

CASO CLÍNICO

Tromboangeitis obliterante ¿Cuándo debemos sospecharla?

- Thromboangiitis obliterans: When should we suspect it?
- Tromboangeíte obliterante: Quando devemos suspeitar?

Luciana De Armas¹

ORCID: 0000-0001-6656-152X

Agustina Santa Cruz¹

ORCID: 0000-0002-8886-7631

Carolina Díaz Cuña¹

ORCID: 0000-0002-5086-4064

Gustavo Bruno¹

ORCID: 0000-0001-7829-9928

1-Universidad de la República.
Facultad de Medicina. Unidad
Académica Médica 3.

Resumen

La tromboangeítis obliterante (TAO) es una enfermedad inflamatoria segmentaria, no aterosclerótica, que afecta a arterias, venas y nervios de pequeño y mediano calibre de las extremidades. El tabaquismo es el factor patogénico fundamental. Se presenta el caso clínico de un hombre joven, tabaquista, que presenta necrosis seca de 1era, 2da y 3era falange de mano izquierda. Ecografía doppler arterial evidencia arteria radial y cubital izquierda ocluidas. Excluidas otras etiologías, y con hallazgos histopatológicos compatibles, se realiza diagnóstico de TAO, enfermedad poco frecuente, se debe sospechar en pacientes jóvenes, de sexo masculino, tabaquistas, con historia de claudicación intermitente, úlcera o gangrena. El diagnóstico es clínico y de exclusión. El cese del tabaco es el pilar fundamental del tratamiento.

Palabras claves: Tromboangeitis obliterante, Enfermedad de Buerger, Vasculitis

Abstract

Thromboangiitis obliterans (TAO) is a segmental, non-atherosclerotic inflammatory disease that affects small and medium-sized arteries, veins and nerves of the extremities. Smoking is the main pathogenetic factor. We present the clinical case of a young man, a smoker, who presented dry necrosis of the 1st, 2nd and 3rd phalanx of the left hand. Arterial Doppler ultrasound showed occluded left radial and ulnar arteries. After excluding other etiologies and with compatible histopathological findings, a diagnosis of TAO was made. This disease is rare and should be suspected in young, male, smoker patients with a history of intermittent claudication, ulcer or gangrene. Diagnosis is clinical and by exclusion. Smoking cessation is the cornerstone of treatment.

Key words: Thromboangiitis obliterans, Buerger's disease, Vasculitis

Resumo

A tromboangeíte obliterante (TAO) é uma doença inflamatória segmentar, não aterosclerótica, que afeta artérias, veias e nervos de pequeno e médio calibre nas extremidades. Fumar é o fator patogênico fundamental. É apresentado o caso clínico de um jovem, tabagista, que apresenta necrose seca da 1ª, 2ª e 3ª falange da mão esquerda. A ultrassonografia Doppler arterial mostra artérias radial e ulnar esquerdas ocluídas. Excluindo outras etiologias, e com achados histopatológicos compatíveis, é feito o diagnóstico de TAO, doença rara, devendo ser suspeitada em pacientes jovens, do sexo masculino, fumantes, com história de claudicação intermitente, úlcera ou gangrena. O diagnóstico é clínico e de exclusão. A cessação do tabagismo é o pilar fundamental do tratamento.

Palavras chaves: Tromboangiíte obliterante, doença de Buerger, vasculite

Recibido: 16/09/2023 - **Aceptado:** 17/05/2024

Unidad Académica Médica 3. Hospital Maciel. Facultad de Medicina. Universidad de la República. Montevideo, Uruguay.
Correspondencia. E-mail: ludearmas223@gmail.com

Introducción

La troboangeítis obliterante (TAO) o enfermedad de Buerger es una enfermedad inflamatoria segmentaria, no aterosclerótica, que afecta más comúnmente arterias, venas y nervios de pequeño y mediano calibre de las extremidades.⁽¹⁾

Pese a que la TAO se considera una vasculitis de mediano-pequeño vaso, no está concebida como tal en el consenso de Chapel Hill.⁽²⁾ Su prevalencia depende de la etnia, siendo entre 0.5 - 5% en poblaciones europeas, teniendo mayor frecuencia en pacientes de origen asiático y judíos. Predomina en el sexo masculino por debajo de la cuarta década de la vida, si bien en los últimos años se ha observado un aumento de casos en las mujeres.^(3,4,5)

La etiopatogenia todavía es desconocida. Se describen factores predisponentes ambientales, socio-económicos, inmunológicos y genéticos.⁽⁶⁾ Dentro de los ambientales, la exposición al humo de tabaco juega un rol fundamental en el inicio y la progresión de la enfermedad, dicha asociación es tan estrecha que incluso algunos autores refieren que «sin tabaco no hay TAO».^(3,7)

Caso clínico

Sexo masculino de 40 años, mecánico. Con antecedentes personales de tabaquismo intenso con índice paquete/año 20, ex consumidor de cocaína en abstinencia desde hace 2 años.

