

La tromboangeítis en la segunda mitad de la vida del hombre (*)

M. LERMA y F. VIDAL-BARRAQUER (†)

Servicio de Cirugía Vasculardel Hospital Clínico
Facultad de Medicina. Cátedra del Prof. P. Piulachs (†)
Barcelona (España)

La tromboangeítis es una entidad polémica cuya existencia es incluso negada por algunos, aunque la mayoría de autores la aceptan como entidad nosológica. Pero, a menudo, los conceptos que se tienen sobre ella difieren considerablemente.

Su misma historia es curiosa. Fue **Winiwarter** quien publica los primeros casos en 1879. Desde entonces, aparecieron algunas publicaciones aisladas bajo distintos términos diagnósticos. En 1908 **Buerger** hace una exposición amplia de sus estudios y denomina a la enfermedad «**Tromboangeítis obliterante**». Sin embargo, al menos en sus últimos trabajos, se refiere a ella de una forma poco concreta, considerándola más que una enfermedad una entidad anatomopatológica. Posteriormente se divulgó su conocimiento como una arteriopatía propia de la edad juvenil; y éste era, quizás, el carácter diferencial más importante que le separaba de la arteriosclerosis. Se consideraban tromboangeítis prácticamente todas las arteriopatías obliterantes crónicas del hombre menor de 35 o 40 años, y como arteriosclerosis las que aparecían en la edad senil o presenil. Se ha hablado, también, de las formas intermedias en las que la arteriosclerosis podía arraigar sobre un enfermo tromboangeítico originando una arteriopatía, podríamos decir, híbrida. Posteriormente, **Leriche** introdujo el concepto algo más vago de **tromboangiosis**, que los franceses siguen manteniendo gracias al tesón de **Fontaine**. La propia existencia de la enfermedad de Buerger ha sido puesta en duda por ciertos autores (**Fisher, Boyd** y colaboradores; **De Bakey; Gore** y **Burrows, Kelly** y colaboradores) hasta llegar a **Wessler** y colaboradores que la niegan rotundamente. Frente a ellos, gran número de trabajos ulteriores tratan de concretar esta entidad como tal (**McKusick** y cols.; **Pokorny** y cols.; **Battezzati** y **Belardy; Giard; Hodara; Hershey** y cols. etc.). Actualmente, la mayoría de autores aceptan su existencia.

Desde 1958 nuestro equipo llama la atención, en varias ocasiones, sobre el error tan corriente de considerar como tromboangeítis las arteriopatías crónicas obliterantes que aparecen en el hombre joven y como arteriosclerosis las que se

(*) Comunicación presentada a las XXI Jornadas Angiológicas Españolas, Córdoba (España) 1975.

presentan después de los 45 años. En las Jornadas Angiológicas Francesas del año 1967, dedicadas a la tromboangiosis, **Bourde** insiste sobre el mismo defecto y dice que es por falta de utilización de las exploraciones complementarias adecuadas, y se queja de que este mismo error se comenta, incluso, en las publicaciones de la especialidad. Mientras **Bourde** opina así, otro autor, en un trabajo presentado precisamente en estas mismas Jornadas, dice que él, hace el diagnóstico de tromboangeitis fundamentalmente por la edad y por exclusión de otra etiología conocida o presencia de ateromas. La contradicción en el criterio de ambos autores es evidente. También en el Symposium sobre la enfermedad de Buerger, en el XIX Congreso de la Sociedad Europea de Cirugía Cardiovascular del año 1970, se hace hincapié en que no puede aceptarse la edad como un signo diferencial entre la tromboangeitis y la arteriosclerosis (**Stojanovic** y cols.; **Kunlin** y cols.). Y otros señalan que todos sus pacientes eran de edades comprendidas entre la tercera y cuarta década (**Van der Stricht** y cols.; **Zannini** y **Cotrufo**).

Por otra parte, y quizá debido a la utilización de la edad como criterio diferencial, el diagnóstico de tromboangeitis obliterante se prodiga en exceso, de ahí el confusionismo reinante. A este respecto, **Stradness** publicó un interesante trabajo. En él hace resaltar este exceso de enfermos etiquetados de tromboangeitis y ve en el mismo la causa de las dudas sobre la individualización de esta enfermedad. Dicho autor, al revisar con sentido crítico su casuística, incluido el examen anatomopatológico, encuentra que la mayoría de sus propios diagnósticos eran falsos. Y lo mismo afirman otros varios autores.

Frente a estos hechos debemos plantearnos la primera cuestión: la de la individualidad de la tromboangeitis.

