



CASOS CLÍNICOS

Anestesia en enfermedad de Behçet en una paciente joven. A propósito de un caso.

Rubio López AB, Pandiella Martínez S, García Pérez C, Higuera Miguélez EM

Complejo Asistencial Universitario de León

Resumen

La enfermedad de Behçet es una vasculitis sistémica que se caracteriza por la presencia de aftas orales y genitales recurrentes asociadas a manifestaciones oculares, vasculares y cutáneas. Puede cursar con artritis, inflamación intestinal y afectación del sistema nervioso tanto central como de los nervios periféricos. Estas lesiones son el resultado de la inflamación o vasculitis de las arterias y venas de todos los calibres (1,2,3).

Presentamos el caso de una paciente joven de raza negra con antecedentes personales de enfermedad de Behçet de larga evolución complicada con afectación neurológica severa y en tratamiento crónico con altas dosis de corticoides que se interviene de forma urgente en dos ocasiones por perforaciones espontáneas intestinales.

Introducción



La enfermedad de Behçet es una vasculitis sistémica que se caracteriza por la presencia de aftas orales y genitales recurrentes asociadas a manifestaciones oculares, vasculares y cutáneas. Puede cursar con artritis, inflamación intestinal y afectación del sistema nervioso tanto central como de los nervios periféricos. Estas lesiones son el resultado de la inflamación o vasculitis de las arterias y venas de todos los calibres (1,2,3).

Presentamos el caso de una paciente joven de raza negra con antecedentes personales de enfermedad de Behçet de larga evolución complicada con afectación neurológica severa y en tratamiento crónico con altas dosis de corticoides que se interviene de forma urgente en dos ocasiones por perforaciones espontáneas intestinales.

La **enfermedad de Behçet** es una enfermedad inflamatoria crónica, multisistémica y recidivante, de etiología desconocida. La presentación clínica se caracteriza por úlceras orales y genitales recurrentes, además de inflamación ocular, lesiones cutáneas, artritis y afecciones neurológicas, pulmonares, gastrointestinales y vasculares. El sustrato patológico es una vasculitis sistémica con afectación de arterias y venas de todos los calibres que, a nivel fisiopatológico, conlleva alteraciones de la función endotelial y, clínicamente, se expresa por lesiones orgánicas en varios niveles (1).

La enfermedad fue descrita por el dermatólogo turco Hulushi Behçet. Aunque su distribución es universal, es prevalente en los países que se ubican geográficamente a lo largo de la antigua «ruta de la seda», desde Japón hasta la región mediterránea, con una mayor presencia en Turquía (2).

La fisiopatología de la enfermedad sigue siendo poco comprendida y se piensa, como sucede en otros síndromes autoinmunes o autoinflamatorios, que ciertos factores infecciosos, inmunológicos y ambientales pueden desencadenar la sintomatología en individuos con variantes genéticas particulares. Se ha demostrado que el gen HLA-B51 está fuertemente asociado con la enfermedad en diferentes grupos étnicos, lo que se evidencia en el 60% de los casos (3).

La enfermedad de Behçet es poco frecuente y, aunque por lo general es benigna, en ocasiones, el compromiso ocular, vascular, neurológico y gastrointestinal puede estar asociado a un mal pronóstico, lo que hace de esta enfermedad un reto para el anesthesiólogo, quien debe llevar a cabo un manejo perioperatorio cuidadoso para prevenir complicaciones y alcanzar resultados satisfactorios (7,8,9,10).

Caso clínico

Presentamos el caso clínico de una mujer de 40 años, 80 kg y raza negra, que ingresó por fiebre, desorientación y úlceras orales dolorosas que dificultaban la ingesta. Había sido diagnosticada de enfermedad de Behçet en el año 2008 y, desde entonces, presentaba afectación mucocutánea y articular. En seguimiento por reumatología, se trató en varias ocasiones puntualmente con corticoides (metilprednisolona 16 mg vía oral) e infliximab (dos dosis de 300 mg vía intravenosa), aunque con mala

adherencia terapéutica. Además, era ex-fumadora, padecía síndrome de silla turca vacía y panhipopituitarismo secundario y presentaba anticuerpos antifosfolípidos

Durante el año 2022, requirió varios ingresos por empeoramiento clínico. La primera hospitalización se produjo por lesiones isquémicas cerebrales agudas, de probable origen vasculítico, compatibles con afectación parenquimatosa de neurobehçet, a la vez que presentaba empeoramiento de las úlceras orales y genitales y serología positiva para citomegalovirus.

