

Enfermedad de Buerger (tromboangeítis obliterante)

Rebeca Goiriz-Valdés y Jesús Fernández-Herrera

Departamento de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Resumen.—La tromboangeítis obliterante es una enfermedad segmentaria, inflamatoria y oclusiva, que afecta de forma predominante a las arterias y venas de mediano y pequeño calibre de las extremidades. Ocurre con mayor frecuencia en varones jóvenes fumadores, sobre todo de países mediterráneos y asiáticos. Se considera un proceso autoinmune en relación con el tabaco. Clínicamente, se caracteriza por la presencia de lesiones isquémicas digitales dolorosas. En el estudio histopatológico, suele verse un trombo oclusivo intraluminal con un infiltrado inflamatorio de predominio agudo. Para realizar el diagnóstico es importante excluir otras causas de isquemia de las extremidades y diversos autores han propuesto criterios para establecer dicho diagnóstico. El tratamiento sólo es eficaz si va acompañado de la abstención del tabaco. Además, existen diversas estrategias farmacológicas y quirúrgicas para su manejo.

Palabras clave: tromboangeítis obliterante, enfermedad de Buerger, isquemia, tabaco, iloprost, cirugía.

BUERGER'S DISEASE (THROMBOANGIITIS OBLITERANS)

Abstract.—Thromboangiitis obliterans (TAO) is a segmental, inflammatory, vasoocclusive disease that predominantly affects the small and medium-sized arteries and veins of the extremities. It most often occurs in young male smokers, especially those from Mediterranean and Asian countries. It is considered an autoimmune process related to the use of tobacco products. Clinically, it is characterized by the presence of painful, ischemic ulcers of the digits. Histopathological studies usually show an occlusive intraluminal thrombus with a predominantly acute inflammatory infiltrate. To make the diagnosis, it is important to exclude other causes of ischemia of the extremities, and different authors have proposed criteria to establish this diagnosis. Treatment is only effective if it is accompanied by abstention from tobacco. There are also different pharmacological and surgical strategies for its management.

Key words: thromboangiitis obliterans, Buerger's disease, ischemia, tobacco, iloprost, surgery.

INTRODUCCIÓN

La tromboangeítis obliterante (TAO) es una enfermedad segmentaria, inflamatoria y oclusiva, que afecta de forma predominante a las arterias y venas de mediano y pequeño calibre de las extremidades, principalmente en varones jóvenes fumadores¹. Hoy en día, el término más común para referirse a ella es a través del epónimo enfermedad de Buerger, y sin embargo, la primera descripción de esta enfermedad la realizó en 1879 Felix von Winiwarter, quien practicó la autopsia a un varón con historia de isquemia crónica en una pierna que terminó en gangrena espontánea y pérdida de la pierna². Posteriormente, en 1908, Leo Buerger (fig. 1) realizó una descripción detallada de un grupo de 30 pacientes que presentaban un cuadro que él denominó "gangrena espontánea prenil". Eran varones, fumadores, frecuentemente judíos, que presentaban una clínica caracterizada por ausencia de pulsos en los tobillos, frecuentes ataques de frialdad, palidez, dolor de los miembros y trastornos



Fig. 1.—Leo Buerger.

tróficos de meses o años de evolución con eventual gangrena que requería amputación. La histología mostraba signos de inflamación perivascular de arte-

Correspondencia:

Rebeca Goiriz-Valdés. Departamento de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Diego de León, 62. 28006 Madrid. España. rebecagv@aedv.es

Recibido el 7 de septiembre de 2005.

Aceptado el 25 de septiembre de 2005.

rias de mediano calibre con extensión hacia las arterias proximales. Las lesiones agudas mostraban células gigantes en la pared del vaso, aunque la lámina elástica interna estaba respetada. La transición entre el segmento afectado y el sano era característicamente muy abrupta³. Acuñó el término de *Tromboangeítis obliterante*, para describir dicho cuadro, a diferencia del de *Endarteritis obliterante* que había sido utilizado por von Winiwarter. Posteriormente, en 1924, Buerger publicó un libro con sus observaciones sobre 500 pacientes tras varios años de seguimiento de su enfermedad⁴.

La enfermedad ha sido objeto de gran controversia a lo largo de la historia. En 1960, Wessler afirmó que era un proceso que no podía distinguirse de la arteriosclerosis, embolismos sistémicos o trombosis periféricas⁵. A pesar del impacto que tuvo dicho artículo en su momento, posteriormente diversos autores reconocieron la enfermedad de Buerger como una entidad clínica individualizada^{6,7}.

Se trata de una entidad bien conocida entre los cirujanos cardiovasculares, que disponen de numerosas publicaciones sobre esta enfermedad, lo que contrasta con su escasa presencia en la literatura dermatológica.

EPIDEMIOLOGÍA

La enfermedad de Buerger tiene una distribución peculiar. Es más frecuente en varones, entre los 20 y 40 años. La relación varones: mujeres es 7,5:1 y la edad media de presentación es de 34 años⁸. La incidencia en Norteamérica es de 8 a 12,6/100.000 habitantes, cifra que ha disminuido en los últimos 30 años⁹. Sin embargo, siguen publicándose series con cientos de casos procedentes de países del Este de Europa^{10,11}, área mediterránea^{12,13} y Asia^{14,15}. Recientemente, se han observado ciertos cambios en la epidemiología de la enfermedad. Se ha objetivado una disminución en la incidencia de la enfermedad en numerosos países, sin que la causa esté bien establecida^{9,16-18}. Es muy probable que este cambio pueda atribuirse a la disminución del consumo de tabaco en dichos países o a la utilización de criterios diagnósticos más estrictos.