Consultó en emergencia por dolor intenso de reposo y lesiones necróticas a nivel de falange distal de primer y tercer dedo de mano izquierda de un mes de evolución, sin fiebre ni elementos fluxivos. Fenómeno de Raynaud de dos años de evolución en la mano izquierda, sin otros síntomas sugestivos de enfermedad autoinmune. No tenía antecedentes de trombosis ni de enfermedad cardiovascular. No presentaba enfermedades de transmisión sexual ni elementos de inmunosupresión. Negaba traumatismos previos.

Al examen físico se destacaba, necrosis seca de falange distal de 1er, 2do y 3er dedo. (Figura 1) Pulso radial izquierdo ausente, resto de los pulsos simétricos y presentes. Test de Allen positivo.



Figura 1: Necrosis seca de 1er, 2do y 3er dedo mano izquierda.

Con planteo de oclusión arterial subaguda, se realizó ecografía doppler arterial que evidenciaba arteria radial y cubital izquierdas ocluidas con trombo en su luz y paredes engrosadas. Analítica sanguínea sin alteraciones.

Como etiología de la oclusión arterial basados en la clínica y dado el engrosamiento de pared vascular se planteó vasculitis de pequeño-mediano vaso, probable TAO, planteando como diferenciales otras vasculitis y la cardioembolia.

Se realizó la pesquisa para confirmar dichos diagnósticos.

Electrocardiograma de 12 derivaciones mostró un ritmo regular sinusal. Ecocardiograma transtorácico y esofágico con burbujas no evidenció la presencia de trombos intracavitarios. Holter de 24 horas mostró un ritmo sinusal sin arritmias. La angio tomografía (TC) de vasos supraaórticos no mostró la presencia de lesiones de tipo vasculitis. La ecografía doppler de miembro superior derecho e inferiores tampoco tenía alteraciones.

La determinación de anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos extraíbles del núcleo (ENA), anticuerpos anti-citoplasmáticos (ANCA), anticuerpos antifosfolípidicos, factor reumatoideo y crioglobulinas fueron negativas. La determinación de homocisteína estaba en rango de

normalidad. Las serologías de virus inmunodeficiencia humana, virus hepatitis B y C fueron negativas, al igual que la determinación de drogas en orina. La determinación de hemoglobina glicosilada fue de 5,1% y el examen de orina mostró un sedimento sin alteraciones.

Se realiza amputación de 1ra y 3era falange con estudio anatomopatológico que informó extensa necrosis y abscedación. En celular subcutáneo intenso infiltrado inflamatorio con émbolos de polimorfonucleares en arterias medianas y venas de mediana talla con vasculitis a expensas de infiltrado inflamatorio mixto. Hallazgos acordes con el planteo clínico de TAO.

En función del diagnóstico establecido, se conecta con equipo de cese de tabaco para tratamiento psicosocial y farmacológico, se comienza aspirina, amlodipina y cilostazol.

Discusión

Hemos evidenciado a un paciente joven, tabaquista, que se presenta con necrosis seca de 1^{er}, 2^{do} y 3^{er} dedo de mano izquierda, donde se plantea TAO dado la edad, los antecedentes, la forma de presentación y la exclusión de otras patologías, confirmándose en la evolución mediante anatomía patológica. Clínicamente la enfermedad se manifiesta por isquemia de pequeños vasos distales, y raramente involucra grandes arterias.

En lo que respecta al lugar de afectación, Shionoya et al. refiere que todos los pacientes con enfermedad de Buerger presentan más de una extremidad afectada, y dentro de ellas las más frecuente son los miembros inferiores.^(8,9) En el paciente analizado constatamos por ecografía doppler la afección únicamente del miembro superior izquierdo, lo cual difiere con este autor. Pese a esto, no podemos afirmar que el miembro superior sea el único comprometido, pudiendo estar involucrados otros miembros de forma asintomática y no haberse evidenciado en la ecografía doppler, ya que tiene mayor sensibilidad la arteriografía. Otras series como por ejemplo Olin et al. que incluyeron 112 pacientes refieren un compromiso a nivel de miembros superiores del 20%, miembros inferiores 40% y ambos 20%.^(3,8)

