

*Мед. Панорама. – 2015. - № 1. – С. 15-20.*

***В.Г.ПАНКРАТОВ, О.В.ПАНКРАТОВ, В.В.КРУМКАЧЁВ, А.А.ХАРТОНИК,  
Д.О.ДЕТИНКИН, О.М.РАБЧИНСКАЯ, М.Д.МАЗУРИНА***

**СПОРАДИЧЕСКАЯ ПСЕВДОСИРИНГОМИЕЛИТИЧЕСКАЯ ЯЗВЕННО-МУТИЛИРУЮЩАЯ АКРОПАТИЯ (СИНДРОМ БЮРО-БАРРЬЕРА)**

*УО «Белорусский государственный медицинский университет», ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», УЗ «городской клинический кожно-венерологический диспансер» г. Минск.*

Акропатия псевдосиригомиелитическая язвенно-мутилирующая и деформирующая описана в двух клинических формах:

- семейная, наследуемая по рецессивно-доминантному или аутосомно-доминантному типам, возникающая в детском и юношеском возрасте, сочетающаяся с другими врождёнными уродствами и поражающая нижние и верхние конечности;

- приобретенная, проявляющаяся чаще у мужчин среднего возраста с поражением только нижних конечностей, при этом наследственный фактор и врождённые аномалии отсутствуют [1, 2, 3].

Для определения семейных форм акропатии в дерматологической литературе используется термин «синдром Тевенара-Брауна (Thevenard, Browns). В 1942 г. А.Thevenard описал клинический синдром, при котором имели место прогрессирующие трофические нарушения в нижних конечностях с наличием рецидивирующих безболезненных язв и остеолиза костей стоп. У этих пациентов отмечалось также снижение или отсутствие глубоких рефлексов (подошвенного и ахиллова) [3].

Приобретенная (спорадическая) акропатия или синдром Бюро-Баррьера (Bureau, Barrière) была описана в 1953 году, но опубликована позже [4]. Клинически наблюдался деструктивный процесс с поражением кожи и костной ткани вследствие приобретенной одно- или двухсторонней полинейропатии. В патогенезе синдрома Бюро-Баррьера важную роль играет хроническая алкогольная интоксикация, а предрасполагающими факторами выступают локальное переохлаждение ног, сахарный диабет, болезни печени, ношение тесной обуви, хроническая травматизация стоп, гиповитаминозы, ожирение, дисплазии спинного мозга. Этот синдром встречается преимущественно у мужчин среднего возраста (40-60 лет), чаще поражаются обе нижние конечности. Выражен гипергидроз стоп. Появляется выраженный гиперкератоз в точках опоры, а также на пятке. Эти очаги диффузного гиперкератоза резко отграничены от здоровой кожи. На этих местах затем образуются глубокие безболезненные округлые язвы с дном, покрытым некротическим

налётом, и отвесными плотными краями. Пальцы стоп нередко имеют форму «барабанных палочек», а ногти – «часовых стёкол». Обязательными компонентами синдрома являются нарушения потоотделения, частичная или полная потеря температурной чувствительности, снижение болевой чувствительности на стопах и голених при сохранении тактильных и глубокомышечных ощущений, отсутствие ахиллова рефлекса, мышечные атрофии [1-8]. J.Dissemond et al. (2004) описали клинический случай синдрома Бюро-Баррьера с поражением правой кисти у 76-летнего больного, страдающего сахарным диабетом [9]. Патоморфологической основой трофических нарушений при язвенно-мутилирующей акропатии являются изменения спинно-мозговых корешков, симпатических ганглиев и тканевая гипоксия периферических нервов [5].

Имеющиеся литературные данные подтверждают, что язвенные дефекты при синдроме Бюро-Баррьера не отличаются от таковых при синдроме Гевенара-Брауна и могут локализоваться на фалангах пальцев стоп, подошве, пятках; могут также наблюдаться отёк, цианоз и гипертрофия тканей стопы. Двигательная функция обычно не страдает. Течение болезни длительное, обострения чаще зимой [3, 6].

