

Maladie de Buerger

Pr. Joël CONSTANS, Pr. André BARRET, Pr. Philippe LACROIX,
Mise à jour 2013 Pr G Pernod, Pr D Wahl

I – Problèmes posés

- 1) Qu'est-ce que la maladie de Leo Buerger ?
- 2) Sur quels éléments peut-on en porter le diagnostic ?
- 3) Comment l'explorer ?
- 4) Quel en est le pronostic ?
- 5) Comment la traiter ?

II - Références bibliographiques

Définition, pathogénie

1. Adar R., Papa M.Z. -The definition of Buerger's disease. *World J Surg* 1984 ; 8 : 423.

Il s'agit de la définition des critères classiquement utilisés pour le diagnostic de maladie de Leo Buerger. (Degré C)

2. Papa M.Z., Rabi I., Adar R. -A point scoring system for the clinical diagnosis of Buerger's disease. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1996 ; 11 : 335-339.

Les critères proposés par les auteurs permettent d'être plus discriminants que les critères anciens, et permettent de rejeter 19 % des diagnostics supposés. (Degré C)

3. Shionoya S. -Diagnostic criteria of Buerger's disease. *Int J Cardiol* 1998 ; 66 : S243-245.

L'auteur propose comme critères pour le diagnostic : tabac, début avant 50 ans, occlusions sous-poplitées, atteinte des membres supérieurs ou thromboses veineuses superficielles, absence de facteur de risque d'athérosclérose autre que le tabac. (Degré C)

4. Avcu F., Akar E., Demirkilic U., et al. -The role of prothrombotic mutations in patients with Buerger's disease. *Thromb Res* 2000 ; 100 : 143-147.

Etude cas-témoins montrant une prévalence de la mutation du facteur II 8 fois plus fréquente dans la TAO. (Degré B)

5. Rahman M., Chowdhury A.S., Fukul T., et al. -Association of thromboangiitis obliterans with cigarette and bidi smoking in Bangladesh : a case-control study. *Int J Epidemiol* 2000 ; 29 : 266-270.

Etude cas-témoin montrant une plus grande prévalence de TAO chez les fumeurs de bidi, cigarette "maison" du Bangladesh. (Degré B)

6. Wyzokinski W.E., Kwiatkowska W., Sapien-Raczkowska B., et al. -Sustained clinical spectrum of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *Angiology* 2000 ; 51 : 141-150.

Série rétrospective polonaise de 377 patients montrant une diminution de l'incidence de TAO depuis les années 1970, et la faible prévalence du phénomène de Raynaud (10 %). **(Degré C)**

7. Noel B. -Buerger disease or arsenic intoxication ? *Arch Intern Med* 2001 ; 161 : 409.

Opinion d'expert intéressante qui rassemble les éléments en faveur d'un rôle causal de l'arsenic dans la maladie de Buerger. **(Degré C)**

8. Disdier P., Granel B., Serratrice J., et al. -Cannabis arteritis revisited. Ten new case reports. *Angiology* 2001 ; 52 : 1-5.

*Description de 10 cas de maladie de Leo Buerger associés à la prise de tabac et de cannabis.***(Degré C)**

9. Sauvanier M., Constans J., Skopinski S., et al. -Artériopathie des membres inférieurs : analyse retrospective de 73 patients avec début avant 50 ans. *J Mal Vasc* 2002 ; 27 : 69-76.

La maladie de Buerger représente 15 % des artériopathies débutant avant 50 ans, la prise de cannabis est notée chez 20 % des malades. **(Degré C)**

Comment explorer une maladie de Buerger ?

10. Olin J.W. -Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *N Engl J Med* 2000 ; 343 : 864-869.

Mise au point générale sur la maladie avec 65 références. **(Degré C)**

11. Piazza G, Creager MA. -Thromboangiitis Obliterans. *Circulation* 2010 April 27; 121(16): 1858–1861. *Revue de la littérature actualisée.*

12. Rafał Małecki *, Krystyna Zdrojowy, Rajmund Adamiec1. -Thromboangiitis obliterans in the 21st century—A new face of disease. *Atherosclerosis* 2009 ; 206 : 328–334.

Revue de la littérature actualisée en 2009 ; 67 références.

13. Sasaki S., Sakuma M., Kunihara T., et al. -Distribution of arterial involvement in thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). Results of a study conducted by the Intractable Vasculitis Syndromes Research Group in Japan. *Surgery Today* 2000 ; 30 : 600-605.**(Degré C)**

Pronostic, traitement

14. Olin J.W., Young J.R., Graor R.A., et al. -The changing clinical spectrum of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *Circulation* 1990 ; 82 : IV3-IV8.

