceras y la curación pueden resultar en fibrosis de la mucosa y estrechamiento del tracto orotraqueal en el postoperatorio [20].

Cuidados postoperatorios

Debe proporcionarse un control efectivo del dolor para evitar el llanto y el aumento de la presión intraocular.

Debe continuarse la profilaxis tromboembólica en aquellos pacientes con riesgo de trombosis venosa profunda.

Información sobre situaciones emergentes/diagnóstico diferencial

La desaturación y la hipoxia pueden deberse a un tromboembolismo pulmonar, aunque deben descartarse otras causas como la desconexión, acodamiento o desplazamiento del tubo endotraqueal, así como un tapón mucoso.

Anestesia ambulatoria

Debe evitarse la debilidad neuromuscular prolongada y la depresión respiratoria debido a interacciones farmacológicas en los pacientes que han de ser dados de alta el mismo día. Los bloqueantes neuromusculares de elección son el atracurio y cisatracurio. Se vigilará si aparece una depresión respiratoria por fentanilo, morfina, etc. El paracetamol y los AINE son los analgésicos de elección para usar en el periodo postoperatorio.

Anestesia obstétrica

Ya que el periodo antenatal es un estado de hipercoagulabilidad, el riesgo de tromboembolismo e insuficiencia placentaria aumenta progresivamente hasta el momento del parto. Las medias no compresivas y la corticoterapia se continúan hasta el parto. Para los casos electivos, se valorará la hemostasia para guiar la elección de la técnica anestésica [21].

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990;335:1078-1080
2. International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD). The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2014;28(3):338-347
3. Koné-Paut I, Shahram F, Darce-Bello M, Cantarini L, Cimaz R, Gattorno M, et al. Consensus classification criteria for paediatric Behçet's disease from a prospective observational cohort: PEDBD. *Ann Rheum Dis* 2015. doi:10.1136/annrheumdis-2015-208491
4. Behçet H. Über rezidivierende Aphthosen durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Dermatologische Wochenschrift* 1937;105:1152-1157
5. Davatchi F, Shahram F, Chams-Davatchi C, Shams H, Nadji A, Akhlaghi M, et al. Behçet's disease: from East to West. *Clin Rheumatol* 2010;29(8):823-33
6. Mendes D, Correia M, Barbedo M, et al. Behçet's disease - a contemporary review. *Journal of Autoimmunity* 2009;32(3-4):178-188
7. Akman-Demir G. Behçet hastalığında nörolojik tutulum. *Turkderm* 2009;43 (supplement 2): 61-64
8. Riera-Mestre A, Martínez-Yelamos S, Martínez-Yelamos A, Ferrer I, Pujol R, Vidaller A. Clinicopathologic features and outcomes of neuro-Behçet disease in Spain: a study of 20 patients. *European Journal of Internal Medicine* 2010;21(6):536-541
9. N. Mizuki, H. Inoko, and S. Ohno, "Pathogenic gene responsible for the predisposition to Behçet's disease," *International Reviews of Immunology*, vol. 14, no. 1, pp. 33-48, 1997
10. I. T. Kaya, "Genetics of Behçet's disease," *Pathology Research International*, vol. 2012, Article ID 912589, 6 pages, 2012
11. Shibasaki M, Nakajima Y, Ishii S, Shimizu F, Shime N, Sessler DI. Prediction of pediatric endotracheal tube size by ultrasonography. *Anesthesiology* 2010;113:819-824
12. Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, et al. The long-term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2-decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. *Medicine (Baltimore)* 2003;82:60-76. doi: 10.1097/00005792-200301000-00006
13. Melikoglu M, Ugurlu S, Tascilar K, et al. Large Vessel Involvement in Behçet's Syndrome: A Retrospective Survey. *Ann Rheum Dis* 2008;67(Suppl II):67
14. Joong Kyong Ahn, You Sun Lee, Chan Hong Jeon, Eun-Mi Koh, Hoon-Suk Cha
15. *Clinical Rheumatology*, 2008, Volume 27, Number 2, Page 201
16. Seyahi E. Behçet's disease: How to diagnose and treat vascular involvement. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2016 Apr;30(2):279-295
17. Balek RW, Kocsis JJ, Geiling EM. Potentiation of several hypnotic and anesthetic agents by colchicine. *Arch Int Pharmacodyn Ther* 1957 Jul 1;111(2):182-190
18. Dretchen KL, Morgenroth VH, Standaert FG, et al. Azathioprine: effects on neuromuscular transmission. *Anesthesiology* 1976;45:604-609
19. Wood CG. Cyclosporine-vecuronium interaction. *Can J Anaesth* 1989;36:358-366
20. Koseoglu V, Chiang J, Chan KW. Acquired pseudocholinesterase deficiency after high-dose cyclophosphamide. *Bone Marrow Transplant* 1999;24:1367-1368
21. Turner ME. Anaesthetic difficulties associated with Behçet's syndrome. Case report. *Br J Anaesth* 1972;44:100-102
22. Martineau M, Haskard DO, Nelson-Piercy C. Behçet's syndrome in pregnancy. *Obstetric Medicine* 2010;3(1):2-7.

Última fecha de modificación: Octubre 2017

Estas guías han sido preparadas por:

Autor

Anurag Gupta, especialista asociado de anestesiología. Hospital VPS-Rockland, Nueva Deli, India
guptaanurag80@gmail.com

Estas guías han sido revisadas por:

Revisor 1

Jan AM van Laar, sección de inmunología clínica, departamentos de medicina interna e inmunología. Centro médico Erasmus, Rotterdam, Holanda
j.vanlaar@erasmusmc.nl

Revisor 2

William Johnson, residente de medicina interna, centro médico Lankenau, Wynnewood, PA, USA
williamjo@pcom.edu

Traducción al español:

Ana Broseta Lleó. Servicio de anestesiología, reanimación y tratamiento del dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España
ana.broseta@gmail.com
