

Nonfamilyal Akro-Osteopati Ülseromutilans Bureau-Barrière Sendromu

Acro-Osteopathia Ulceromutilans Non Familiaris Bureau-Barrière Syndrome: Case Report

Dr. Baksel AY TEMELLİ,^a
Dr. Yasemin GÖRGÜLÜ,^b
Dr. Adnan GÖRGÜLÜ^c

^aDermatoloji Kliniği,
Edirne Devlet Hastanesi, Edirne
^bPsikiyatri Kliniği,
Bakırköy Prof.Dr. Mazhar Osman
Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul
^cDermatoloji Kliniği,
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Edirne

Geliş Tarihi/Received: 30.10.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 14.03.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Adnan GÖRGÜLÜ
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Dermatoloji AD, Edirne
TÜRKİYE/TURKEY
adnangorgulu@trakya.edu.tr

ÖZET Bureau-Barrière sendromu, mutilasyona giden osteoliz ve ayak parmaklarında ülserle tanımlanan, nonfamilyal, cinsiyete özgü olmayan, pek çok etkenle indüklenen kronik bir sensoritrofik polinöropatidir. Klinik semptomatoloji tamsal triada dayanır; ayaklarda plantar bölgelerde ağrı duyarsızlığı, ayakların mekanik basıya maruz kalan bölgelerinde perforasyon gösteren ağrısız ülserler, bacakların alt kısımlarında kemiklerde şekil bozuklukları ve mutilasyonlarla giden artropatiler olarak tanımlanmıştır. Sıklıkla erkek alkoliklerin bacaklarının alt kısımlarında bilateral olarak yerleşim gösterdiği tanımlanmıştır. Bu klinik bulguları gösteren 65 yaşında bilateral akroosteolizis ve ayak parmaklarında ülser olan alkolik erkek bir olguyu sunarak ve Bureau Barrière sendromunun klinik bulgularını tartışmaktayız. Lokal bakıma zayıf uyum göstermeleri ve alkol kullanımının devamı nedeniyle tedavisi güçtür.

Anahtar Kelimeler: Alkolizm; alkolik nöropati; ayak ülseri

ABSTRACT The Bureau-Barrière syndrome is described as an acral ulcer with mutilating osteolysis of the limbs that is nonfamiliar, non-sex-specific, induced by many factors, and elicited by sensory-trophic polyneuropathy. The clinical symptomatology is usually based on the diagnostic triad: analgesia of the foot, perforating ulcers of the foot on the pressure areas, and deforming and mutilating arthropathy of the lower limb. Often a bilateral location at the lower limb of male alcoholics has been described. We report about a 65-year-old alcoholic man with bilateral acroosteolysis and ulceration of toes and discuss the relevant clinical aspects of the Bureau-Barrière syndrome. Treatment is often hampered due to poor compliance with local care and persistence of alcohol abuse.

Key Words: Alcoholism; alcoholic neuropathy; foot ulcer

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2010;20(2):91-4

Nonfamilyal akro-osteopati ülseromutilans olarak da adlandırılan Bureau-Barrière sendromu, ilk olarak 1957 yılında Bureau ve Barrière tarafından tanımlanmıştır. Nonfamilyal akro-osteopati ülseromutilans, akiz akro-osteopati ülseromutilans gibi sinonimleri bulunmaktadır.¹ Akroosteoliz, nörotrofik ülserasyon ve kronik polinöropati ile seyreder. Genellikle alkol kötüye kullanımına bağlı ortaya çıkan kronik analjezik nöropatinin nadir görülen trofik bir komplikasyonudur.^{2,3} Obezite veya diabetes mellitus gibi metabolik hastalığı olan orta yaş erkeklerde de ortaya çıkmaktadır.¹⁻⁶ Hemen hemen tüm hastalarda alkolik karaciğer hastalığı bulunmaktadır.¹ Soğuk havada uzun süre sıkı botlar giyen, evsiz ve düşük sosyoekonomik durumu olanlarda daha sık görülmektedir.¹