Le risque d'amputation est de 42 % avec un suivi de 8 ans en cas de poursuite de l'intoxication tabagique et de 5 % si l'arrêt du tabac est obtenu. **(Degré C)**

15. Van Damme H., de Leval L., Creemers E., et al. – Thromboangiitis obliterans (Buerger disease) *Acta Chir Belg* 1997 ; 97 : 229-236.
Dans cette série rétrospective de 29 patients, 55 % des patients sont amputés dont 23 % ont une amputation majeure. (Degré C)

16. Cooper L.T., Tse T.S., Mikhail MA., et al. -Long-term survival and amputation risk in thromboangiitis obliterans (Buerger's disease) . *J Am Coll Cardiol* 2004 ; 44 : 2410-2411.

Le risque d'amputation dans la TAO est de 25 % à 5 ans et 46 % à 20 ans. La poursuite du tabac est associée à un risque 3 fois plus élevé d'amputation. Le sevrage tabagique s'accompagne d'une disparition du risque d'amputation après 8 ans. La survie des malades atteints de TAO est plus basse que celle de la population générale. (Degré C)

17. Ohta T., Ishioashi H., Hosaka M., et al. -Clinical and social consequences of Buerger disease. *J Vasc Surg* 2004 ; 39 : 176-180.

Il s'agit d'une série longitudinale de 111 patients. A 10 ans, le taux d'amputation est de 43 %, le taux d'amputation majeure est de 14 %. Six pour cent des patients sont décédés. La perméabilité primaire des pontages à 1 an est de 41 %. Aucun des 41 patients ayant arrêté de fumer n'a eu d'amputation majeure contre 19 % des 69 qui ont continué à fumer. La maladie ne semble plus évoluer après 60 ans. (Degré C)

18. Fiessinger J.N., Schafer M. -Trial of iloprost versus aspirin treatment for critical limb ischemia of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *The Lancet* 1990 ; 335 : 555-557.

Etude randomisée sur 152 sujets comparant l'iloprost injectable à l'aspirine. Au terme des 28 jours de traitement, la cicatrisation des lésions chez les sujets avec troubles trophiques était obtenue dans 35 % des cas sous iloprost versus 13 % sous aspirine. Les résultats semblaient se pérenniser sur le long terme mais à six mois 29 % des sujets étaient perdus de vue. (Degré B)

19. Sasaki S., Sakuma M., Yasuda K. -Current status of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease) in Japan. *Int J Cardiol* 2000 ; 75 (S1): 175-181.

Etude rétrospective sur questionnaire incluant 850 maladies de Buerger avec artériographie diagnostique. L'arrêt du tabac est associé à une amélioration de l'état clinique ; la poursuite de l'intoxication augmente le risque d'amputation et d'ulcère. (Degré C)

20. Mills J.L., Porter J.M. -Buerger's disease (Thromboangiitis obliterans). Basic data underlying clinical decision making in vascular surgery. Porter J.M. and Taylor L.M. Jr Editors. Quality Medical Publishing Inc St Louis 1994 (Compiled from Annals of Vascular Surgery).

Tableaux récapitulatifs basés sur 48 références, concernant l'incidence et les données démographiques, les critères de diagnostic, les lésions observées, la distribution anatomique des lésions, le traitement chirurgical, la mortalité et la morbidité de la maladie de Buerger. (Degré C)

21. Singh I., Ramteke V.K. -The role of omental transfer in Buerger's disease : New Delhi's experience. *Aust NZ J. Surg* 1996 ; 66 : 372-376.

Cinquante malades ont eu un transfert d'épiploon entre janvier 1988 et décembre 1993 : 40 avaient des douleurs de repos, 36 des ulcères, 8 une gangrène ; 32 avaient une atteinte bilatérale et le transfert d'épiploon fut bilatéral dans 15 cas. Les résultats fonctionnels furent excellents et les ulcères guérissent chez 32 des 36 malades. Pour les auteurs le transfert d'épiploon doit être considéré sérieusement comme une alternative aux autres moyens de traitement de la maladie de Buerger. (Degré C)

22. Donas K.P., Schulte S., Ktenidis K., et al. -The role of epidural spinal cord stimulation in the treatment of Burger's disease. *J Vasc Surg* 2005 ; 41 : 830-836.

Etude rétrospective de 29 patients présentant une maladie de Buerger, d'un âge moyen de 33,7 ans (22 hommes et 7 femmes) traités par stimulation péridurale, avec un suivi moyen de 4 ans.

