

Compromiso intestinal en la enfermedad de Buerger (Tromboangeitis Obliterante): Reporte de un caso

Arana Yi Cecilia ¹, Anchorena Jesús ², Solari Jorge³, Pereyra Luis³, Gamarra Jesús³, Cassinelli María⁴.

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente adulto con síndrome de masa intraabdominal y abdomen agudo quirúrgico debido a isquemia intestinal crónica con perforación localizada y necrosis ileal asociada a granulomatosis hepática y adenopatías mesentéricas por enfermedad de Buerger (tromboangeitis obliterante). Se discute la presentación clínica, diagnóstico, manejo y pronóstico de esta rara entidad.

PALABRAS CLAVES: Enfermedad de Buerger, isquemia mesentérica.

SUMMARY

A case of an adult patient with intra-abdominal mass syndrome and acute surgical abdomen due to chronic intestinal ischemia with localized perforation and ileal necrosis associated to hepatic granulomatosis and mesenteric adenitis produced by Buerger's disease (thromboangiitis obliterans) is presented herein. The clinical presentation, diagnosis, handling and prognosis of this rare entity were examined.

KEY WORDS: Buerger's disease, mesenteric ischemia.

¹ Residente de Medicina Interna del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins (HNERM)

² Interno de Medicina. HNERM.

³ Médico Asistente. Servicio de Medicina 6B. HNERM.

⁴ Jefe del Servicio de Medicina Interna 6B. HNERM.

CASO CLÍNICO

La enfermedad de Buerger o tromboangiitis obliterante, es una enfermedad vascular no aterosclerótica, que afecta principalmente arterias y venas de extremidades inferiores y superiores. Se caracteriza por presentar oclusiones trombóticas segmentarias de estos vasos^{1,2} que resulta en cuadros de isquemia arterial o flebitis migratoria típicamente en fumadores de alrededor de 40 a 50 años³.

La localización intestinal es poco frecuente, y se han publicado escasos reportes en la literatura mundial⁴.

REPORTE DE CASO

Paciente varón, de 26 años de edad, profesor de educación primaria, natural y procedente de Tarapoto (Departamento de San Martín, Perú), admitido en enero del 2002 al Hospital Nacional Edgardo Rebagliatti Martins (HNERM), con tiempo de enfermedad de 4 meses, caracterizado por dolor abdominal urente, de intensidad moderada, localizado en flanco derecho. Fue tratado inicialmente en forma ambulatoria con antibióticos y AINES, sin mejoría del dolor. Un mes antes de su ingreso, el dolor se intensifica y se le interviene quirúrgicamente en el hospital de origen por diagnóstico presuntivo de apendicitis aguda. Ante el hallazgo de una "tumoración de 10 cm de diámetro, de contenido serosanguinolento a nivel ileal"; deciden cerrar la pared abdominal y transferir al paciente al HNERM, para diagnóstico y tratamiento.

Entre los antecedentes de importancia, no se reportó historia de tabaquismo.

Al examen clínico presenta regular estado general, buen estado nutricional y de hidratación. Lúcido y orientado en tiempo, espacio y persona. Funciones vitales: FC: 86, FR: 20, PA: 110/70 T: 36.7 C.

Evaluación preferencial del abdomen: Cicatriz operatoria oblicua de 10 cm en flanco derecho. Tumoración de 8x8 cm en flanco derecho, dura, móvil, no dolorosa. Span hepático de 14 cm. Bazo no palpable. Tacto rectal normal. Resto del examen normal.

Exámenes auxiliares: Hemoglobina: 14.2 gr/dl, Leucocitos: 11700, plaquetas: 385,000. VSG: 54. Examen de orina: normal. Glucosa: 92, Urea: 22, Creatinina: 0.87, TGO y TGP: normal. Serología de HIV y set de Hepatitis: negativo. ANA, ANCA, FR, anticuerpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico y dímero D: negativos. Radiografía de tórax: Normal. TAC abdominal: Masas sólidas de localización mesentérica y en flanco derecho de 6 cm de diámetro. Ver figura 1.

