

Estrategia de perfusión en enfermedades Raras: síndrome Behçet.

Perfusion Strategies in Rare Diseases: Behçet Syndrome.

YAJAIRA RAMIREZ, ROSA ROMÁN, BRÍGIDA AGUERREVERE, FRADWIKIGN VARGAS, MELVIN BERROA.

Departamento de Perfusión CEDIMAT, Centro Cardiovascular. Santo Domingo, República Dominicana.

RESUMEN

El síndrome de Behçet es considerado una enfermedad rara, es un desorden inflamatorio crónico de origen desconocido, afecta venas y arterias de todos los calibres provocando una alteración de la función endotelial y se expresa clínicamente con lesiones orgánicas en varios niveles. En la fisiopatología intervienen factores genéticos, microbianos e inmunológicos. Los síntomas más comunes son úlceras orales, oculares, genitales, lesiones de piel y artritis. En algunos casos puede presentar alteraciones del sistema nervioso central. Presentación de caso: Paciente femenina de 52 años de edad con antecedentes patológicos de síndrome de Behçet, insuficiencia valvular mitral severa, disminución significativa de clase funcional, fiebre reumática, hipotiroidismo, uveítis, y arritmias ventriculares tratadas con radioablación. Se realizó plastia mitral con anillo No. 34 mm y resección triangular de segmento de P2 más resección de cuerdas tendinosas. Medidas antiinflamatorias fueron adoptadas en la conducta de la perfusión. Tiempo de circulación extracorpórea: 133 min, Tiempo de pinzamiento aórtico: 97 min, egresada a los 7 días del procedimiento exitosamente. Conclusión: El síndrome de Behçet es una entidad que afecta los vasos sanguíneos, la válvula aórtica, arterias coronarias y las cámaras cardíacas. El empleo de las técnicas adecuadas que involucren un menor tiempo de exposición a la circulación extracorpórea, y las estrategias dirigidas a disminuir la respuesta inflamatoria y las pérdidas sanguíneas disminuirán pueden disminuir significativamente las morbi-mortalidad en estos casos.

Palabras clave: Síndrome de Behçet, venas, arterias, inflamación, artritis, plastia mitral

Behçet's syndrome is considered a rare disease, it is a chronic inflammatory disorder of unknown origin, it affects veins and arteries of all sizes causing an alteration of endothelial function and it is expressed clinically with organic lesions at various levels. Genetic, microbial and immunological factors are involved in pathophysiology. The most common symptoms are oral, ocular, genital ulcers, skin lesions, and arthritis. Case presentation: 52-year-old female patient with a history of Behçet's syndrome, severe mitral valve regurgitation, significant decrease in functional class, rheumatic fever, hypothyroidism, uveitis, and ventricular arrhythmias treated with radioablation. Mitral plasty was performed with 34 mm ring and triangular resection of the P2 segment plus chordal resection. Extracorporeal circulation time: 133 min, Aortic clamping time: 97 min, antinflammatory measures were adopted during the conduct of cardiopulmonary bypass, the patient was successfully discharged 7 days after the procedure. Conclusion: Behçet's syndrome is an entity that affects blood vessels, the aortic valve, coronary arteries and the cardiac chambers. The use of appropriate techniques that involve less time of exposure to extracorporeal circulation, and strategies aimed at reducing the inflammatory response and blood losses will significantly reduce morbidity and mortality in these cases.

Key words: Behçet Syndrome, veins, arteries, inflammation, arthritis, mitral plasty.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Behçet (SB) es un desorden inflamatorio crónico, multisistémico que cursa con inflamación de los vasos sanguíneos su origen es desconocido, aunque se cree que aparece en personas genéticamente predispuestas, expuestas a algún agente externo, probablemente una infección. Fue descrita por primera vez por el Dr. Hulusi Behçet en el año 1937, donde las manifestaciones clínicas la detallaban como una enfermedad auto inmune en la que el sistema inmunitario ataca a los capilares produciendo inflamación de los vasos de grandes, mediano y pequeño calibre (vasculitis).¹

