Atatürk Üniversitesi
Tıp Bülteni
24, (4) 951-958, 1992

DİZ KONTRAKTÜRÜNE NEDEN OLAN BİR LOKAL SKLERODERMA OLGUSU

Dr. Zühal ALTAY*
Dr. Lale CERRAHOĞLU**
Dr. Muammer PARLAK***
Dr. Mukaddes EŞREFOĞLU****

ÖZET :

11 yaşında kız hastada lokal sklerodermaya bağlı sağ dizde fleksiyon kontraktürü saptandı.

Hastanın şikayetlerinin 3 yıl önce başladığı, sağ diz hareketlerinde gittikçe artan kısıtlamanın olduğu başka herhangi bir şikayetinin olmadığı ifade edildi.

Fizik muayenesinde sağ dizde fleksiyon kontraktürü dışında nörolojik sistemik herhangi bir patoloji tesbit edilemedi.

Yapılan cilt biopsisi sonucu linear tip lokal skleroderma tanısı kondu.

Hasta fizik tedavi ve rehabilitasyon proğramına alınarak olumlu sonuç alındı. Olgumuzun 11 yaşında olması tek taraflı olarak sağ diz eklemi tutulumunun bulunması, herhangi birbaşka organ tutulumunun olmaması, hastalığın nadir bir vaka olması dolayısıyla yayınlanması uygun görüldü.

GİRİŞ:

Skleroderma, bağ dokusunun yaygın ve ilerleyici bir sklerozudur. Klinikte çeşitli tablolar içinde ortaya çıkan skleroderma için şöyle bir sınıflandırma yapılmaktadır.

Sistemik skleroderma
- Progressive systemic sclerozis
- CREST Syndromu ve varyantları
- Mikst konnektif doku hastalığı
- Eozinofilik fasiitis.

---

* Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehb. ABD. Öğretim Üyesi.
**Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehb. ABD. Başkanı
*** Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji ABD. Öğr. Üyesi
****Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Histoloji Bilim Dalı Araştırma Gör.

Lokal Cutaneous Scleroderma
- Morphea
- Linear scleroderma
- Graft-Versus-host hastalığı

Kimyasal olarak oluşan sklerodermalar
- Vinly chloride
- Bleomycin
- Pentazocine
- Toxic yag sendromu

Pseudosclerodermalar.
- Phenylketonuria
- Prematür yaştaki sendromlar
- Lokal idiopatik fibrozis
- Diabetic cheiroarthropathy
- Scleroderma ve porphyria

Lokalize veya fokal skleroderma konnektif doku hastalıkları içinde fibrozisin deri subkutan doku ve kasta sınırlı kaldığı bağ dokusunun seyrek görülen kronik inflamatuar bir hastalığıdır. Etyolojisi bilinmemekle birlikte hastalığın genetik ve çevresel faktörlerin etkisinde kaldığı ve otoimmünite ile ilişkisi olduğu sanılmaktadır.

Progressiv sistemik sklerozisin aksine çocukluk yaşı grubunda daha sık görülen bu hastalıkta deri dışında organ tutulmaları genellikle bulunmamakta özgül tedavisi olmamasına karşın yıllar sonra spontan remisyon görülebilmektedir.

Lokalize veya fokal sklerdoremanın morphea tipinde deride bir veya daha fazla oval veya yuvarlak çembersel indürasyonların varlığı karakteristiktir. Bunlar gövde veya ekstremitede herhangi bir yerde lokalize olabilirler. Hastalığın erken döneminde karekteristik olarak menekşe renginde bir sınır vardır. Bu lezyonlar epeyce genişleme gösterirler.

Linear tip ise ekstremite derisinde yüzde veya saçlı deride bir veya daha fazla linear çizgi ile karekterize subkutan doku kas ve altında kemiğinde işe karıştığı ve bu nedenle eklemde deformite veya kontraktürle sonuçlanabilen bir hastalıktır.

Biz de sunduğumuz diz kontraktürüne neden olan bir lokal skleroderma olgusunu seyrek olarak görülmesi nedeniyle bir kez daha dikkate getirmek istedik.

OLGU TAKDİMİ:

11 yaşındaki S.V. kız çocuğu, fizik tedavi ve rehabilitasyon polikliniğine sağ dizinde hareket kısıtlılığı şikayeti ile müracaat etti.