Evolución clínica: Cinco días después el paciente es sometido a laparotomía exploratoria, en donde se evidencia: "Tumor retroperitoneal de 10 cm de diámetro en raíz de mesenterio que comprime vísceras intestinales". Por la sospecha de linfoma intestinal, no se extirpa la tumoración y se

Figura 1: TAC abdominal: Masas sólidas heterogéneas en cavidad peritoneal de localización mesentérica media y sobre flanco derecho de 6 cm de diámetro.



realizan biopsias del tumor retroperitoneal, ganglio mesentérico e hígado, informadas como: Biopsia de ganglio: Adenitis crónica reactivada. Hígado: Hepatitis granulomatosa. Peritoneo: Tejido adiposo con proceso inflamatorio crónico, histiocitos epitelioides.

Se inicia prueba terapéutica con Isoniazida, rifampicina, etambutol y pirazinamida, por la sospecha de tuberculosis abdominal. Dos semanas después, el paciente presenta fiebre, dolor abdominal epigástrico, náuseas, vómitos, y signos de irritación peritoneal, por lo que se suspende tratamiento específico. Se demuestra por ecografía abdominal colección líquida subhepática que es drenada percutáneamente, obteniéndose colección purulenta de 400 cc. Bioquímica de líquido: Leucocitos >50000/campo, ADA >150 u/l. Gram, BK y cultivo de gérmenes negativo. Ver figura 2

Figura 2: TAC abdominal: Absceso subdiafragmático derecho. Hepatomegalia difusa. Distensión de asas delgadas en hemiabdomen inferior. Líquido libre laminar en hipogastrio.



El paciente evoluciona con cuadro clínico de peritonitis, y se realiza segunda laparotomía exploratoria, con el hallazgo de absceso subhepático, subfrénico, y plastrón ileocólico tumoral. Se realiza resección intestinal de ileon, yeyuno y colon ascendente de 80 cm e ileostomía.

La anatomía patológica de los tejidos mostró los siguientes hallazgos: Figuras 3.a y 3.b.

Figura 3.a: Macroscopía: Intestino delgado de 89 x 5 cm, con tumoración de 6.5x5.5x4cm en meso, no encapsulada. Adherencias entre asas. Perforación de pared y presencia de trayecto fistuloso entre asas.

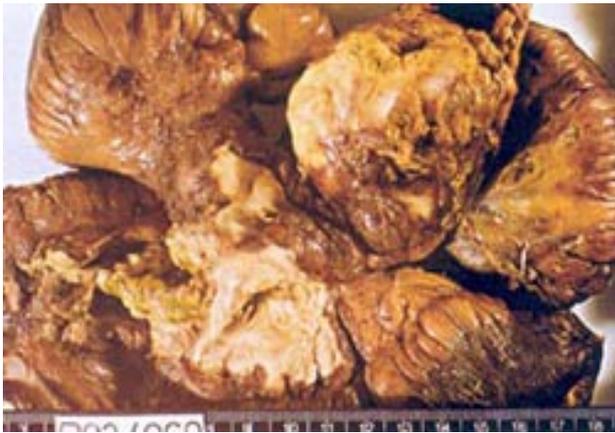
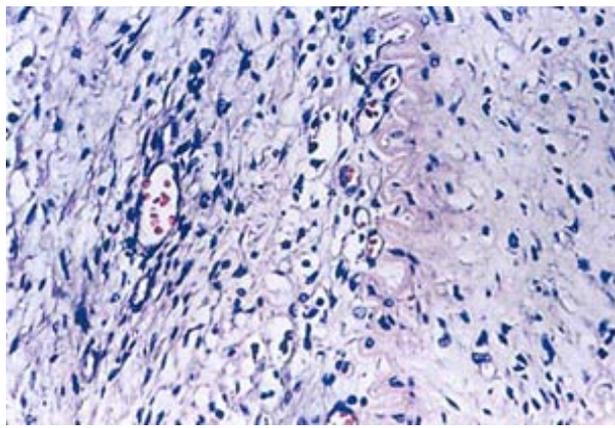


Figura 3.b: Microscopía: (Tinción hematoxilina-eosina, 40x) Infiltrado linfocitario con trombosis subtotal de rama ileal de arteria mesentérica. Se observa las capas de la arteria con morfología conservada. La Inmunohistoquímica, demostró que el infiltrado linfocitario correspondía a células T. (foto no publicada). Histología correspondiente a Tromboangeítis obliterante (Enfermedad de Buerger).