La enfermedad de Buerger ha sido clásicamente considerada propia de varones. Las primeras series mostraban una incidencia muy baja, alrededor del 1 %, entre las mujeres^{19,20}. Sin embargo, en las últimas publicaciones, se ha constatado un aumento en la incidencia, que se atribuye al incremento del tabaquismo entre las mujeres jóvenes y que ha alcanzado cifras del 8-20 % de los casos^{8,21}. Un estudio retrospectivo realizado en Turquía sobre 335 casos durante 6 años, encontró una relación varones:mujeres de 47:1 y un aumento progresivo de la incidencia en las mujeres hasta alcanzar el 6 % de los casos²².

También se ha observado una tendencia de la enfermedad a afectar a pacientes de más edad, lo cual

se atribuye al progresivo envejecimiento de la población. En la serie de Olin et al²³, el 29 % de sus pacientes tenían más de 50 años.

ETIOPATOGENIA

La enfermedad de Buerger está muy asociada al consumo de tabaco, que se relaciona con la persistencia, progresión y recurrencia de la enfermedad. Esta ha sido una observación constante a lo largo de la historia de la enfermedad y fue confirmada por Matsushita et al²⁴ con mediciones de las concentraciones de cotinina en orina en pacientes con la enfermedad. Además, la abstinencia de tabaco se asocia a periodos de remisión¹⁶. La media de tiempo entre el inicio del tabaquismo y el diagnóstico de la enfermedad es de 12 años, según algunos autores²². Sin embargo, sólo un pequeño porcentaje de los fumadores desarrolla la enfermedad. Se considera que tiene que existir cierta predisposición genética subyacente que explique la sensibilidad de estos pacientes al tabaco^{25,26}. El hecho de que la prevalencia sea mayor en Asia, Oriente medio y este de Europa también podría estar relacionado con esta predisposición genética. Esto se ha intentado explicar con la observación de la mayor prevalencia de haplotipos HLA-A9 y HLA-B5 en los afectados²⁷.

Lo más aceptado es que se trate de un proceso autoinmune en relación con el tabaco, al encontrarse en las biopsias de forma segmentaria una inflamación intensa en la pared de los vasos y en el trombo oclusivo. Un estudio demostró concentraciones elevadas de anticuerpos anticógeno I y III en el suero del 77 % de los pacientes con la enfermedad, respecto a un grupo control y a pacientes con arteriosclerosis²⁵. También se encontraron concentraciones elevadas de anticuerpos anticélulas endoteliales en pacientes con enfermedad de Buerger activa²⁸. Recientemente, estudios realizados con técnicas inmunohistoquímicas han hallado linfocitos T, B y macrófagos alineados a lo largo de las fibras elásticas, lo que sugiere que estas son importantes inmunógenos²⁹. El significado real de todos estos hallazgos es incierto. Se desconoce si esta reactividad celular aumentada contra el colágeno es secundaria al daño en los vasos o si, por el contrario, es primaria y responsable del inicio y perpetuación de la enfermedad.

Otros estudios han evidenciado una posible relación de la enfermedad con estados de hipercoagulabilidad, aunque su verdadero papel se desconoce por el momento. Existen casos asociados con deficiencia de proteína S³⁰, deficiencia de proteína C^{31,32}, anticuerpos antifosfolípido³³ e hiperhomocisteinemia^{34,35}. Las concentraciones de anticuerpos anticardiolipina se correlacionaron en un estudio publicado recientemente con una presentación más precoz y mayor morbilidad, incluyendo mayor tasa de amputación^{36,37}.

En otras publicaciones, se han hallado concentraciones plasmáticas de catecolaminas bajas y afirman que en estos pacientes existe una posible alteración en la relajación del endotelio debido a una disfunción simpático-adrenérgica que podría atribuirse al tabaco³⁸. En relación con esta posible implicación del sistema adrenérgico periférico, algunos autores han propuesto que el abuso de cocaína puede subyacer a un gran número de casos de la enfermedad³⁹. Otros estudios no han confirmado esta relación entre el sistema simpático y la TAO, lo que sugiere que la responsable de la enfermedad es una alteración vascular local⁴⁰.

SINTOMATOLOGÍA

La TAO provoca manifestaciones tanto vasculares como cutáneas, y da lugar a un síntoma principal que es el dolor. El cuadro típico es el de dolor en reposo, más severo por las noches, junto con ulceración o gangrena de una extremidad en un paciente joven^{9,16,41}.

La afectación de las cuatro extremidades simultáneamente ocurre en la TAO más frecuentemente que en otras enfermedades vasculares¹¹. Los miembros superiores están implicados en la sintomatología con más frecuencia que en la enfermedad arteriosclerótica, en forma de fenómeno de Raynaud o de isquemia digital franca. Los miembros inferiores están afectados de forma aislada en el 50 % de los pacientes; los miembros superiores e inferiores simultáneamente, entre el 30 y el 40 % de los pacientes, y los miembros superiores de forma aislada, en el 10 %⁸. La claudicación es un síntoma menos común que en los pacientes con enfermedad arteriosclerótica y, cuando está presente, se localiza típicamente en el dorso del pie debido a la distribución distal de la enfermedad oclusiva¹⁶.

