

ENFERMEDAD DE BUERGER. REFLEXIONES CLINICAS Y TERAPEUTICAS A PROPOSITO DE 17 CASOS

M. SEOANE BARJACOBA; A. ALMAZAN ENRIQUEZ; M. RAMOS BOYERO; A. GOMEZ ALONSO

Hospital Clínico Universitario. Cátedra de Patología Quirúrgica. Salamanca (España)

Aunque ya en agosto de 1866 **Lurvière** publica el primer caso conocido de Síndrome Isquémico de las extremidades en un individuo joven (1) y **Von Winiwarter**, en el año 1878, describe un caso similar (2), fue **Leo Buerger**, en 1908, quien llamó la atención sobre la existencia de unas formas particulares de arteritis en sujetos jóvenes (3).

Desde entonces han aparecido numerosos trabajos sobre el tema, algunos incluso negando la entidad nosológica de la Enfermedad de Buerger (4-6). La corriente actual, sin embargo, tiende a aceptar la existencia de una entidad clínica específica e individualizada de la arterioesclerosis, a pesar de continuar la duda en algunos conceptos tales como su etiología y patogenia (4). Este desconocimiento es el hecho más importante de la ambigüedad con que se habla de esta enfermedad, ya que no hay similitud de criterios diagnósticos. Si se estableciesen unos criterios comunes e internacionales, la Enfermedad de Buerger podría ser mejor delimitada y su estudio etiopatogénico válidamente emprendido.

Con este pensamiento, nosotros hemos definido unos criterios clínicos y radiológicos rígidos para la selección de los pacientes, siguiendo a **Martorell e Eastcott** (7-10), que nos permiten presentar aquí 17 nuevos casos de Enfermedad de Buerger, analizando los resultados de las diversas terapéuticas empleadas.

Material y métodos

Se revisaron las historias clínicas de los pacientes clasificados como afectos de «Enfermedad de Buerger» en el archivo de la Cátedra de Patología Quirúrgica del Hospital Clínico Universitario de Salamanca (Prof. A. Gómez Alonso), desde noviembre de 1975 (su inauguración) hasta diciembre de 1984.

Los criterios clínicos y radiológicos para la selección de los pacientes figuran en la Tabla I. No se ha tenido en cuenta el criterio anatomopatológico en este estudio ya que, aunque deseable y considerado indispensable por algunos, al tratarse de un estudio retrospectivo solamente en dos casos figuraba tal información. La analítica específica para la exclusión de posible colagenosis sólo comenzó a practicarse en nuestro Hospital en 1982, por tanto no la hemos incluido tampoco como criterio de selección estricto.

Los estudios hemodinámicos se realizaron con un aparato Doppler Bidireccional, Modelo Parks Electronics-906, de 5 y 10 MHz, conectado a un registrador

de un cañal, Mod. R1-5DC, de General Scanning, así como con el Pletismógrafo de Impedancia «BR-100» de Beckman.

Los diversos tratamientos, en resumen, se practicaron como sigue:

— Hemodilución Hipervolémica: Infusión de Dextrano («Rheomacrodex»® salino), 500 cc/24 horas durante 4-5 días consecutivos.

— Heparina: Infusión endovenosa continua con ayuda de bomba eléctrica, comenzando por 15.000 U.I./12 horas el primer día y los días sucesivos, aumentando o disminuyendo la dosis de acuerdo a los resultados del Tiempo de Howel, a fin de mantenerlo en valores entre dos y tres veces el control. Duración del tratamiento: 10 días.

TABLA I

Criterios de selección de la Enfermedad de Buerger

-
- Edad joven (menor de 45 años en su aparición).
 - Generalmente fumador.
 - Ausencia de datos evidentes de:
 - Hipertensión
 - Diabetes
 - Cardiopatía
 - Comienzo gradual.
 - Clínica de Isquemia Crónica, con predominio doloroso.
 - Flebitis migratoria frecuente.
 - Preferencia por la afectación distal.
 - Evolución en brotes, con remisiones.
 - Rx: Ausencia de calcificaciones u otros signos sugestivos de Arterioesclerosis
-

— Hemodilución Normovolémica: Se realizaron tres sangrías de 500 cc separadas por dos semanas, simultáneamente con una infusión de 500 cc de «Rheomacrodex»® salino al 10%, según la técnica de **Gregory** (10).