Дифференциальный диагноз спорадической псевдосирингомиелитической язвенно-мутилирующей акропатии проводят с сирингомиелией, спинной сухоткой, диабетической полинейропатией и ангиопатией, лепрой, облитерирующим эндартериитом, акросклерозом [1 – 5].

Эффективные, специфические методы лечения больных с псевдосирингомиелитической акропатией отсутствуют [2, 3, 6, 8]. Следует согласиться с мнением В.В.Пономарёва (2003), что лечение таких больных является сложной мультидисциплинарной проблемой [5]. В консилиумах по выработке тактики лечения больных спорадической псевдосирингомиелитической язвенно-мутилирующей акропатии нижних конечностей желателно участие кроме дерматовенерологов и невропатологов также хирургов, ортопедов, реабилитологов, физиотерапевтов, специалистов по лучевой терапии. При обострении процесса показана госпитализация с иммобилизацией поражённой конечности. Больным назначают антибактериальные и вазоактивные препараты, антиоксиданты; препараты, улучшающие микроциркуляцию (трентал, ксантинола никотинат, реополглюкин); витамины А, Е. группы В; биостимуляторы. Применяют симпатэктомию, новокаиновые блокады пояснично-крестцовой области. В ряде случаев отмечается положительный эффект гипербарической оксигенации. На поверхность гранулирующих язв накладывают повязки с 10%-ой метилурациловой мазью, ируксоловой мазью, салфетки процелат или феранцел (выпускает Борисовский завод медицинских препаратов). Местно применяют также растворы анилиновых

красителей, другие антисептики. Многим больным рекомендуется пользоваться ортопедической обувью. При мутиляции фаланг ввиду длительно незаживающих язв рекомендуется их ампутация. При неэффективности длительно проводимого медикаментозного лечения имеются рекомендации по проведению глубокой рентгенотерапии на область поясничных симпатических узлов [5]. При длительном отсутствии лечения у больных синдромом Бюро-Баррьера возможно развитие паранеопластического синдрома по типу язвы Марджолина [7]. Язва Марджолина - это плоскоклеточный рак кожи, возникающий в местах хронического раздражения и трофических язв.

Синдром Бюро-Баррьера сравнительно редко диагностируется в Беларуси [5], мы в течение последних 7 лет наблюдали на базе Минского городского клинического кожно-венерологического диспансера 5 больных с акропатией псевдосиригомиелитической язвенно-мутилирующей и деформирующей (синдромом Бюро-Баррьера). Учитывая редкость описания болезни и частоту диагностических ошибок дерматовенерологов при первичном обращении больных (в 3 из пяти случаев при первом обращении к дерматовенерологу диагноз синдрома Бюро-Баррьера не был поставлен, причём 2 из этих пациентов вначале обращались к хирургу по месту жительства и получали неэффективное лечение не по данному диагнозу). Приводим наши наблюдения.

**Больной К, 49 лет,** рабочий-строитель (штукатур, плиточник), обратился к дерматовенерологу по направлению хирурга в связи с наличием длительно незаживающих язвенных поражений боковых и подошвенных поверхностей II-IV пальцев правой стопы. Болеет около 4 месяцев, лечился последние 2 месяца амбулаторно под наблюдением хирурга поликлиники по месту жительства, но язвы не заживали. Пациент уточнил, что около года назад он лечился у хирургов по поводу отморожения правой стопы. Больной страдает язвенной болезнью желудка, привлекался полгода назад к обследованию у наркологов по причине бытового пьянства. Разведён, живет один в однокомнатной квартире.