La segunda hospitalización fue consecuencia del empeoramiento de la afectación neurológica, que requirió ingreso de larga estancia y altas dosis de corticoides (bolos de metilprednisolona 1 gr durante 5 días, seguidos de dosis del mg/gr/kg vía intravenosa), lo que causó secundariamente panhipopituitarismo secundario y miopatía esteroidea

Durante el ingreso actual, ante la clínica de fiebre y desorientación y los antecedentes recientes de neurobehçet, se realizó resonancia magnética nuclear (RMN) que descartó nuevos focos. Ante la posibilidad de que el cuadro clínico se debiese a origen infeccioso del sistema nervioso central, se realizó una punción lumbar y se diagnosticó meningitis por *Listeria Monocytogenes*. Se trató con ampicilina 2gr/4h + gentamicina 320mg/24h durante 3 semanas.

La evolución del síndrome meníngeo fue favorable. Sin embargo, simultáneamente, al final de la recuperación del proceso infeccioso, presentó un episodio de rectorragia y anemia. Se realizó tomografía axial computarizada (TAC) que mostró hallazgos sugestivos de perforación colónica, de etiología indeterminada, en

posible relación con patología inflamatoria/infecciosa.

Se intervino de forma urgente realizándose inducción de la anestesia general con propofol (160 mg), fentanilo (150 mcg), lidocaína (70 mg) y rocuronio (70 mg), todos por vía endovenosa. Se realizó intubación orotraqueal con laringoscopia directa y secuencia rápida sin complicaciones (tubo endotraqueal No. 7). A continuación, se efectuó una anestesia general balanceada con sevoflurane a 0.7 CAM. Se monitorizó el electrocardiograma, la saturación arterial con oximetría, la profundidad anestésica a través del monitor de índice bispectral (BIS), la presión arterial invasiva y se colocó un catéter venoso central. La ventilación mecánica se programó controlada por volumen y según parámetros de la paciente.

Se realizó una gasometría arterial con los siguientes resultados: hemoglobina 10.8 g/dL, pH 7.31, pO₂ 256 mmHg, pCO₂ 32.2 mmHg, bicarbonato 24.6 mmol/L, sodio 140 meq/L, cloro 105 meq/L, potasio 2.8 meq/L (que se suplementó con 40 mEq de cloruro de potasio), lactato 2.3 mmol/L.

En la intervención quirúrgica, se visualizaron 4 perforaciones intestinales en íleon y diversas ulceraciones (Figura 1) con peritonitis purulenta generalizada. Se realizó resección de 40 cm de íleon y anastomosis mecánica a 15 cm de la válvula ileocecal. El análisis patológico microscópico mostró necrosis gangrenosa de la pared con formación de abscesos, serositis e imágenes de vasculitis en venas de pequeño tamaño con necrosis fibrinoide, leucocitoclasia y trombosis de la luz.

La paciente permaneció estable hemodinámicamente sin necesidad de soporte vasoactivo durante el proceso

quirúrgico. Posteriormente, se trasladó a la Unidad de Reanimación.



Figura 1. Visualización macroscópica de perforaciones y zonas ulceradas en íleon.

Al ingreso en la unidad, a la exploración física se objetivaron pupilas mióticas, resto de exploración neurológica no valorable. Intubada y conectada a ventilación mecánica (VM), permaneció estable hemodinámicamente sin soporte vasopresor. Analítica al ingreso: Hb 10.9 g/dL, leucocitos 4200/mcL, plaquetas 259000/ mcL; creatinina 2.26 mg/dL, glucemia 116 mg/dL, sodio 139 mmol/L, potasio 3.4 mmol/L, cloro 111 mmol/L. Gasometría arterial: pH 7.38, pO₂ 407 mmHg, pCO₂ 36 mmHg, bicarbonato 21.9 mmol/L, lactato 1.8 mmol/L.

En los días sucesivos, la paciente continuó presentando un abdomen doloroso y distendido a la palpación, asociado a ascenso de parámetros analíticos infecciosos. Se realizó TAC, que mostró pancolitis de etiología indeterminada sin signos de perforación intestinal. Se tomaron muestras de heces para estudio microbiológico, resultando la prueba de polimerasa de cadena reactiva (PCR) positiva para *Clostridium difficile* Toxina B. Se inició tratamiento antibiótico con meropenem 1gr/8h y linezolid 600mg/12h vía intravenosa.