El test de Allen se compone de una serie de maniobras de compresión y posterior liberación de las arterias radial y cubital en las muñecas. Permite explorar la circulación de las manos. Es patológico en el 63 % de los pacientes con TAO y debe practicarse ante la presencia de lesiones isquémicas en miembros inferiores en jóvenes fumadores, ya que su positividad confirma la existencia de patología isquémica tanto de extremidades inferiores como superiores, lo que sugiere fuertemente el diagnóstico de TAO⁹. Otro hallazgo característico vascular, es la historia de tromboflebitis migratoria superficial, que se presenta en el 40-50 % de los pacientes^{8,9,42} (fig. 2).

En la piel, suelen apreciarse úlceras digitales dolorosas que se acompañan de cianosis digital o gangrena (figs. 3-13), frialdad asimétrica en las extremidades y pulso periférico arrítmico o ausente. Las lesiones suelen desencadenarse por traumatismos y comienzan alrededor de los pliegues ungueales o de los pulpejos. En algunos casos se han observado hemorragias en astilla subungueales, atribuidas a trombosis arteriolar del lecho ungueal, y consideradas signo precoz



Fig. 2.—Tromboflebitis superficial en la cara posterior de la pierna.



Fig. 3.—Lesión ulceronecrotica en el pulpejo del segundo dedo de la mano.



Fig. 4.—Lesión ulceronecrotica en la región periungueal del primer dedo junto con lesión ulcerosa en el segundo dedo del pie.



Fig. 5.—Placa necrótica subungueal en el primer dedo del pie.



Fig. 8.—Lesión ulceronecrótica en el pulpejo del segundo dedo de la mano.



Fig. 6.—Lesiones ulcerosas e hiperqueratósicas en las regiones subungueales y pulpejos del segundo a cuarto dedos de la mano.



Fig. 9.—Placa necrótica e hiperqueratósica en la región periungueal del primer dedo de la mano.



Fig. 7.—Placas necróticas en los pulpejos del primer y cuarto dedos de la mano.



Fig. 10.—Lesión ulcerosa en la región subungueal del cuarto dedo de la mano.



Fig. 11.—Cianosis distal en los dedos de la mano.



Fig. 14.—Hemorragias en astilla subungueales.



Fig. 12.—Cianosis del cuarto y quinto dedos del pie.

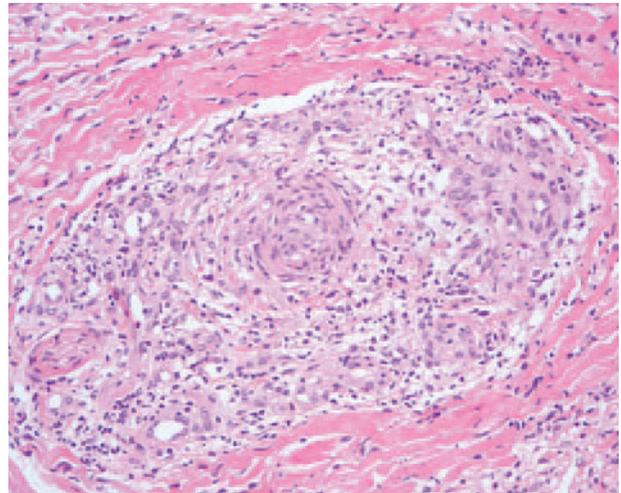


Fig. 15.—Biopsia de lesión cutánea en la que se aprecia trombo oclusivo intraluminal con abundantes células inflamatorias de predominio agudo. (Hematoxilina-eosina, $\times 100$.)



Fig. 13.—Placas necróticas periungueales con cianosis subungueal y onicomicosis sobreañadida.

de la enfermedad^{42,43} (fig. 14). Aunque es raro, pueden darse casos de afectación de arterias viscerales, como mesentérica, coronaria, retiniana, cerebral, pulmonar o renal⁴⁴⁻⁴⁷.

No se observan diferencias en el espectro clínico entre varones y mujeres. La utilidad de los hallazgos histológicos se limita a los casos agudos, pero con frecuencia los cirujanos cardiovasculares son reticentes a practicar biopsias sobre extremidades isquémicas y la biopsia no se realiza a menos que el paciente precise amputación del miembro: sólo la consideran indicada si hay características atípicas o edad mayor de 45 años^{8,16}. En la fase aguda de la enfermedad, se observa panvasculitis de arterias y venas. Es característico el hallazgo de un trombo oclusivo intraluminal con linfocitos, células gigantes, infiltrado inflamatorio de la media y adventicia, con lámina elástica interna intacta (fig. 15). En la fase crónica, puede que sólo se observe obstrucción fibrótica de las arterias y, en este caso, el diagnóstico sólo es posible si hay ausencia de datos de arteriosclerosis⁴⁸.

TABLA 1. PRUEBAS DIAGNÓSTICAS RECOMENDADAS EN LA ENFERMEDAD DE BUERGER*Habituales*

Hemograma
 Bioquímica con glucemia, perfil lipídico, hepático y renal
 Sistemático de orina
 Serología sífilis
 Cribado de enfermedades autoinmunes: VSG, FR, ANA, anticuerpos anticentrómero y Scl 70
 Cribado de estados de hipercoagulabilidad: proteínas C y S, niveles de antitrombina III, anticuerpos antifosfolípido y factor V Leyden
 Radiografía de mano en caso de lesiones en extremidades superiores (para descartar calcinosis)
 Doppler arterial segmentario y pletismografía

Opcionales

Test de Nielsen (evaluación del fenómeno de Raynaud)
 Arteriografía
 Biopsia

VSG: velocidad de sedimentación globular; FR: factor reumatoide;
 ANA: anticuerpos antinucleares.
 Adaptada de Mills¹⁶.