— Simpatectomía Química: Con Fenol al 7% en alcohol.

— Medicación Vasoactiva: En período hospitalario hemos practicado infusión endovenosa continua de Naftidrofuril (Praxilene®), dos viales de 40 mg en 250 cc de suero fisiológico/12 h, o bien Nicergolina («Varson»®, «Sermión»®), 4 viales de 4 mg en 250 cc de suero fisiológico/12 h, durante 7 a 10 días. En régimen ambulatorio hemos empleado Nicergolina (5 mg), Naftidrofuril (100 mg) o Pentoxifilina (400 mg) dos veces al día, por períodos más o menos largos, pero nunca inferiores a un año.

— Simpatectomía Quirúrgica: En la forma «standard» y comprobando anatómopatológicamente la extirpación ganglionar.

— Cirugía arterial directa: Sólo en tres pacientes, en los que se había realizado Profundoplastia con parche de safena.

Resultados

Se revisaron 28 historias clínicas de pacientes diagnosticados de posible Enfermedad de Buerger. De acuerdo con los criterios empleados, 11 de estos fueron excluidos por no cumplirlos estrictamente. Los restantes 17 pacientes suponen el 5,59% de los ingresados por isquemia crónica en el período revisado.

Todos los casos eran varones, españoles de raza blanca y sólo en uno se sugería la posible ascendencia judía. El más joven tenía 28 años y el más viejo 63 en su primera consulta, aunque refería síntomas desde los 20 años y tratamientos previos. En conjunto la edad media de presentación fue de 36 años. Todos eran fumadores inveterados. No existían antecedentes patológicos personales de interés ni familiares de enfermedad vascular. En 9 casos el trabajo era manual, en 2 intelectual y 5 eran pensionistas por invalidez, no constando la profesión en uno.

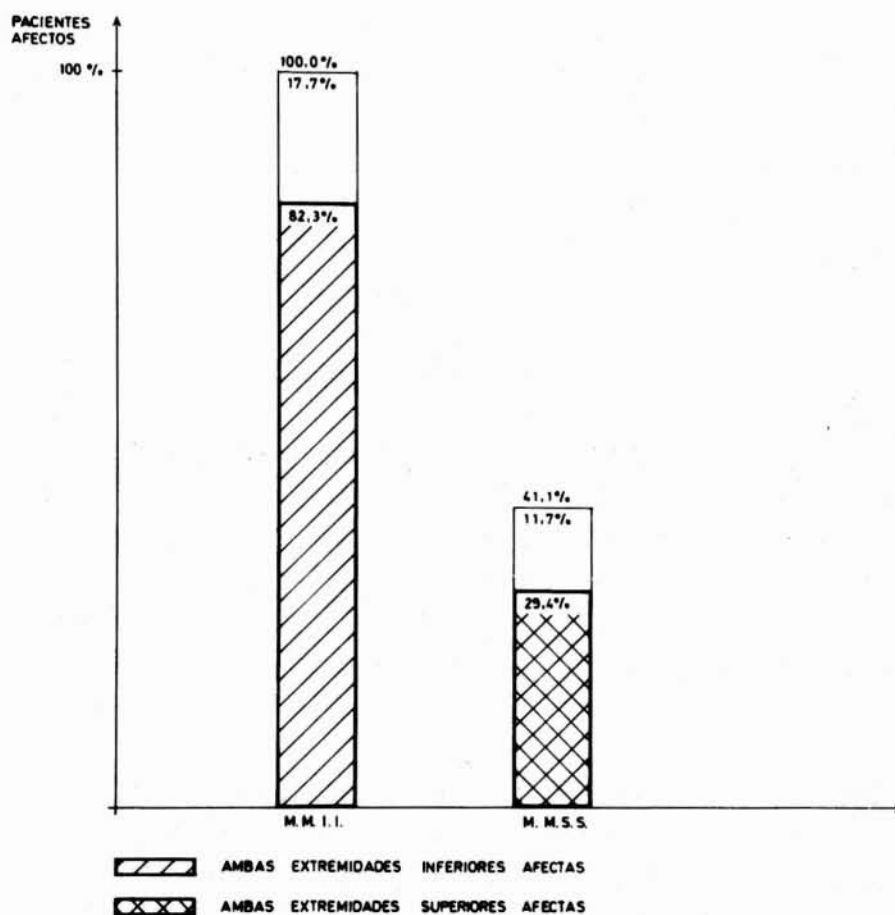


FIG. 1.-Miembros afectados - Tipo y Porcentajes.

