

## Enfermedad de Buerger

**Índice de informes breves:** 1. ¿Qué es una enfermedad rara?; 2. Día Mundial de las Enfermedades Raras, 2011; 3. Esclerosis Lateral Amiotrófica; 4. Enfermedad de Huntington; 5. Colitis Ulcerosa; 6. Enfermedad de Crohn; 7. Xantomatosis cerebrotendinosa; 8. Enfermedad de Fabry; 9. Fibrosis quística; 10. Esclerosis sistémica; 11. Enfermedad de Niemann-Pick; 12. Enfermedad de Gaucher; 13. Tumores raros; 14. Cáncer de mama en hombres; 15. Cáncer de laringe en mujeres; 16. Cáncer de testículo; 17. Cáncer de nasofaringe; 18. Enfermedad de *takotsubo*; 19. **Enfermedad de Buerger**

### Enfermedad de Buerger:

La tromboangitis obliterante de Buerger 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.

La prevalencia en Europa es de aproximadamente 12,5 por 100.000 habitantes. Es más frecuente en varones entre los 20 y 40 años, con una tendencia, según los estudios más recientes, a afectar a pacientes de más edad. La proporción hombres-mujeres es de 7,5 a 1.

La etiología es desconocida, pero está muy asociada al tabaco. Se cree que existe además cierta predisposición genética, lo que estaría en consonancia con la mayor prevalencia observada en determinadas áreas geográficas.

Las manifestaciones clínicas son vasculares y cutáneas. El cuadro clínico típico es el dolor en reposo — más intenso por las noches—, úlceras, cianosis o gangrena de una extremidad, sobre todo inferior, en un paciente joven. A veces aparece claudicación intermitente que se localiza típicamente en el dorso del pie. Otro hallazgo vascular característico es la tromboflebitis migratoria superficial, que afecta hasta al 50 % de estos pacientes. Ocasionalmente, se han observado hemorragias en astilla subungueales. Aunque es poco frecuente, las arterias viscerales como las coronarias, retinianas, cerebrales, pulmonares u otras, también pueden verse afectadas.

No existe un método de diagnóstico de certeza. Este se establece a partir de la clínica y de la arteriografía, cuyo hallazgo es la oclusión abrupta de los vasos junto a áreas de pared normal en los segmentos no afectados. En la biopsia se puede observar panvasculitis, trombos oclusivos intraluminales y un infiltrado inflamatorio.

Aunque los signos anteriormente señalados son sugestivos de esta enfermedad pueden aparecer en otras, como la diabetes, la arteriosclerosis, etc.

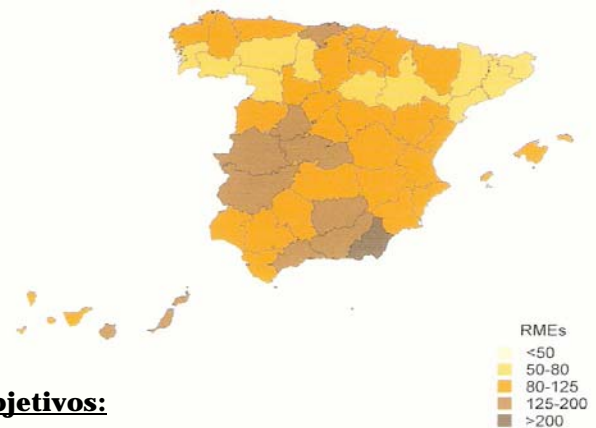
El tratamiento depende de los síntomas y del grado de incapacidad del paciente. La estrategia terapéutica más importante es el abandono del tabaco, única medida que influye sobre el curso de la enfermedad: el riesgo de amputación es 2,73 veces mayor entre los pacientes que continúan fumando; sin embargo, desaparece a los 8 años del abandono del hábito.

La primera opción terapéutica son los analgésicos, asociados a antiagregantes plaquetarios o a heparina, aunque su eficacia no está confirmada. La perfusión

intravenosa de prostaglandinas consigue aliviar el dolor, curar las lesiones y disminuir la incidencia de amputaciones.