La mayor incidencia del SB se observa en Asia y en los países del este del Mediterráneo relacionados con la antigua "ruta de la seda". Es más prevalente en hombres que en mujeres en una relación de 3:5 hombres afectados por cada hembra y comienza en la tercera década de la vida.²

Las presencias de las manifestaciones clínicas en el debut destacan los síntomas generales, como las úlceras orales y genitales y las manifestaciones del sistema osteomioarticular, así como la presencia de la patergia.³ Otras manifestaciones de esta enfermedad son las lesiones recurrentes en los ojos.^{1,3}

Para el diagnóstico de enfermedad de Behçet se aplican los criterios del International Study Group y el indicador genético más conocido es el HLA-B51.⁴

A nivel cardiovascular el SB produce una serie de alteraciones que representa el 6% del total del daño orgánico. Lo que representa un pronóstico más sombrío en las manifestaciones de las patologías cardíacas, por lo que se hace necesario un diagnóstico temprano de esta entidad. Las patologías cardíacas asociadas a SB incluyen: pericarditis, miocarditis, valvulopatías, fibrosis endomiocárdicas, infarto agudo de miocardio, trombosis intracardiacas y trastorno de la conducción.⁴

La afectación a nivel de las válvulas cardíaca es frecuente y la válvula aórtica es la más vulnerable a daño secundario al SB. La afección de la válvula mitral es menos probable y es muy rara la evidencia de vegetaciones en las valvas de esta válvula, de modo que la presencia de estas vegetaciones puede servir de diagnóstico diferencial entre una endocarditis infecciosa y el SB.⁵

A continuación, se presenta un caso clínico de una paciente diagnosticada con SB, la cual presentó una insuficiencia valvular mitral por fiebre reumática.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 52 años con antecedentes patológicos de síndrome de Behçet, insuficiencia válvula mitral severa, disminución significativa de su clase funcional, fiebre reumática, hipotiroidismo, uveítis, y arritmias ventriculares tratada con ablación. Al examen físico refiere disnea a leves esfuerzos, presentó soplo pansistólico 4/6, edema 2+ en miembros inferiores con presencia bilateral. Se realizó ecocardiograma transesofágico que confirma la presencia de Insuficiencia mitral severa más prolapso del segmento P2, dilatación severa de la aurícula izquierda y aneurisma del tabique interauricular.

Medicamentos previo a la cirugía: Levotiroxina 75 mcg, Lisi-nopril 5 mg. Prednisona 5 mg. Monobide retard 20 mg, Azatriopina 50 mg, Tacec 20 mg.

Al momento del ingreso la paciente presentó una tensión arterial de 110/60 mmHg, su frecuencia cardíaca se encontraba en 61 l/min, en ritmo sinusal. El peso fue de 69 kg y la talla de 162 cm lo que nos permitió el cálculo de la superficie corporal con 1,74 m². Se calculó además el riesgo cardiovascular empleando el score de la Society of Thoracic Surgeons (STS) el cual resultó en: 1,89.

ESTRATEGIA DE CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA

Durante la cirugía se empleó una máquina de circulación extracorpórea. Sorin S5 (Livanova PLC, Wales, England), se seleccionó un Oxigenador, Capiiox RX 15 (Terumo Latin America, Miami, USA). Para el circuito se usó el kit de Terumo conformado una línea arterial de líneas 3/8", una línea venosa de 1/2" y dos líneas de succión de 1/4". Todo el circuito estaba recubierto con X coating™ (Terumo Latin America, Miami, USA). Como bomba arterial se decidió el uso de una centrífuga con el cono Sarns™ (Terumo Latin America, Miami, USA).

La canulación se realizó con una cánula arterial 22 Fr. (DLP Medtronic, Ann Arbor, USA). La canulación venosa se realizó de modo bicava, para la cava superior se usó una cánula 24 Fr

con punta de metal (Medtronic, Ann Arbor, USA), mientras para la inferior una 32 Fr recta maleable (Medtronic, Ann Arbor, USA). El cebado del circuito se realizó con una solución Multilytos R (Lab. Alfa, Santo Domingo Republica Dominicana). 1 500 ml, Paquete globular. 300 ml, Bicarbonato de sodio 20 ml al 8,4%, Heparina sódica 15 000 ui (Lab. Cristalia, Santo Domingo, Rep. Dominicana).

