

## Manejo anestésico de un paciente con enfermedad de Behçet

### Anesthetic management of a patient with Behçet's Disease

Carlos Nieto Monteagudo<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-8514-0488>

Osmany Cruz García<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-8887-9085>

Lester Álvarez Hurtado<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-3403-7496>

Yassel Cruz Hernández<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0001-6978-2301>

Marlon Cruz Hernández<sup>3</sup> <https://orcid.org/0000-0002-6868-8302>

<sup>1</sup>Hospital Universitario "Celestino Hernández Robau". Santa Clara, Cuba.

<sup>2</sup>Policlínico Universitario "Chiqui Gómez Lubián". Santa Clara, Cuba.

<sup>3</sup>Hospital Universitario "Arnaldo Milián Castro". Santa Clara, Cuba.

\* Autor para la correspondencia: [osmanycg@infomed.sld.cu](mailto:osmanycg@infomed.sld.cu)

## RESUMEN

**Introducción:** La enfermedad de Behçet es una enfermedad inflamatoria crónica, recurrente, multisistémica, de etiología desconocida, caracterizada por úlceras orales y genitales recurrentes, inflamación ocular, lesiones cutáneas, artritis, afecciones neurológicas, pulmonares, gastrointestinales y vasculitis sistémica.

**Objetivo:** Describir el manejo anestésico en un paciente portador de enfermedad de Behçet.

**Presentación del caso:** Se reporta el caso de un paciente de 52 años de edad con antecedentes patológicos personales de enfermedad de Behçet que recibe anestesia general para exéresis de adenopatía cervical izquierda metastásica de un carcinoma primario oculto.

**Conclusiones:** El mantenimiento del tratamiento con esteroides, el uso de nadroparina cálcica junto a otras medidas preventivas de la trombosis venosa profunda, el manejo cuidadoso de la vía aérea, la protección ocular y la articular, así como de los puntos de presión y la prevención de la patergia son elementos fundamentales en el manejo de estos pacientes.

**Palabras clave:** enfermedad de Behçet; úlceras orales; vasculitis sistémica trombosis venosa.

## ABSTRACT

**Introduction:** Behçet's disease is a chronic, recurrent, multisystemic inflammatory disease of unknown etiology characterized by recurrent oral and genital ulcers, ocular inflammation, skin lesions, arthritis, neurological, pulmonary and gastrointestinal conditions, as well as systemic vasculitis.

**Objective:** To describe the anesthetic management of a patient with Behçet's disease.

**Case presentation:** The case is reported of a 52-year-old male patient with an individual history of Behçet's disease, who receives general anesthesia for removal of left cervical metastatic adenopathy from a hidden primary carcinoma.

**Conclusions:** Keeping the steroid therapy, using calcium nadroparin, together with other measures for preventing deep vein thrombosis; careful airway management, eye and joint protection, as well as attention to pressure points and pathergy prevention are fundamental elements for the management of these patients.

**Keywords:** Behçet's disease; oral ulcers; systemic vasculitis; vein thrombosis.

Recibido: 31/07/2021

Aprobado: 22/09/2021

## Introducción

La enfermedad de Behçet es una patología inflamatoria crónica, sistémica y recurrente que se caracteriza por estomatitis aftosa, uveítis, úlceras genitales, lesiones cutáneas y afectación articular, gastrointestinal, pulmonar y neurológica. Es una vasculitis sistémica que afecta arterias y venas de todos los calibres, con alteraciones de la función endotelial y se expresa clínicamente por lesiones orgánicas en varios niveles.<sup>(1,2,3,4,5,6,7)</sup> La enfermedad fue descrita por el dermatólogo turco Hulushi Behçet y es prevalente en los países a lo largo de la antigua “Ruta de la Seda”, desde Japón hasta la región mediterránea, con una mayor presencia en Turquía.<sup>(1,2,4)</sup> La patogenia sigue siendo poco comprendida y se piensa, como sucede en varios síndromes autoinmunes o autoinflamatorios, que ciertos factores infecciosos, inmunológicos y ambientales pueden desencadenar la sintomatología en individuos con variantes genéticas particulares, reactividad cruzada con péptidos humanos y la activación del endotelio vascular. Valdés<sup>(4)</sup> demostró que el gen HLA-B51 está fuertemente asociado con la enfermedad de Behçet en diferentes grupos étnicos, lo cual se evidencia en el 60 % de los casos.

