

Morfea ve ellerde fasiit gelişen bir olgu

Morphea and a case with fasciitis in the hands

Mehtap Tınazlı¹, Hülya Vahedi², Deniz Aydın³

¹Yakın Doğu Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Lefkoşa, KKTC

²Yakın Doğu Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Lefkoşa, KKTC

³Yakın Doğu Üniversitesi Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Lefkoşa, KKTC

Öz

Lokalize skleroderma (morfea), aşırı kollajen birikimine bağlı olarak deri ve deri altı dokusunun kalınlaşması ve endürasyonu ile karakterize bir hastalıktır. Nedeni tam olarak bilinmemektedir. Lokalize skleroderma, deri ve deri altı dokuya sınırlı bir hastalık olarak bilinmesine karşın iç organ tutulumu olan nadir olgular da bildirilmiştir. Burada morfea ile izlenmekte iken, ellerde sinovit ve fasiit gelişen genç bir olgu sunulacaktır.

Anahtar Kelimeler: Lokalize skleroderma, sinovit, fasiit, tedavi

Abstract

Localized scleroderma (morphea) is a disease characterized by thickening and induration of the skin and subcutaneous tissue due to excessive collagen accumulation. The reason is not known exactly. Although localized scleroderma is known as a disease limited to the skin and subcutaneous tissue, rare cases with internal organ involvement have also been reported. Herein a young case with synovitis and fasciitis in the hands will be presented while being followed up with morphea.

Keywords: Localized scleroderma, synovitis, fasciitis, treatment

Giriş

Morfea, lokalize sklerodermanın bir deri tutulumudur. Sıklıkla yalnızca deriyi etkileyen, uzun seyirli bir deri hastalığıdır. Nadir görülmesi ve klinik açıdan heterojen olması nedeniyle, hastalığın patogenezi hala tam olarak aydınlatılamamıştır. Günümüzde travma, radyasyon, ilaçlar, enfeksiyonlar, genetik ve otoimmünite üzerinde durulmakta, nedeni ne olursa olsun hastalık sürecinin damarsal hasar ve deride elastikiyeti sağlayan kollajen üretiminin artışı ve yıkımının azalmasıyla ilerlediği bilinmektedir.^[1]

Klinik bulgulara ve tutulan dokunun derinliğine göre alt gruplara ayrılır: Plak, jeneralize, büllöz, lineer ve derin morfea. Lokalize skleroderma deride yalnızca birkaç leke ile sınırlı olabileceği gibi tüm vücudu kaplayan yaygın lezyonlar ile karşımıza gelebilir. Hastalığın başlangıcı genellikle sessiz olmasına rağmen, seyri hızlı olabilir.^[2] Hastalık başlangıç

yaşı ortalama 40'lı yaşlar olup, kadınlarda 2-3 kat daha fazla görülür. En sık belirtileri deride sertleşme ve ağrısız renk koyuluğu, aktif evrede leylak rengi, kronik evrede kahverengimsi renk değişikliğidir. Morfea yıllar içinde kendiliğinden gerileme gösterebilir. Nadir olarak dirençli seyredip, özellikle kollarda ve bacaklarda kalıcı değişiklikler oluşturabilir.^[1]

Deriyi ilgilendiren birçok hastalık lokalize sklerodermayı taklit edebilir, hatta derinin primer maligniteleri ile karışabileceğinden ayırıcı tanı için mutlaka deri biyopsisi yapılmalıdır.^[3] Lokalize skleroderma tedavisinde deri alanları sınırlı tutulmuşsa sıklıkla steroidli krem-merhemler, immün sistemi düzenleyici krem-merhemler (takrolimus/pimekrolimus) gibi lokal tedaviler tercih edilirken, yaygın veya şiddetli tutulum durumlarında sistemik immünosüpresif tedaviler kullanılmaktadır.^[1,2,4]

İletişim / Correspondence:

Doç. Dr. Mehtap Tınazlı, Yakın Doğu Üniversitesi Hastanesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Lefkoşa, KKTC

