

Dr. Pécsvárad Zsolt

A Buerger-kór

Bevezetés:

A Buerger-kór dominálón az alsó végtagot érintő, szegmentális obliteratív ér-betegség, mely a kis- és középnyag artériákat, s az esetek nagy részében a vénákat is érinti. Főleg fiatal, dohányzó férfiakon fordul elő, és perifériás gangraenákat okoz. Bár a tünetegyüttes egyértelműen létezik, az aspecifikus vizsgálati eredmények alapján egyesek megkérdőjelezik önálló kórkép voltát.

Történeti áttekintés:

1866-ban Lariviere, 1879-ben Felix von Winiwarter ismertetett eseteket, melyek az artériák és vénák intimájának gyulladással kapcsolatos folyamatok alakultak ki és amelyek a végtag amputációjához vezettek.

A tünetegyüttest 1908-ban Leo Buerger amputált lábak vizsgálata alapján írta le különálló betegségként, thrombangiitis obliterans-nak nevezve azt. Leírja, hogy a betegség distalisán jelentkezik, dominálón az alsó végtagokon. Fiatal, dohányos zsidó férfiaknál észlelte, s megfigyelte, hogy a szegmentális gyulladással járó folyamat a kis- és középnyag artériákat és vénákat érinti.

Az elmúlt évtizedekben Wessler 1960-ban megjelent közleményét követően, melyben kétségét fejezi ki a kórkép önálló voltát illetően, számtalan vizsgálat történt. Igazolták, hogy a distalis szegmentális occlusio mellett Raynaud-jelenség, migráló thrombophlebitisek társulnak a fő tünetekhez.

Felvetették, hogy a lymphocyták érzékenyebbé válnak az I. és III. típusú kollagének iránt, mely talán elkülönítheti az arteriosclerosis okozta obliteratív folyamatoktól.

Genetikai tényezők szerepét is felvetették, mivel az első vizsgálatok úgy találták, hogy az askenázi zsidók között jelentkezik e betegség. Később igazolódott, hogy a kórkép előfordulása más népcsoportoknál sem rit-

kább. Megfigyelték azonban, hogy a HLA-9 és HLA-B5 csoportok veszélyeztetettek.

Jelentőséget tulajdonítottak a nemnek is. Férfiaknál közel nyolcszor gyakrabban fordul elő, de a nők dohányzási szokásának megváltozásával náluk is gyakoribbá vált, így ez a kérdés sem egyértelmű.

A betegség gyakrabban fordul elő fiatalokon (már 20-30 éves korban), de idősebb korban is manifesztálódhat.

Előfordulása nem ritka, a perifériás érbetegek 3-5%-át érinti.

Összességében bizonyos, hogy nincs semmi olyan specifikus tünet, mely egyértelmű laboratóriumi vagy radiológiai bizonyítékkal szolgálna e betegség diagnosztikájában.

Hogyan lehetséges mégis diagnosztizálni, elkülöníteni e betegséget, van-e olyan terápiás lehetőség, mely specifikusan javíthat e betegcsoport állapotán?

Tünetek:

Két alapvető jellegzetessége van e betegségnek.

- a végtagok kis- és középnyag artériáit és vénáit érinti,
- akut exacerbációk és hosszú remissiók jellemzik.

A leggyakrabban fennálló tünet a gyakran csak a lábfejekre terjedő claudicatio. Emiatt sokszor késik a diagnózis, s már csak akkor kerül a betegség felismerésre, amikor megjelennek a típusos tünetek. Kezdetben igen fájdalmas hólyag jelenik meg acralisan, a környező bőr hyperaemiás és igen érzékeny. Később a hólyag helyén fekély alakul ki, mely megnagyobbodik és az egész körömágyat érinti.

Jellegzetes, hogy a felső végtag is érintett. Az esetek 40-60 %-ban az Allen-teszt pozitív. (Arteria radialis illetve arteria ulnaris kompressziója a csukló magasságában, majd a kéz ököbe szorítása. Amennyiben a nem komprimált ér elzáródott, a kéz ischaemiás marad.)

Meg kell azonban jegyezni azt is, hogy a betegségnek nem csupán végtagi formái vannak, leírták, bár igen ritka, zsigeri és cerebrális előfordulá-

sát is. Az esetek 40-60%-ban migráló thrombophlebitis-szel társul, mélyvénás thrombosis azonban szinte soha nem fordul elő.