La enfermedad de Behçet es poco frecuente, y en ella el compromiso ocular, vascular, neurológico y gastrointestinal puede ser asociado a un mal pronóstico, lo que hace de esta enfermedad un reto para el anestesiólogo, quien debe llevar a cabo un manejo perioperatorio cuidadoso para prevenir complicaciones y alcanzar resultados satisfactorios.

El objetivo fue describir el manejo anestésico en un paciente portador de enfermedad de Behçet.

## Presentación del caso

Paciente masculino de 52 años de edad, 75 Kg de peso, con diagnóstico de adenopatía cervical izquierda metastásica de un carcinoma primario oculto, que acudió a la consulta de anestesia para valoración clínica preoperatoria. Antecedentes patológicos personales de enfermedad de Behçet, tratada con prednisona, en dosis de 10 mg diarios.

En el examen físico no se detectaron lesiones orales ni cutáneas, y el examen ocular y genital fue negativo. En los exámenes complementarios: hemograma, hemoquímica, ionograma, eritrosedimentación, coagulograma, radiografía de tórax, electrocardiograma, tomografía computarizada de cráneo, tórax y abdomen y ecografía Doppler abdominal y

carotídea, no se encontraron alteraciones. Se establecieron como indicaciones mantener el tratamiento con esteroides y administrar nadroparina, 1 vial de 0,3 Uds 12 h antes de la cirugía y 1 vial de 0,3 Uds por vía subcutánea 24 h después.

En la sala de preoperatorio se administró medicación preanestésica con midazolam en dosis de 2 mg, hidrocortisona 100 mg y profilaxis antibiótica con cefazolina 2 gr por vía endovenosa.

Se utilizó monitorización electrocardiográfica continua, la medición no invasiva de la tensión arterial, de la SpO<sub>2</sub>, y temperatura corporal. Se realizó abordaje venoso profundo para la monitorización de la presión venosa central (PVC) y se insertó sonda urinaria para monitoreo de la diuresis horaria. Durante la operación se realizó protección ocular, almohadillado de puntos de presión y articulaciones.

En el quirófano se administró diclofenaco de sodio en dosis 75 mg (diluido en 200 mL de solución salina fisiológica a durar 30 min) previos a la incisión quirúrgica.

Se realizó la inducción de la anestesia general con propofol en dosis de 150 mg, fentanil en dosis de 300 mcg, lidocaína al 2 % en dosis de 75 mg y vecuronio en dosis 7,5 mg, todos por vía endovenosa. Se realizó técnica de laringoscopia e intubación orotraqueal sin complicaciones (tubo endotraqueal No. 7).

Los parámetros de la ventilación mecánica utilizados durante el período intraoperatorio se describen a continuación:

- Máquina de anestesia Fabius GS.
- Volumen tidal de 7 ml/kg.
- Frecuencia de 12 respiraciones por minuto.
- Fracción inspirada de oxígeno (FiO<sub>2</sub>) de 0,47 %.

La anestesia total intravenosa (TIVA) fue el método anestésico utilizado para el mantenimiento durante el período intraoperatorio, a base de infusiones de propofol 150 mcg x kg x min y ketamina 0,125 mg x kg x hora, con reducción de la dosis a 85 % por hora hasta el final de la intervención.

Se administró fentanil a demanda en el período intraoperatorio y el relajante muscular vecuronio en dosis de 0,02 mg x kg, cada 40 min.

Para la profilaxis de la emesis se utilizó ondansetrón en dosis de 8 mg, 15 min antes del cierre de piel. Al final de la intervención se revirtió el bloqueo neuromuscular con neostigmina en dosis 2,5 mg más atropina en dosis de 1,5 mg, se administró 1 mg de flumazenil por vía endovenosa como antagonista benzodiacepínico y se inició la analgesia posoperatoria con espasmoforte (50 mg caminofilina y 1,25 g metimazol sódico) 5 mL endovenosa, a continuar cada 8 h.