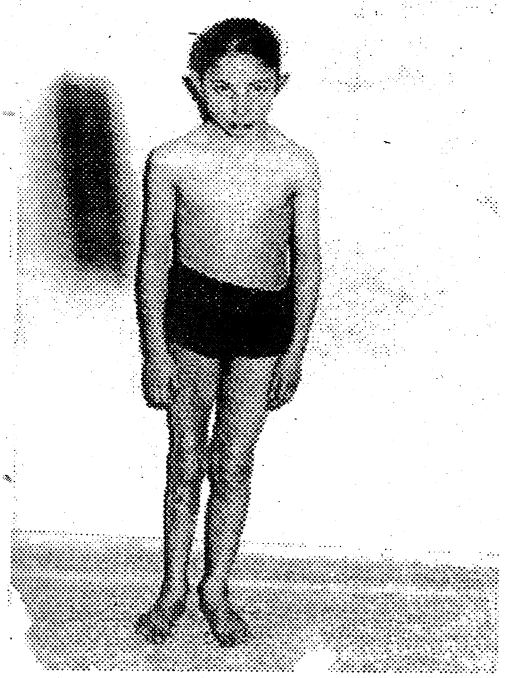
Yapılan öz ve soy geçmiş sorgulamasında, anne ve babasının sağlıklı olduğu aralarında akraba evliliği bulunmadığı ve diğer iki kardeşinin sağ ve sıhhatli olduğu öğrenildi. Ayrıca annenin gebeliğinde hastalık geçirmediği, ilaç almadığı ve doğmun normal gerçekleştiği öğrenildi.

Hastanın şikayetlerinin 3 yıl önce ilk lezyonun sağ bacakta dizden yukarıda deriden biraz daha koyu renkli ve sert bir plak tarzında başladığı ve giderek dize ve yukarıya doğru yayılıp sertliğinin arttığı bu arada eklem hareketlerininde kısıtlandığı öğrenildi.

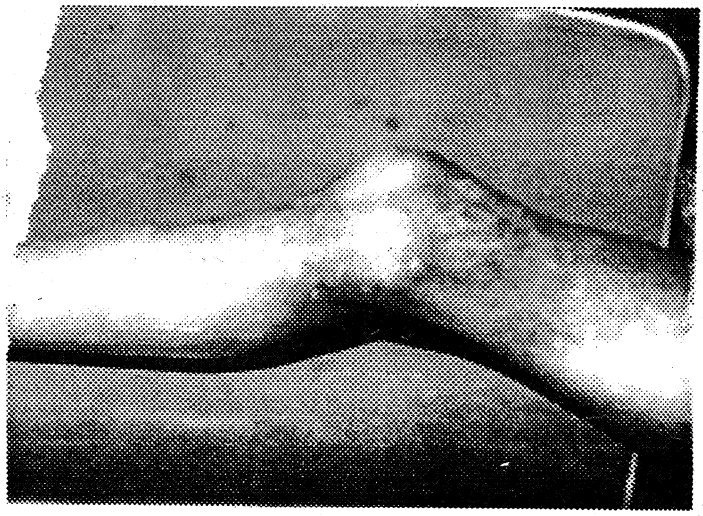
FİZİK MUAYENESİNDE:

Ateş: 36,7°C, Nabız : 82/dk (ritmik), solunum: 28/dk. idi.Sağ diz kasık arasında linear tarzda uzanan palpasyonla gergin ve sert üzeri parlak hiperpigmente plak mevcuttu.

Yapılan lokomotor sistem muayenesinde sağ diz ekleminde fleksiyon kontraktürü mevcuttu. Sağ diz eklemi ekstansiyonunda 40° lik kısıtlılık mevcuttu. Ayrıca sağ alt ekstremitesinde 2 cm.lik kısalık mecuttu. Resim: 1 Resim:2



Resim I



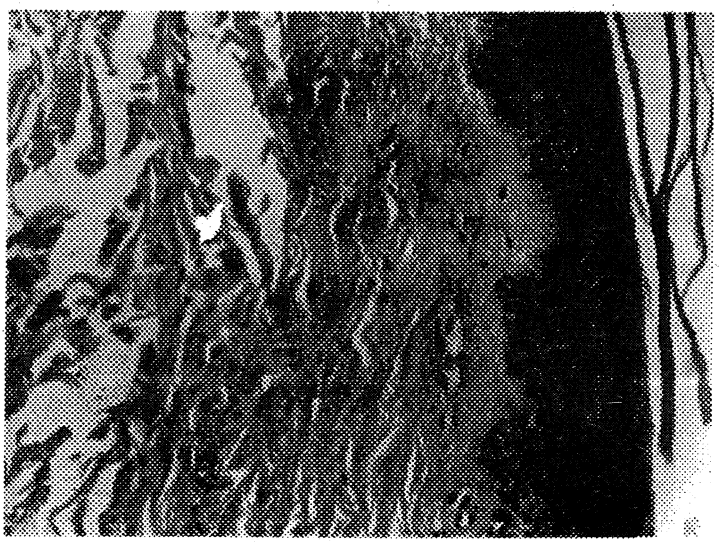
Resim II

Nörolojik inceleme dahil, diğer sistem muayeneleri normal idi.