Intestino delgado con necrosis isquémica crónica de asa intestinal, fístula entero-enterica y úlcera con perforación al meso. Pseudotumor con extensas áreas de necrosis por enfermedad vascular consistente con Tromboangeítis obliterante (Enfermedad de Buerger). Ileon y colon con fibrosis y peritonitis adherencial. TAC abdominal y arteriografía mesentérica superior post operatoria normal. Ver figura 4.

Figura 4: Arteriografía de mesentérica superior normal. Zonas de vascularidad ausente por acto quirúrgico previo.



El paciente evoluciona favorablemente, con ileostomía temporal que es revertida a los tres meses, siendo dado de alta.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de la enfermedad de Buerger, se basa en criterios clínicos, radiológicos e histológicos; es característico el inicio antes de los 45 años, el antecedente de tabaquismo, la presencia de isquemia de extremidad distal documentada por estudios angiográficos con exclusión de otras causas de obstrucción vascular^{1, 5, 6, 19}. La anatomía patológica, se restringe a casos de presentación inusual¹. Esta enfermedad tiene distribución mundial, con una prevalencia de 0.5 a 5.6 por cien mil en Europa oriental, hasta 80 por cien mil en la población judía askenazí de Israel^{5, 6}. En el Perú, no existen reportes epidemiológicos al respecto.

La patogénesis es desconocida, se cree que el tabaco es central, en la iniciación y la progresión de la enfermedad, por la asociación entre el uso prolongado de tabaco y la tromboangeítis obliterante^{1, 6}. El cuadro clínico de compromiso intestinal por enfermedad de Buerger, es el de la isquemia mesentérica crónica, con un cuadro abdominal bastante inespecífico, evolucionando en algunos casos a hemorragias digestivas y obstrucción intestinal². La afectación intestinal puede preceder, asociarse o ser posterior a la isquemia en región distal de miembros inferiores y superiores^{6, 18}. La alteración vascular debe de diferenciarse de otros cuadros como aterosclerosis, vasculitis, síndrome antifosfolípido o estados de hipercoagulabilidad^{1, 6}.

La tromboangeítis intestinal, es una enfermedad bastante rara; en los reportes de caso a nivel mundial^{15, 16, 17} aún no se ha descrito la presentación de esta enfermedad como síndrome de masa pseudotumoral intraabdominal con fistulización y perforación al meso, asociada a granulomatosis hepática y adenopatías múltiples, como fueron los hallazgos

en el paciente, lo que llevó a los cirujanos a una conducta conservadora inicial. Así, la enfermedad de Buerger, formaría parte del diagnóstico diferencial de este síndrome junto con el de linfoma intestinal⁷, tuberculosis ganglionar abdominal (linfadenitis tuberculosa mesentérica)^{8, 9, 10, 11, 12} y micosis sistémica^{12, 13, 14}.

Los exámenes de laboratorio para evaluar estas posibilidades diagnósticas en el paciente, fueron negativos. El test de adenosindeaminasa (ADA), positivo, obtenido del líquido del absceso subhepático, se correlaciona con la actividad inflamatoria inducida por los linfocitos T, cuya presencia a nivel perivascular se demostró por inmunohistoquímica en el tejido estudiado. El test de ADA es sensible, pero inespecífico para el diagnóstico de tuberculosis⁹. El tratamiento de la tromboangiitis obliterante, es médico y quirúrgico. El cese del tabaco evita las recurrencias y la posibilidad de amputación de extremidades afectadas. El uso de aspirina es controversial²⁰ y los análogos de prostaglandina (Iloprost), y trombolíticos intraarteriales^{20, 21} han dado algunos resultados favorables. La terapia quirúrgica se reserva sólo a casos en que el cese de tabaco no sea efectivo, a través de cirugía de revascularización. Sin embargo, aún no se han definido protocolos quirúrgicos de tratamiento en casos de afectación intestinal, y en los que se han efectuado revascularización, los resultados son pobres². La supervivencia a largo plazo, es similar a la de la población normal. En las localizaciones digestivas, la recurrencia es más frecuente, siendo la mortalidad alrededor del 25%³. Este es un caso único en la literatura, pues se presenta en un paciente joven, sin historia de tabaquismo, en una presentación clínica inusual, como cuadro de abdomen agudo quirúrgico.

