

ENFERMEDAD DE LEO-BUERGER: PRESENTACION DE DOS CASOS Y REVISION DE LA LITERATURA¹

Dr. Reynaldo Arosemena S.²
 Dra. Olga Halmay S.²
 Dra. Margarita Oliver L.²
 Dr. Mario García G.²
 Dra. Marcela Fundaminsky³
 Dr. Eduardo Weiss⁴
 Dr. Antonio J. Rondón L.⁵

RESUMEN

La Tromboangeítis Obliterante es una enfermedad inflamatoria, oclusiva segmental, no aterosclerótica de los vasos sanguíneos de pequeño y mediano calibre de las extremidades inferiores, que se observa en hombres jóvenes fumadores.

Se presentan dos casos y se realiza la revisión de la literatura.

SUMMARY

Thromboangiitis Obliterans is a nonatherosclerotic, inflammatory, occlusive disease of small and medium-sized arteries and veins primarily involving the distal extremities. The disease most commonly affects young men who are smokers. We present two typical cases and a review.

PALABRAS CLAVES: Enfermedad de Leo-Buerger -Tromboangeítis Obliterante.

INTRODUCCION

En 1879, von Winiwater describió un paciente con un desorden arterial poco frecuente (1), este paciente fue el primer caso reportado de lo que más tarde, en 1908, Leo Buerger describiera como gangrena pre-senil espontánea secundaria a insuficiencia vascular. Buerger acuñó el término de Tromboangeítis obliterans (TAO) para describir este desorden que ocurre primariamente en jóvenes masculinos fumadores de cigarrillos. Luego que Buerger publicase su libro sobre trastornos vasculares en las extremidades, en el que describió la TAO en detalle, el interés en este padecimiento aumentó (2) sin embargo, dada la falta de criterios diagnósticos estrictos, sobrevino un exceso de diagnósticos de TAO, lo que resultó que algunos autores cuestionaran la existencia de esta enfermedad como tal.

El propósito de nuestra publicación es ilustrar con 2 casos típicos y

a la vez realizar una actualización bibliográfica de la TAO.

CASO 1

Paciente masculino de 30 años de edad, se presentó con Historia de 3 meses de evolución caracterizado por un dolor opresivo en dedo gordo derecho, constante que se incrementaba en las noches, irradiado a todo el pie con posterior ulceración del dedo. Niega historia de traumatismos. Tabaquismo de 20 años de evolución (aproximadamente 20 cigarrillos/d(a). No recibía medicación alguna.

El examen físico revela: Dedo gordo de color rojo violáceo, edematoso con ulceración de aproximadamente 3 cm de diámetro con costra negruzca. Dolor a la palpación en cara lateral externa del dedo. Resto de los dedos sin lesiones.

En cuanto a los hallazgos de laboratorio: La hematología completa, ve-

locidad de sedimentación globular, química sanguínea, factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares, crioglobulinas, V.D.R.L., componentes C₃ y C₄ del complemento, COOMBS directo, anticuerpo y antígenos para hepatitis B, examen de orina: resultaron normales. La radiografía del pie fue normal a excepción de edema de los tejidos blandos.

La arteriografía de miembros inferiores, demostró oclusión distal con vasos tortuosos con imágenes en "Tirabuzón", predominantemente en la extremidad derecha.

Al discontinuar el hábito de fumar la sintomatología rápidamente disminuyó.

Se realizó una debridación quirúrgica de la necrosis y se practicaron limpiezas diarias presentando excelente mejoría, siendo dado de alta.

CASO 2

Paciente masculino de 24 años con historia de 2 años de evolución, caracterizado inicialmente por sensación urente, predominante en dedo

1 Trabajo realizado en Instituto de Biomedicina. Director Dr. Jacinto Convit.
 2 Residentes del Post-grado de Dermatología. Instituto de Biomedicina. Caracas.
 3 Médico Interno. Hospital J.M. Vargas. Caracas.
 4 Adjunto del Servicio de Dermatología. Instituto de Biomedicina. Caracas.
 5 Jefe de la Sección Clínica. Instituto de Biomedicina. Caracas.

gordo izquierdo, con ulceración distal, aumentando gradualmente hasta afectar la totalidad del dedo gordo y cara dorsal del pie, con dolor exquisito el cual se incrementaba en las noches, aliviándose con el descanso y el colgar de las piernas. Fumador de 20-30 cigarrillos diarios por aproximadamente 5 años.

Al examen físico presentaba: ulceración con fondo necrótico fétido que afectaba la totalidad del dedo gordo y tercio distal del dedo y cara lateral de aproximadamente 7 centímetros de diámetro. También presentaba ulceración distal con similares características en dedo gordo contralateral, aunque de menor tamaño (Fotos 1 y 2). Otro hallazgo de importancia fue la mano caída radial de 2 semanas de evolución que fue explicada como Mononeuropatía radial traumática por posicionamiento antálgico durante el sueño.

algunos, rodeados de infiltrado inflamatorio con abundantes plasmocitos y fragmentación de fibras colágenas. (Foto 3).