OLGU SUNUMU

Altmış beş yaşında erkek hasta, polikliniğimize her iki ayakta ödem ve yara nedeniyle başvurdu. Hasta yaklaşık bir yıl önce sağ ayak başparmak altında açılan yara nedeniyle bir dermatoloji kliniğinde yatarak tedavi gördüğünü, tedavi sonunda kapanan yaranın bir ay önce tekrar açıldığını ve ayrıca sağ ayakta şişlik oluştuğunu ifade ediyordu.

Hastamız 35 yıl boyunca günde 2 paket sigara içmiş, son 10 yıldır içmiyordu, yaklaşık 40 yıldır da günde 2-3 şişe şarap içmekteydi. Diabetes mellitus, lepra ve travma öyküsü tanımlamıyordu. Aile bireylerinde benzer şikâyeti olan kimse yoktu.

Dermatolojik muayenesinde; sağ ayak sırtında ve ayak bileği etrafında düzensiz sınırlı eritem ve ödem bulunmaktaydı (Resim 1). Sağ ayak sırtında kahverengi renk değişikliği vardı. Sağ ayak baş parmak plantar yüzde etrafı hiperkeratotik, 1 cm çapında sınırları düzenli, zemini kanlı-pürülan materyal içeren ağrısız ülser mevcuttu (Resim 2). Gene sağ ayak üçüncü parmak planter yüzde 0.5 cm çapında ağrısız ülserasyon, baş parmak dorsal yüzde düzensiz verrüköz görünümde hiperkeratotik lezyonlar bulunuyordu. Sol ayak dorsali ve sol pretibial bölgede retiküler hiperpigmentasyon saptandı. Her iki ayak parmakları plantar yüzlerinde düzensiz hiperkeratotik alanlar ve her iki ayak tırnaklarında distrofik değişiklikler bulunduğu görüldü. Periferik nabızları palpabl idi.

Psikiyatrik muayenesinde DSM-IV-TR kriterlerine göre alkol bağımlılığı + hafif derecede mental retardasyon” saptandı. Uygulanan Aleksander zeka testine göre hastanın IQ düzeyi ‘66’ olarak tespit edildi.

Nörolojik muayenesinde dört ekstremitte normal kas gücünde (hastanın yaşı ile uyumlu) bulundu ve DTR’ler canlı idi. EMG sonucu alt ekstremitelerde belirgin, aksonal ağırlıklı, duyuşal polinöropati tespit edildi. Kraniyal manyetik rezonansla yaşla uyumlu global atrofi ve bilateral serebral subkortikal iskemi saptandı.

Alt ekstremitte venöz Doppler ultrasonografisinde patoloji saptanmadı. Sağ ayağın direkt grafisinde osteoporotik görünüm ve baş parmak proksimal interfalanjial eklemde daralma ve lokal osteolitik alan izlendi. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Yapılan kan tetkiklerinde kan şekeri, üre, kreatinin, ürik asit, ALT, AST, ALP, direkt/indirekt bilirubinler, Ca, kolesterol, trigliserid, serum demir, demir bağlama kapasitesi, ferritin, folik asit ve vitamin B12 düzeyleri normaldi. GGT: 265 U/L (7-50), sedimantasyon ½ saat/1 saat: 36/100 , prt zamanı: 17 sn (11-15), prt akt: %59,7 (67,5-100), INR: 1,51 (1-1,5) Albumin: 3,1 mg/dL (3,5-4,8) ve tam kan sayımında Hb: 11,6 g/dL (11,5-17,9) Hct: %35 (35-54), MCV: 110,1 f/l (80-100) MCH: 36,5 pg (27-34), PLT: 294000 mm³ (150-450) idi.



RESİM 1: Ayak sırtında hiperpigmentasyon ve ödem.