Общее состояние пациента удовлетворительное. Со стороны внутренних органов существенных отклонений от возрастной нормы нет. В лёгких везикулярное дыхание, пульс 72 удара в 1 минуту, АД – 130-80 мм. рт.ст. Печень не увеличена, край её при пальпации безболезненный. Кожные покровы туловища, верхних конечностей, бёдер и голеней свободны от высыпаний. Правая стопа отёчная, кожа застойно гиперемирована, кожа подошвы влажная на ощупь – выраженный гипергидроз. На боковых поверхностях II, III и IV пальцев правой стопы крупные практически безболезненные язвы с обрывистыми краями, гнойным дном, покрытым плотными гнойно-кровянистыми корками (рисунок 1). Ногти всех 5 пальцев правой стопы и 3 пальцев левой стопы грязно-

желтого цвета с выраженным подногтевым гиперкератозом, крошатся с дистального края. Микроскопически обнаружен мицелий гриба в пораженных ногтевых пластинках, получена культура красного трихофитона.

Невролог констатировал отсутствие температурной чувствительности на правой стопе, при сохранении глубокой болевой и тактильной чувствительности. Ахиллов рефлекс справа – abs, слева – снижен. Подошвенный рефлекс справа не вызывается..

УЗИ выявило снижение тонуса сосудов правой голени и стопы. На рентгенограмме правой стопы - явления остеопороза фаланг I-III пальцев.

Установлен диагноз: акропатия язвенно-мутилирующая не семейная правой стопы (синдром Бюро-Баррьера); онихомикоз стоп, язвенная болезнь желудка.

Больной получил лечение: инфузии раствора ацессоль 400 мл с 5 мл 2%-го раствора пентоксифиллина через день № 5, витамины В<sub>1</sub>, В<sub>6</sub> и В<sub>12</sub> внутримышечно в течение 12 дней, кавинтон 0,005, омепразол, мезим форте 10 000; наружно – 10%-я метилурациловая мазь 4 дня, затем мадекассоловая мазь 2 раза в день, гелий-неоновый лазер на язвы.

Состояние больного улучшилось, язвенные дефекты уменьшились в размерах, наблюдается медленный процесс их рубцевания. Рекомендовано продолжить амбулаторное лечение у дерматолога по месту жительства

**Больной О., 62 лет**, пенсионер, поступил на обследование и лечение в кожное отделение ГККВД с жалобами на язвенные поражения в области ступней обеих стоп. Болеет около 8 месяцев, 2 месяца назад обращался за помощью к хирургу в поликлинике по месту жительства. Больной почти 2 года нигде не работает, с его слов пьянствует, запои бывают по 2-3 недели. Разведен, живет один в однокомнатной квартире. У близких родственников и взрослого сына подобного заболевания нет. Сопутствующие заболевания: ИБС, атеросклероз аорты, коронарных и мозговых сосудов, АГ II, риск 2.

С его слов, болезнь начиналась с онемения стоп, стопы постоянно потели, затем на подошвенной поверхности вначале левой, а позже и правой стоп появились омпозелости, в центре которых вскоре появились изъязвления, ползущие по поверхности и в глубину. При этом больной не отмечал особой болезненности. Язвы расположены в пределах очагов гиперкератоза. При поступлении язвенная поверхность на левой стопе имела размеры 8 x 6 см, на правой – 5 x 4 см. Края язв отвесные, плотные, на дне – плотно сидящие серозно-гноино-кровянистые корки (рисунок 2). Кожа подошв влажная на ощупь.

Неврологический статус: со стороны черепно-мозговых нервов патологии не выявлено. Коленные рефлексы сохранены, ахилловы рефлексы слева и справа не вызываются. Подошвенные рефлексы слева и справа снижены. Выражен тремор пальцев рук. Координационные пробы выполняет уверенно, в позе Ромберга устойчив. При

проверке температурной чувствительности кожи стоп больной часто путает горячую и холодную пробирки, болевая чувствительность кожи обеих стоп снижена. Рентгенологически выявлен остеопороз II-V плюсневых костей левой стопы и II-IV - правой стопы.