Un resultado anormal en el test de Allen en un paciente fumador joven con úlceras nos obliga a plantear el diagnóstico de TAO. En el caso clínico analizado el paciente presentaba Raynaud, la literatura muestra que es un elemento clínico que se encuentra con frecuencia en los pacientes con TAO, presentándose en aproximadamente el 40%.⁽¹⁾

El diagnóstico de la enfermedad se basa fundamentalmente en la clínica, la edad, el antecedente de tabaquismo y la exclusión de otras patologías. Se han propuesto varios criterios para el diagnóstico de tromboangeítis obliterante. (Tabla 1 y 2)

Tabla 1: Criterios diagnósticos tromboangeítis obliterante -Olin JW.⁽¹⁾

Edad menor 45 años
Historia actual o reciente de tabaquismo
Isquemia de extremidades superiores o inferiores, de localización distal
Exclusión de enfermedades autoinmunes, estados de hipercoagulabilidad y diabetes
Exclusión de una fuente embolígena (mediante ecocardiografía o arteriografía)
Hallazgos arteriográficos compatibles

Tabla 2: Criterios diagnósticos tromboangeítis obliterante – Shionoya.⁽⁹⁾

Historia de tabaquismo
Comienzo antes de los 50 años
Oclusiones arteriales infrapoplíteas
Cualquier compromiso en miembros superiores o flebitis migratoria
Ausencia de factores de riesgo ateroscleróticos diferentes al tabaquismo

No existen pruebas de laboratorio ni marcadores específicos para el diagnóstico de la enfermedad, siendo fundamental descartar los diagnósticos diferenciales. (Tabla 3).⁽²⁾

Angiopatía diabética
Enfermedad embólica
Aterosclerosis precoz
Hipercoagulabilidad / Trombofilia
Vasculitis / Enfermedades del tejido conectivo
Vasculitis asociadas al consumo de drogas (cocaína, anfetaminas, ergotamina)
Enfermedades ocupacionales (síndrome del martillo hipotenar, síndrome de vibración crónica)

Tabla 3: Diagnósticos diferenciales de troboangeítis obliterante. ⁽⁴⁾

La aterosclerosis es uno de los diagnósticos diferenciales más relevantes a descartar, en el caso analizado, alejaba dicho planteo la localización a nivel de miembro superior y la ausencia de factores de riesgo vasculares clásicos. Otros diagnósticos como las embolias, trombofilias y la angiopatía diabética fueron descartados.

La biopsia vascular no siempre está indicada, se debe realizar si existen dudas diagnósticas, siendo importante para descartar otras vasculitis de mediano vaso. Los hallazgos histopatológicos en la TAO dependen fundamentalmente de la etapa de la enfermedad, siendo en las fases precoces más específicas. La característica distintiva de la lesión en la fase aguda es un trombo inflamatorio oclusivo altamente celular. Pueden estar presentes leucocitos polimorfonucleares, microabscesos y células gigantes multinucleadas. ^(1,2,10)

Las estrategias terapéuticas en la TAO aún son controversiales siendo necesarios mayores ensayos clínicos controlados.

Existe una fuerte correlación entre el tabaco y la actividad de la enfermedad, pese a esto la relación entre la cantidad de consumo y daño vascular por vasculitis no es lineal. Estudios evidencian que el cese del tabaquismo es la única intervención terapéutica con implicancias pronósticas, logrando prevenir la progresión de la enfermedad y evitando así la amputación. Incluso fumar 1 o 2 cigarrillos al día puede perpetuar la enfermedad. ^(1,4,7) Asimismo, el paciente analizado presentaba antecedentes de consumo de cocaína, lo cual probablemente actúe como factor favorecedor de la enfermedad, siendo importante el abandono del consumo. ⁽⁸⁾

Se ha estado investigando acerca del uso de otras terapias. ⁽⁹⁾ El tratamiento farmacológico con inhibidores de la función plaquetaria como la aspirina y el clopidogrel, si bien son ampliamente utilizados, no existen estudios que demuestren su eficacia. De igual manera ocurre con el uso de anticoagulantes. ^(7,8,9,10,11)

Los vasodilatadores como los antagonistas del calcio o los análogos de las prostaglandinas pueden lograr la mejoría de la sintomatología. ⁽¹²⁾ En el caso analizado se optó por amlodipina y cilostazol con una buena respuesta. El cilostazol actúa como vasodilatador y antiplaquetario débil. Es una de las terapéuticas más estudiadas en la enfermedad de Buerger, pero aún no existen estudios de peso que avalen su uso. ^(7,10,11)

Si bien los glucocorticoides se utilizan ampliamente como terapéutica en las vasculitis, en el caso de esta enfermedad, no existe evidencia acerca de su beneficio, por lo cual no deben utilizarse. ⁽¹⁰⁾

Dado que estos pacientes se presentan con afectación segmentaria y compromiso distal del vaso sanguíneo, generalmente la revascularización quirúrgica no es posible.