TABLA 2. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS ESTRICTOS DE LA ENFERMEDAD DE BUERGER (OREGÓN)*Criterios mayores*

Inicio de los síntomas isquémicos en la extremidad antes de los 45 años

Abuso de tabaco

Exclusión de:

1. Fuente embolígena proximal
2. Traumatismo local
3. Enfermedad autoinmune
4. Estado de hipercoagulabilidad
5. Arteriosclerosis:
 - Diabetes
 - Hiperlipidemia
 - Hipertensión
 - Insuficiencia renal

Ausencia de afectación proximal a la arteria poplítea o a la arteria braquial distal

Documentación objetiva de enfermedad oclusiva distal mediante:

1. Doppler arterial segmentario y pletismografía de 4 miembros
2. Arteriografía
3. Histopatología

Criterios menores

Tromboflebitis migratoria

Síndrome de Raynaud

Afectación de miembros superiores

Claudicación de dorso del pie

Adaptada de Mills⁵².

Otros autores, sin embargo, han encontrado trombos organizados indistinguibles de los trombos arteriales comunes y disrupción de la lámina elástica interna en la fase aguda. En las biopsias de las lesiones

crónicas, el cuadro histopatológico consiste en fibrosis de la íntima en grado variable, con infiltrado inflamatorio crónico en los segmentos trombosados⁴⁹.

Recientemente, se han descrito hallazgos histológicos que han sido interpretados como signos reactivos a la inflamación: edema bajo la lámina elástica externa, inflamación de las células endoteliales de los *vasa vasorum*, fibrosis adventicial y vasos con recanalización anormal en forma de capas de cebolla, debido a formación excesiva de células de músculo liso. Estos hallazgos sugieren un trastorno inflamatorio de la microcirculación y de los *vasa vasorum* que, según los autores, apoyaría la hipótesis de que en la enfermedad de Buerger, la lesión primaria es inflamatoria y no trombótica⁵⁰.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico no plantea problemas en los casos típicos, aunque no existe unanimidad de criterios para el mismo. Sin embargo, en el resto de los casos, presenta dificultades para diferenciarlo de otras enfermedades vasculares oclusivas y entonces, se suele realizar por exclusión. Todos los autores están de acuerdo en que es importante excluir otras causas de isquemia de las extremidades antes de establecer el diagnóstico. El estudio debería incluir una serie de pruebas complementarias como las sugeridas por Mills¹⁶ y recogidas en la tabla 1. Dichas pruebas tienen como objetivo realizar el diagnóstico diferencial con arteriosclerosis, enfermedad tromboembólica, diabetes mellitus, colagenopatías y otros procesos que eventualmente pudieran cursar con clínica similar a la TAO.

Ante la falta de síntomas y signos patognomónicos, se han propuesto diversos criterios para establecer el diagnóstico de la enfermedad sin que ninguno de ellos haya demostrado su superioridad sobre el resto. Los criterios del japonés Shionoya son: *a*) historia de tabaquismo; *b*) comienzo antes de la edad de 50 años; *c*) oclusiones infrapoplíteas; *d*) afectación de miembros superiores o tromboflebitis migratoria, y *e*) ausencia de otros factores de riesgo cardiovascular⁵¹. Los criterios de Olin et al²³ son: *a*) edad menor de 45 años; *b*) abuso de tabaco; *c*) presencia de isquemia distal en extremidades, indicada por claudicación, dolor de reposo, úlceras isquémicas o gangrena, documentada por tests vasculares no invasivos; *d*) exclusión de enfermedades autoinmunes, estados de hipercoagulabilidad y diabetes mellitus; *e*) exclusión de una fuente proximal de émbolos mediante ecocardiograma o arteriografía, y *f*) hallazgos compatibles en la arteriografía en miembros afectados y sanos⁹. Mills et al⁵² evaluaron una cohorte de pacientes en Oregón y establecieron una serie de criterios mayores, esenciales para el diagnóstico, junto con otros menores que lo apoyaban. Se trata de unos criterios muy rígidos que establecen el diagnóstico de TAO de forma casi indiscutible (tabla 2). Los criterios de Papa et al¹² están ba-

sados en un sistema de puntuación que permite realizar el diagnóstico de tromboangeítis obliterante con distintos grados de probabilidad: diagnóstico excluido, sospechoso, probable o definitivo (tabla 3).

Con respecto a la arteriografía, sus hallazgos pueden ser sugestivos, pero no patognomónicos. Se recomienda en los casos en que haya duda con arteriosclerosis o enfermedad embólica¹⁶. Es característico observar oclusión abrupta de los vasos con áreas de pared normal entre los segmentos afectados. No debe observarse calcificación arterial ni ateromatosis. Se encuentran afectadas en miembros superiores, ramas distales a la arteria braquial. Con frecuencia, hay oclusiones de las arterias radial y/o cubital, con intensa tortuosidad de los segmentos recanalizados. Uno o más arcos palmares pueden estar atenuados, y las arterias digitales, amputadas (fig. 16). La arteriografía de miembros inferiores suele ser normal, con afilamiento de los vasos distales a la arteria poplítea. La afectación de las arterias tibial y pedia suele ser segmentaria, más que difusa, con transición abrupta entre un vaso de apariencia normal y una oclusión. Las arterias tibiales anterior y posterior suelen verse más dañadas que la arteria peronea. En los casos crónicos, se encuentran abundantes colaterales, en forma de sacacorchos. Todos estos hallazgos arteriográficos son sólo sugestivos de enfermedad de Buerger, de modo que pueden encontrarse hallazgos similares en la arteriosclerosis, diabetes y tras embolizaciones repetitivas¹⁶.