Общий анализ крови: лимфоцитоз (59 %), эозинофилия (5 %), ускорение СОЭ (18 мм/час). Общий анализ мочи без особенностей. В крови повышен уровень глюкозы (6,22 ммоль/л), АлАТ – 26 ед/л, АсАТ – 38 ед/л, билирубин – 17,7 мкмоль/л, холестерин – 5,6 мкмоль/л, триглицериды – 1,8 мкмоль/л, СРБ – отр. Установлен диагноз: акропатия псевдосирингомиелитическая язвенно-мутилирующая обеих стоп. Проведенное лечение с использованием гентамицина, препаратов улучшающих микроциркуляцию, антиоксидантного комплекса витаминов с цинком, троксерутина, ируксоловой мази привело к очищению язвенных поверхностей и небольшому уменьшению размеров язв. Выписан по его просьбе на амбулаторное лечение.

**Больной С. 54 лет**, служащий, обратился на консультацию в профессорский консультативный центр с жалобами на наличие 2 длительно незаживающих язв на ногтевых фалангах II и III пальцев правой стопы, изменения ногтей на этих пальцах. Заметил изменение ногтевых фаланг этих пальцев около 10-11 месяцев назад, выражавшееся в образовании «толстых оmozолелостей», а около 5 месяцев назад в центре этих оmozолелостей на дистальных фалангах II и III пальцев правой стопы появились практически безболезненные изъязвления, размер которых постепенно увеличивался. Обращался на консультацию к хирургу, дерматологу по месту жительства в Брестской области, получал различное лечение, но язвы не только не зарубцевались, а даже увеличились в размерах, особенно в последний месяц.

Больной страдает хроническим гастритом, сахарным диабетом II типа в течение последних 2 лет; ИБС, АГ II, риск 3; атеросклерозом аорты и сосудов головного мозга. Больной в течение последних 10 лет регулярно (от 3 до 5 раз в неделю, с его слов) употреблял крепкие спиртные напитки (150-300 г в день, редко больше). Его сын сказал, что у отца были и запои по неделе и больше, из-за чего он трижды за последние 6 лет менял место работы. В семье и у близких родственников подобных поражений нижних конечностей не наблюдалось.

В области дистальных отделов ногтевых фаланг II и III пальцев правой стопы имеются глубокие безболезненные язвенные дефекты округлой формы, 12-14 мм в диаметре, глубиной до 5 мм. Дно язв ровное, края отвесные, твердые, вокруг зона белесоватого гиперкератоза. Пораженные пальцы напоминают барабанные палочки. Ногтевые пластинки обоих пораженных пальце сильно гипертрофированы, грязно-серого

цвета, дистальный край их спилен алмазным надфилем. Температурная чувствительность на тыльной и подошвенной поверхности правой стопы нарушена, больной часто путал и замедленно отвечал на прикосновения пробирками с горячей и холодной водой. Тактильная и глубокая болевая чувствительность сохранены. Ахиллов рефлекс на правой стопе не вызывался, на левой – снижен. На рентгенограмме правой стопы 3-недельной давности отмечен остеопороз фаланг II-IV пальцев и частичный остеолитический процесс дистальных фаланг II и III пальцев. В ногтевых пластинках обнаружен мицелий гриба.

Больной в тот же день был направлен на госпитализацию в городской кожвендиспансер с диагнозом «Акропатия псевдосиринго-миелитическая язвенно-мутилирующая (синдром Бюро-Баррьера). Онихомикоз». В общем анализе крови кроме повышенной СОЭ (24 мм/час) других существенных отклонений не было. Общий анализ мочи – белок 0,033 г/л, другие показатели в пределах нормы. МРП, ИФА на сифилис – отрицательные. В биохимическом анализе крови наблюдалось снижение содержания глобулинов (26,0 г/л), повышенный уровень глюкозы (11,49 ммоль/л).

Пациент отказался от медикаментозного лечения, считая его неэффективным, и заявил, что после знакомства с материалами Интернета по данному диагнозу предпочитает оперативное лечение. Через 2 дня настоял на выписке «по семейным обстоятельствам».