Les auteurs ont mis en évidence un bénéfice significatif sur la micro-circulation par mesure transcutanée de la PO₂, un sauvetage de membre de 93,1 % et cela bien que 21 malades sur 29 aient continué à fumer. Ils n'ont constaté aucune complication grave en rapport avec le dispositif implanté (46 réf). (Degré C)

23. Matoba S., Tatsumi T., Murohara T., et al. -Long-term clinical outcome after intramuscular implantation of bone marrow mononuclear cells (Therapeutic Angiogenesis by Cell Transplantation [TACT] trial) in patients with chronic limb ischemia. *Am Heart J* 2008;156:1010–1018.

Le point sur la thérapie cellulaire dans l'ischémie critique

24. Durdu S., Akar A.R., Arat M., et al. -Autologous bone-marrow mononuclear cell implantation for patients with Rutherford grade II-III thromboangiitis obliterans. *J Vasc Surg* 2006;44:732–739.

Le point sur la thérapie cellulaire dans la maladie de Buerger

III - Recommandations en 2013

1) Qu'est-ce que la maladie de Leo Buerger ? Comment en fait-on le diagnostic ?

La maladie de Leo Buerger ou thromboangéite oblitérante (TAO) est une pathologie non athéromateuse, segmentaire et inflammatoire, qui atteint les artères de petit et moyen calibre ainsi que les veines des membres supérieurs et inférieurs. En l'absence d'élément décisif biologique ou histologique, son diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques. Plusieurs systèmes de score ont été utilisés.

Le diagnostic est évoqué devant une ischémie distale d'un membre chez un sujet de moins de 40 – 50 ans.

Le score diagnostique le plus classique est le score d'Adar (Tableau 1) :

T1 : Critères diagnostiques de maladie de Buerger (d'après Adar)	
Maladie de Buerger possible	Ischémie sous poplitée chez un homme jeune, fumeur, sans hyperlipidémie ni diabète, sans collagénose, sans hémopathie, sans pathologie emboligène
Maladie de Buerger probable	Association au tableau précédent d'un des

	<p><u>trois éléments suivants :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - <u>Phlébites récidivantes</u> - <u>Phénomène de Raynaud</u> - <u>Ischémie du membre supérieur</u>
<u>Maladie de Buerger certaine</u>	<p><u>Association à l'atteinte artérielle des membres inférieurs d'au moins deux des trois critères précédents</u></p>

Le défaut majeur du score d'Adar est l'absence de prise en compte de la maladie de Buerger chez la femme qui paraît de plus en plus fréquente, ce qui a amené à proposer des modifications de ce score.

D'autres classifications ont été proposées et le score de Shionoya fait intervenir 5 points dont la présence permet d'affirmer le diagnostic de TAO :

- tabac,
- début avant 50 ans,
- occlusions sous-poplitées,
- atteinte des membres supérieurs ou thromboses veineuses superficielles,
- absence de facteur de risque d'athérosclérose autre que le tabac.

L'intérêt du score de Shionoya est de pouvoir retenir le diagnostic chez une femme jeune qui présente un tableau de TAO.

L'exposition au tabac est un facteur indissociable de l'apparition et de la progression de la maladie. De multiples observations de TAO ont également été publiées ces dernières années chez des consommateurs de cannabis. Dans une étude rétrospective, la prévalence de la consommation régulière de cannabis était de l'ordre de 20 % dans la TAO, au point que le cannabis pourrait être retenu comme facteur déclenchant, au même titre que le tabac.

Parmi les causes toxiques : le rôle de l'arsenic contenu dans le tabac a été évoqué notamment sur des données épidémiologiques : la réduction de l'incidence de la TAO dans les pays occidentaux où la teneur en arsenic a été diminuée dans le tabac, consommation de tabac « maison » asiatique plus concentré en arsenic associée à une plus forte prévalence de TAO. La blackfoot disease, endémique à Taiwan et dont le tableau clinique est similaire à celui de la TAO, serait liée à l'intoxication des puits par l'arsenic. Enfin, il existe un modèle animal d'induction d'une maladie artérielle occlusive par l'arsenic.

2) Comment explorer une maladie de Buerger?

Il n'existe pas de marqueur biologique qui permette d'affirmer le diagnostic de la maladie de Buerger. En revanche ce dernier repose en partie sur l'exclusion d'une artériopathie athéromateuse, d'un diabète, d'un syndrome myéloprolifératif et d'une connectivite.

L'hémogramme, la glycémie et le bilan lipidique sont le plus souvent normaux. La présence d'un diabète est un critère d'exclusion de la maladie. Le bilan inflammatoire (vitesse de sédimentation et CRP), hépatique, rénal et de coagulation sont normaux. Les anticorps antinucléaires et anti-phospholipides sont absents ; on ne retrouve pas d'anticorps anticentromère ou Scl-70.

