

BARLOW HASTALIĞI

(2 OLGU NEDENİYLE)

Dr. Yunus V. SÖZEN *
Dr. Remzi TÖZÜN **
Dr. Mahmut BERKMAN **
Dr. Yılmaz AKALIN ***
Dr. Ayhan KARA **

Günümüzde oldukça nadir görülen bir hastalık olan Barlow hastalığı (skorbüt), klinik ve radyolojik olarak çok iyi tanımlanmıştır. 1979 ve 1980 yılları ve özellikle radyolojik bulguları nedeniyle sunulmuştur. Olgular nedeniyle hastalığın klinik ve radyolojik özellikleri anlatılmıştır.

GİRİŞ :

Barlow hastalığının klinik belirtileri çok eskiden beri bilinmektedir. Hastalık ilk kez 1250 yılında ÜOINWILLE tarafından tanımlanmıştır. 1757 de JAMES LIND, uzun deniz yolculuklarında gemicilerde bu hastalığın sıklıkla görüldüğü üzerinde durmuş ve bu durumu önlemek için yeşil sebze ve meyve içeren bir diyet tavsiye etmiştir (2).

Skorbütün gerçek LOW tarafından yapılmıştır. Bundan dolayı Barlow Hastalığı da denilmektedir (5).

Hastalığın nedeninin bilinmesinden ve özellikle C vitamininin kimyasal yolla sentez edilmesinden beri skorbüt çok nadir rastlanan hastalıklar gurubuna girmiştir.

OLGU TAKDİMİ :

Olgu : 1 — S. U., 18 aylık. Prot. No. 11054/79. Erkek çocuğu.

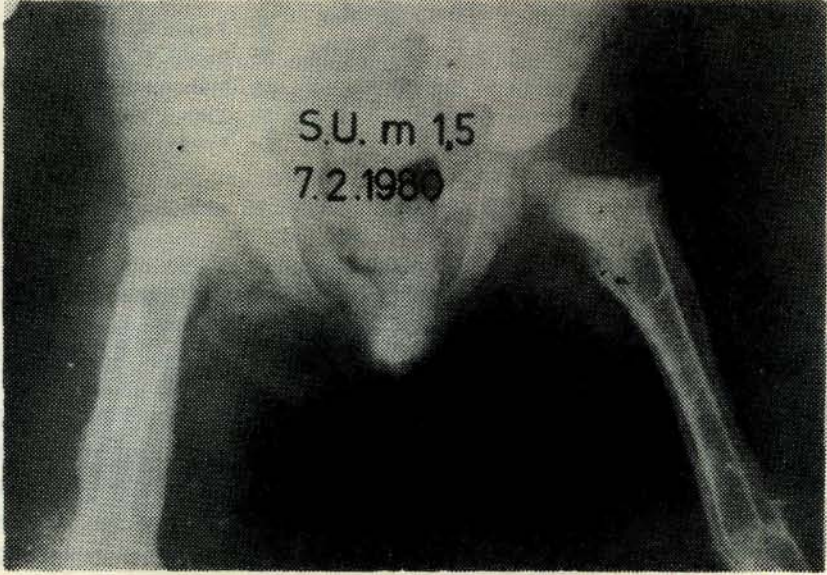
Hasta 8 aydan beri iştahsız, huzursuz olduğu ve bacaklarındaki şişlik ve hareketsizlik şikâyetleri ile kliniğimize ze getirilmeden önce çeşitli hastanelerde çocuk felci tanısıyla tedavi gördüğü ancak hiç faydalanmadığı ifade edildi. Doğumun normal olduğu, ana baba akrabalığı olmadığı, 3 kardeşi olduğu, bunların sağ ve sıhhatte bulunduğu verilen anamnezden çıkartıldı.

* İst. Üniv. İst. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Klin. Doçenti

** İst. Üniv. İst. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Klin. Uzman Asistanı

*** İst. Üniv. İst. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Klin. Doçenti

Klinik muayenesinde hastanın zayıf, soluk ve huzursuz olduğu, alt ekstremitelerde, özellikle uyluklarda ödem ve palpasyonla ağrı olduğu saptandı. Kal dizler 90 derece fleksiyondaydı (Frog legg). Aktif hareket yoktu. Zaman zaman diş eti kanamaları olduğu belirtildi. Bunun dışında sindirim sistemi normal bulundu.