Больной Ю., 72 лет, пенсионер, поступил на обследование и лечение с диагнозом: «Варикозный синдромокомплекс, монетовидная экзема, трофическая язва в области левой пятки». Поступил спустя месяц после выписки из нейрохирургического отделения 5-й ГКБ, где было проведено оперативное лечение грыжи позвоночника L<sub>4-5</sub> и полиневрита. В эпикризе отмечены следующие сопутствующие диагнозы: дисциркуляторная энцефалопатия, доброкачественная гиперплазия предстательной железы 3 степени; катаракта обеих глаз; микоз стоп, онихомикоз; деформирующие артрозы суставов стоп; облитерирующий эндартериит сосудов нижних конечностей.

Язва в области задней поверхности левой пятки появилась около 5 месяцев назад. Лечился амбулаторно, однако никакой тенденции к заживлению язвы не отмечал. При поступлении в кожное отделение существенных отклонений от возрастной нормы со стороны сердца, дыхательной и пищеварительной систем не выявлено.

Нижняя треть левой голени и левая стопа отёчные, кожа с выраженным синюшным оттенком с очагами экзематизации. Венозные сосуды голени расширены с обилием выступающих венозных узлов. На коже в области задней поверхности пяточной кости слева имеется язвенно-гангренозно-свищевой ход глубиной 8 мм и диаметром 18 мм с ороговевшими краями, гнойным отделяемым. Субъективно – умеренная болезненность при

надавливании и ходьбе. В области межпальцевых складок стопы имеется шелушение, мацерация эпидермиса, ногтевые пластинки всех 5 пальцев поражены на всем протяжении, грязно-серого цвета, с подногтевым гиперкератозом, дистальный край ногтей изъеден, крошатся. При исследовании поверхностных видов кожной чувствительности отмечено резкое снижение температурной чувствительности тыльной и подошвенной поверхности левой стопы, повышенный гипергидроз стопы. Тактильная чувствительность сохранена. Ахиллов рефлекс не вызывается, подошвенный рефлекс ослаблен. В позе Ромберга устойчив.

На рентгенограмме левого голеностопного сустава на задне-подошвенной поверхности пяточной кости имеется очаговая деструкция костной ткани (остеолиз), остеопороз нижних отделов берцовых костей левой голени и пястных костей стопы.

Лабораторные данные: МРП на сифилис – отриц.; Общий анализ крови – лейкоцитоз ( $10,3 \times 10^9$  /л), эозинофилия – 5 %, другие показатели – в норме. Общий анализ мочи – без особенностей, основные биохимические параметры крови – в пределах нормы, глюкоза – 5,3 ммоль/л, холестерин – 4,7 ммоль/л. В чешуйках кожи межпальцевых складок и в ногтевых пластинках обнаружен мицелий гриба, вырос красный трихофитон.

Выставлен диагноз: псевдосирингомиелитическая язвенно-мутилирующая и деформирующая акропатия (синдром Бюро-Баррьера), микоз стоп, онихомикоз, варикозное расширение сосудов нижних конечностей.

Больной в течение 16 дней получал лечение: цефтриаксон по 1,0 внутримышечно в течение 10 дней, офлоксацин 0,2 x 2 раза в день 10 дней, ламитер 0,25 по 1 табл в день, эссенциале форте по 1 капсуле 2 раза в день, циннаризин 0,025 по 1 табл x 3 раза в день, аспаркам по 1 табл x 3 раза в день, 20%-й раствор пирасетама по 5 мл внутримышечно ежедневно № 15, витамин В<sub>6</sub> внутримышечно по 1 мл ежедневно № 15. Наружное лечение: на область пятки – фукоцин и 2%-й крем аргосульфат 2 раза в день, на область межпальцевых складок и ногтевых фаланг пальцев стоп – спрей Ламизил 2 раза в день. ФТЛ: гелий-неоновый лазер на язвенный дефект левой пятки ежедневно в течение 15 дней. Выписан с незначительным улучшением, переведен на амбулаторное лечение, рекомендована консультация высококвалифицированного хирурга для исключения асептического некроза пяточной кости с целью выработки дальнейшей лечебной тактики.