Como segunda opción están los procedimientos quirúrgicos. El más empleado es la simpatectomía, mientras que la revascularización se utiliza poco por sus escasos resultados. También se usa la neuroestimulación, que alivia el dolor, mejora la microcirculación y la curación de las lesiones.

***Incidencia de otras enfermedades circulatorias (entre ellas la Enfermedad de Buerger). España. Extraído del Atlas Nacional de Enfermedades Raras, Repier-2006.***



### Objetivos:

El objetivo general, en consonancia con la *Estrategia Nacional en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud*, se basa en la profundización en el conocimiento sobre ER con la finalidad de prestar apoyo a las actuaciones que se lleven a cabo para la consecución de una respuesta adecuada en relación con estas patologías.

El objetivo específico de este estudio es realizar una valoración de la situación de la enfermedad de Buerger (tromboangitis obliterante) en Asturias.

### Metodología:

El estudio llevado a cabo es de tipo descriptivo. Se ha procedido al cálculo de presentación clínica, prevalencia, distribución por grupos etarios, sexo y evolución temporal.

Los pacientes incluidos son los diagnosticados como caso de enfermedad de Buerger (CIE9\_MC: 443.1) en nuestra comunidad autónoma, registrados en el CMBD entre los años 1996 y 2011.

A partir de la información obtenida en la literatura científica se diseñó un formulario específico para esta enfermedad que permitió recoger los datos más relevantes

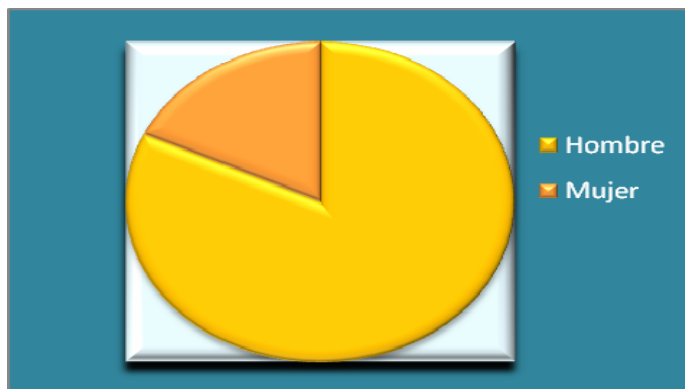
de los casos, tras el acceso a las historias clínicas, tanto informatizadas como en papel, en los archivos de los hospitales. Los datos se incluyeron en una base de datos y se analizaron para la elaboración de un informe.

Para la confirmación de los fallecidos, así como de la fecha y la causa de defunción, se consultó el Registro de Mortalidad del Principado de Asturias (RMPA).

### Resultados:

Se detectaron 58 casos a través del CMBD, 41 de los cuales se han confirmado, 3 son sospechas sin diagnóstico definitivo y el resto han sido descartados.

#### Enfermedad de Buerger. Distribución por sexo. Asturias, 1996-2011. Porcentaje de casos.

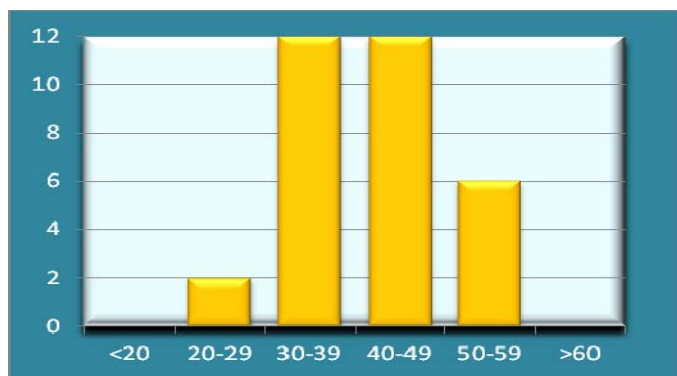


La tasa de prevalencia es de 3,96 casos/100000 habitantes en nuestra población, con un claro predominio de afectación del sexo masculino, con el 82 % de los casos.

La edad en la que se realiza el diagnóstico osciló entre los 26 y 57 años. En 9 casos desconocemos la edad porque no consta la fecha de diagnóstico en la historia clínica.