La arteriografía de miembros inferiores, mostraba marcada atenuación del flujo sanguíneo distal con colaterales en "tirabuzón" bilateralmente, pero más acentuado en el miembro izquierdo. (Fotos 4, 5).

Para tratar de aliviar el dolor tan intenso que sufría se aplicó un catéter epidural con instilación de morfina, ya que por vía sistémica no tenía efecto duradero. Además se procedió a amputación del primer dedo de pie izquierdo, asociado a la discontinuación del hábito de fumar. El paciente mejoró rápidamente.

DISCUSION

La tromboangeítis obliterante (TAO), es una enfermedad inflamato-

3. Afectación de extremidad distal particularmente dedos.
4. Afectación bilateral y simétrica.
5. Fenómeno de Raynaud.
6. Curso progresivo que requiere de amputaciones en fumadores persistentes (3-6).

Los hallazgos histopatológicos de TAO son patognomónicos y se observan en arterias de pequeño y mediano calibre, y en venas. Se caracterizan por células gigantes intraluminales, microabscesos en el trombo, celularidad exuberante en el trombo organizado, en la fase subaguda, y vascularización prominente con recanalización en estadios crónicos. La íntima está engrosada con preservación de la lámina elástica de la pared del vaso.

El trombo oclusivo inflamatorio con microabscesos y células gigantes son considerados como patognomónicos (4-6).

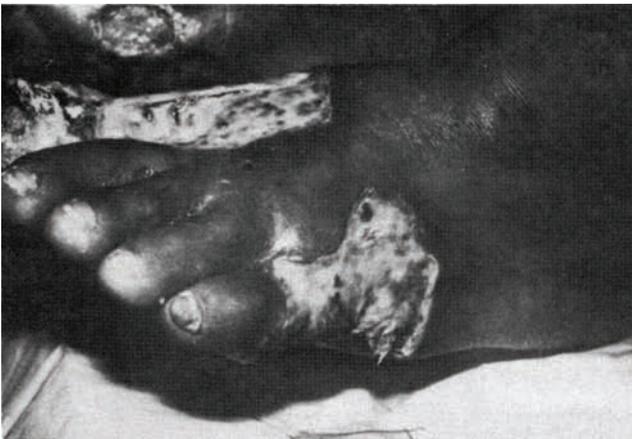


Foto 1. Lesiones ulcerosas en ambos pies, del caso Nº 2.



Foto 2. Lesión ulcerosa del pie izquierdo con exposición del tendón. Caso Nº 2

En cuanto a hallazgos de laboratorio: Se encontró en la Hematología una Leucocitosis con neutrofilia, explicada por infección sobreañadida de las úlceras. Resto de exámenes de laboratorio practicados: normales.

El Doppler arterial, reveló disminución de pulsos tibiales posteriores y pedios bilateralmente.

En la biopsia de piel se observó acantosis irregular, hiperqueratosis e hipergranulosis, en dermis se observó proliferación vascular con endotelio prominente, engrosamiento de su pared, oclusión parcial de la luz en

ria, oclusiva segmental de los vasos sanguíneos de mediano y pequeño calibre de las extremidades inferiores, primordialmente pero en casos esporádicos con afectación de extremidades superiores (3, 4).

Si seguimos criterios estrictos: clínicos, histológicos y radiológicos existe poco cuestionamiento sobre la existencia de la TAO como etiología real. Los criterios clínicos incluyen:

1. Inicio entre los 20 y 50 años de edad.
2. Asociación frecuente de trombo flebitis superficial y migratoria.

Los hallazgos angiográficos (3, 7), demuestran:

1. Afectación arterial distal.
2. Oclusión uniforme.
3. Circulación colateral en tirabuzón.

La causa de la TAO es desconocida, siempre se ha encontrado una fuerte asociación con el hábito de fumar cigarrillos, pero no se han detectado toxinas químicas específicas hasta ahora (3). Algunos autores han sugerido que el hábito de fumar puede desencadenar respuestas autoinmunes, alérgicas o idiosincráticas en indivi-

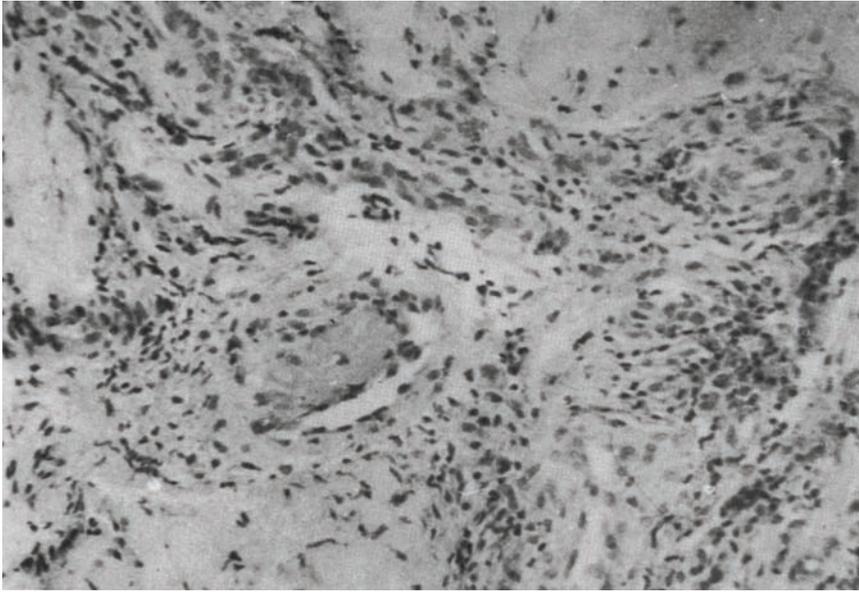


Foto 3. Proliferación vascular con endotelio prominente y oclusión parcial de la luz rodeado de infiltrado inflamatorio.