Nosotros consideramos que con la ayuda de los medios actuales de exploración y, en parte, gracias a la cirugía arterial reconstructora (que permite ver el interior de la arteria y observar los errores diagnósticos), se puede aceptar que la tromboangeitis existe y que presenta una serie de características clínicas, angiográficas y anatomopatológicas que permiten llegar a su diagnóstico con una seguridad razonable.

Se considera, como decíamos, como una enfermedad exclusiva del hombre joven. Nosotros hemos tenido ocasión de observar varios casos de pacientes cuya enfermedad había empezado después de los 40 años y aún después de los 50. De ahí el motivo de nuestra comunicación.

Exponemos a continuación los criterios que utilizamos para el diagnóstico de la tromboangeitis obliterante.

En la revisión de nuestros casos antiguos hemos visto que la confusión más frecuente era con las arteriopatías traumáticas crónicas en el individuo muy joven (entre ellas el síndrome del gstrocnemio), con la arteriosclerosis precoz en los casos de tromboangeitis tardía y, en algunos de estos últimos, se había confundido con las primeras manifestaciones de una diabetes larvada.

Vemos que la tromboangeitis es una enfermedad que evoluciona a brotes, con períodos de latencia muy variables, lo que condiciona la aparente gravedad

o benignidad del proceso. A veces asistimos a una evolución mutilante en breve plazo y, en otras, los periodos de inactividad son tan largos que se confunden con curaciones y se atribuyen a la terapéutica empleada, cuya eficacia es realmente difícil de valorar. En estos casos estamos en presencia de formas clínicas relativamente benignas, ya que tardan a veces más de media vida en producir lesiones graves y entonces, por la edad en que aparecen, se etiquetan de arteriosclerosis más o menos precoz.

Sin que pretendamos encasillar en una sistematización rígida la clínica de la enfermedad de Buerger, consideramos típicas las siguientes características.

Al principio, el proceso se limita a los troncos más distales de una o ambas extremidades inferiores, afectando con frecuencia a más de un tronco, pero puede interesarlos todos aunque a menudo respeta los vasos plantares. Según algunos autores, con cierta frecuencia las manifestaciones clínicas se iniciaron en las manos. Nosotros no lo hemos observado así, hecho que también señala **Kunlin**. En la mayoría de casos de hombres jóvenes con manifestaciones exclusivas o preponderantes en una o ambas manos desde el inicio de la enfermedad hemos podido comprobar, mediante estudio anatomopatológico, que se trataba de la que denominamos «arteriopatía esencial crónica de las manos», que puede diferenciarse clínica, arteriográfica y anatomopatológicamente, con toda evidencia, de la tromboangeitis. Creemos que muchos de los casos iniciados en las manos podrían corresponder, probablemente, a esta otra afección. La afectación de las extremidades superiores hemos visto que, por lo general, se presenta en fases más avanzadas de la enfermedad.

La tromboangeitis evoluciona en brotes sucesivos, con latencias entre ellos y, en cada nuevo episodio, la trombosis asciende escalonadamente a lo largo de la extremidad, de forma que en cada fase podríamos distinguir un nivel arteriográfico que separa perfectamente el sector afectado del que permanece indemne con sus vasos completamente sanos. Con el tiempo, las obliteraciones llegan a la raíz del miembro.

La clínica traduce este proceso obliterante, que podríamos decir sincopado, a que nos hemos referido, de forma que si vemos la enfermedad precozmente o el enfermo nos relata las primeras fases de la misma con detalle observamos que se inicia con ulceraciones o necrosis distales del pie, precedidas o seguidas de dolor en reposo, sin claudicación intermitente. Estas lesiones pueden curar con o sin mutilaciones y con o sin tratamiento específico. En cada nuevo brote aumenta la isquemia y se repite el mismo tipo de lesiones pero lo suelen hacer en una zona más extensa que en las fases anteriores. Más tardíamente aparece la claudicación intermitente, primero en el pie y luego en la pierna. Estos enfermos tienden siempre a mejorar de forma espontánea en los periodos de latencia al cesar la fase aguda y desarrollarse la circulación colateral. No debemos caer en el error de considerar que esta mejoría representa la curación de la enfermedad gracias al tratamiento utilizado.