Agradecimientos: Al Dr. Luis Tamayo, del Servicio de Cirugía del HNERM y al Dr. Alejandro Yábar, del Departamento de Anatomía Patológica, HNERM.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. OLIN JEFFREY. Thromboangiitis obliterans (Buerger's Disease) *N Eng J Med* 2001; 343: 864-869.
2. HASSOUN Z, LACROSSE M, DE RONDE T. Intestinal Involvement in Buerger's Disease. *J Clin Gastroenterology* 2001; 32: 85-89.
3. ALARCÓN SEGOVIA, GIL AGUADO, et al. Enfermedad de Buerger, en Farreras Rossman. *Tratado de Medicina Interna*. 14ta Ed. Harcourt, 2000.
4. BROIDE E, SCAPA E, PEER A, et al. Buerger's Disease presenting as acute small bowel ischemia. *Gastroenterology* 1993; 104: 1192-5.
5. LIE JT. Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease) *Pathol Annu* 1988; 23: 257-291.
6. HANLY ERIC, Buerger Disease (Thromboangiitis obliterans) *eMedicine Journal*, 2002 April 8; 3: 4.
7. ARMITAGE J, et al. Non Hodgkin's lymphoma, en *De Vita V, Cancer Principle & Practice of Oncology*, 6th Ed. 2001.
8. HAAS DAVID, Extrapulmonary tuberculosis, en Mandell, Douglas & Bennet *Principles of Infectious Diseases* 5ta Ed. Churchill & Livingstone, 2000.
9. ISEMAN MICHAEL. Extrapulmonary Tuberculosis in Adults, en *A Clinician's Guide to Tuberculosis*. Ed Lippincott Williams & Wilkins, 2000; pp: 181-83.
10. HOPEWELL PHILIP, Bloom Barry. Tuberculosis, en Murray & Nadel, *Textbook of Respiratory Medicine*, 3rd Ed. Saunders, 2000.
11. MINISTERIO DE SALUD. Tuberculosis en el Perú. Informe 2000.
12. RESTREPO ANGELA, Paracoccidiosis brasiliensis en Mandell, Douglas & Bennet *Principles of Infectious Diseases* 5ta Ed. Churchill & Livingstone, 2000.
13. DEEPE GEORGE, Hystoplasma capsulatum en Mandell, Douglas & Bennet *Principles of Infectious Diseases* 5ta Ed. Churchill & Livingstone, 2000.
14. WHEAT JOSEPH. Diagnosis and Treatment of Histoplasmosis, en Up-to-date 10.2.2002.
15. SAUVAGET F, DEBRAY M, et al. Colonic Ischemia reveals thromboangiitis obliterans (Buerger's disease), *Gastroenterology* 1996, Mar; 110(3): 900-3.
16. LIE JT. Visceral intestinal Buerger's disease. *Int J Cardiol* 1998 Oct; 66 Suppl 1: S249-56.
17. NUNEZ G, LOPEZ C, RICO Z, et al. Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease with intestinal involvement- a case report). *Angiology* 1998 Jun; 49(2): 489-92.
18. ARKKILA PE, KAHRI A, Intestinal Type of Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease), preceding symptoms of severe peripheral arterial disease. *Scand J Gastroenterol* 2001 Jun; 36(6): 669-72.
19. SHIONOYA S. Diagnostic criteria of Buerger's Disease. *Int J Cardiol* 1998; 66: Suppl 1: S243-45.
20. FIESSINGER JN, SCHAEFFER M. Trial of iloprost versus aspirin treatment for critical limb ischaemia of thromboangiitis obliterans: The TAO study. *Lancet* 1990; 335: 555-57.
21. HUSSEIN EA, EL DORRI A. Intra-arterial streptokinase as adjuvant therapy for complicated Buerger's Disease. *Int Surg* 1993; 78: 54-58.