TRATAMIENTO

El tratamiento depende de los síntomas y el grado de incapacidad del paciente. La estrategia más importante es el abandono del consumo del tabaco. Sólo la abstención del tabaco influye sobre el curso de la enfermedad¹⁴. La incidencia de exacerbaciones puede reducirse a la mitad en los pacientes que abandonan el tabaco¹¹. Un estudio encontró que el riesgo de amputación se eliminaba a los 8 años de dejar de fumar⁵³.

El dolor isquémico en reposo puede ser lo suficientemente intenso como para requerir el ingreso para realizar tratamiento. En fases agudas, la administración de analgésicos junto con antiagregantes y heparinización puede tener beneficios teóricos, aunque su eficacia no está confirmada. Las lesiones infectadas deben tratarse con antibióticos y desbridamiento¹⁶.

Las infusiones de prostaglandinas constituyen el tratamiento más esperanzador y ha cambiado el manejo de esta enfermedad para algunos autores en los últimos años⁵⁴. En 1990, se publicó un estudio prospectivo, a doble ciego, que comparaba la infusión de iloprost (un análogo de prostaciclina) intravenosa durante 6 h al día frente a 100 mg/día de ácido acetilsalicílico durante 28 días de tratamiento. Dicho estudio demostró que la infusión de iloprost era superior, ya que conseguía alivio del dolor, curación de las

TABLA 3. SISTEMA DE PUNTUACIÓN PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD DE BUERGER (TEL AVIV)¹²

<i>Puntuación positiva</i>	
Edad de aparición	
– Antes de 30/30-40 años	+2/+1
Claudicación del pie	
– Presente/pasada	+2/+1
Afectación extremidad superior	
– Sintomática/asintomática	+2/+1
Tromboflebitis migratoria	
– Presente/pasada	+2/+1
Síndrome de Raynaud	
– Presente/pasada	+2/+1
Angiografía/biopsia típica	
– Ambas/al menos una	+2/+1
<i>Puntuación negativa</i>	
Edad de aparición	
– 45-50/a partir de 50 años	-1/-2
Sexo/tabaco	
– Mujer/no fumador	-1/-2
Localización	
– Miembro único/no afecta pierna	-1/-2
Ausencia de pulsos	
– Braquial/femoral	-1/-2
Arteriosclerosis, diabetes, hipertensión arterial, hiperlipidemia	
– Descubierta 5-10 años/2-5 años después del diagnóstico	-1/-2

Probabilidad del diagnóstico: diagnóstico excluido: 0-1; baja probabilidad o sospechoso: 2-3; probabilidad media o probable: 4-5; alta probabilidad o definitivo: a partir de 6.

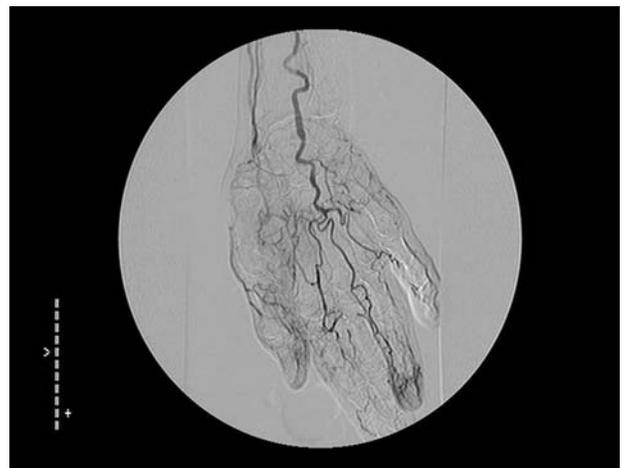


Fig. 16.—Arteriografía de miembro superior que muestra tortuosidad de los vasos de la mano, con amputación distal y aumento de colaterales. (Cortesía del Servicio de Radiología Vascul. Hospital de La Princesa. Madrid.)

lesiones y menor necesidad de amputaciones⁵⁵. Sin embargo, el iloprost oral no es tan eficaz. Según un estudio a doble ciego que comparaba iloprost oral fren-

te a placebo, el tratamiento con dosis bajas de iloprost (100 µg/12 h durante 8 semanas) era eficaz y bien tolerado para aliviar el dolor en reposo, sin necesidad de analgésicos, pero no demostró efectos significativos en la curación de las lesiones isquémicas⁵⁶. En España, está disponible el iloprost para administración intravenosa en la enfermedad de Buerger, con los nombres de Ilocit® (Juste) e Ilomedín® (Schering). No está disponible la forma oral.

En los casos refractarios, el objetivo es el alivio del dolor intratable y la prevención de la amputación. De nuevo, la abstención absoluta del tabaco es fundamental para el éxito de cualquier intervención terapéutica¹³. El procedimiento quirúrgico más empleado es la simpatectomía. Se trata de un procedimiento que consigue vasodilatación a través del aumento de la relación adrenalina/noradrenalina en plasma, aliviando el vasoespasmo de la TAO³⁸. Aproximadamente el 20 % de los pacientes se somete a este procedimiento en algún momento de su enfermedad¹⁶. Los procedimientos pueden ser simpatectomía lumbar, unilateral o bilateral, que incluso puede realizarse por vía endoscópica retroperitoneal con mínima morbilidad, o bien simpatectomía torácica¹³. Los resultados observados por la mayoría de las series son buenos en cuanto a disminución del dolor y curación de las úlceras^{13,54,57}. La simpatectomía se recomienda en casos con dolor intenso y lesiones isquémicas persistentes incurables y de pequeño tamaño a pesar del abandono de tabaco¹⁶ o si el componente de vasoespasmo es muy importante⁵⁸.