**Больной К.Ю., 35 лет**, индивидуальный предприниматель. Поступил в кожное отделение с диагнозом: Пиодермия ягодичной области; спорадическая псевдосирингомиелитическая язвенно-мутилирующая акропатия в области пяток обеих ног.

Считает себя больным 1,5 месяца, когда в области пяток появились изъязвления, практически безболезненные, стойкие, не реагирующие на применявшееся местное

лечение мазями с антибиотиками. Высыпания в области ягодиц появились 3 недели назад. Больной признался, что в течение последних 3 лет нередко злоупотреблял крепкие алкогольные напитки. Больной наблюдается у инфекциониста по поводу гепатита С.. Больной заявил, что ни у кого из родителей и близких родственников подобного заболевания стоп не было.

Общее состояние удовлетворительное. Со стороны внутренних органов существенных отклонений от нормы не выявлено, АД 130-80 мм. рт. ст., пульс ритмичный – 74 удара в минуту. Печень пальпируется у края реберной дуги, край слегка болезненный.

На коже крестцовой области и внутренней поверхности ягодиц имеется очаг воспаления с наличием пустул, гнойно-геморрагических корочек. На боковой поверхности обеих пяток имеются язвенные дефекты, покрытые гнойно-кровянистыми корочками, размером 6см x 2,8 см (слева) и 5 см x 2,2 см (справа). Края язв обрывистые, плотные на ощупь, дно покрыто плотно сидящей толстой кровянисто-гнойной коркой. Со слов больного язвы при ходьбе не болят, ходит не хромяя (рисунок 5).

Неврологический статус. Со стороны черепно-мозговых нервов патологии не выявлено. В позе Ромберга лёгкий тремор кистей. Кожа кистей и стоп влажная – элементы вегетативно-сосудистой лабильности. Язвенные дефекты в области пяток. Ахилловы рефлексы не вызываются, подошвенные и коленные рефлексы снижены. Вибрационная и температурная чувствительность стоп резко снижена. Тактильная кожная и глубокая чувствительность сохранена. Рентгенологическое исследование стоп не проведено по техническим причинам.

МРП крови – отрицательная, глюкоза – 3,6 ммоль/л, холестерин – 4,8 ммоль/л, триглицериды – 1,07 ммоль/л, АлАТ – 28 ед/л, АсАТ – 42 ед/л, билирубин – 16,8 мкмоль/л. В общих анализах крови и мочи отклонений от нормы не обнаружено.

На основании клинических и неврологических данных выставлен диагноз: Спорадическая псевдосиригомиелитическая язвенно-мутилирующая и деформирующая акропатия (синдром Бюро-Баррьера).

Больной получал лечение: гентамицин по 80 мг внутримышечно 2 раза в день в течение 10 дней, витамины В<sub>1</sub> 5% -й раствор по 2 мл внутримышечно через день, витамин В<sub>12</sub> по 1000 мкг внутримышечно через день, троксерутин 0,3 x3 раза в день после еды, пентоксифиллин 0,2 x 2 раза в день после еды. Наружная терапия: стопы - фукорцин, мазь Ируксол; очаги пиодермии на ягодицах – фукорцин и гентамициновая мазь. ФТЛ: квантовая гемотерапия - 10 сеансов. Больной выписан через 2 недели, очаги пиодермии в области ягодиц полностью разрешились, язвенные дефекты в области пяток

незначительно уменьшились в размерах, инфильтрация уменьшилась. Дано направление на консультацию в НИИ неврологии, нейрохирургии и физиотерапии.