Il n'existe pas de consensus sur l'intérêt du bilan de thrombophilie bien que plusieurs études suggèrent une prévalence de la mutation 20210A du facteur II augmentée.

Les explorations vasculaires non invasives (écho-Doppler, mesure des pressions) sont de réalisation systématique. Elles doivent concerner non seulement aux membres inférieurs mais aussi aux membres supérieurs. La réalisation d'une échocardiographie se discute dans le but d'éliminer une éventuelle cardiopathie emboligène.

Aux stades les plus précoces l'atteinte distale peut être dépistée par l'étude de la pression digitale au gros orteil, alors même que les flux peuvent être normaux à la cheville. La TcPO₂ permet de diagnostiquer une ischémie critique et de mesurer sa sévérité.

L'artériographie des membres inférieurs n'est plus aujourd'hui nécessaire dans la plupart des cas de TAO et l'imagerie non invasive (angiotomodensitométrie ou angio-IRM) lui sont préférées. Les anomalies radiologiques débutent en distalité puis concernent les artères de jambe ou de l'avant-bras. Elles sont à type d'occlusions segmentaires avec une circulation collatérale tortueuse, décrivant un aspect « en tire bouchon ». Les artères proximales sont indemnes sans athérosclérose, ni anévrysmes.

Les biopsies à visée diagnostiques ne sont pas réalisées habituellement.

3) Pronostic

Le pronostic vital de la maladie de Leo Buerger est difficile à établir.

Le pronostic fonctionnel dépend largement de l'arrêt de l'intoxication tabagique. Les données sont concordantes pour estimer à 40 % le risque d'amputation à 10 ans dont près de la moitié d'amputations majeures. Le risque d'amputation semble moindre après 60 ans, il diminue considérablement chez les patients qui arrêtent de fumer (pas d'amputation chez plus de 90 % des patients après sevrage tabagique). Le taux de perméabilité primaire des pontages est faible (40 % à 1 an) mais ils peuvent favoriser la cicatrisation.

4) Quel traitement est utile dans la maladie de Buerger à la phase aiguë ?

Le contrôle du tabagisme est nécessaire à tous les stades. L'obtention du sevrage est souvent considérée comme difficile. Les sujets doivent être confiés à des structures spécialisées d'aide au sevrage.

L'iloprost (analogue de la prostacycline) injectable a montré dans le traitement de l'ischémie critique une efficacité supérieure à l'aspirine. Le bénéfice à long terme est incertain.

Les autres soins et thérapeutiques sont communs aux situations d'ischémie critique. Ils font appel aux traitements antalgiques, prévention de la maladie thrombo-embolique veineuse et antibiotiques en cas d'infection associée. Les pieds seront protégés vis-à-vis des traumatismes. Les soins locaux associent nettoyage des plaies, résection des tissus nécrosés et pansements.

Des études de thérapie cellulaire par injection autologue de cellules mononucléées ont été réalisées dans le Buerger. Les résultats à court terme semblent encourageants mais nécessitent des études complémentaires, en particulier sur le pronostic à long terme.

5) Quelle est la place du traitement chirurgical dans la maladie de Buerger ?

Le traitement chirurgical de la maladie de Buerger est envisagé en combinaison avec le traitement médical.

- **Les lésions infectées du pied ou de la main** doivent être traitées par débridement local associé au traitement médical. En cas de gangrène sèche, la cicatrisation dirigée peut être une alternative à l'amputation de 1^{ère} intention qui peut être décidée une fois la nécrose circonscrite.

- **Avant toute amputation majeure, une artériographie doit être pratiquée** avec visualisation parfaite des axes de jambe et de pied. Il ne faut pas négliger l'éventualité d'une revascularisation par pontage veineux distal, s'il est possible ; la perméabilité à long terme est moins bonne (< 50 % à 5 ans) que dans les artériopathies athéromateuses. La revascularisation doit être envisagée en cas d'ischémie critique résistante au traitement médical.

- **Simulation épidurale**

La stimulation épidurale soit à l'étage cervical, soit à l'étage lombaire, est proposée par certains dans les cas où les mesures conservatrices ont été un échec.

- **Autres techniques**

Quelques auteurs ont rapporté des résultats favorables (cas cliniques rapportés), avec des transferts de grand épiploon vascularisés, ou avec les artérialisations de la veine grande saphène.

Quel que soit le traitement chirurgical, ses résultats sont fortement compromis par la poursuite de l'intoxication tabagique.