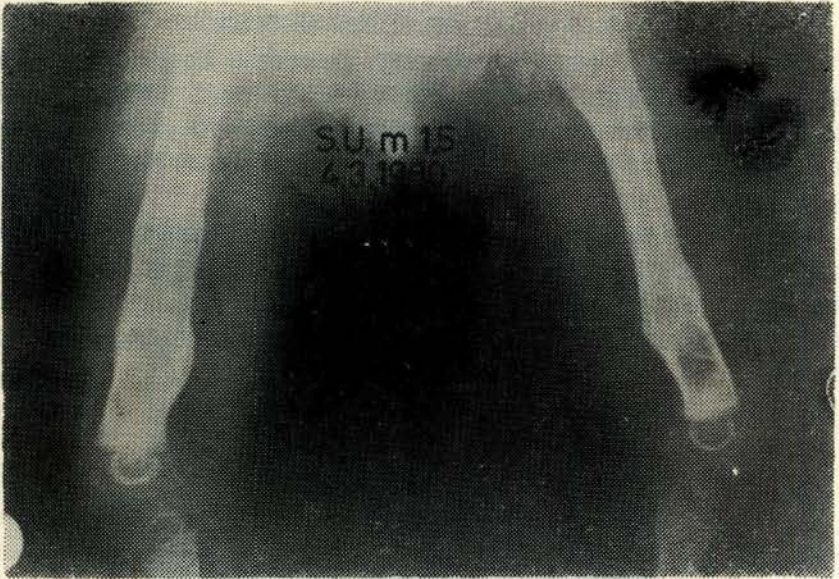


Resim : 1

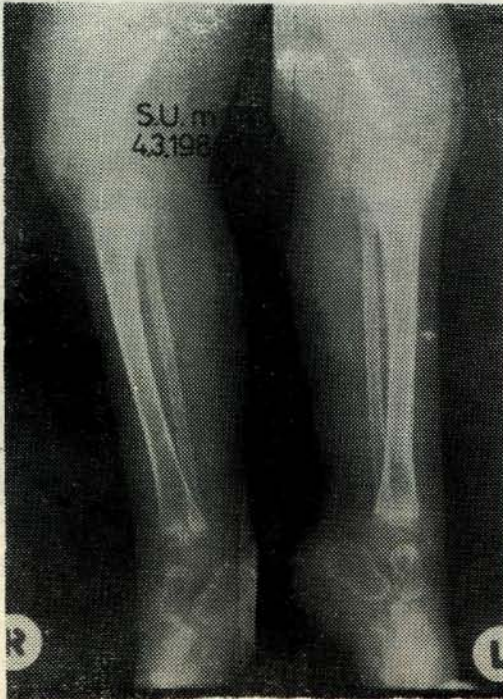
Radyolojik incelemede, her iki femurda ileri derecede periost dekolmanı, subperiostal hematoma ve bunun kalsifikasyonu saptandı. Sol femurda suprakondiler bölgede eski bir kırık imajı vardı (Resim : 1). Bir ay sonra yapılan 2. radyolojik kontrolde subperiostal kanamada ilerleyen kalsifikasyon ve kırık remodelasyonu görüldü (Resim : 2). Her iki tibia'daki subperiostal kanama ve buna bağlı periost dekolmanı femurlara oranla çok daha azdır ve tibia proksimali düzensizdir. Epifiz kemikleşme çekirdeğinin hemen altında kemikte enine bir bant halinde opasite artması görülmektedir (Frankel'in çizgisi) (Resim : 3).

Çocuk hastalıkları kliniğinde yapılan C vitamini titrasyonunda plasmada % 0,27 mgr. lökositte ise 38,1 mgr/10⁸ bulundu.

Yukarıdaki tüm bulgulara göre olgu Barlow hastalığı olarak değerlendirildi ve uygun tedaviye başlandı.



Resim : 2



Resim : 3

Olgu : 2 — A. G., 3 yaşında. Prot. No. 4315/80.

İlk kez ateş ve iştahsızlığa bağlı beslenme bozukluğu şikâyeti ile çocuk hastalıkları kliniğine yatırılan hasta için 5 gün sonra kliniğimizden konsültasyon istendi. Hastanın yatağında yapılan tetkikinde her iki uylukta ileri derecede ödem ve gevşek bir felç vardı. Uyluklar sıcak ve hiperemikti.

Radyolojik tetkikte her iki femur ve tibiada subperiostal kanamaya bağlı çok ileri lem yüzleri düzensizdi (Resim : 4). Yirmi gün sonra yapılan ikinci kontrolde subperiostal hematoma kalsifiye olmaya başladığı saptandı.