Foto 5. Arteriografía del miembro inferior izquierdo, donde se observa imágenes de circulación colateral en tibia.

duos susceptibles. La asociación de la TAO con HLA-A9 y HLA-B5, y la presencia de anticuerpos anti colágeno nos apoya la posibilidad de una base inmunológica (8, 9).

El curso de la TAO está directamente relacionado con el hábito de fu-

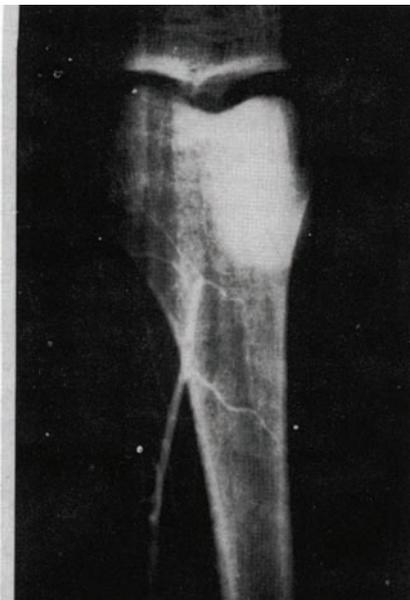


Foto 4. Arteriografía del miembro inferior izquierdo, donde se observa oclusión vascular abrupta con formación de colaterales.

mar cigarrillos. La enfermedad tiende progresivamente a empeorar con la continuación de fumar y resulta en necrosis tisular, necesitando de amputación digital en muchos casos. El cesar de fumar, usualmente trae consigo una significativa mejoría y recidivas frecuentemente se ha asociado con el reinicio del fumar (3,4,6,10).

Por lo anteriormente dicho, el tratamiento más importante es la suspensión inmediata y duradera del fumar. Concomitantemente con un cuidado meticuloso de las lesiones y el evitar tanto traumas como el frío son beneficiosos (1). Terapias que han demostrado poco o ningún beneficio son los anticoagulantes, corticoides, agentes vasodilatadores, agentes antiplaquetarios y agentes antiinflamatorios no esteroides (1, 6). Intervenciones quirúrgicas distintas de la amputación son limitadas, debido a la afectación de vasos de pequeño calibre. La necrectomía, produce disminución de los síntomas y ayuda a la cicatrización de las úlceras en algunos pacientes (6).

La idea de este artículo es presentar de una forma resumida los criterios clínicos, histológicos y radiológicos que nos permiten el diagnóstico más preciso de esta enfermedad, al

igual que una guía en la terapéutica más útil.

BIBLIOGRAFIA

1. Mills J.L., Taylor L.M., Porter J.M. Buerger's disease in the modern era. *Am J Surg.* 154: 123-8, 1987.
2. Buerger L. The Circulatory Disturbances of the Extremities Including Gangrene, Vasomotor and Trophic Changes. W.B. Saunders, Philadelphia, 1924.
3. Mc Kusick V.A., Harris W.S., et al. Buerger's Disease: A distinct Clinical and Pathologic Entity. *JAMA.* 181: 5-12, 1962.
4. Giblin W.J., James W.D., Benson P.M., Maj M.C. Buerger's Disease. *Int J Dermatol.* 28: 638-42, 1989.
5. Vink M. Symposium on Buerger's Disease. *J Cardiovasc Surg.* 14: 1-51, 1973.
6. Samlaska C.P., James W.D. Superficial Thrombophlebitis II. Secondary Hypercoagulable States. *J Am Acad Dermatol.* 23: 1-18, 1990.
7. Szilagyi D.E., De Russo F.J., Elliot J. P. Thromboangiitis Obliterans: Clinico-Angiographic. *Arch Surg.* 88: 824-38, 1964.
8. Mc Louhghlin G.A., Helsby C.R., Evans C.C., Chapman D.M. Association of HLA-A9 and HLA-B5 with Buerger's Disease. *Br Med J.* 2: 1165-1166, 1976.
9. Adan R., Papa M.Z., Halpern Z. et al. Cellular Sensitivity to Collagen in Thromboangiitis Obliterans. *N Engl J Med.* 308: 1113-6, 1983.
10. Olsen T. Thromboangiitis Obliterans. In: Moschella S.L., Hurlley J.H. (eds): *Dermatology*, 2nd ed. W.S. Saunders, Philadelphia, 1006-1007, 1985.
11. Giblin W.J., James W.D., Benson P.M. Buerger's Disease. *Int J Dermatol.* 28: 672-673, 1989.