Tabla 1. Estrategia de ultrafiltración y balance hídrico.

Procedimiento.	Volumen.
Entrada de líquido (cardioplegia porción cristaloide, líquido durante la CEC).	2 875 ml
Diuresis en CEC.	700 ml
Hemofiltración convencional.	1 350 ml
Z-BUF (fase de calentamiento).	850 ml
Balance final.	(-)35 ml

CONDUCCIÓN DE LA PERFUSIÓN

Durante la conducción de la perfusión se mantuvieron flujos promedio de 3,8 l/min correspondiente a un índice cardiaco de 2,2 l/min/m².

La presión arterial promedio fue de 61 mmHg y la presión de perfusión promedio fue de 152 mmHg. Se utilizó

la técnica de Drenaje venoso asistido (DVA) por protocolo institucional para válvula mitral, iniciándose posterior a la apertura del atrio derecho, en la cual se manejó presión negativa promedio de 40 mmHg, medida con una línea rígida en un conector en la línea venosa 10 cm antes de la entrada del reservorio venoso, la técnica fue suspendida una vez realizada la cirugía y antes de cerrar el atrio. Se realiza técnica de ultrafiltración tipo Balance Cero (Z-BUF) con la misma solución de cebado en el momento del calentamiento. (Tabla 1) Los controles de gasometría arterial y venosa pre, trans y post CEC se muestran en la Tabla 2. Los tiempos de coagulación activado (TCA), fueron el basal 103 s y el final 136 s

Protección miocárdica: Se utilizó cardioplegia del Nido 1:4 a una temperatura de 4°C. Administrada por bomba de CEC con rodillos gemelos para lograr la proporción deseada. La

administración del flujo fue en 4 minutos a 250 ml/min para el rodillo con el contenido de la mezcla cristaloide, el rodillo correspondiente a la sangre fue colocado de manera esclavo del cristaloide. La dosis inicial fue de 1 220 ml por vía anterógrada a través de aguja de cardioplegia anterógrada con línea de venteo 9 Fr (Medtronic, Ann Arbor, USA) con presión 140 mmHg, se administró una dosis siguiente con intervalo entre la primera dosis de 60 min, la cantidad de la dosis de repetición fue de 400 ml con presiones promedio de 135 mmHg.

La cirugía realizada fue una plastia mitral con abordaje transeptal con anillo No.34 mm physio Edwards, USA y resección triangular de segmento de P2 mas resección de cuerdas tendinosas. Tiempo de circulación extracorpórea: 133 min, Tiempo de pinzamiento aórtico: 97 min. Recuperación espontánea del ritmo al 1 min. Ritmo sinusal. Sal e de sala quirúrgica intubada sin apoyo inotrópico. Extubación a las 5 hrs, Estadía hospitalaria: UCI 5 días, la paciente es egresada a los 7 días del procedimiento sin complicaciones ni eventualidades.

DISCUSIÓN

El SB consiste en una vasculitis caracterizada por úlceras orales y genitales recurrentes, uveítis y artritis. La causa de la tendencia a la trombosis en Behçet no es bien conocida y tampoco las alteraciones de la coagulación observadas. La elevación de los niveles de antitrombina III que muestran algunos pacientes puede deberse a mecanismos compensatorios contra el incremento de la actividad procoagulante en pacientes con tromboembolismo.⁶

El riesgo mayor que tienen estos pacientes que van a cirugía cardiaca y CEC consiste en sangramiento en sitios de punción, anastomosis o canulación y la aparición de aneurismas en las líneas de sutura, por lo que los tejidos deben tratarse con suma delicadeza y las cánulas deben ser retiradas lo más pronto posible para evitar estos eventos considerados complicaciones graves.⁷

El tratamiento del SB incluye tanto fármacos como cirugía. Los corticosteroides y los fármacos inmunosupresores se han utilizado ampliamente para el SB, y se sugieren antes y después de la cirugía porque disminuyen la incidencia de inflamación recurrente.^{8,9} En este caso se administraron 50 mg de hidrocortisona endovenosa como dosis de impregnación previo al procedimiento quirúrgico.