Наши наблюдения подтверждают спорадический характер и редкую встречаемость данной патологии, что приводит нередко к диагностическим ошибкам. В 4 из 5 наблюдавшихся случаев патогенетическую роль в формировании и синдрома Бюро-Барьера сыграла алкогольная полинейропатия. Резюмируя имеющиеся литературные данные и наши собственные наблюдения следует подчеркнуть, что для синдрома Бюро-Барьера характерна триада симптомов: 1) вялое изъязвление дистальных отделов конечности (acroisъязвление), 2) поражение костей стопы с остеопорозом и деструкцией, 3) полинейропатия с частичной или полной потерей температурной чувствительности при сохранении глубокой болевой и тактильной чувствительности. Дополнительными симптомами выступают гипергидроз, цианоз и уплотненный отёк поражённой стопы (следствие нарушения симпатической иннервации). Кстати, гипергидроз стоп, практически постоянно выявляемый у больных синдромом Бюро-Барьера, не встречается при диабетической полинейропатии, где стопы сухие [7].

В лечении таких больных должны участвовать не только дерматовенерологи и невропатологи, но и хирурги, ортопеды и другие смежные специалисты.

#### *Литература*

1. Коляденко В.Г. Псевтосирингомиелитическая язвенно-мутилирующая и деформирующая акропатия / В.Г.Коляденко, Н.М.Шупенько, М.П.Шмыгло, И.З.Самосюк, В.Ф.Майданюк // Вестн. дерматол. венерол. -1982. - № 2. – С. 55-59.
2. Каламкарян А.А. Клиническая дерматология. Редкие и атипичные дерматозы. / А.А.Каламкарян, В.Н.Мордовцев, Л.Я.Трофимова. Ереван: Айастан, 1989. – С. 19-21.
3. Балтабаев М.К. Случай спорадической язвенно-мутилирующей акропатии Бюро-Барьера / М.К.Балтабаев, Э.М.Мамытова, Э.К.Жолдашев // Вестн. дерматол. венерол. – 2011. - № 3. – С. 99-104.
4. Burreau Y. Acropathies ulcero-mutilantes pseugosyringomyeliques non familiales des membres inferieures / Y.Burreau, H.Barriere // Arch. Belg. Dermatol. Syphiligr. - 1958. – v.14- p.412-421.
5. Пономарев В.В. Язвенно-мутилирующая акропатия. // Здравоохранение. – 2003. - № 6. – С. 53-54.

6. Diem E. Zur Kenntnis der nicht-familiären sogenannten sporadischen Acrophia ulceromutilans der unteren Extremitäten (Bureau-Barrière-Syndrom) // Z.Hautkr. -1975. – Bd.50. - Hf. 1. – S. 13-24.
7. Arash Momeni Early Marjolin's Ulcer in Bureau-Barrière Syndrome / Arash Momeni, G.Björn Stark // Lower Extremity Wounds.- 2006. - V. 5. - № 3. – P. 204-206.
8. Dilhuidi M.S. Acropathie ulceromutilante de Bureau et Barrière / M.S.Dilhuydy, P.Mercié, M.S.Doutre, J.F.Viallard, J.Faure, E.Ellie, C.Beylot, B.Leng, I.E.Pellegrin // Rev. Med. Interne. – 1999. – B.20. - P. 1126-1131.
9. Dissemond J. Bureau-Barrière Syndrome der Hand. / J.Dissemond, J. Knab, M.Goos // Hautarzt. - 2004. – Bd. 55. – S. 371-375.

## РЕЗЮМЕ.

Спорадическая (приобретенная) акропатия псевдосиригомиелитическая язвенно-мутилирующая и деформирующая является (синдром Бюро-Баррьера) является сравнительно редким заболеванием, с которым чаще других встречаются дерматовенерологи и невропатологи. В течение последних 7 лет мы наблюдали на базе Минского городского клинического кожно-венерологического диспансера 5 больных с данным диагнозом. Приведены описания каждого случая с фотоматериалами пораженных конечностей, обсуждаются вопросы медикаментозного лечения. Делается вывод, что к лечению таких больных должны привлекаться не только дерматовенерологи и невропатологи, но и хирурги, ортопеды, физиотерапевты и другие смежные специалисты.