Tras cuatro días de ingreso en la Unidad de Reanimación, presentó evolución

favorable con mejoría clínica y analítica (parámetros infecciosos y ácido láctico en descenso), sin aparición de nuevas alteraciones neurológicas. Se decidió alta a planta.

A los tres días de ingreso en planta, la paciente presentó un episodio de anemización y melenas. Se realizó TAC abdominal que mostró hallazgos sugestivos de perforación intestinal de nueva aparición en el contexto de la pancolitis (Figura 2). Se realizó intervención quirúrgica urgente de hemicolectomía derecha con resección de aproximadamente 40 cm de íleon.

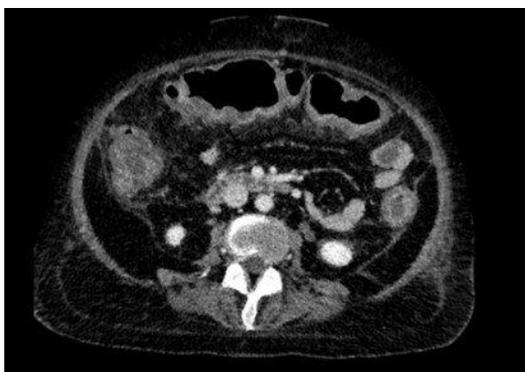


Figura 2. AngioTAC del territorio de la arteria mesentérica que muestra hallazgos compatibles con pancolitis.

Posteriormente, en la Unidad de Reanimación presentó buena evolución clínica sin nuevos episodios de anemización y se pudo iniciar desescalada de dosificación de corticoides y posterior alta a planta.

Al sexto día de ingreso en planta, después de la segunda cirugía abdominal, la paciente presentó de nuevo empeoramiento brusco del nivel de conciencia acompañado de empeoramiento respiratorio, con hallazgo radiológico de velamiento del hemitórax derecho. Seguidamente, presentó episodio de convulsión tónico-clónica generalizada, sin respuesta a la llamada ni a estímulos, mostrando refractariedad al tratamiento médico, y consecuente fallecimiento.

Discusión

La enfermedad de Behçet afecta a vasos pequeños, medianos y grandes de la circulación venosa y arterial. Las lesiones más características son mucocutáneas y reflejan la afectación de vasos sanguíneos pequeños. La presentación típica es una tríada de úlceras bucales recurrentes, úlceras genitales e inflamación ocular. La evolución suele ser intermitente con períodos de remisión y de exacerbación (1,2,3).

Las manifestaciones neurológicas están dadas por un síndrome parenquimatoso o no parenquimatoso. El síndrome parenquimatoso se manifiesta por afectación cortical, piramidalismo y trastornos de conducta en forma de meningoencefalitis aséptica, síndrome de pseudoictus o síndrome difuso de afectación cerebral, entre otros. Por otro lado, el síndrome no parenquimatoso o vascular puede cursar con trombosis de senos cerebrales, vasos intracraneales y aneurismas cerebrales (4).

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, suprahepáticas, retinianas y cerebrales. El tromboembolismo pulmonar es raro. La afectación arterial es menos frecuente y puede manifestarse en forma de trombosis y aneurismas en la circulación pulmonar, mesentérica y general (3).

Otras manifestaciones reseñables son la artritis (habitualmente asimétrica, oligoarticular, no deformante y de grandes articulaciones) y las manifestaciones gastrointestinales,

siendo las más frecuentes dolor abdominal inespecífico, náuseas, vómitos, diarreas sanguinolentas y úlceras de la mucosa intestinal, preferentemente en íleon y ciego.

La perforación intestinal está descrita en la literatura como complicación rara, causada por isquemia intestinal, como consecuencia de afectación vasculítica del sistema gastrointestinal, o de proceso ulcerativo previo (5).

Hamza et al. (6) reportaron 3 pacientes con enfermedad de Behçet que requirieron cirugía urgente por ulceración perforada a nivel de íleon, con posterior análisis de las piezas quirúrgicas. Dicho análisis mostró angeítis intestinal con periflebitis, trombosis venosa y endoarteritis obliterante.

El estudio histológico de la pieza quirúrgica de la paciente de este caso mostraba afectación vasculítica compatible con afección gastrointestinal de su enfermedad sistémica; sin embargo, dada la pauta terapéutica con altas dosis de corticoides que cumplía desde hacía meses, no se puede descartar que dicho tratamiento predispusiese o fuese causa de las perforaciones intestinales.

