

PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO PARA PACIENTES CON ENFERMEDAD DE BUERGER

CONCEPTO:

Vasculopatía inflamatoria, no arteriosclerótica, oclusiva, segmentaria y recidivante que afecta a arterias y venas de mediano y pequeño tamaño de las extremidades y en raras ocasiones afecta a arterias viscerales.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ENFERMEDAD DE BUERGER:

1. Edad menor de 45 años.
2. Historia actual o reciente de tabaquismo.
3. Isquemia en extremidades superiores o inferiores, de localización distal (evidenciada por claudicación intermitente, dolor en reposo, úlceras isquémicas o gangrena).
4. Exclusión de enfermedades autoinmunes (takayasu, PAN, crioglobulinemia), estados de hipercoagulabilidad y diabetes.
5. Exclusión de fuente embolígena (mediante ecocardiografía o arteriografía).
6. Hallazgos arteriográficos compatibles.

*La biopsia sólo está indicada en casos de presentación atípica: Mayor de 45 años, localización inusual (proximal o en SNC) o ausencia de hábito tabáquico.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE SOSPECHA DE LA ENFERMEDAD DE BUERGER.

La presencia de las siguientes manifestaciones clínicas en un paciente varón, joven (<40 años) y fumador deben hacer pensar en la posibilidad de una enfermedad de Buerger:

- Claudicación intermitente distal, siendo típica que afecte al pie o dedos de la mano.
- Tromboflebitis migratoria (de las venas superficiales).
- Trastornos tróficos en forma de úlceras isquémicas o necrosis en zonas distales de las extremidades.
- Fenómeno de Raynaud.
- Dolor en reposo en zonas distales de las extremidades.
- Frialdad y alteraciones de la sensibilidad en zonas distales de las extremidades.
- Ausencia de otros factores de riesgo vascular (diabetes mellitus, dislipemia, hipertensión arterial, adicción a la cocaína, historia familiar).

SIGNOS ANGIOGRÁFICOS DE ENFERMEDAD DE BUERGER.

- Estenosis u oclusiones segmentarias, bilaterales, múltiples, con normalidad de los vasos proximales.
- Separación abrupta entre arteria sana y patológica.
- Aspecto en "sacacorchos" de las colaterales.
- Ausencia de lesiones ateromatosas y calcificaciones.

- **Lesiones oclusivas en 1 o más ramas de la arteria poplítea en ausencia de afección de la arteria femoral.**
- **Flujo enlentecido con relleno venoso precoz.**

*Estos hallazgos no son patognomónicos, y pueden aparecer en pacientes con LES, EMTc, esclerodermia, o cualquier otra enfermedad que afecte a vasos de pequeño calibre.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

1. **Analítica completa. Autoinmunidad. Estudio de hipercoagulabilidad. ECG. RX Torax.**
2. **Arteriografía en extremidades afectas (descartar lesiones proximales, visualizar alteraciones distales compatibles).**
3. **Ecocardiograma (descartar focos cardioembolígenos).**
4. **Estudio vascular de otros órganos afectados.**
5. **Biopsia vascular: En caso de duda, sólo específicos en la fase aguda.**

CARACTERÍSTICAS ANATOMOPATOLÓGICAS:

- **Fase aguda (elevada especificidad):** Proliferación de la íntima y formación de trombos inflamatorios oclusivos con PMN con signos de cariorrexis (microabscesos) rodeados por una reacción granulomatosa con células gigantes.
- **Fase subaguda:** Organización progresiva del trombo oclusivo, acompañado de infiltrado inflamatorio que afecta poco a la pared vascular.
- **Fase crónica (baja especificidad):** Fibrosis de la pared vascular y recanalización del trombo.

TRATAMIENTO:

- **Carece de tratamiento específico.**
- **La medida más importante en el pronóstico de la enfermedad es la supresión del tabaquismo.**
- Otras medidas importantes son el control de los **FRCV**.
- Tratamiento del **dolor**: AINE, Tramadol e incluso derivados opiáceos.
- **Vasodilatadores**: Eficacia no demostrada, útiles en caso de Raynaud. Nifedipina 20mg retard/12h. Diltiacem 60mg/12h. Prazosin 0.5mg/24h hasta 1-2mg/12h.
- **Antiagregantes**: Puede utilizarse AAS 125-300mg, o Clopidogrel 75mg/día.
- **Los Corticoides e Inmunosupresores NO han demostrado ninguna eficacia.**
- En caso de Raynaud refractario, desarrollo de úlceras cutáneas o isquemia importante que no respondan a tratamiento oral: **PROSTAGLANDINAS INTRAVENOSAS**.
- En caso de trombosis arterial o venosa: **Anticoagular** durante al menos 6 meses. Al ser vasos distales la angioplastia transluminal percutánea no suele estar indicada.
- **INDICACIONES QUIRÚRGICAS:**
 - **Simpatectomía** en casos de dolor o fenómenos isquémicos que no mejoren con tratamiento farmacológico: provoca aumento del flujo vascular distal con la consecuente mejoría clínica, aunque esta suele ser temporal.
 - Bypass si el calibre y el lecho distal son adecuados.
 - Amputación distal en caso de necrosis secundaria a isquemia.
 - Estimulador medular, mejora la perfusión regional impidiendo la amputación de la extremidad afecta.

PRONÓSTICO:

- Las úlceras pueden ser muy dolorosas y que en el mejor de los casos curan con un defecto estético y/o funcional o evolucionan hacia la necrosis y la consiguiente amputación de una parte de ese miembro.
- El pronóstico funcional es malo ya que con frecuencia es necesaria la amputación.
- En cuanto al pronóstico vital, éste es excelente.
- El pronóstico es peor en los pacientes que siguen fumando y mejora en los pacientes que abandonan el hábito del tabaco. La supresión total y definitiva del tabaco es en realidad la única medida efectiva.