Evolución previa: En todos los casos el comienzo fue subagudo, con un tiempo de evolución entre 1 y 43 años en su primera visita. Seis pacientes habían sido ya tratados quirúrgicamente (amputaciones o simpatectomía quirúrgica).

Miembros afectados: Todos tenían afectados los miembros inferiores (100%), en 14 casos los dos (82,3%). En sólo 7 pacientes existían signos o síntomas en los miembros superiores (41%), de ellos 5 en los dos (29,4%). Ningún paciente se presentó con afectación exclusiva de miembros superiores. En total se contabilizaron 43 miembros afectados, 31 inferiores y 12 superiores (fig. 1).

Estudio clínico: El síntoma que aparece con más frecuencia en nuestra serie es el dolor en reposo y/o lesiones tróficas en miembros superiores o inferiores (15 pacientes, 88,2%). Catorce pacientes (82,3%), aquejaban claudicación en pie y/o pantorrilla, aunque presentasen algunos lesión trófica en el mismo u otro miembro (fig. 2).

En tres pacientes se detallaban signos de aumento de la actividad simpática en miembros superiores en forma de hiperhidrosis o crisis de Raynaud. La flebitis superficial sólo se comprobó en 3 casos (17,6%), frecuencia más baja que en otros autores.

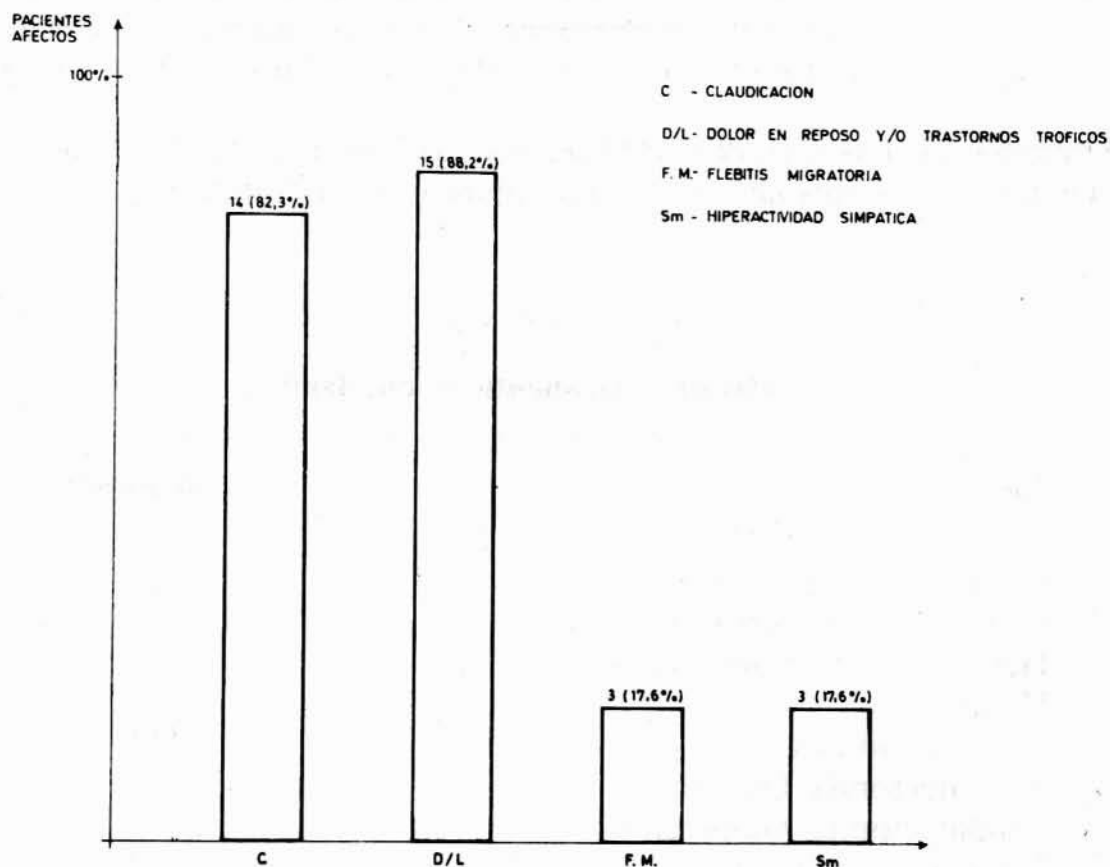


FIG. 2.-Signos y Síntomas Clínicos.

