

ACROPATÍA ÚLCERO-MUTILANTE ADQUIRIDA DEL ADULTO (SÍNDROME DE BUREAU-BARRIÈRE)

Dres. A. Rozado Castaño, L. Fiaño Avilés, A. López-Pardo

*Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
Complejo Hospitalario Xeral-Calde. Lugo*

La acropatía úlcero-mutilante adquirida del adulto de Bureau-Barrière es una osteoartropatía neurogénica muy poco frecuente, definida por la coexistencia de una polineuropatía sensitiva de extremidades inferiores, úlceras mutilantes indoloras y osteolisis destructiva en los pies. Su diagnóstico se basa en la clínica, la radiología, la electroneuromiografía y la biopsia muscular. Requiere un estricto diagnóstico diferencial. El tratamiento es preventivo y sintomático. Presentamos 2 casos diagnosticados y tratados en nuestro hospital en el año 2005, así como una revisión de la escasa bibliografía existente acerca de dicha patología.

PALABRAS CLAVE: *acropatía úlcero-mutilante, polineuropatía sensitiva, úlceras, osteolisis*

ACQUIRED ADULT ULCERO-MUTILATING ACROPATHY (BUREAU-BARRIÈRE SYNDROME): Bureau-Barrière syndrome is a rare neurogenic osteopathy and can be defined by coexistence of sensory polyneuropathy in the lower limbs, mutilate and asymptomatic ulcers and destructive osteolysis in the feet. Diagnosis is based on clinical evidence, radiology, electroneuromyography and muscular biopsy. This condition needs a specific and strict diagnosis process. The treatment is prevention and treatment of symptoms. We show two cases diagnosed and treated in our hospital in 2005, as well as a review of the scarce bibliography which exists about this disease.

KEY WORDS: *ulcero-mutilating acropathy, sensitive polyneuropathy, ulcers, osteolysis*

INTRODUCCIÓN

La acropatía úlcero-mutilante es una osteoartropatía neurogénica rara, definida por la siguiente tríada: polineuropatía sensitiva de extremidades inferiores, úlceras mutilantes indoloras y osteolisis destructiva en los pies⁽¹⁾.

Existe una forma hereditaria (*acropatía úlcero-mutilante de Thevenard*), descrita en 1942, la cual se presenta en niños o adolescentes, predominantemente de sexo masculino, donde la acroosteolisis se manifiesta principalmente en falanges y metatarsianos, y otra forma adquirida (*acropatía úlcero-mutilante adquirida del adulto de Bureau-Barrière*), descrita en 1953 y publicada por primera vez en 1957, que tiene una presentación esporádica no familiar, en pacientes de edad más tardía con enfermedades carenciales y alcoholismo crónico⁽²⁾.

CASOS CLÍNICOS

Caso n.º 1

Varón de 49 años que acude al servicio de urgencias de nuestro hospital por presentar múltiples úlceras en el pie izquierdo.

Correspondencia:

Ángela Rozado Castaño
c/ Montero Ríos, n.º 29, 4.º D. 27002 Lugo • Telf: 653 18 73 81
Correo electrónico: angelarozado@hotmail.com

Fecha de recepción: 02/04/07

Se trataba de un paciente no diabético, con hábito enólico de años de evolución, fumador de 20 cigarrillos al día, desnutrido, deshidratado, con bajo nivel socioeconómico. Había sido intervenido de necrosis avascular de ambas cabezas femorales en los años 1997 y 1999, realizándosele una artroplastia total de cadera bilateral.

Presentaba una clínica de 6 meses de evolución de parestias en extremidades inferiores, asociadas a la aparición en el último mes de múltiples úlceras indoloras en el pie izquierdo (úlceras en talón de 5 × 8 cm, con exposición ósea necrótica de calcáneo y fractura patológica del mismo, úlcera plantar hiperqueratósica de 4 × 6 cm en la zona de apoyo metatarsal y otra úlcera en cara dorsal de 3.º y 4.º metatarsianos de 5 × 10 cm con exposición tendinosa y ósea de las falanges del 4.º dedo) y una úlcera de 2 × 2 cm, con bordes hiperqueratósicos, en el maleolo interno del pie derecho (**Figura 1**).

En la exploración se objetivaban: pulsos distales positivos y simétricos, arreflexia rotuliana y aquilea bilateral con reflejo cutáneo plantar indiferente, atrofia muscular generalizada en extremidades inferiores, alteraciones de la sensibilidad con anestesia vibratoria bilateral desde los dedos de los pies hasta las crestas ilíacas, e hipostesia táctil y algésica con distribución en calcetín.