Jellegzetes a kapcsolata a dohányzással is. A betegek majdnem mind egyike dohányzik. Több vizsgálat kimutatta, hogy a dohányzás elhagyása javulást, folytatása további progressiót eredményez. Mindemellett tisztázatlan a kapcsolat, hiszen a nagyszámú dohányos kis részét érinti csupán e betegség.

A betegség lefolyását az akut események mellett hosszú, tünetmentes periódusok tarkíthatják. Összességében a prognózis jó, a betegek életkilátása hosszabb, mint obliteráló arteriosclerosis esetén. (10 éves túlélési ráta 93,5 %)

Vizsgálati módszerek:

Non-invazív:

A folyamatos hullámú (CW) Doppler illetve duplex ultrahang mellett a laser Doppler, plethysmograph is segíthet a perifériás keringés, az acralis vérnyomás mérésében. Segíthet az ischaemia mértékének meghatározásában a szöveti oxigéntensió (T_{cp}O₂) vizsgálata, illetve a kapillármikroszkópia. Ez utóbbi a kiserek jelentősebb kanyargósságát is mutathatja, mely jellegzetes tünet lehet.

Angiographia:

Bár a thrombangiitis obliteransnak nincs jellegzetes angiographiás képe, bizonyos jelek megléte illetve hiánya felvetheti a diagnózist.

- típusos arteriosclerotikus laesiók hiánya
- többszörös, szegmentális eltérések a distalis artériákban
- sima felszín a nem érintett szakaszokon
- felső- és alsóvégtagi érintettség
- éles határu a szűkület, vagy az elzáródás kezdete
- a distalis kollaterális hiánya, illetve gyenge volta
- a kollaterálisok gyakran dugóhúzó formájúak.

Laboratóriumi vizsgálatok:

Amennyiben nincs kiterjedt, másodlagos gyulladással járó folyamat, a laboratóriumi paraméterek igen gyakran normál értékűek.

Dr. Pécsvárad Zsolt

Flór Ferenc Megyei Kórház

II. Belgyógyászat-Angiológia-Kardiológia

2143 Kistarcsa, Semmelweis tér 1.

Nem kóros a lipidprofil, a vércép.

Korábban felvetették hypercoagulabilitás lehetőségét, de kontrollvizsgálatok ezt nem erősítették meg.

Egyesek a fibrinogénszint és a haematokrit emelkedettségét, a thrombocyták aktivitásának fokozódását (thrombocytá aggregáció jelentős fokozódása serotonin, de nem ADP és collagen mellett) észlelték.

Nem találtak egyértelmű kórosat az autoimmun mechanizmust illetően sem. Talán az egyedüli a celluláris immunválasz, melynek során a lymphocyták antikollagén és antielasztin ellenanyagokat termelnek. Nem kizárt azonban, hogy ez másodlagos a gyulladásos folyamatok miatt, melyet más vasculitises esetekben is megfigyeltek.

Szövetteni vizsgálat:

A Buerger-kórban a kis és közep-nagy artériák valamint a vénák szegmentális elzáródását, multiplex gyulladásos elváltozását láthatjuk. Legtöbb esetben szervült illetve rekanalizálódott thrombus észlelhető. A lamina elastica interna és a media többnyire ép, esetleg kisebb fokális meszesedések vannak. Fibrosis látható az adventitiában, mely a vénákat, idegeket is körbeveheti. Néhány esetben emellett látható a Buerger által leírt klasszikus gyulladásos folyamat is, melynek során a fehérvérsejtek infiltrálják az érfalat, anélkül azonban, hogy a strukturát megbontanák. A felszínes thrombophlebitisek szövettani vizsgálata panvasculitise utal. Ilyenkor a vénákban lévő friss thrombusban jelentős mennyiségű fehérvérsejt található. Előrehaladottabb formáiban perivascularis fibrosis is látható. Mindez arra utal, hogy a szövettani vizsgálati eredmény attól függ, hogy a folyamat melyik stádiumában észlelték. Az akut gyulladásos folyamatok, melyek thrombus képződéséhez vezetnek, ritkán láthatóak az artériás területen, hiszen ilyenkor biopsia vétele nem javasolt. Krónikusabb fázisban viszont gyakran már csak az aszpekifikusabb eltérések, a rekanalizálódott erek, gangraenás szövetek láthatóak.

Diagnózis:

Mint látható, egyik kritérium sem specifikus a Buerger-kórra. 1970-ben Mozes tett javaslatot a Buerger-

kór diagnosztizálására a kritériumok csoportba foglalása alapján.

