

Recomendações anestésicas para pacientes que sofrem de

Doença de Behçet

Nome da doença: Doença de Behçet

ICD 10: M 35.2

OMIM:

Sinônimos: Síndrome de Behçet, DB

Sumário da doença: A doença de Behçet (DB) é uma vasculite inflamatória multissistêmica de etiologia desconhecida, caracterizada por episódios recorrentes de úlceras aftosas orais dolorosas, úlceras genitais, lesões cutâneas, lesões oculares, envolvimento neurológico e vascular [1] [2] [3]. A doença foi inicialmente descrita pelo dermatologista turco Hulusi Behçet [4] e é mais prevalente ao longo da rota da seda na China aos países mediterrâneos [5]. Embora fatores genéticos e ambientais sejam considerados em sua patologia, os sintomas e a gravidade variam de acordo com a idade e o sexo do paciente. Um dos maiores contribuintes para a morbidade e mortalidade é a predisposição para trombose e aneurismas que podem ocorrer em locais incomuns, como mesentérico e a vasculatura cerebral. A base do tratamento envolve o uso de imunossupressão com ou sem anticoagulação em caso de trombose.

A medicina está em desenvolvimento



Talvez haja novo conhecimento

Cada paciente é único

Talvez o diagnóstico esteja errado



Encontre mais informações sobre a doença, os seus centros de referência e organizações de pacientes na Orphanet: www.orpha.net

Cirurgia típica

Procedimentos oftalmológicos: Exames sob anestesia, trabeculectomia para glaucoma.

Anestesia para RNM: RNM cerebral para envolvimento parenquimatoso e não parenquimatoso [7].

Tipo de anestesia

A anestesia geral é geralmente a escolha na população pediátrica.

A anestesia regional é contra-indicada em pacientes com doença de Behçet comprometendo o SNC.

A punção de pele e mucosa para bloqueios de nervos e outros procedimentos regionais podem predispor o paciente à inflamação e formação de nódulos.

Exames adicionais pré-operatórios necessários (além do cuidado padrão)

A biópsia da lesão para exame histopatológico mostra infiltração plasmática e linfocítica na epiderme e derme com IgM e depósito de complemento C3 na derme.

Exame oftalmológico para uveíte incluindo dilatação, fundoscopia e exame de lâmpada de fenda para avaliar a extensão do envolvimento do tecido uveal.

Considere a angiografia ou ARM (angiografia por ressonância magnética) para avaliar a existência de aneurismas, especialmente envolvendo a vasculatura pulmonar e cerebral.

Preparação específica para o manejo da via aérea

Para determinar o diâmetro traqueal adequado do tubo endotraqueal, a confirmação por USG podese útil [11].

A laringoscopia e intubação cuidadosas são aconselhadas, pois úlceras orais e gengivas inflamadas podem sangrar enquanto é assegurada as vias aéreas.

Evitar dispositivos supraglóticos, pois a pressão desenvolvida nas mucosas das vias aéreas poderá causar úlceras e formação de nódulos no pós-operatório.

Preparação específica para transfusão ou administração de hemoderivados

Evite múltiplas punções para acesso intravenoso, pois os pacientes geralmente apresentam patergia com evolução de pápulas em 24-48 horas.

Preparação específica para anticoagulação

A trombose venosa de extremidade inferior é frequentemente seguida por trombose da veia cava, aneurisma da artéria pulmonar e síndrome de Budd-chiari [12] [13]. Anticoagulantes como a varfarina são freqüentemente iniciados para evitar o risco de trombose de vasos maiores, mas não há dados controlados disponíveis para apoiá-los. Em vez disso, a imunossupressão contínua é mais eficaz do que os anticoagulantes isolados para prevenir a trombose recorrente [14]. O envolvimento arterial é visto como aneurisma, que é encontrado principalmente na circulação da artéria pulmonar e também é a principal causa de morte em pacientes com DB [15].

Precauções específicos para posicionamento, transporte e mobilização

Preenchimento completo de todos os pontos de pressão e articulações, particularmente cuidados com os olhos, pois a presença de uveíte e glaucoma predispõe ao aumento da pressão intraocular.

Interações entre fármacos anestésicos e medicações de uso contínuo (doenças crônicas)

A suplementação com esteróides deve ser continuada até o dia da cirurgia.

Colchicina - aumenta o efeito dos depressores do SNC e simpaticomiméticos. A administração prolongada pode levar à depressão do centro respiratório medular [16].

Azatioprina - a dose deve ser reduzida em pacientes com insuficiência renal, também antagoniza o BNMA e potencializa o bloqueio neuromuscular pela succinilcolina [17]. Também existe o risco de hemorragia devido à trombocitopenia.

Ciclosporina - existe um risco de aumento do bloqueio neuromuscular após BNMA, como resultado as doses precisam ser reduzidas [18].

Ciclofosfamida - a ação da succinilcolina é aumentada porque a ciclofosfamida atua como um inibidor da pseudocolinesterase [19].

Agentes anti-TNF α - induzem a enzima P450, resultando em diminuição da concentração de drogas anestésicas que requerem ajuste de dose, a saber, agentes indutores, benzodiazepinas e opioides.