La revascularización es una técnica limitada en la TAO y raramente se puede realizar, porque se trata de una enfermedad que afecta de forma extensa y segmentaria a la vascularización periférica y el lecho venoso es pobre por flebitis previas. El material más empleado es la vena safena autóloga y, con menor frecuencia, materiales protésicos tipo politetrafluoretileno^{13,59}. Una técnica desarrollada en la India emplea peritoneo para la revascularización con buenos resultados⁶⁰. La mayoría de los autores refieren pobres resultados con las técnicas de revascularización¹⁶. Sin embargo, para otros es el procedimiento que consigue las tasas más altas de curación de úlceras y alivio del dolor en reposo¹³. Otros autores consideran que la revascularización debería reservarse para tratamiento de los pacientes que asocian claudicación intermitente, dado que en estos casos, la simpatectomía no está indicada al no mejorar significativamente la circulación del músculo^{13,14}.

En cuanto a las amputaciones mayores, por encima o por debajo de la rodilla, se intentan evitar al máximo, teniendo en cuenta que los pacientes suelen ser jóvenes. Los esfuerzos de los cirujanos se centran en mejorar el flujo arterial distal e intentar preservar la mayor cantidad de miembro posible¹³. Incluso en los casos en los que la gangrena digital está establecida, las amputaciones tratan de diferirse

hasta que la lesión está completamente delimitada y el paciente ha abandonado el tabaco durante un periodo de tiempo prolongado¹⁶. La mayoría de las amputaciones son necesarias en los pacientes con afectación del sector femoropoplíteo¹¹. La incidencia de amputaciones varía según las series, con cifras entre el 3 y el 30 %^{9,11,13,16,17,41,61}.

La estimulación en la médula espinal mediante implantación de electrocatéteres es un procedimiento costoso y sin evidencia de su efectividad en estudios prospectivos^{16,62}. Los mecanismos por los que actúa no están universalmente aceptados, y existen múltiples hipótesis sobre los mismos. Un estudio demostró buenos resultados en cuanto al alivio del dolor, mejoría de la microcirculación en la piel, con aumento de la temperatura, y curación lenta de las lesiones. Además, se observó remisión prolongada, sin recidivas de las lesiones isquémicas⁶³.

Existen otros tratamientos descritos en la literatura médica cuya experiencia es más limitada. Basándose en el supuesto carácter autoinmune de la enfermedad, se han intentado utilizar inmunosupresores. Existen casos aislados de pacientes que han mejorado con el uso de corticoides orales⁶⁴. Un ensayo con ciclofosfamida en 20 pacientes demostró beneficios moderados, aunque se limitaba a la disminución de la claudicación intermitente y al alivio del dolor en reposo⁶⁵. La angiogénesis terapéutica podría ser una opción prometedora en el futuro. Por el momento, existe escasa experiencia y con pobres resultados empleando análogos de factor de crecimiento endotelial⁶⁶. Finalmente, es importante proporcionar soporte emocional al paciente con una serie de consejos que prevengan posibles complicaciones. Hay que insistir en la higiene diaria del pie, evitar los traumatismos y la vasoconstricción en los miembros, practicar ejercicio regular en forma de paseos de 20 min tres veces por semana y evitar otros factores de riesgo cardiovascular⁶⁷.

EVALUACIÓN Y PRONÓSTICO

La TAO se caracteriza por exacerbaciones y remisiones al principio de la enfermedad, y posteriormente, se hace quiescente. En un estudio prospectivo con 110 pacientes realizado en Japón, no se observó ninguna úlcera isquémica, ni tuvieron que practicarse amputaciones mayores ni menores en pacientes mayores de 60 años. Los autores sugieren que la duración de la fase activa de la enfermedad sería variable entre pacientes, pero se detendría a los 60 años¹⁴. Con respecto a las exacerbaciones, un estudio retrospectivo publicado en 2004 encontró que la mayor tasa se produce en invierno¹⁵.