Eszerint thrombangiitis obliterans diagnosztizálható, ha:

Fiatal dohányos embernek az alsó végtag distalis szakaszán van ischaemiája és kizárható:

- diabetes mellitus
- atheromatosis elváltozás
- potenciális emboliaforrás (szív, aorta)
- alagút syndromák
- kollagénbetegség
- hypercoagulabilitás

és fennáll legalább kettő az alábbi tünetekből:

- felszínes thrombophlebitis
- felső végtag érintettsége
- Raynaud-phenomen

Ha az utóbbi három tünet közül egy áll fenn, akkor a diagnózis csak valószínűsíthető.

Kezelés:

A legfontosabb a dohányzás elhagyása. Tapasztalatok szerint a trophicus elváltozások is ilyenkor gyógyulnak megfelelően.

A vasospasmus szintén fontos szerepet játszhat az ischaemiás állapot kialakításában. Emiatt javasolják a sympathectomiát, illetve újabban Ca²⁺-antagonisták adását, bár az utóbbiak használatával kapcsolatosan a bizonyítékok még nem teljesen megalapozottak.

Igen fontos a traumák elkerülése, hiszen a sérülések az ischaemiás területeken súlyosabb károsodásokat okozhatnak. Amennyire lehetséges, kerülendő a sebészi beavatkozás is az akut folyamat befejeződéséig.

A betegség akut szakaszában az immunválasz csökkentésére használhatóak a nem-szteroid gyulladáscsökkentők. Ez ajánlott a felszínes thrombophlebitisek kezelésére is.

Bár a gyulladásos folyamatokat thrombosis követi, antithrombotikus kezelés hatásossága nem volt bizonyítható, s így nem tartják indokoltnak a betegség kezelésében.

Jelentős javulást írtak le hypervolaemiás haemodilutiót követően, mely a perfúziós nyomást és a perfúziót növeli.

Néhány betegnél hatásosnak bizonyult epidurál anaesthesia is, részben a fájdalomcsillapító, részben a vasodilatator effektus alapján.

Legígéretesebbnek egy néhány

éve kifejlesztett szintetikus prostacyclinszármazék, az Iloprost használata tűnik. Randomizált vizsgálatok során jelentős javulás volt észlelhető a kontrollcsoporthoz képest. E készítmény erőyes vasodilatator, thrombocytá aggregációt gátló és fehérvérsejt-aktivitást csökkentő hatással bír és parenterális formában külföldön már kapható is. Tablettás formájának vizsgálata jelenleg van folyamatban.

Lokálisan: tiszta sebfelület elérése a fontos a necrotikus, gyulladt területek eltávolításával és megfelelő lokális fertőtlenítőszer alkalmazásával. Lényeges a fájdalomcsillapítás, mely segít az oedema csökkentésében is. Amennyiben gyulladásos folyamat klinikai tünetei is fennállnak, antibiotikum adható szisztémásan. (Kerülendő az antibiotikum lokális alkalmazása.)

Összefoglalás:

A Buerger-kór az érbetegek 2-5 %-át érinti. Még manapság is a dohányzás elhagyása és a lokális kezelés tűnik a legfontosabb terápiának. A prostacyclinek használata ígéretes segítségnak tűnik, de igazi megoldást a betegség eredetének pontos megismerése után várhatunk.

Irodalomjegyzék:

1. Buerger L: Thrombangiitis obliterans: A study of the vascular lesion leading to presenile spontaneous gangraene. Am J Med Sci 1908; 136:567-80
2. Wessler et al: A critical evaluation of thrombangiitis obliterans: The case against Buerger's disease. New Engl J Med 1960; 262: 1149-60
3. Mozes et al: The association of atherosclerosis and Buerger's disease: a clinical and radiological study. J Cardiovasc Surg 1970; 11: 52-9
4. Fiessinger JN et al: For the TAO study. Trial of iloprost versus aspirin treatment for critical limb ischemia of thrombangiitis obliterans. Lancet 1990; 335: 555-7
5. European Working Group in Critical Leg Ischemia. Second European consensus document on chronic critical leg ischemia. Circulation; 1991: 84 (suppl 4) IV 1-26
6. Fiessinger JN: Buerger's disease or thrombangiitis obliterans. A textbook of vascular medicine. Ed: Tooke JE, Lowe GDO. Arnold. 1996: 275-286
7. Marschalkó I: Az arteriosclerosis obliterans és a Buerger-kór differenciáldiagnosztikája. Háziorvosi Továbbképző Szemle. 1999: 4:12-15
8. Landi A: Thrombangiitis obliterans. Belgyógyászati angiológia. Szerkesztők: Meskó, Farsang, Pécsvárad Medintel 1999. Megjelenés alatt.