RESİM 2: Ayak parmaklarının yere temas ettiği yerlerdeki ülserler.

HbsAg, anti-HCV, anti-HIV ve sifiliz serolojisi negatif bulundu. Direkt mikolojik incelemede mantar elemanları saptanmadı.

Anamnez, klinik ve laboratuvar bulguları ile nonfamilyal akroosteopati ülseromütillans olan hastamız nadir görülmesi nedeniyle sunulması uygun bulundu.

TARTIŞMA

Bureau-Barrière sendromu için tanısal bulgular, ayakların mekanik basıya maruz kalan hiperkeratotik planter bölgelerinde ağrısız ülserler, bacak distallerinde duyuusal polinöropati ve ayak distal kemiklerinde osteolizis olarak tanımlanmıştır.^{1,5} Bureau-Barrière sendromunda alt ekstremitte distallerinde belirgin olan ve duyuusal lifleri ön planda etkileyen simetrik sensorimotor polinöropati izlenir. Ayak ve ayak bileği düzeyinde periferik sinirlerdeki dejeneratif değişiklikler nöropatik yakınmalara neden olur. Alt ekstremitte derin tendon refleksi azalır veya kaybolur. Ayrıca hafif derecede motor defisit ve kas atrofisi de izlenebilir. Sempatik sinir sistemi etkilenmesine bağlı indüre ödem ve siyanoz ile hiperhidroz gelişebilir.^{1,2,5} Duyusal defisitler genellikle trofik değişikliklerden birkaç yıl önce ortaya çıkabilir.³ Bazı olgularda nütrisyonel yetersizliğe bağlı (B12 vitamin eksikliği gibi) diffüz spinal kord tutulumuna ait klinik bulgular da gözlenebilir. Spinal kord tutulum bulguları periferik nöropatiye ait bulguların gölgelenmesine neden olabilir.^{1,2}

Periferik nöropati sonucu basınç noktalarında nörotrofik ülserler ortaya çıkar ki bunlar kronik seyreden ağrısız ülserlerdir. Genellikle birinci veya beşinci metatarsal kısımlarında görülür. Başlangıç bulgusu sıklıkla bir kallustur. Devam eden basınç sonucu kallus üzerinde küçük bir fissür oluşur, genişler, enfekte olabilir. Santral nekroz gelişir ve ülserleşir. Böylece ülserin kallus tarafından çevrelenmiş tipik görüntüsü ortaya çıkar.

Olgumuzda sağ ayak birinci parmak plantar yüzde etrafı hiperkeratotik, 1 cm çapında sınırları düzenli, zemini pürülan materyal içeren ağrısız ülser mevcuttu.

Ayakta lenfödem, elefantiazis benzeri değişiklikler ve verrüköz hiperplazi görülebilir. Ayrıca

subungual hematoma ve tırnak distrofileri de eşlik edebilir.^{1,5}

Hastamızın her iki ayak tırnaklarında distrofik değişiklikler saptandı. Olgumuzun sağ ayak birinci parmak dorsal yüzde düzensiz verrüköz görünümde hiperkeratotik lezyonlar mevcuttu

Kemik lezyonları metatarsofalangial eklemlerde ve proksimal falanks tabanında başlar, proksimal ve distale doğru ilerler. Kemiklerdeki başlıca değişiklikler demineralizasyon, osteolizis, spontan fraktürler ve yanısıra osteofitöz, periosteoz ve hipertrofik osteozdur.²

Olgumuzun sağ ayak direkt grafisinde osteoporotik görünüm ve sağ ayak 1. PIF eklemlerde eklem daralması ve lokal osteolitik alan izlendi.

Akrodistrofik nöropatinin kronik alkolizm dışında diğer nedenleri arasında lepra, diyabet, herediter sensoriyal nöropatiler, periferik nöropatiler, siringomiyeli, konjenital ağrı yokluğu, tabes dorsalis, periferik sinir yaralanmaları, spinal veya santral bozukluklar sayılabilir.^{1,7} Olgumuzda kronik alkolizme bağlı nöropati mevcuttu.