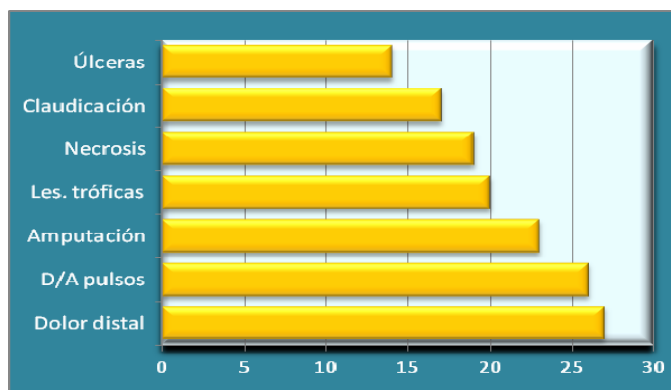
Al menos el 98 % de los pacientes son o han sido fumadores (el dato sobre el hábito tabáquico no se recoge en la historia clínica de uno de los casos) aunque no hemos podido establecer la relación entre las características del tabaquismo —edad de inicio de consumo, núm. cig./día y abandono— y la aparición de la enfermedad, puesto que esta información no estaba disponible.

#### Enfermedad de Buerger. Presentación por edad en el momento del diagnóstico. Asturias, 1996-2011. Núm. de casos.



Según el RMPA han fallecido 6 personas, solo una con enfermedad de Buerger como causa de defunción, si bien, el infarto agudo de miocardio (causa de defunción de otro caso) también podría estar en relación con esta patología.

#### Enfermedad de Buerger. Presentación clínica. Asturias, 1996-2011. Número de casos.



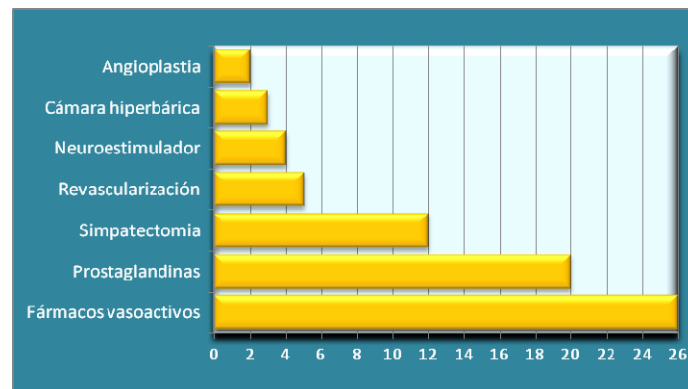
Los síntomas más frecuentes son: el dolor distal (66 %), la ausencia o disminución de pulsos arteriales (66 %), las lesiones tróficas (54,5 %), las úlceras (32 %), la necrosis (45 %) y la claudicación intermitente (43 %).

La evolución hacia la amputación ocurre en un 61 % de los casos, con un claro predominio de la afectación de los miembros inferiores (77 % del total de las amputaciones).

El método diagnóstico más utilizado es la arteriografía (61 %), seguida de la ecografía Doppler (43 %); en 3 casos se realizó una biopsia vascular.

El tratamiento se realiza sobre todo con fármacos vasoactivos (64 %) y con prostaglandinas (50 %). La siguiente opción terapéutica más utilizada ha sido la simpatectomía (27 %), seguida por la revascularización (12 %) y por el tratamiento neuroestimulador (10 %), etc.

#### Enfermedad de Buerger. Opciones terapéuticas. Asturias, 1996-2011. Número de casos



### Conclusiones:

Con este estudio se logra una aproximación al conocimiento de los patrones de presentación de la morbi/mortalidad de la enfermedad de Buerger en Asturias. Se pone de manifiesto, además, la importancia del control del tabaquismo tanto para evitar la aparición de la enfermedad como para frenar la evolución y mejorar el pronóstico una vez que ha aparecido.

**Informe realizado por Laura Pruneda, Eva García, Mario Margolles.** Oficina de Investigación Biosanitaria, Fundación para el Fomento en Asturias de la Investigación Científica aplicada y la Tecnología (OIB-FICYT); Consejería de Sanidad

**Este proyecto ha sido financiado parcialmente a cargo del Proyecto de Investigación del FIS, expediente IR11/RDR-XX, 2012-2014**