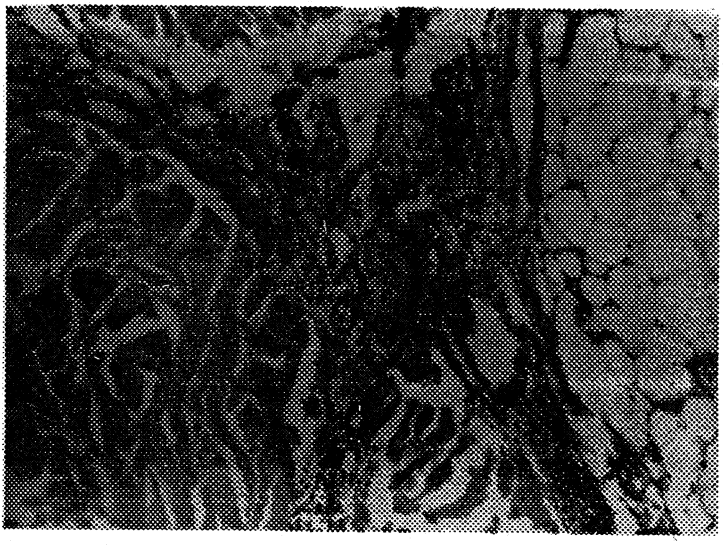
Laboratuvar incelemesinde:

Hb: 13 gr., Hct: % 48, Bk: 6400 mm^3 idi
İdrar analizi normal idi.
Sedimantasyon: 12 mm/saat
CRP: (–) idi.
IgG: 1040 mg/dl
IgA: 90 mg/dl
IgM: 120 mg/dl
Romatoid faktör0 (–) idi.
Kreatinin fosfokinaz: 40 u/lt
Laktik dehidrogenaz: 230 u/lt
Periferik yaymada
Granülosit: % 56
Lenfosit: % 32
Eozinofil: % 11
Hastada biopsi yapıldı. Cilt biopsisi şekli görülmektedir.

Şekil: I ve Şekil: II.



Şekil: I: Hafif atrofik epidermis, basal tabaka hücrelerinde pigment artışı ve sklerotik kollajen lifler (HE x 10).



Şekil: II: Alt dermiste yağ lobülleri ve damar çevrelerinde lenfosit infiltrasyonu (HE x 20).

TARTIŞMA:

Travma, toksik ajanlar, ilaçlar, kromazomal anomaliler bildirilmesine karşın sklerodermanın etyolojisi henüz bilinmemektedir.(1,7,9,11).

Skrerodermalı olguların % 15'i 10 yaşın altında olup, çocuklarda lokalize şekilde görülme sıklığının daha fazla olduğu belirtilmektedir. Çocuklarda linear sklerodermanın sıklıkla alt ekstremitelerde tek taraflı ve yaygın olarak görüldüğü bildirilmektedir. Seyrek olarak gövde, üst ekstremite, yüz tutulmakta, saçlı deri göz, dil, ve kafa kemiklerinin tutulmasıylada frontopariatal tipten ayırt edilmektedir.(5,8).

Olgumuzda, herhangi bir travma toksik bir ajan, enfeksiyöz ajan, D-Penisilamin gibi herhangi bir ilaç anamnezi saptanmadı. Hastamızda HLA subgruplarına ve DNA, RNA ve sentromer antijenleri gibi çeşitli doku antijenlerine karşı antikor çalışması yapılmadı. Ancak cilt biopsisi yapılarak skleroderma tanısı kondu. Saçlı deri, göz, dil ve kafa kemikler incelendi; sağlam olarak değerlendirildi.

Linear lezyonlar özellikle ekstremiteler ve saçlı deri ön kısmına yerleşirler. Bazen lezyonlar kas ve kemiğe kadar ilerleyebilirler. Böyle bir tutulma yerinde fleksiyon deformiteleri olabilir. (3,14).