Creemos que lo que hemos descrito es la verdadera tromboangeitis y que rarisísimamente debe considerarse la claudicación intermitente como dato de valor diagnóstico ya que, cuando aparece, han existido ya suficientes manifestaciones previas para haber hecho el diagnóstico con anterioridad. Sólo en casos de

evolución excepcionalmente lenta y con una buena compensación puede ser la claudicación intermitente el primer síntoma del proceso, pero una anamnesis detallada permite encontrar en general manifestaciones de episodios anteriores. En principio, podemos afirmar que un hombre joven que se nos presenta con claudicación intermitente como inicio de su enfermedad nos debe hacer pensar que no se trata de un tromboangeítico. Paradójicamente, y al revés de lo que se considera típico de las isquemias crónicas de las extremidades, la tromboangeítis obliterante no se inicia con una claudicación intermitente para pasar luego al dolor en reposo, sino que con gran frecuencia éste es el síntoma inicial más precoz, a menudo revelador de la existencia de la afección (9 de cada 10 casos según **Godeau** y 2 de cada 3 según **Abramson**), para pasar en una fase siguiente a claudicación intermitente, aunque más tarde reaparecerá el dolor en reposo acompañando a nuevas ulceraciones o necrosis, o se instaurará de forma definitiva como período final que conduzca a una gangrena extensa u obligue a la amputación. El dolor en reposo en las fases iniciales de la enfermedad suele ser aislado, lo que orienta hacia el diagnóstico de tromboangeítis. Al revés de lo que ocurre con la arteriosclerosis y otras arteriopatías obliterantes crónicas, el dolor en reposo no tiene aquí el mismo valor pronóstico de agravación del proceso (**Hodara**).

Aunque muchos autores, entre ellos el mismo **Buerger**, dan una importancia primordial a la presentación de tromboflebitis migrans, en nuestros casos no ha sido un hecho constante ni mucho menos. Además, en algunos pacientes con episodios flebíticos repetidos, seguidos durante años, no hemos podido comprobar hasta la fecha la existencia de otra manifestación clínica que nos haga sospechar una tromboangeítis latente.

Finalmente, respecto al factor sexo la mayoría de autores dicen sólo haber encontrado tromboangeíticos masculinos, mientras otros describen unos pocos casos en mujeres. Nosotros sólo lo hemos visto en hombres, habitualmente muy fumadores, aunque algunos no habían fumado nunca.

Tan típica como la clínica son las imágenes arteriográficas, y su valor específico en el diagnóstico diferencial consideramos que es muy importante. Sólo se consigue una buena exploración si la hacemos bajo anestesia general y recomendando al anestesista que por ningún motivo administre vasoconstrictores. Consideramos característico lo siguiente:

Existe un nivel que separa de manera clara la zona distal del árbol arterial afectado por la enfermedad de la zona sana proximal.

En la parte distal la afectación es masiva, interesando todos o casi todos los troncos a partir del nivel indicado, aunque a menudo persisten permeables pequeños sectores de los vasos distales. Las ramas colaterales tienen un aspecto característico, en tirabuzón o en golilla (**Vidal-Barraquer; Martorell**). En los troncos proximales se observan los contornos sanos, similares a los que vemos en la arteriopatía por fibrina, sin obliteraciones ni las irregularidades propias de la arteriosclerosis.

En los brotes sucesivos, como ya hemos dicho, el nivel que separa la zona afecta de la aparentemente sana va trasladándose progresivamente hacia la

raíz de la extremidad, conservando los mismos caracteres arteriográficos que en las fases más precoces.

Las lesiones anatomopatológicas son también típicas y rara vez pueden confundirse con las de otras enfermedades. Pero debemos tener en cuenta que el fragmento arterial extraído, si corresponde a una obliteración de varios años de antigüedad, mostrará unas lesiones que habrán perdido ya todo su carácter específico, que exponemos a continuación.

La estructura de la pared arterial se conserva siempre, es decir, no existe destrucción de ninguna de sus capas: íntima, elástica, muscular y adventicia. La íntima está muy engrosada, con zonas que originan importantes estenosis y se complican de trombosis. Es característica la infiltración de linfocitos y, aunque muy rara, la presencia de células gigantes, todo lo cual le da el aspecto de un proceso inflamatorio. El trombo sobreañadido es rojo y es típica su rápida e intensa organización. La elástica interna está engrosada y ondulada o acordonada, pero íntegra en todo su contorno. La muscular suele estar indemne, pero en las fases iniciales puede existir edema. La adventicia, por el contrario, está muy afectada, con síntomas inflamatorios y gran desarrollo de los vasa vasorum.

En las fases avanzadas, las lesiones pierden su especificidad y tienden cada vez más a la fibrosis.

Hemos basado nuestro trabajo, por tanto, en la coincidencia de los datos que acabamos de mencionar y excluimos del diagnóstico de tromboangeitis obliterante a los enfermos que ni clínica, arteriográfica, ni anatomopatológicamente los presentan.