Herediter sensoriyal nöropati Tip I (Thévenard sendromu, familyal akroosteopati ülseromütillans) otozomal dominant geçişlidir ve ilk semptomlar adölesan dönemde ortaya çıkar. Genç erişkin dönemde el ve ayaklarda hipohidroz, duyu azalması, akrosiyanoz, nörotrofik ülserler ile seyrederek ve parmak kemiklerinde osteoporoz, osteolizis görülür. Herediter sensoriyal nöropati Tip II ise oldukça nadirdir. Otozomal resesif geçiş gösterir ve semptomlar erken çocukluk döneminde başlar.¹ Ayırıcı tanı açısından değerlendirildiğinde; olgumuzun ilk semptomlarının 64 yaşında ortaya çıkması ve ailede benzer şikâyeti olan kimsenin bulunmaması ile herediter sensoriyal nöropatiler, anamnez, klinik ve laboratuvar bulguları ile de lepra ve diabetes mellitus gibi nöropati nedenleri dışlandı. Olgumuzda alt ekstremitelerde belirgin olan sensoriyal nöropati kronik alkolizme bağlandı.

Akroosteolizis terimi el ve ayakların bir ya da daha fazla falanksını etkileyen destrüktif süreci tanımlar; inflamatuvar artritler, psoriatik artropati, Raynaud fenomeni ile birlikte ve malignitelere sekonder olarak görülebilir. Ayrıca paraproteinemi,

konnektif doku hastalıkları, kronik renal yetmezlik, vitamin B12 ve folat eksikliği, diabetes mellitus, lepra, tabes dorsalis, servikal siringomiyeli gibi çok sayıda nedene bağlı olarak ortaya çıkabilir.^{5,6} Olgumuzda anamnez, klinik ve laboratuvar incelemeleri sonucu yukarıda sayılan nedenlerden herhangi biri düşünülmedi.

Tedavide primer önlem ayağın immobilizasyonudur. Antibiyotik tedavisi ile birlikte hidrokolloidli bandajlar lokal yara bakımında kullanılabilir.

Alkol alımının bırakılması, uygun diyet, vitamin ilaveleri ve ortopedi, nöroloji, psikiyatri klinikleri ile birlikte multidisipliner yaklaşımlar yararlı olabilmektedir.¹ Seyir genellikle kronik olup, prognoz kötü ve morbidite yüksektir.²

Olgumuzda, ayak elevasyonu, sistemik ve topikal antibiyoterapi ve vitamin desteği ile ülser tamamen kapandı. Fakat hasta uyumsuzluğu nedeniyle klinik gidiş ve prognozu hakkında bilgi sahibi olunamadı.

KAYNAKLAR

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. *Dermatology*. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag; 2000. p.1006-9.
2. 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.
3. Momeni A, Stark GB. Early Marjolin's ulcer in Bureau-Barrière syndrome. *Int J Low Extrem Wounds* 2006;5(3):204-6.
4. 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.
5. Vanhooteghem O, Lateur N, Hautecoeur P, Wiart T. Acropathia ulcero-mutilans acquisita of the upper limbs. *Br J Dermatol* 1999;140(2):334-7.
6. Dissemond J, Knab J, Goos M. [Bureau-Barrière syndrome of the hand. A case report on an unusual localization]. *Hautarzt* 2004;55(4):371-5.
7. Ferahbaş A, Aktaş E, Türker D, Utaş S. [Leg ulcer associated with rheumatoid arthritis]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2000;20(6):369-71.
8. Kartaldurmazlar SP, Akgül A, Eskiöğlü F. [Traditional wound care and wound dressings in venous ulcers]. *Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Surg-Special Topics* 2008;1(3): 59-64.