Resim : 4

Laboratuvar tetkikte plazmada C vitamini titrasyonu % 0,18 mg bulundu. Yukarıdaki bulguların ışığında bu olguda da Barlow hastalığı tanısına varıldı ve hasta tedaviye alındı.

İ R D E L E M E :

Skorbüt çok eski çağlardan beri bilinmekteyse de gerçek anlamda tanımı ve ayırıcı tanısı ilk kez 1857 yılında Barlow tarafından yapılmıştır (1,2,5). En sık 6-12 aylık çocuklarda görülen bu hastalık

beslenmedeki C vitamini yetmezliđi nedeni ile oluřmaktadır. İlk bulgular kilo kaybı, iritabilite ve iřtahsızlıktır. Hastalıđın ilerlemesiyle tipik belirtiler kendini gsterir. Bunların ilki diřeti kanamalarıdır. Mucoza řiř ve mavi mor renktedir. Uzun kemiklerde rastlanan subperiost kanama ve buna bađlı periost dekolmanı sık gcrülen ikinci önemli bulgudur.



Resim : 5

Etkilenen ekstremitede cilt gergin, parlak ve edemlidir. Palpasyon ileri derecede ađrılıdır. Pseudoparaliziler ve ađrıya bađlı olduđu kabul edilen frog-leg postürü sık olarak gcrülür (5).

Subkütan dokuda, gastrointestinal traktusta ve üriner sistemde kanamalar nadir deđildir ve akut lösemi ile karıřabilir.

Radyolojik olarak yaygın ve bilateral periost dekolmanı, korteklerde incelme ve kalsifikasyon ve patolojik kırıklar gcrülebilir. Osteoid dokunun ve yeni kemik yapımının bozulması, buna karřın mineralizasyon ve kondroid yapımının normal oluřuna bađlı olarak uzun kemiklerin metafizinde geniř, enine sklerotik bandlar gcrülür. Buna Frankel'in çizgisi denir.

Plazmada askorbik asidin 6,6 mg dan daha fazla olması Barlow hastalıđından kesinlikle uzaklařtırmasına karřın bu deđerin altın-

da olması tanıya götürmez. Barlow hastalığında tanı, klinik ve özellikle radyoloj

Yukarıda klinik ve radyolojik bulgularını sıralamaya çalıştığımız Barlow hastalığının bu özelliklerinin hemen hepsini iki olgumuzda da saptadık. Her iki hasta zayıf, iştahsız ve huzursuzdu. Birinci olguda dişeti kanamaları vardı. Alt ekstremitelerde, pseudoparalizi, frog-leg postürü görülmekteydi. Uyluklar ödemli, cild palpasyonla hassastı.

Bizi esas tanıya götüren radyolojik bulgular ise birinci olguda yalnız femurlarda, ikinci olguda femur ve tibialardaki yaygın periost dekolmanı ve subperiostal hematom, bilahare kalsifikasyonu ve her iki olguda da Frankel'in çizgisinin görülmesiydi.

Laboratuvar tetkikleri ise bizi Barlow hastalığından uzaklaştırmadı.

Ayrırcı tanı poliomyelitis, raşitizm ve osteomyelit ile yapıldı. Klinik ve radyolojik inceleme sonucu bu, olgularımızın leri itibari ile sanıldığından kolay olmuştur.

SUMMARY

Scurvy that is so rare nowadays is clinically and radiologically very well defined. Two cases brought to our clinic in 1979 and 1980 are presented because the disease process was so far advanced and because the clinical and especially radiological manifestations of the disease were so typical. The radiological and clinical characteristics of scurvy are elucidated because of these two cases.

LİTERATÜR

- 1 — BANKS, S. W. : Bone Changes in acute and chronic scurvy; experimental study. J.B.J.S. 25:553, 1943.
- 2 — LIND, J. : A Traitise on the scurvy. 2nd Ed. London, A. Millar, 1757.
- 3 — McLEAN, S., McINTOSH, R. : Healing in infantile scurvy as shown by x-ray. Amer. J. Di. Child., 36:875, 1928.
- 4 — SILVERMAN, F. N. : An unusual osseous sequel to infantile scurvy. J.B.J.S. 35-A:215, 1953.
- 5 — TACHDJIAN, M. O. : Pediatric Orthopedics, Vol. I, 451 Saunders Co., Philadelphia-London-Toronto, 1972.