Nos encontramos entonces con que no todos los arteriopatías juveniles se hallan afectos de una tromboangeitis sino que, a veces, presentaban otras arteriopatías. Por otra parte hemos visto, también, que tampoco podemos limitar la tromboangeitis a la edad juvenil. Es cada vez mayor el número de casos clínicos publicados cuyo inicio de la enfermedad fue después de los 40 años.

De los 121 recogidos hasta el presente año, hemos observado un total de 46 enfermos (38 %) diagnosticados de tromboangeitis obliterante, cuyo cuadro clínico había empezado después de los 40 años, de los cuales 10 (8,2 %) fue después de los 45, 9 (7,4 %) después de los 50, 3 (2,4 %) después de los 55 y 1 (0,8 %) después de los 60.

En ningún caso hemos encontrado una coincidencia de la arteriosclerosis y la tromboangeitis en el mismo enfermo. Con ello, no negamos tal posibilidad. Sólo exponemos un hecho real de nuestra estadística.

En definitiva, consideramos que existen datos suficientes para individualizar la enfermedad que describió **Buergler** con el nombre de tromboangeitis obliterante. Tanto la clínica como la radiología permiten su diagnóstico. La anatomía patológica ha servido para confirmar su correspondencia con una enfermedad concreta.

Pensamos que el confusiónismo que en parte existe todavía sobre esta enfermedad es debido principalmente a un diagnóstico abusivo de la misma al considerar que la tromboangeitis es, básicamente, una arteriopatía propia y exclusiva de la edad juvenil y que, forzosamente, todo arteriopata joven es un tromboangeítico. Ni una ni otra afirmación son ciertas, ya que existen múltiples

arteriopatías crónicas en el joven y, además, la tromboangeítis aparece también con bastante frecuencia en el hombre mayor de 40 años.

CONCLUSIONES

Creemos, como la mayoría de autores actualmente, que la enfermedad de Buerger es una entidad nosológica perfectamente diferenciable.

El diagnóstico no debe basarse en la edad del enfermo. Aunque el mayor tanto por ciento de los tromboangéiticos iniciaron su enfermedad antes de los 40 años, no es nada despreciable la frecuencia con que la encontramos en la segunda mitad de la vida del hombre (38 %).

Su diferenciación con la arteriosclerosis y con otras arteriopatías crónicas (principalmente las traumáticas y las diabéticas) se establece por la clínica y por la arteriografía y se confirma con el estudio anatomopatológico. En la práctica clínica es por lo general suficiente la valoración de los datos clínicos y arteriográficos para llegar al diagnóstico correcto.

En la clínica cabe resaltar que la enfermedad de Buerger evoluciona a brotes, con períodos de latencia variables, a veces muy largos, que no deben confundirse con una curación del proceso. Se inicia, generalmente, en la parte distal de las extremidades inferiores; muchas veces con dolor en reposo y sin claudicación intermitente en la pantorrilla, aunque es frecuente la claudicación en la planta de los pies. El inicio de la enfermedad con manifestaciones en las manos antes que en los pies es poco común. En los casos vistos por nosotros, gran parte de los pacientes no pudimos diagnosticarlos de tromboangeítis sino de arteriopatía esencial crónica de las manos. Otras veces, al apurar el interrogatorio el paciente relató un episodio anterior con manifestaciones en extremidades inferiores a las que no había dado mucha importancia.

Los datos arteriográficos más importantes son la nitidez del contorno de los vasos proximales y la obliteración masiva, a partir de un determinado nivel, de los distales. Se aprecian repermeabilizaciones muy segmentarias y colaterales en tirabuzón.

En todos los casos observados en que coincidían los datos clínicos y arteriográficos, el examen anatomopatológico correspondía al descrito por Buerger. Si la obliteración es antigua pierde la especificidad.

Mediante este estudio hemos podido observar que muchos pacientes jóvenes afectados de una arteriopatía crónica no hemos podido etiquetarlos de tromboangéiticos. De mismo modo, otros enfermos, que por su edad podían ser considerados como arteriosclerosos, realmente eran portadores de una tromboangeítis obliterante.

RESUMEN

De acuerdo con la clínica, la arteriografía y la anatomía patológica, se puede establecer que la enfermedad de Buerger existe realmente y que se puede llegar,

casi con certeza, al diagnóstico con los datos anamnésticos y arteriográficos. No debe basarse nunca, exclusivamente, en la edad del paciente siendo este factor meramente orientativo.

Se concluye que no todo joven afecto de una arteriopatía puede diagnosticarse de tromboangeitis y en cambio, un 38 % de enfermos verdaderamente tromboangeíticos son mayores de 40 años.

SUMMARY

According to the author's opinion, thromboangiitis obliterans is not rare to surpass the age of forty (38 %). Conclusions are exposed.