Se realizó disección radical cervical unilateral izquierda en un tiempo quirúrgico de 180 minutos, con un balance hídrico positivo de 200 mL. En la sala de recuperación se estableció la vigilancia posoperatoria con monitoreo electrocardiográfico continuo más pulsioximetría y se determinaron los valores de hemoglobina, glicemia, ionograma y gasometría. La retirada del tubo endotraqueal se realizó en la sala de recuperación posanestésica cuando se

cumplieron los criterios establecidos y el resultado del acto anestésico-quirúrgico fue satisfactorio.

## Discusión

La enfermedad de Behçet, también llamada síndrome de Behçet, afecta a vasos pequeños, medianos y grandes en la circulación venosa o arterial.<sup>(2)</sup> Las lesiones más características son mucocutáneas y reflejan la afectación de vasos sanguíneos pequeños.<sup>(2)</sup> La presentación típica es una tríada de úlceras bucales recurrentes, úlceras genitales e inflamación ocular. Los criterios diagnósticos del Grupo de Estudio Internacional sobre el Síndrome de Behçet son úlceras bucales recurrentes como manifestación obligatoria, más dos de los siguientes criterios como mínimo: úlceras genitales recurrentes, lesiones oculares o cutáneas características y una reacción de patergia positiva.

Las úlceras orales recurrentes (aftosas o herpetiformes) sin otra causa demostrada, deben aparecer al menos 3 veces en un período de 12 meses y asociarse a 2 de los siguientes criterios:<sup>(1,2,4,5,6,7)</sup>

- Úlceras genitales recurrentes aftosas o cicatrizales.
- Lesiones oculares: uveítis anterior y posterior, hipopion, células en el vítreo o vasculitis retiniana.
- Lesiones cutáneas: eritema nudoso, pseudofoliculitis, lesiones papulopustulares o nódulos acneiformes.
- Test de patergia positivo: es una prueba de irritabilidad cutánea, que muestra hipereactividad inducida por un microtraumatismo. Se observa cuando aparece una pequeña protuberancia roja o pústula, 1 o 2 días después de una punción en el antebrazo con una aguja estéril.

Estos criterios diagnósticos han sido sometidos a revisión por presentar baja sensibilidad y se han establecido nuevos criterios internacionales, mediante una escala de 10 puntos, donde una puntuación igual o mayor de 4 confirma el diagnóstico. En esta escala se agrega manifestaciones neurológicas y vasculares, donde reciben 2 puntos las lesiones oculares, las aftosas orales y úlceras genitales y 1 punto las cutáneas, manifestaciones neurológicas, vasculares y la prueba de patergia positiva.<sup>(4,7)</sup>

En la enfermedad de Behçet las manifestaciones neurológicas están dadas por un síndrome parenquimatoso y no parenquimatoso.

El síndrome parenquimatoso puede cursar con:

- 1) Meningoencefalitis aséptica.
- 2) Síndrome del tronco encefálico (afectación de pares craneales, diplopia, nistagmos, disartria, ataxia, debilidad de extremidades, síndrome piramidal).
- 3) Síndrome de pseudoictus encefálico.
- 4) Síndrome difuso de afectación cerebral (labilidad emocional, disartria, trastornos de la deglución, síndrome piramidal, síndrome cerebeloso, alteraciones esfinterianas).

- 5) Síndrome de discinesia extrapiramidal, corea y parkinsonismo.
- 6) Síndrome psiquiátrico o confusional orgánico (confusión, psicosis, demencia).
- 7) Síndrome espinal.
- 8) Síndrome hemisférico.
- 9) Formas silentes, además de un síndrome de hipertensión endocraneana.