Si bien los pulsos femorales eran palpables en el 100% de los enfermos, en 23 de los 31 miembros inferiores afectados no se palpaban pulsos distales y/o poplíteo (74,1%). En los miembros superiores sin clínica, todos los pulsos eran palpables, así como en 4 de los 12 con síntomas o signos de isquemia, mientras que en el resto faltaba alguno distal.

No se apreciaron datos relevantes en la analítica, salvo en tres casos en los que la cifra de Fibrinogenemia superaba los 400 mg en muy poco grado. El valor Hematocrito variaba de 41% al 56% con una media de 47%. Estos datos los registramos como índice grosero de la viscosidad sanguínea.

Estudio Hemodinámico: De los 17 pacientes, quince tenían estudio Doppler o Pletismográfico. Tanto los perfiles de pulso como los índices de riego eran patológicos y típicos de isquemia distal, sin características especiales.

Arteriografías: Las alteraciones observadas en los miembros inferiores son semejantes a las clásicamente descritas en la Enfermedad de Buerger. No contamos con arteriografías en extremidades superiores. específicamente, las imágenes en «sacacorchos» o Signo de **Martorell** se observaron en 9 casos. Todos los pacientes presentaban la obliteración distal a poplítea. En tres casos se observó además, afectación del segmento suprapoplíteo. Se tuvo especial cuidado en eliminar aquellos pacientes que presentaban calcificaciones u otros signos de aterosclerosis.

Anatomía Patológica: Dos pacientes poseían tal estudio, de piezas de amputación. Los hallazgos fueron los clásicamente descritos, salvo que no se observaron los característicos microabscesos, difíciles de todos modos de demostrar patológicamente, por su breve duración y el hecho de que la amputación se retrasa en los estadios finales de la enfermedad. No se observó calcificación en la pared de los vasos.

Tratamiento: Las medidas empleadas ya se han descrito. El número de pacientes sometidos a las mismas y su tipo figuran en la Tabla II.

TABLA II
Medidas terapéuticas empleadas

Tipo	Nº de pacientes
Prohibición de tabaco	17
Hemodilución Hipervolémica	6
Hemodilución Normovolémica	4
Heparina	5
Vasodilatadores	12
Simpatectomía Química	7
Simpatectomía Quirúrgica	5
Cirugía Arterial Directa	3
Amputación	3

Evolución: En 14 casos se disponía de datos de su evolución hasta diciembre de 1984. La valoración, al clasificarlos como mejorados, estabilizados o empeorados, se basó en las anotaciones referentes a las impresiones del propio enfermo en cuanto al dolor u otros síntomas y calidad general de vida, así como en los datos objetivos de evolución de las eventuales lesiones, exploración clínica general y estudio hemodinámico con Doppler y Pletismografía.

Diez pacientes se encontraban mejor o estabilizados (sin nuevas crisis), tres de ellos únicamente con tratamiento médico. Los otros siete con diversos y sucesivos y a veces alternantes tratamientos médicos y quirúrgicos, incluida la amputación. Cuatro pacientes se encontraban peor, habiendo recibido igualmente diversos y sucesivos tratamientos.

No nos ha parecido justo establecer una relación de la evolución con el consu-

mo de tabaco, ya que a veces faltaba este dato y, por otro lado, es sabida la poca fiabilidad de la afirmación del paciente en este sentido.

Hemodinámicamente, se dispone de datos en las revisiones de estos 14 enfermos. Aunque se observó una mejoría de la distancia de claudicación y presión en el tobillo en los que mejoraron, la muestra es excesivamente pequeña para sacar conclusiones válidas. Lo que sí parece importante destacar es que ninguno de los pacientes empeorados superaba el índice tobillo/brazo de 0,45 al inicio del tratamiento correspondiente. En cambio, los enfermos estabilizados o mejorados, poseían unos índices iguales o superiores a 0,50.

Discusión

La Enfermedad de Buerger parece poco frecuente en nuestro país (7, 8, 12), y en el presente estudio representa el 5,59% de los síndromes de isquemia crónica atendidos.