Lokal skleroderma olgularında visseral organ tutulumu olmamakla beraber eklemlerde kontraktür olabilmekte, nadir olarak kemik değişikliklerine yol açmakta bu durumda morbiditeyi uzatmaktadır (2). Olgumuzda sağ dizde kontraktür mevcuttu.

Lokalize Sklerodermada RF % 26 ANA % 14-31, Anti DNA antikoru % 59, antisentromer antikor % 50, sedimantasyon hızı % 12, Eozinofili % 12-33 pozitif bulunurken, hipergammaglobulinemi ve kriyoglobulinemi genellikle saptanamamıştır (2,10,11).

Olgumuzda RF ve kriyoglobulinemi negatif, sedimantasyon orta derecede yüksek, eozinofili tesbit edilmiş immünglobulin seviyeleri normal olarak değerlendirilmiştir.

Lokal sklerodermanın iyi seyirli olduğu yıllar sonra spontan remisyonun görüldüğü bildirilmektedir. Lokal veya sistemik steroidler antienflamatuarlar, antimetabolik, antimalaryal ilaçlar ve D-Penisilamin kullanımının yararlarının sınırlı olduğu bildirilmekte bugün en etkili tedavinin erken dönemde yapılan kontraktürleri önleyici fizik tedavi ve rehabilitasyon olduğu kabul edilmektedir (2,11,12).

SUMMARY

A SCLERODERMA CASE RESULTİNG IN KNEE CONTRACTURE

In on eleven years old girl, a flexion contracture in right knee due to local

scleroderma was seen.

The complaints of the patient started three years ago. There was a restriction knee movemement in on increasing manner with time. There was not any other symptoms.

On physical examination any pathology was not detected in neurological and systemic examination except flexion contracture in the right knee. The diagnosis was done with skin biopsy as linear type local skleroderma. The patient were taken into rehabilitation programme, and good result was obtained.

We wanted to report this case because of the age of the patient (11 age), only one joint involment (right knee) not any organ involment and very rarely seen disease itself.

KAYNAKLAR:

1- Constantin M, Leucutia M, Purice S: Chromosomal alterations in scleroderma. Med Interna 1987: 25: 245-249.

2- Falango V: Localized skleroderma. Med Clin, N Am. 1989, 73: 1143-1156,

3- Farmer, E.R., Hood A.F. Pathology of the skin. United States of America, 1990, 275-276.

4- James. T, Cassidy. Ross E. Perry: The Sclerodermas and Releaxed Dissordes, Texbook of pediatric Rheumotology, Chirchill Livingstone New York, 1990; 425-466.

5- Klene C, Massicot P, Ferriere FJ: Saber-Cut scleroderma and Perry-Romberg facial hemiatropy: Neurologic problems, neurologic complications. Ann Pediatr 1989: 36: 123-125.

6- Leak AM, Isenberg DA: Autoimmune rheumatic disorders childhood a comparison with adult onset disease: OJ Med. 1989: 73, 875-893.

7- Liddle BJ: Development of morphea rheumotoid arthritis treated penicillamine. Ann Rheum. Dis 1989: 48: 963-964.

8- Moore EC, Cohen F, Farooki Z, Chang CH: Focal scleroderma end severe cardiomyopathy, Patient report and bief review Ajol 1991: 145: 229-231.

9- Rowell NR: Lupus erythematosus,scleroderma and dermatomyozitis: The collagen or connective-tissue disease. Textbook of Dermatology, Ed, Rook A ve ark. 4'üncü Baskı. Oxfort, Blackwell, 1986, 1334-1343.

10- Ruffati A, Peserico A, Glosiriosa S: Anticentromer antibody in Localized skleroderma J. Am Acad Dermatoloji, 1986; 15: 637-642.

11- Schachter RK: Localized scleroderma. Current Opinion in Rheumatology 1990: 2: 947-955.

12- Schaller JG, Wedgwood RJ: Scleroderma. Nelson Textbook of Pediatric. Eds, Behrman RE, Vaughan V.C. 13'ncü baskı. Philadelphia, WB Saunders, 1987: 531-532.

13- Serup J, Staun OP: Antinükleer antibodies and anti DNA antibodies in scleroderma, A Possible relationship between point manifestation and increased antibodies in Localized Scleroderma. Allergy 1986: 41: 452-456.

14- Tüzün, Y., Kotoğan. A., Saylan T.: Dermatoloji, Nobel Tıp Kitabevi, İstanbul, 1985, 434-437.