El síndrome no parenquimatoso o vascular puede cursar con trombosis de senos cerebrales, vasos intracraneales y aneurismas.<sup>(2,4,8,9,10)</sup> Las manifestaciones vasculares son expresión de afecciones de grandes vasos y se presentan predominantemente en el sistema venoso. Se pueden expresar como una tromboflebitis superficial, trombosis venosa profunda de miembros inferiores o superiores, trombosis de venas cavas, renales, hepáticas, supra hepáticas, retinianas y cerebrales. El tromboembolismo pulmonar es raro, pues los trombos son muy adherentes al endotelio vascular. La afectación arterial es menos frecuente y puede manifestarse en forma de trombosis y aneurismas en la circulación pulmonar, mesentérica y general.<sup>(2,4,11)</sup>

Otras manifestaciones que también se señalan en la enfermedad del Behçet son la artritis, que habitualmente es asimétrica, oligoarticular, no deformante y afecta a grandes articulaciones y las manifestaciones gastrointestinales, siendo las más frecuentes el dolor abdominal inespecífico, náuseas, vómitos, diarreas sanguinolentas y úlceras de la mucosa intestinal, preferentemente en íleon y ciego.<sup>(1,2,4,7,12)</sup>

La evolución de esta enfermedad suele ser intermitente con períodos de remisión y de exacerbación a lo largo de los años. Los síntomas pueden durar desde días a semanas o pueden persistir durante meses o años.<sup>(1,2,4)</sup>

Los principales tratamientos utilizados en la afección mucocutánea han sido los glucocorticoides sistémicos y tópicos, antibióticos tópicos, enjuagues bucales con esteroides y sucralfato, colchicina, dapsona y si los síntomas son graves se ha utilizado el interferón  $\alpha$ , talidomida, azatioprina e inhibidores del factor de necrosis tumoral (TNF- $\alpha$ ) como infliximab y adalimumab. En la afectación de órganos internos y trastornos oculares se ha utilizado colirios de esteroides y de AINEs, glucocorticoides sistémicos, interferón  $\alpha$ , azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina y en los casos resistentes y graves los inhibidores del TNF- $\alpha$ .<sup>(1,2,4,5,8,10)</sup>

La anestesia general constituye la técnica de preferencia en los pacientes con enfermedad de Behçet, mientras que la anestesia neuroaxial se evita en presencia de manifestaciones neurológicas. La punción de la piel y mucosas en los bloqueos nerviosos y otros procedimientos regionales pueden predisponer a la inflamación y la formación de nódulos. La exploración ocular, genital y los estudios encaminados a detectar afecciones vasculares resultan de gran importancia.

La ventilación con mascarilla facial debe ser muy cuidadosa pues existe riesgo de traumatizar tejidos inflamados y edematosos que puede causar sangrado y exacerbar la formación de nódulos y úlceras futuras. La laringoscopia directa y la intubación endotraqueal deben realizarse con gentileza y de forma no traumática, ya que las úlceras orales y las encías inflamadas pueden sangrar durante la manipulación de la vía aérea. El uso

de dispositivos supraglóticos debe evitarse porque la presión que ejercen sobre la vía aérea puede producir úlceras posoperatorias y formación de nódulos.

La protección ocular, el almohadillado de las articulaciones y puntos de presión son medidas que no deben olvidarse; así mismo deben evitarse las punciones venosas múltiples, ya que los pacientes típicamente presentan patergia con evolución a pápulas en 24 a 48 h.<sup>(13)</sup>

El tratamiento con glucocorticoides debe mantenerse el día de la cirugía y existen pocos riesgos por administrar una cobertura de protección suprarrenal con esteroides equivalentes a 100 mg de hemisuccinato de hidrocortisona.<sup>(13,14)</sup> El daño vascular inducido por la inflamación aumenta el riesgo trombotico en estos enfermos, donde la activación de leucocitos polimorfonucleares parece deberse al incremento de las concentraciones plasmáticas de IL-8 y TNF- $\alpha$ . La IL-8 induce la expresión de moléculas de adhesión en células endoteliales y la subsecuente quimiotaxis y activación de neutrófilos. Los polimorfonucleares muestran un aumento de la expresión de los receptores de la superficie celular CD11, CD18, ICAM1 y E-selectina, por tanto, aumentan la motilidad y adhesión endotelial, lo que favorece la migración y adhesión de estas células a las paredes de los vasos inflamados.