La esperanza de vida de estos pacientes es normal cuando se compara con controles de su misma edad⁶⁸. En el estudio prospectivo de Japón, la tasa de supervivencia a 25 años fue del 83,8 %¹⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lie JT. The rise and fall and resurgence of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *Acta Pathol Jpn*. 1989;39:153-8.
2. Von Winiwarter F. Über eine eigentümliche form von endarteritis und endophlebitis mit gangraen des fusses. *Arch Klin Chir*. 1879;23:202-26.
3. Buerger L. Thromboangiitis obliterans: a study of the vascular lesions leading to presenile spontaneous gangrene. *Am J Med Soc*. 1908;136:557-80.
4. Buerger L. The circulatory disturbances of the extremities. Philadelphia: WB Saunders, 1924.
5. Wessler S, Mingh SH, Gurewich V, Freiman DG. Critical evaluation of thromboangiitis obliterans: the case against Buerger's disease. *N Engl J Med*. 1960;262:1149-60.
6. Mc Kusick VA, Harris WS, Ottesen OE, et al. Buerger's disease: a distinct clinical and pathological entity. *JAMA*. 1962;181:5-12.
7. Abramson DI, Zayas AM, Canning JR, et al. Thromboangiitis obliterans: a true clinical entity. *Am J Cardiol*. 1963;12:107-18.
8. Mills JL, Porter JM. Buerger's disease (thromboangiitis obliterans). *Ann Vasc Surg*. 1991;5:570-2.
9. Olin JW. Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *N Engl J Med*. 2000;343:864-9.
10. Nielubowicz J, Rosnowski A, Pruzunski B, Przetakiewicz Z, Potemkowski A. Natural history of Buerger's disease. *J Cardiovasc Surg*. 1980;21:529-40.
11. Wysokinski WE, Kwiatkowska W, Sapien-Raczowska B, Czarnacki M, Doscoczek R, Kowal-Gierczak B. Sustained classic clinical spectrum of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *Angiology*. 2000;51:141-50.
12. Papa MZ, Rabi I, Adar R. A point scoring for the clinical diagnosis of Buerger's disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 1996;11:335-9.
13. Kürsa Bozkurt A, Besirli K, Köskal C, et al. Surgical treatment of Buerger's disease. *Vascular*. 2004;12:192-7.
14. Ohta T, Ishioashi H, Hosaka M, Sugimoto I. Clinical and social consequences of Buerger disease. *J Vasc Surg*. 2004;39:176-80.
15. Laohapensang K, Rerkasem K, Kattipattanapong V. Seasonal variation of Buerger's disease in northern part of Thailand. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2004;28:418-20.
16. Mills JL. Buerger's disease in the 21st century: diagnosis, clinical features and therapy. *Sem Vasc Surg*. 2003;16:179-89.
17. Matsushita M, Nishikimi N, Sakurai T, Nimura Y. Decrease in prevalence of Buerger's disease in Japan. *Surgery*. 1998;124:498-502.
18. Sasaki S, Sakuma M, Yasuda K. Current status of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease) in Japan. *Int J Cardiol*. 2000;75 S1:S175-81.
19. Morris-Jones W, Jones CD. Buerger's disease in women: A report of a case and a review of the literature. *Angiology*. 1973;24:675-90.
20. Cutler EL. Thromboangiitis obliterans affecting women: Report of a case and review of the literature. *Angiology*. 1959;10:91-8.
21. Abdullah AN, Keczek K. Tromboangiitis obliterans (Bürger's disease) in woman-a case report and review of the literature. *Clin Exp Dermatol*. 1990;15:46-9.
22. Yörükoglu Y, Ilgit E, Zengin M, Nazliel K, Salman E, Yucel E. Thromboangiitis Obliterans (Buerger's disease) in women (a reevaluation). *Angiology*. 1993. p. 527-32.
23. Olin JW, Young JR, Graor RA, Ruschhaupt WF, Bartholomew JR. The changing clinical spectrum of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *Circulation*. 1990;82:3-8.
24. Matsushita M, Shionoya S, Matsumoto T. Urinary cotinine measurement in patients with Buerger's disease: effects of active and passive smoking on the disease process. *J Vasc Surg*. 1992;14:53-8.
25. Adar R, Papa MZ, Halpern Z, et al. Cellular sensitivity to collagen in thromboangiitis obliterans. *N Engl J Med*. 1983;308:1113-6.
26. Papa MZ, Bass A, Adar R, et al. Autoimmune mechanisms in thromboangiitis obliterans (Buerger's disease): The role of tobacco antigen and the major histocompatibility complex. *Surgery*. 1992;111:527-31.
27. Mc Loughlin GA, Helsby CR, Evans CC, Chapman DM. Association of HLA-A9 and HLA-B5A with Buerger's disease. *BMJ*. 1976;2:1165-6.
28. Eichorn J, Sima D, Lindcschau C, et al. Antiendothelial cell antibodies in thromboangiitis obliterans. *Am J Med Sci*. 1998;315:17-23.
29. Kurata A, Machinami R, Schulz A, Fukayama M, Franke FE. Different immunophenotypes in Buerger's disease. *Pathol Int*. 2003;53:608-15.
30. Athanassiou P, McHale J, Dikeou S, Laffan M, Dantis P, Davies KA. Buerger's disease and protein S deficiency: successful treatment with prostacyclin. *Clin Exp Rheumatol*. 1995;13:371-5.
31. Cailleux N, Guegan-Massardier E, Borj JY, et al. Pseudothrombo-angéite oblitérante et déficit qualitatif en protéine C: a propos d'un cas. *J Mal Vasc*. 1996;21:47-9.
32. Feal Cortizas C, Abajo Blanco P, Aragüés Montañés M, Fernández Herrera J, García Díez A. Tromboangiitis obliterante (enfermedad de Buerger) y déficit de proteína C. *Actas Dermosifiliogr*. 1999;90:235-9.
33. Doko S, Katsumura T, Fujiwara T, Inada H, Masaka H. Antiphospholipid antibody syndrome and vasoocclusive diseases. *Int J Angiol*. 1995;4:55-60.
34. Stammler F, Diehm C, Hsu E, Stockinger K, Amendt K. The prevalence of hyperhomocysteinemia in thromboangiitis obliterans. Does homocysteine play a role pathogenetically. *Dtsch Med Wochenstr*. 1996;121:1417-23.
35. Adar R, Papa MZ, Schneiderman J. Thromboangiitis obliterans: an old disease in need of a new look. *Int J Cardiol*. 2000;75:S167-S70.
36. Maslowski L, McBane R, Alexewicz P, Wysokinski WE. Antiphospholipid antibodies in thromboangiitis obliterans. *Vasc Med*. 2002;7:259-67.
37. De Godoy JM, Braile DM, Godoy MF. Buerger's disease and anticardiolipin antibodies: a worse prognosis? *Clin Appl Thromb Hemost*. 2002;8:85-6.
38. Roncon-Albuquerque R, Serrao P, Vale Pereira R, Costa Lima J, Roncon-Albuquerque Jr R. Plasma catecholamines in Buerger's disease: effects of cigarette smoking and surgical sympathectomy. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2002;24:338-43.
39. Marder VJ, Mellinghof IK. Cocaine and Buerger's disease. Is there a pathogenic association? *Arch Int Med*. 2000;160:2057-60.