Procedimento anestesiológico

As crianças podem ser pré-medicadas com pré-medicação oral como midazolam, fenergan para evitar ansiedade de separação e choro, é melhor evitar succinilcolina, pois aumenta a PIO em crianças que apresentam sintomas oculares com glaucoma.

Deve-se ter cuidado durante a ventilação com máscara e a intubação, pois há risco de trauma no tecido edematoso e inflamado. Esses traumas podem causar sangramento e agravar ainda mais a formação de nódulos e ulceração no futuro.

Não há consideração especial em relação ao uso de agentes inalatórios ou agentes de indução, mas BNMA pode precisar de ajustes de dose em pacientes em uso de azatioprina e ciclosporina. O procedimento regional, incluindo bloqueios de nervos, não é preferido na doença de Behçet.

Monitorização específica ou adicional

O monitoramento neuromuscular pode ser usado para orientar a dose de BNMA.

Complicações possíveis

Em pacientes com trombose de veias maiores, existe o risco de embolia pulmonar e migração de trombo. O uso de torniquete deve ser cauteloso e realizado somente após exclusão de TVP por estudos com Doppler.

Via aérea difícil é uma possibilidade na população pediátrica com úlceras orais e inflamação. O sangramento na cavidade oral durante a laringoscopia precisa ser cuidado enquanto se protege as vias aéreas.

O efeito prolongado do relaxante muscular pode levar a uma recuperação retardada.

Complicações de longo prazo de DB como nódulos, formação de úlceras e cicatrização podem resultar em fibrose pós-operatória da mucosa e estreitamento do trato orotraqueal [20].

Cuidados pós-operatórios

Deve ser realizado um controle eficaz da dor nos pacientes, assim evitando o choro e a subsequente elevação da PIO.

A profilaxia da TVP deve ser continuada em pacientes com risco de trombose venosa dos membros inferiores.

Problemas agudos relacionados à doença e seus efeitos na anestesia e recuperação

Dessaturação e hipóxia: podem ser decorrentes de tromboembolismo pulmonar; outras causas que precisam ser excluídas são desconexão endotraqueal, dobras, tampão mucoso e deslocamentos.

Anestesia ambulatorial

Nos pacientes que precisam receber alta no mesmo dia as interações medicamentosas devem ser evitados, pois prolongam a fraqueza neuromuscular e a depressão respiratória. O atracúrio e o cisatracúrio são os relaxantes de escolha. O paciente também deve ser monitorado quanto ao efeito da depressão respiratória ocasionado por opióides como fentanil, morfina etc. O acetaminofeno e outros AINEs são os analgésicos de escolha para uso no período pós-operatório.

Anestesia obstétrica

Uma vez que o período pré-natal é um estado hipercoagulável, o risco de tromboembolismo e insuficiência placentária aumenta gradualmente até o momento do parto. Meia sem compressão, terapia com esteróides, etc., é continuada até o parto. Para casos eletivos, o perfil de coagulação precisa ser avaliado para orientar a escolha da anestesia [21].

Referências e links da internet

1. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990;335:1078-80
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):338-47
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 *Clinical Rheumatology*, 2008, Volume 27, Number 2, Page 201
15. Seyahi E. Behçet's disease: How to diagnose and treat vascular involvement. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2016 Apr;30(2):279-295
16. Balek RW, Kocsis JJ, Geiling EM. Potentiation of several hypnotic and anesthetic agents by colchicine. *Arch Int Pharmacodyn Ther* 1957 Jul 1;111(2):182-90
17. Dretchen KL, Morgenroth VH, Standaert FG, et al. Azathioprine: effects on neuromuscular transmission. *Anesthesiology* 1976;45:604-609
18. Wood CG. Cyclosporine-vecuronium interaction. *Can J Anaesth* 1989;36:358-366
19. Koseoglu V, Chiang J, Chan KW. Acquired pseudocholinesterase deficiency after high-dose cyclophosphamide. *Bone Marrow Transplant* 1999;24:1367-8
20. Turner ME. Anaesthetic difficulties associated with Behçet's syndrome. Case report. *Br J Anaesth* 1972;44:100-2
21. Martineau M, Haskard DO, Nelson-Piercy C. Behçet's syndrome in pregnancy. *Obstetric Medicine* 2010;3(1):2-7.

Data da última modificação: **Outubro de 2017**

Esta recomendação foi preparada por:

Autor(es)

Anurag Gupta, Associate consultant anaesthesiology, VPS-Rockland hospital, New Delhi, India

guptaanurag80@gmail.com

Divulgação (ões) Os autores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar. Esta recomendação não foi financiada.

Esta recomendação foi revisada por:

Revisores

Jan AM van Laar, Section of Clinical Immunology, Departments of Internal Medicine and Immunology, Erasmus Medical Centre, Rotterdam, The Netherlands

j.vanlaar@erasmusmc.nl

William Johnson, Internal Medicine Resident, Lankenau Medical Center, Wynnewood, PA, USA

williamjo@pcom.edu

Observe que esta recomendação não foi revisada por dois anesthesiologistas, mas por dois especialistas na enfermidade.

Divulgação (ões) Os revisores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar.

Esta recomendação foi traduzida para o português (10/2020) por:

Carlos R Degrandi Oliveira, Anesthesiologista, MD, TSA, MSc; Hospital Guilherme Álvaro, Santos, Brasil

degrandi@gmail.com