La paciente tenía antecedentes de uveítis, que no se encontraba en fase activa y estaba en tratamiento inmunosupresor y corticoesteroides, antes de ir a circulación extracorpórea. Aunque la patología mitral no es la más frecuente de las afecciones cardíacas, en este caso fue de origen reumático, con lo que se requería un reemplazo valvular. El abordaje quirúrgico implicaba un sitio de incisión más, al necesitarse una segunda cánula venosa para exposición de la válvula mitral. Considerando las recomendaciones quirúrgicas consultadas, previa discusión clínica, preparación del caso y desenlace exitoso, se adoptaron en consenso las siguientes medidas de recomendación para futuros casos en cuanto al manejo quirúrgico y de perfusión en nuestro centro.

Recomendaciones.

- Administración de corticoides previa entrada a CEC.
- Medidas antiinflamatorias en CEC como: Circuitos recubiertos, técnicas de ultrafiltración.
- Manipulación mínima de los tejidos y retiro precoz y seguro de cánulas, catéteres y líneas.
- Mantener una terapia inmunosupresora postoperatoria efectiva mientras se monitorean los niveles séricos de ESR (eritrosedimentación globular) y de proteína C.
- Considerar el uso de terapias adsorbedoras en CEC para pacientes con SB en fase activa. (Estudios son necesarios para validar esta recomendación ya que no encontramos publicaciones al respecto).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Castillo González, William, González-Argote, Javier, & Hernández Estévez, Jorge. Enfermedad de Behçet. Revista Cubana de Reumatología. 2014;16(3), 309-21.
2. García R, Graña Gil J, Varela Arias M, Tovar Bobo M. Actualización de la enfermedad de Behçet. A propósito de 2 casos en atención primaria. SEMER-GEN. 2012;38(1):33-9.
3. Ana Román Rego, José María García Acuña, Leyre Álvarez Rodríguez, Pedro Rigueiro Veloso, Diego López Otero, José Ramón González Juanatey. Cardiac Involvement in a Patient With Behçet Disease. Diagnostic and Therapeutic Approach. Revista Española de Cardiología. 2018;71(12):1075-77.
4. Antonio Grimaldi, Luisa De Gennaro, Anna Chiara Vermi, Federico Pappalardo, Natale Daniele Brunetti, Matteo Di Biase, et al. Cardiac Valve Involvement in Systemic Diseases: A Review. Clinical Cardiology. 2013;36(3):117-24.
5. Castillo GW, González-Argote J, Hernández EJ. Enfermedad de Behçet. Rev Cub de Reu. 2014;16(3):309-321.
6. Cevik C, Otahbachi M, Nugent K, Jenkins LA. Coronary artery coronary aneurysms in Behçet's disease. Cardiovasc Revasculariz Med. 2009;10:128-29.
7. A Tunaci, Y M Berkmen and E Gökmen. Thoracic involvement in Behçet's disease: pathologic, clinical, and imaging features. American Journal of Roentgenology. 1995;164:51-6
8. Solís Cartas Urbano, Poalásin Narvaez Luis, Quintero Chacón Giesela, Muñoz Balbín Marian, Lay Wuillians Miriam, Solís Cartas Ediesky. Características clínico epidemiológicas de la enfermedad de Behçet. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2016 [citado 2020 Nov 17];18(1):3-10. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962016000100002&lng=es.
9. Wei-Guo Ma, Wei-Guo Ma, Jun-Ming Zhu, Yong-Min Liu. Aortic Regurgitation Caused by Behçet's Disease: Surgical Experience during an 11-Year Period. Journal of Cardiac Surgery. 2012; 27(1):39-44.

Fecha de recepción: 30 de noviembre de 2020.

Fecha de aceptación: 12 de diciembre de 2020.