El pronóstico de la enfermedad, es favorable cuando se realiza un diagnóstico y un tratamiento precoz (abandono del hábito tabáquico), presentando así una mejor supervivencia, menor riesgo de amputaciones y recurrencia de lesiones isquémicas.

Conclusiones

La TAO es una enfermedad poco frecuente, que se debe sospechar en pacientes jóvenes, de sexo masculino, tabaquistas, con historia de claudicación intermitente, úlcera, o gangrena. Es una entidad cuyo diagnóstico es clínico y de exclusión de otras enfermedades vasculares. El cese del tabaquismo es el pilar terapéutico de esta enfermedad, el cual detiene la progresión de la misma.

Bibliografía

- 1- Olin JW. Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *N Engl J Med.* 2000 Sep 21;343(12):864-9. doi: 10.1056/NEJM200009213431207.
- 2- Espinosa G, Llambrich A. Tromboangeítis obliterante. *Med Integral.* 2001;37:154-159
- 3- Olin JW, Young JR, Graor RA, Ruschhaupt WF, Bartholomew JR. The changing clinical spectrum of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *Circulation.* 1990 Nov;82(5 Suppl):IV3-8.
- 4- Qaja E, Muco E, Hashmi MF. Buerger Disease. [Updated 2023 Feb 19]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430858/>
- 5- Bae M, Chung SW, Lee J, Kim E, Kang G, Jin M. Early Diagnosis and Intervention Are Needed for a Reasonable Prognosis of Thromboangiitis Obliterans. *J Chest Surg.* 2023 Sep 5;56(5):328-335. doi: 10.5090/jcs.22.148.
- 6- Fazeli B, Ligi D, Keramat S, Maniscalco R, Sharebiani H, Mannello F. Recent Updates and Advances in Winiwarter-Buerger Disease (Thromboangiitis Obliterans): Biomolecular Mechanisms, Diagnostics and Clinical Consequences. *Diagnostics (Basel).* 2021 Sep 22;11(10):1736. doi: 10.3390/diagnostics11101736
- 7- Klein-Weigel PF, Richter JG. Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *Vasa.* 2014 Sep;43(5):337-46. doi: 10.1024/0301-1526/a000371.
- 8- Ejiyooye TF, Ajibowo AO, Dirisanala S, Olagbende B, Ezenagu UE, Khan A. A Rare Case of Thromboangiitis Obliterans of Bilateral Upper Extremities in an Adult Male. *Cureus.* 2022 May 13;14(5):e24975. doi: 10.7759/cureus.24975.
- 9- Shionoya S. Buerger's disease (thromboangiitis obliterans) In: Rutherford RB, editor. *Vascular Surgery.* 3rd edition. Philadelphia, Pa, USA: WB Saunders; 1989. pp. 207-217
- 10- Pérez Jaen, M. Enfermedad de Buerger tromboangeítis obliterante. *Rev Med Sinergia* 2017; 2(8): 7-10.
- 11- Liew NC, Lee L, Nor Hanipah Z, Gee T, Jabar MF. Patogénesis y manejo de la enfermedad de Buerger. 2015; 14(3):231-5.
- 12- Kurata A, Franke FE, Machinami R, Schulz A. Thromboangiitis obliterans: classic and new morphological features. *Virchows Arch.* 2000 Jan;436(1):59-67. doi: 10.1007/pl00008199.

Nota de contribución autorial

Luciana De Armas: conceptualización, curación de datos, redacción – borrador original, redacción – revisión y edición.

Agustina Santa Cruz: conceptualización, curación de datos, redacción – borrador original, redacción – revisión y edición.

Carolina Díaz Cuña: redacción – borrador original, redacción – revisión y edición.

Gustavo Bruno: redacción – revisión y edición.

Nota de referencia autorial

Luciana De Armas: Residente Medicina Interna.

Agustina Santa Cruz: Residente Medicina Interna.

Carolina Díaz Cuña: Especialista en Medicina Interna. Profesora Adjunta Clínica Médica.

Gustavo Bruno: Especialista en Medicina Interna. Profesor Agregado Clínica Médica.

Nota del editor

El editor responsable por la publicación del presente artículo es la Dra. Mercedes Perendones.