Analíticamente se detectaron niveles elevados de inmunoglobulina A y transaminasas, y descenso de la transferrina. Los marcadores tumorales, marcadores de hepatitis,



Figura 1. Imagen plantar y dorsal del pie con múltiples úlceras indoloras, y exposición ósea necrótica del calcáneo y de la falange proximal del 4.º dedo.

Figure 1. Plantar and dorsal images of the foot with multiple indolent ulcerations and necrotic exposure of the calcaneus and of the proximal phalanx of the 4th digit.

hemoglobina glicosilada, anticuerpos antinucleares y anti-ADN eran normales.

En las radiografías simples se objetivó osteolisis de las falanges y los metatarsianos en el pie izquierdo. El estudio gammagráfico no fue concluyente.

La electroneurografía mostró un potencial evocado motor del nervio peroneo izquierdo, con discreta pérdida de amplitud y velocidad de conducción normal. El nervio tibial posterior izquierdo mostró amplitud y velocidad de conducción dentro de los límites de la normalidad. Existía ausencia de respuesta sensitiva a nivel del nervio sural izquierdo.

La electromiografía detectó discretos datos de denervación activa en el músculo tibial anterior bilateral y el pedio izquierdo.

En definitiva, la exploración electroneuromiográfica era compatible con una neuropatía simétrica de predominio sensitivo de las extremidades inferiores.

El paciente fue tratado con curas locales de las úlceras, desbridamiento de los bordes necróticos y descarga de extremidades inferiores. En los cultivos de las úlceras crecía flora polimicrobiana, por lo que se instauró antibioterapia endovenosa, pero durante el ingreso se desencadenó una sepsis con hemocultivos positivos para *Bacteroides fragilis* y *Enterococcus faecalis*, motivo por el cual se procedió a la amputación del miembro inferior izquierdo a nivel del tercio proximal de la tibia, siendo la evolución favorable hasta el momento.

Caso n.º 2

Varón de 47 años de bajo nivel socioeconómico con importante hábito enólico, resistente a varias terapias de desintoxicación, fumador de más de 20 cigarrillos al día y con mal estado nutricional, que ingresa en el Servicio de Traumatología por presentar una gran úlcera no dolorosa en la planta del pie izquierdo y pequeñas úlceras plantares tróficas bilaterales.

Diez años antes había sido tratado por úlceras cutáneas plantares en ambos pies, así como por artritis séptica de articulación metatarsofalángica del primer dedo del pie izquierdo, con osteomielitis crónica asociada, mediante curas, antibioterapia, desbridamiento y plastia del primer dedo, con resección de la articulación metatarsofalángica.

A la exploración los pulsos pedios y tibial posterior eran positivos y simétricos, y los reflejos aquileos estaban abolidos.

Las radiografías simples mostraban osteítis de falanges y cabezas de metatarsianos de ambos pies asociado a signos de osteomielitis. Existía también afectación de las articulaciones metatarsofalángicas del 2.º y 4.º dedos de la mano derecha (Figura 2).

La electromiografía revelaba una polineuropatía axonal sensitivo-motora, con claro predominio sensitivo, bilateral y de acusada intensidad en miembros inferiores.

El paciente fue tratado con descarga de la extremidad, curas locales, injertos cutáneos y antibioterapia endovenosa. Dado el fracaso terapéutico se procedió a la amputación progresiva, primero a nivel de la articulación de Chopart y posteriormente a nivel de tercio medio-proximal de la tibia izquierda. El paciente fue dado de alta hospitalaria con antibioterapia oral. Fue seguido de forma ambulatoria, pero su negativa al abandono del alcohol y sus precarias condiciones de vida le llevaron a una mala evolución de la enfermedad. Finalmente, falleció a los 48 años de edad a causa de un infarto masivo agudo de miocardio.

DISCUSIÓN

La acropatía úlcero-mutilante adquirida del adulto de Bureau-Barrière, también llamada enfermedad del vagabundo, se presenta en pacientes, generalmente varones, de mediana edad con etilismo crónico y enfermedades carenciales debidas a un bajo nivel socioeconómico, malnutrición y precarios hábitos de higiene.

A cerca de esta patología fueron publicados numerosos artículos en torno a los años 1960-1970, por su mayor incidencia en esa época, pero actualmente es una enfermedad poco frecuente debido a la mejoría de las condiciones socioeconómicas de la población⁽³⁾.