No podemos extraer ninguna conclusión respecto al factor racial dada la población de nuestro entorno. Tampoco hemos podido observar la incidencia familiar citada por otros en estudios importantes (7, 13, 14), justificable en parte por lo reducido de la muestra. La relación específica con el tabaco se confirma, dado que todos nuestros pacientes eran fumadores inveterados. Curiosamente, hemos confirmado la impresión de algunos (4, 15), de mayor incidencia entre las clases más bajas si hemos de tomar como clasificatorio el tipo de trabajo manual. ¿Quizás hábitos higiénico-dietéticos sean la explicación? Ello concordaría con la teoría autoinmune de **Gulati** y colaboradores (16).

La mayor frecuencia de afectación en miembros inferiores es típica también en nuestra experiencia (100% afectados), si bien hay que hacer constar que en los de más larga evolución los 4 miembros estaban interesados y más gravemente, lo que indica la progresión y generalización del proceso.

Creemos que la arteriografía es fundamental a la hora de plantear un diagnóstico más exacto y sobre todo, antes de proponer un tratamiento quirúrgico. No así para el mero tratamiento médico ante la fundada sospecha diagnóstica. Aquí, los estudios hemodinámicos incruentos nos ayudarán no sólo en el diagnóstico sino en la indicación del tratamiento y evaluación del resultado a largo plazo.

En nuestro trabajo, hemos de resaltar las cifras de índice tobillo/brazo inferiores a 0,45 al inicio de la terapéutica en los pacientes empeorados, e iguales o superiores a 0,50 en los mejorados o estabilizados. No encontramos una relación significativa con los medios terapéuticos utilizados. Es como si, superando un límite determinado de afectación, reflejado en el Doppler, cualquier actuación terapéutica fuera indiferente para el pronóstico de la enfermedad.

Aunque no se realizaron estudios específicos de viscosidad sanguínea, el hecho de que sólo tres pacientes presentaran cifras de Fibrinógeno muy poco superiores a 400 mg % y la ausencia de Hematocritos superiores al 51% (media 47%), hace suponer que en nuestros enfermos la viscosidad sanguínea era prácticamente normal.

Como señala **Coffman** (17), sólo la biopsia de una lesión activa nos ofrece el diagnóstico cierto. El no disponer en nuestra serie de este dato más que en dos pacientes nos impide extendernos sobre ello.

El desconocimiento de la etiopatogenia de la enfermedad mantiene sin solución

el problema de su terapéutica. Ha sido demostrado por **Martorell** y otros (8, 9, 18), que poco o nada puede hacerse si el Tromboangeítico no deja de fumar. Ninguno de los tratamientos empleados por nosotros nos parece específico, si consideramos la evolución de los enfermos. En general, no nos ha sido posible establecer relación entre tal o cual actitud terapéutica y los resultados, debido al número de técnicas utilizadas y lo reducido de la muestra. Quizás podríamos atribuir los mejores resultados a la simpatectomía, sin embargo, dadas las características evolutivas de esta enfermedad, en brotes separados por períodos de remisión espontánea, nos parece muy difícil una valoración exacta de los resultados.

Actualmente, con la supresión absoluta del tabaco y ciertas medidas de terapéutica médica (9, 18-21), sobre todo hemorreológicas, se ha progresado mucho en la ayuda a ofrecer a estos pacientes. Opinamos que la Tromboangeítis debe tratarse médicamente y con medidas higiénico-dietéticas, y que sólo ante ulceración, gangrena o dolor en reposo importante, el paciente se convierte en quirúrgico.

RESUMEN

La Enfermedad de Buerger es una entidad patológica y clínica específica. Se presentan 17 casos seleccionados según criterios y radiológicos rígidos, analizando especialmente los resultados de los diversos tratamientos médicos y quirúrgicos. En esta serie, independientemente del tratamiento empleado, los enfermos mejorados o estabilizados presentaban un índice Doppler tobillo/brazo igual o mayor de 0,50.

AUTHOR'S SUMMARY

Buerger's disease is a distinct pathologic and clinical entity. The authors present 17 new cases selected according to strict clinical and radiological criteria, emphasizing particularly the results of various medical and surgical treatments. In this series, and whatever the treatment employed, the patients improved or stabilized had a Doppler ankle/braquial index of 0,50 or above.