La disfunción y activación endotelial genera un estado de hipercoagulabilidad dado por altos niveles de trombina, reducción de la fibrinólisis, bajas concentraciones de proteína C activada, aumento de la activación plaquetaria y bajos niveles plasmáticos de activador del plasminógeno tisular.<sup>(4)</sup> Esta condición hipercoagulable favorece principalmente la aparición de tromboflebitis, trombosis venosa profunda, trombosis de vena cava y trombosis venosas a otros niveles, de ahí la importancia de la prevención de estas posibles complicaciones.<sup>(1,2,4,11)</sup>

La enfermedad tromboembólica venosa tiene una clara predisposición en varones jóvenes y localización preferente en miembros inferiores, venas cavas y venas cerebrales, esto constituye, junto a la rotura de aneurismas, las principales causas de muerte en pacientes con enfermedad de Behçet.<sup>(1,2,4,11,15)</sup>

En el manejo anestésico no existen consideraciones especiales sobre el uso de inductores, opioides y agentes halogenados, salvo las que deriven de interacciones farmacológicas con los tratamientos utilizados. La Ketamina, a bajas dosis, es una opción adecuada como base analgésica en la TIVA; mientras que el propofol es excelente como base hipnótica.

Las complicaciones a largo plazo como nódulos, úlceras y cicatrices pueden resultar en fibrosis de la mucosa y estrechez de la vía aérea en el postoperatorio.<sup>(13)</sup>

El paciente reportado en esta investigación fue diagnosticado con una enfermedad de Behçet a los 31 años, con criterios clínicos de úlceras orales y genitales recurrentes y uveítis anterior, por lo que ha llevado tratamiento sostenido con prednisona, fármaco que se mantuvo hasta el día de la intervención quirúrgica (se administró una cobertura con 100 mg de hidrocortisona).

La prevención de eventos tromboticos se llevó a cabo con heparina de bajo peso molecular, hidratación adecuada y deambulación precoz y se tomaron las precauciones establecidas con el manejo de la vía aérea, la protección ocular, el cuidado de las articulaciones y puntos de presión. La anestesia fue estrictamente normotensiva, se canalizó una vena periférica y una profunda, lo que limitó al máximo el número de punciones cutáneas. Se administró una adecuada analgesia postoperatoria.

Dado el hecho de la poca frecuencia con que se ve esta afección crónica y las peculiaridades establecidas para la conducción perioperatoria, los autores creyeron necesario su publicación en aras de compartir una estrategia que permitió la evolución favorable del enfermo, previa obtención del consentimiento informado.

La enfermedad de Behçet es una vasculitis inflamatoria multisistémica, poco frecuente y de etiología desconocida, donde uno de los principales contribuyentes a la morbimortalidad es la predisposición a trombosis y aneurismas, de ahí la importancia en la detección de estas complicaciones y la prevención de eventos tromboticos perioperatorios. El mantenimiento del tratamiento con esteroides, el uso de nadroparina y medidas preventivas de trombosis venosas profundas, el manejo cuidadoso de la vía aérea, la protección ocular, articular y de los puntos de presión y la prevención de la patergia son elementos fundamentales en el manejo de estos pacientes.