La etiopatogenia de esta enfermedad neurológica podría guardar relación con alteraciones atroficas y degenerativas

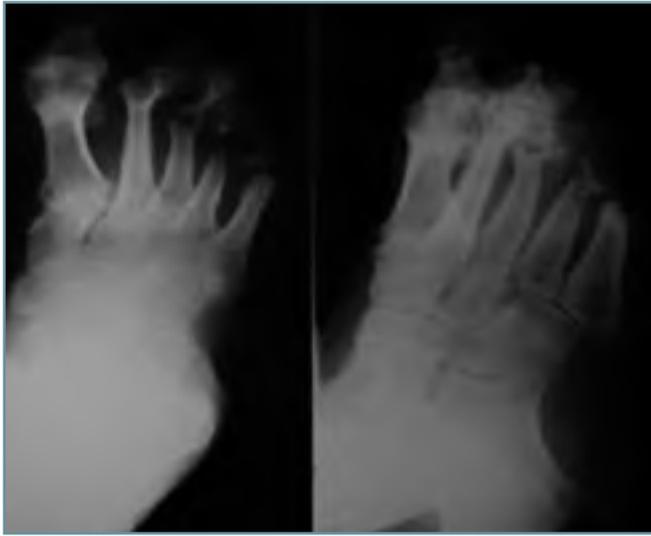


Figura 2. Imagen radiográfica de osteítis y osteomielitis de metatarsianos y falanges del pie.

Figure 2. X-ray image of osteitis and osteomyelitis of the metatarsals and phalanges of the foot.

de las células de los ganglios de las raíces posteriores, con distribución hacia las extremidades inferiores. Estas alteraciones son las responsables de las anomalías sensitivas y de la microvascularización que conducen a las alteraciones cutáneas.

Es importante hacer el diagnóstico diferencial con la *polineuropatía etílica*, en la que las lesiones cutáneas se deben a una microangiopatía inducida por el alcohol, y con la *neuropatía diabética*, la cual se debe a los trastornos metabólicos producidos por la diabetes y que da lugar a neuropatías simétricas (sensitivas y vegetativas) o asimétricas (afectación de pares craneales, polineuritis o radiculopatías), aterosclerosis y artropatía neurógena del medio pie principalmente y, menos frecuentemente, de las articulaciones metatarsofalángicas.

El motivo de consulta de estos pacientes suelen ser las *úlceras plantares* de años de evolución, las cuales son indoloras, hiperqueratósicas, con bordes hiperpigmentados y muy frecuentemente sobreinfectadas por la flora polimicrobiana. Inicialmente suelen ser únicas y unilaterales, pero con el tiempo acaban siendo múltiples y bilaterales.

Se localizan en las zonas de carga del pie (sobre todo en las cabezas del 1.^{er} y 5.^o metatarsiano y el talón) y en las zonas de roce del zapato, como la cara externa del pie.

En nuestro caso n.º 1, al estar el paciente encamado la mayor parte del día, la úlcera principal se encontraba en el talón.

La *osteolisis* produce deformidades y da lugar a pérdida de la alineación ósea, pie en forma cuboidea y pérdida de

la bóveda plantar, lo cual modifica los puntos de apoyo y agrava, así, las lesiones cutáneas.

Se producen también trastornos vasomotores, que dan lugar a un pie edematoso, con piel lisa, húmeda y de color violáceo.

Los reflejos aquileos están siempre abolidos, mientras que los reflejos cutáneo-plantares suelen ser normales. En las extremidades superiores los reflejos suelen ser normales, pero existen frecuentemente discretos déficits neurológicos a nivel de manos y muñecas (como se refleja en el caso n.º 2).

Existe *hipoanestesia o anestesia bilateral de las extremidades inferiores*, con distribución en calcetín sin topografía radicular, así como una *disminución o abolición de la sensibilidad termoalgésica*, mientras que la sensibilidad propioceptiva suele ser normal. Los pulsos distales están presentes.

Entre las pruebas complementarias que ayudan al diagnóstico se encuentran las siguientes:

- La *analítica* muestra claros datos de etilismo crónico y de desnutrición (niveles elevados de transaminasas y volumen corpuscular medio; descenso de albúmina y ácido fólico, etc.). Es característico el aumento de los niveles de inmunoglobulina A y el descenso de la transferrina, lo cual da como resultado el aumento de la relación inmunoglobulina A/transferrina.

- *Radiológicamente* las lesiones varían según el estadio de la enfermedad, desde signos de desmineralización hasta una osteolisis subcondral que evoluciona hacia una verdadera osteolisis e incluso resorción de las articulaciones distales del antepié (falanges distales y epífisis distales de los metatarsianos, principalmente del 1.^{er} dedo), extendiéndose posteriormente a los huesos del tarso.