BIBLIOGRAFIA

1. LARVIERE. Citado por BENYAHIA, B. y col.: Réflexions sur la maladie de Léo Buerger. A propos de 23 observations. «Chirurgie», 106: 687, 1980.
2. VON WINIWARTER. Citado por MARTORELL, F.: «Angiología. Enfermedades vasculares». 2ª Edic. Esp., Salvat Editores, S.A. Barcelona, 1972.
3. BUERGER, L.: Thromboangiitis Obliterans: Study of vascular lesions leading to presenile spontaneous gangrene. «Am. J. Med. Sci.», 136: 567, 1908.
4. MCKUSICK, V. A.; HARRIS, W. S.; OTTESON, O. E.; GOODMAN, R. M.; SHELLEY, W. M. y BLOODWEL, R. D.: Buerger's Disease; a distinct clinical and pathological entity. «J. Amer. Med. Assoc.», 181: 5, 1962.
5. HERMAN, B. E.: Buerger's Syndrome. «Angiology», 26: 713, 1975.
6. RONCON DE ALBURQUERQUE, R.: «Endarterite Obliterante do Jovem». Tesis Doctoral. Edic. Oficinas Gráficos Reunidos, Lda. Oporto, Portugal, 1982.
7. MARTORELL, F.; VALLS-SERRA, J. y MARTORELL, A.: Tromboangeítis Obliterante. Revisión de 103 casos. «Journal Int. Chir.», 11: 44, 1951.
8. MARTORELL, F.: «Angiología. Enfermedades Vasculares». 2ª Edic. Esp., Salvat Editores, S.A. Barcelona, 1972.
9. EASTCOTT, H. H. G.: «Arterial Surgery». 2ª Edic. Pitman Medical. Londres, 1973.
10. RAMOS, M.; ALMAZAN, A.; VILLAR, J. L. y GOMEZ, A.: Valoración de la hemodilución normovolémica en las arteriopatías crónicas de las extremidades inferiores. Nota previa. «Angiología», 33: 112, 1981.

11. RAMOS, M.; ALMAZAN, A.; LOZANO, F. y GOMEZ, A.: Phenol lumbar sympathectomy in severe arterial disease of the lower limbs: A hemodynamic study. «Int. Surg.», 68: 127, 1983.
12. SAMSO, J. J. y MATESANZ, J. M.: Exploración Hemodinámica funcional del sistema arterial. «Medicine», 3ª Serie, 31: 2.023, 1982.
13. SAMUELS, S. S.: The incidence of Thromboangiitis Obliterans in brothers. «Am. J. Med.», 183: 465, 1932.
14. TOSLUIYUKI, O.; TAKEO, J.; NOBUHIRO, K.; YOSHIO, M.; HIROSHI, T. y KOICHI, I.: HLA antigens in thromboangiitis obliterans. «J. Amer. Med. Assoc.», 23: 1.128, 1974.
15. HILL, G. L.; MOELIONO, J.; TUMEWU, F.; BRATAMADJA, D. y TOHARDI, A.: The Buerger Syndrome in Java. «Brit. J. Surg.», 60: 606, 1973.
16. GULATI, S. M.; SHINGH, K. S.; THUSOO, T. K. y SAHA, K.: Immunological studies in Thromboangiitis Obliterans (Buerger's Disease). «J. Surg. Res.», 27: 287, 1979.
17. COFFMAN, J. D.: Enfermedades de los vasos periféricos. «Tratado de Medicina Interna». Beeson, P. B. y McDermott, W. Editores. Editora Importécnica, S.A. Madrid, 1977.
18. WELLING, R. E.: Buerger's Disease revisited. «Angiology», 33: 239, 1981.
19. PEREGO, M. A.; SERGIO, G.; ARTALE, F.; CRAMAROSSA, L. y ESPUREO, M.: Traitement hémorréologique des artériopathies obstructives périphériques. «Angéiologie», 34: 33, 1982.
20. JARRET, P. E. M., MORLAND, M. y BROWSE, N. L.: Treatment of Raynaud's phenomenon by fibrinolytic enhancement. «Brit. Med. J.», 2: 523, 1978.
21. WALKER, I. D.: Anabolic steroid therapy in arterial disease. A review. «Scott. Med. J.», Suplemento: Anabolic steroid and the fibrinolytic defence system against thrombosis. 585-590, 1981.