### Referencias bibliográficas

1. Zúñiga A, Kriebel M, Morún D, Monge LD. Enfermedad de Behçet: reporte de caso y revisión de literatura. *Rev Ciencia y Salud*. 2020;4(6):70-4. DOI: <https://doi.org/10.34192/cienciaysalud.v4i6.227>
2. Stone JH. Vasculitis sistémicas. En: Goldman L, Schafer AI, editores. *Goldman-Cecil Tratado de Medicina Interna*. 25ª ed. Barcelona, Elsevier. 2017; p. 1793-1801.
3. Hernández L, González J, García TJ, Ulloa O. Papel del estomatólogo en el abordaje terapéutico de la aftosis en la enfermedad de Behçet. *Rev Cub Reumatol*. 2019;21(1). DOI: <http://dx.doi.org/10.5281/zenodo.2536556>
4. Alfonso Valdés ME. Síndrome de Behçet. *Rev Cub Hematología, Inmunología y Hemoterapia*. 2016[acceso: 08/07/2021];32(3):301-15. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/hih/v32n3/hih03316.pdf>
5. Vargas AB, Dávila MJ, Puerres DA, Álvarez MF, Capelo TP. Enfermedad de Behçet: reflexiones sobre su diagnóstico y tratamiento. *Rev Cub Reumatol*. 2019[acceso: 08/07/2021];21(3). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962019000300015](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962019000300015)
6. Sarduy Bermúdez L, Hernández García M, Rodríguez Labrada M. Úlceras bucales como manifestación de la enfermedad de Behçet. *Medicentro Electrónica*. 2018[acceso: 08/07/2021];22(1). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1029-30432018000100013](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30432018000100013)
7. Barrera NA, Cárdenas CA, Pincay JC, Valencia RA. Criterios de enfermedad de Behçet. *Recimundo*. 2020;4(4):371-81. DOI: [https://doi.org/10.26820/recimundo/4.\(4\).octubre.2020.371-381](https://doi.org/10.26820/recimundo/4.(4).octubre.2020.371-381)
8. López A, Parra C, Bellosta E, Cecilio A, Santos S. Manifestaciones neurológicas de la enfermedad de Behçet: descripción de un caso y revisión de la literatura. *Reumatología Clínica*. 2019[acceso: 09/07/2021];15(5):36-38. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-manifestaciones-neurológicas-enfermedad-behçet-descripcion-articulo-S1699258X17301006>

9. Toledo N, Galeano F, Ascanio P, González B, Valencia A, Demelo P. Manifestaciones neurológicas en la enfermedad de Behçet: estudio de 57 pacientes. *Medicina Clínica*. 2020[acceso: 10/072021];154(12):488-92. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0025775319307134>
10. Molina RA, Huerta A, Alva CA, Mejía KK, Mori N, Romero R. Enfermedad de neuro-Behçet en Perú: reporte de caso y revisión de literatura. *Medwave*. 2017[acceso: 10/072021];17(5):e6978. Disponible en: <https://www.medwave.cl/link.cgi/Medwave/Estudios/Casos/6978.act>
11. Suarez Iznaga R, Chirino Díaz L. Síndrome de Behçet complicado con trombosis venosas profundas en miembros inferiores. *Rev Cub Medicina*. 2019[acceso: 10/072021];58(4). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75232019000400007&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232019000400007&lng=es).
12. Vargas MT, Severiche DF, Parra HC, Montaña A. Enfermedad de Behçet frente a la enfermedad inflamatoria intestinal. *Rev Col Gastroenterol*. 2021;36(1). DOI: <http://doi.org/10.22516/25007440.458>
13. Gupta A. Recomendaciones para anestesia en pacientes afectados por enfermedad de Behçet. *Orphananesthesia*. 2017[acceso: 10/072021]. Disponible en: <http://www.orphananesthesia.eu>
14. Fleischer LA, Mythen M. Implicaciones anestésicas de las enfermedades concurrentes. En: Miller RD, editor. *Miller's Anestesia* 8<sup>a</sup> ed. Barcelona, Elsevier. 2016; p. 1156-1225.e10.
15. Galeano F, Toledo N, Demelo P, Pinilla B, Álvarez Sala L, del Toro J. Enfermedad de Behçet y enfermedad tromboembólica venosa. *Rev Clin Española*. XXXVIII Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI)/XV Congreso de la Sociedad de Medicina Interna de Madrid-Castilla La Mancha. Madrid, 22-24 de noviembre, 2017[acceso: 10/072021]. Disponible en: <https://www.revclinesp.es/es-congresos-xxxviii-congreso-nacional-sociedad-espanola-54-sesion-enfermedad-tromboembolica-3543-enfermedad-de-behçet-y-enfermedad-41432-pdf>

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.