Estas lesiones se pueden complicar con fracturas patológicas u osteomielitis, lo cual ensombrece el pronóstico de la enfermedad.

Nuestros casos se complicaron ambos con osteomielitis, y uno de ellos evolucionó a una verdadera necrosis ósea y a una sepsis hematógena secundaria por *Bacteroides fragilis* y *Enterococcus faecalis*.

- La *gammagrafía ósea* muestra hipercaptación en las zonas donde existe lesión ósea aunque sea de forma muy incipiente, lo cual puede servir como prueba predictiva en pacientes alcohólicos con polineuropatía en los que aún no se han puesto de manifiesto las úlceras ni la destrucción ósea.

- La *electroneuromiografía* es la prueba diagnóstica fundamental, ya que nos permite hacer el diagnóstico diferencial con la diabetes mellitus y los pacientes alcohólicos sin acropatía úlcero-mutilante.

En la enfermedad de Bureau-Barrière se produce una degeneración waleriana con afectación axonal predominantemente, lo cual se traduce en una disminución de la amplitud de la respuesta, mientras que la velocidad de conducción es prácticamente normal.

En el alcoholismo crónico sin acropatía úlcero-mutilante el patrón electroneuromiográfico es similar pero con una menor degeneración waleriana, y en la diabetes mellitus, por el contrario, la amplitud de respuesta está conservada y lo que disminuye es la velocidad de conducción⁽³⁾.

• Por último, la *biopsia muscular* muestra datos directos e indirectos de degeneración waleriana mediante el acúmulo de cuerpos densos dentro de la vaina de mielina. Dicha afectación es retrograda y afecta a axones de todos los calibres, especialmente a aquellos cuya distribución es hacia las extremidades inferiores. Muestra también atrofia muscular por denervación crónica. No existe afectación vascular⁽³⁾.

El *tratamiento* de esta enfermedad consiste en el abandono absoluto del alcohol, medidas de higiene y curas locales de las úlceras con desbridamiento del tejido necrótico. La oxigenoterapia hiperbárica ha sido descrita en las fuentes bibliográficas como tratamiento coadyuvante^(2,3). La descarga es fundamental para liberar las zonas de apoyo, y una vez iniciada la marcha deben utilizarse plantillas de descarga metatarsal, así como calzado cómodo.

En caso de existir osteomielitis o sepsis, es preciso el uso de antibioterapia endovenosa.

La amputación sólo está indicada en situaciones de infección grave, como fueron nuestros casos, en los que la importante magnitud de las úlceras, con exposición y necrosis ósea, así como la infección sistémica, llevó a la amputación progresiva en uno de ellos y definitiva en el otro.

De cualquier forma, el tratamiento es largo y requiere prolongados periodos de hospitalización, ya que la evolución de la enfermedad es lenta y cursa con gran cantidad de recidivas.

La negativa al abandono del alcohol y la mala adherencia terapéutica, unidas al diagnóstico tardío y al mal estado general de estos pacientes, tienen como consecuencia que la enfermedad de Bureau-Barrière tenga un mal pronóstico, con una elevada morbimortalidad^(4,5).

BIBLIOGRAFÍA

1. Bilancini S, Lucchi M, Curri SB. Microcirculatory changes in Bureau-Barrière disease and alcoholic polyneuropathy. Preliminary note: correlations and pathogenic hypotheses. *Phlebologie* 1988; 41 (1): 251-61.
2. De Palma L, Carlini S, Rapali S, Ventura A. Acropathie ulcéromutilante sporadique du pied. *Rev Rhun Eng Ed* 1999; 66 (6): 319-22.
3. Dilhuydy MS, Mercié P, Doutre MS, Viillard JF, Faure I, Ellie E, et al. Acrodystrophic neuropathy of Bureau and Barrière. *Rev Med Interne* 1999; 20 (12): 1126-31.
4. Flückiger R, Itin PH, Widmer AF. Non-familial ulcero-mutilating acro-osteopathy of the foot (Bureau-Barrière syndrome). *Schweiz Rundsch Med Prax* 1993; 82 (1): 28-30.
5. Thoma E, Ruzicka T, Donhauser G, Albrecht T, Braun-Falco O. Clinical aspects and therapy of Bureau-Barrière syndrome. Observations of 17 cases with review of the literature. *Hautarzt* 1993; 44 (1): 5-13.