40. Iwase S, Okamoto T, Mano T, et al. Skin sympathetic outflow in Buerger's disease. *Auton Neurosci*. 2001;87:286-92.
41. Léger P, Pathak A, Hajji L, Faivre-Carrere C, Boccalon H. La maladie de Buerger ou thromboangiéite oblitérante. *Ann Cardiol Angéiol*. 2001;50:82-9.
42. Stone JH, Nousari HC. "Essential" cutaneous vasculitis: what every rheumatologist should know about vasculitis of the skin. *Curr Opin Rheumatol*. 2001;13:23-34.
43. Quenneville JG, Prat A, Gossard D. Subungueal-splinter hemorrhage. An early sign of thromboangiitis obliterans. *Angiology*. 1981;424-32.
44. Harten P, Muller-Huelsbeck S, Regensburger D, Loeffler H. Multiple organ manifestations in thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). A case report. *Angiology*. 1996;47:419-25.
45. Çalgüneri M, Öztürk A, Ay H, et al. Buerger's disease with multisystemic involvement. A case report and review of the literature. *Angiology*. 2004;55:325-8.
46. Broide E, Scapa E, Peer A, Witz E, Abramowich D, Eshchar J. Buerger's disease presenting as acute small bowel ischemia. *Gastroenterology*. 1993;104:1192-5.
47. Schellong SM, Bernhards J, Ensslen F, Schafers HJ, Alexander K. Intestinal type of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *J Int Med*. 1994;235:69-73.
48. Lie JT. Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease) revisited. *Pathol Annu*. 1988;23:257-91.
49. Tanaka K. Pathology and pathogenesis of Buerger's disease. *Int J Cardiol*. 1998;66:S237-S42.
50. Kurata A, Franke FE, Machinami R, Schulz A. Tromboangiitis obliterans: classic and new morphological features. *Virchows Arch*. 2000;436:59-67.
51. Shionoya S. Diagnostic criteria of Buerger's disease. *Int J Cardiol*. 1998;66:S243-S5.
52. Mills JL, Taylor LT, Porter JM. Buerger's disease in the modern era. *Am J Surg*. 1987;54:123-9.
53. Cooper LT, Tse TS, Mikhail MA, McBane RD, Stanson AW, Ballman KV. Long-term survival and amputation risk in thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:2410-1.
54. Nakajima N. The change in concept and surgical treatment on buerger's disease-personal experience and review. *Int J Cardiol*. 1998;66S1:S273-S80.
55. Fiessinger JN, Schafer M. Trial of iloprost versus aspirin treatment for critical limb ischaemia of thromboangiitis obliterans. *Lancet*. 1990;335:555-7.
56. The European TAO study group. Oral iloprost in the treatment of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease): a double-blind, randomised, placebo-controlled trial. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 1998;15:300-7.
57. Campbell WB. Sympathectomy for chronic arterial ischemia. *Eur J Vasc Surg*. 1998;2:357-64.
58. Gordon A, Zechmeister K, Collin J. The role of sympathectomy in current surgical practice. *Eur J Vasc Surg*. 1994;8:129-37.
59. Sasajima T, Kubo Y, Inaba M, Goh K, Azuma N. Role of infrainguinal bypass in Buerger's disease: an eighteen year experience. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 1997;13:186-92.
60. Singh I, Ramteke VK. The role of omental transfer in Buerger's disease: New Delhi's experience. *Aust N Z J Surg*. 1996;66:372-6.
61. Joyce JW. Buerger's disease (thromboangiitis obliterans). *Rheum Dis Clin North Am*. 1990;16:463-70.
62. Swigris JJ, Olin JW, Mekhail NA. Implantable spinal cord stimulator to treat the ischemic manifestations of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *J Vasc Surg*. 1999;29:928-35.
63. Chierichetti F, Mambrini S, Bagliani A, Odero A. Treatment of Buerger's disease with electrical spinal cord stimulation. Review of three cases. *Angiology*. 2002;53:341-7.
64. Naito AT, Minamio T, Tateno K, Nagai T, Komuro I. Steroid-responsive thromboangiitis obliterans. *Lancet*. 2004;364:943-9.
65. Saha K, Chabra N, Gulati SM. Treatment of patients with thromboangiitis obliterans with cyclophosphamide. *Angiology*. 2001;52:399-407.
66. Isner JM, Baumgartner I, Rauh G, et al. Treatment of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease) by intramuscular gene transfer of vascular endothelial growth factor: preliminary clinical results. *J Vasc Surg*. 1998;28:964-73.
67. Frost-Rude JA, Nunnelee JD, Spaner S. Buerger's disease. *J Vasc Nursing*. 2000;18:128-32.
68. Borner C, Heidrich H. Long-term follow-up of thromboangiitis obliterans (review). *Vasa*. 1998;27:80-6.