La anestesia general constituye la técnica de preferencia en los pacientes con enfermedad de Behçet, mientras que la anestesia neuroaxial casi siempre se evita en presencia de manifestaciones neurológicas (7). 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 y, por lo tanto, producir sangrado y exacerbar la formación de nódulos y úlceras futuras. La laringoscopia directa y la intubación endotraqueal deben realizarse cuidadosamente y lo menos traumáticas posibles, ya que las úlceras orales y las encías inflamadas pueden sangrar durante la manipulación de la vía aérea e incluso propiciar una vía aérea difícil no prevista secundaria a la ulceración de la mucosa orotraqueal. El uso de dispositivos supraglóticos no es recomendable porque la presión que ejercen sobre la vía aérea puede producir úlceras postoperatorias y formación de nódulos (8,9).

Por último, la protección ocular, el almohadillado de las articulaciones y de puntos de presión son medidas que no deben olvidarse; de la misma manera deben evitarse las punciones venosas múltiples (10).

Conclusiones

En el manejo anestésico de la enfermedad de Behçet 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 anestesia total intravenosa, mientras que el propofol es excelente como base hipnótica.

El caso clínico presentado mostraba un neurobehçet con debut agresivo hacía un año. Por otra parte, el análisis patológico de la primera muestra de resección intestinal, consecuencia de la perforación intestinal, orienta a sustrato patológico vasculítico en el contexto de la enfermedad sistémica, pero no se puede descartar que las altas dosis de

corticoides mantenidas en el tiempo fueran predisponentes.

Dada la poca frecuencia con que se ve esta afección crónica y las peculiaridades establecidas para su manejo médico, los autores creemos conveniente su publicación en aras de compartir una estrategia en el manejo de este tipo de pacientes.

Financiación

Este estudio no ha recibido ninguna subvención de entidades financieras de los sectores público, comercial o sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Yurdakul S, Hamuryudan V, Yazici H. *Behçet syndrome*. Current opinion in rheumatology. 2004 Jan 1;16(1):38-42. doi.org/10.1097/00002281-200401000-00008
2. Kalra S, Silman A, Akman-Demir G, et al. *Diagnosis and management of Neuro-Behçet's disease: international consensus recommendations*. Journal of neurology. 2014 Sep;261:1662-76. doi.org/10.1007/s00415-013-7209-3
3. Hatemi G, Seyahi E, Fresko I, et al. *One year in review 2021: Behçet's syndrome*. Clin Exp Rheumatol. 2021 Sep-Oct;39 Suppl 132(5):3-13. [doi:10.55563/clinexprheumatol/Invc9k](https://doi.org/10.55563/clinexprheumatol/Invc9k).
4. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasci B. *Neuro-Behçet Study Group**. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. Brain. 1999

Nov 1;122(11):2171-82. doi.org/10.1093/brain/122.11.2171

5. Skef W, Hamilton MJ, Arayssi T. *Gastrointestinal Behçet's disease: a review*. World Journal of Gastroenterology: WJG. 2015 Apr 4;21(13):3801. doi.org/10.3748/wjg.v21.i13.3801
6. Hamza M, Eleuch M, Kchir N, Zitouna M. *Ileal perforation in 3 cases of Behçet disease*. Annales de Medicine Interne 1994 Jan 1 (Vol. 145, No. 2, pp. 99-102).
7. Deshpande DM, Krishnan C, Kerr DA. *Transverse myelitis after lumbar steroid injection in a patient with Behçet's disease*. Spinal Cord. 2005 Dec;43(12):735-7. doi.org/10.1038/sj.sc.3101779
8. Bhardwaj M, Singh K, Taxak S. *Oral Scarring in Behçet's Disease-An Airway Concern*. J Anesthe Clinic Res. 2012;3(183):2. doi.org/10.4172/2155-6148.1000183
9. Bhalerao PM, Patil VH, Page ND. *A case of Behçet's disease posted for surgery: Anaesthetic implications*. Indian Journal of Anaesthesia. 2015 Aug;59(8):517. doi.org/10.4103/0019-5049.163005
10. Bozkurt M, Torin G, aksakal B, Ataoglu Ö. *Behçet's disease and surgical intervention*. International journal of dermatology. 1992 Aug;31(8):571-3. doi.org/10.1111/j.1365-4362.1992.tb02722.x

Correspondencia al autor

Ana Belén Rubio López
abrubio@saludcastillayleon.es
FEA. Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor.
Complejo Asistencial Universitario de León.

Aceptado para el blog en octubre de 2023