Tel.: +90 533 887 83 60 E-posta: mehtap.canbaz@hotmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0002-7858-0696

Geliş Tarihi / Received: 06.03.2020 Kabul Tarihi / Accepted: 14.07.2020

Atıf / Cite this article as: Tınazlı M, Vahedi H, Aydın D. Morphea and a case with fasciitis in the hands. Ulus Romatol Derg 2022;14(1):32-35



Bu bildiride morfea tanısı ile takip edilmekte iken ellerde sinovit ve fasiit tespit edilen, iç organ tutulumu olmayan genç bir erkek olgu sunulacaktır.

Olgu Sunumu

El parmaklarını kapamada zorluk, her iki el parmakları proksimal interfalangiyal (PİF) eklemlerde şişme şikayetleriyle romatoloji polikliniğine başvuran 27 yaşında erkek hasta, garson olarak çalışmaktaydı. 2012 yılında kolda ve sırtta siyah renk değişikliği olmuş, dermatoloji bakısı ve 2014 yılında sırttaki deri lezyonlarından 2 yerden yapılan biyopsi sonucu deri eklerinde azalma, kollajen demetlerde azalma, deri ekleri çevresinde fibroz, süperfisiyal perivasküler alanda lenfosit ve polimorfonükleer lökositlerde artış bulguları ile morfea tanısı almıştı. Morfea tanısından 2 yıl sonra (2016) dizlerde, ayak ve ellerde hafif ağrıları ve sabah katılığı başlamıştı. Ellerini kapatmada zorluk oluyormuş. Aynı süreçte el bileğinin iç yüzünde deride kızarıklık ve sertleşme farketmişti. Şüpheli ağız-göz kuruluğu tarifliyordu. 2016'da hidroklorokin 200 mg/gün verilmiş, 2017'de kolşisin 2*1 eklenmişti. İki ay kullandıktan sonra kolşisini kendisi kesmişti. Hasta Kasım 2019'da el 2. ve 3. PİF'lerde şişlik, hareket kısıtlılığı, ellerini kapatamama, yumruk yapamama yakınmalarıyla başvurdu. Özgeçmişinde morfea dışında özellik yoktu. Fizik muayenesinde sırtta ve kollarda yaygın morfea plakları vardı (Resim 1). Ellerde 2.-3. PİF'ler şiş, sıkılaşma hafif ağrılıydı, ellerini yumruk yapamıyordu. El bilek iç yüzlerinde lineer sert plaklar mevcuttu (Resim 2,3). Sklerodaktili yoktu, diğer sistem muayeneleri olağandı. Laboratuvar tetkiklerinde ise; hemogram, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, rutin idrar tetkiki ve tiroid fonksiyon testleri normal bulundu. C-reaktif protein: 0,54



Resim 1. Sırtta yaygın morfea plakları

mg/dL (normal 0-0,5 mg/dL), eritrosit sedimentasyon hızı: 16 mm/saat (normal 0-15 mm/h) idi. Serolojik tetkiklerde; anti-nükleer antikor 1/100 titrede zayıf pozitif- benekli paternde-, Ekstraktabl nükleer antikor profilinde anti SS-A antikor +1 pozitiflik dışında anormallik yoktu. Anti-siklik sitriline peptid antikor (anti-CCP) ve romatoid faktör (RF) negatifti. El grafileri doğal bulundu. Göz muayenesi sonucu Schirmer testi 15 mm, gözyaşı kırılma zamanı (BUT testi) ise 10 sn olup, normaldi. Sağ ve sol el manyetik rezonans raporunda kaslar fasyalarda yağ baskılı T2 sekanslarda hiperintens görünümde lineer tarzda hafif dereceli sinyal artışları izlendi. Fleksör tendon kılıfları çevresi, el dorsumu düzeyi, özellikle proksimal interfalangiyal düzeyde tendon kılıfları çevresi ve sinoviyumda non-spesifik ödematöz sinyal artışları görülmekte olup, bulgular 2. ve 3. parmakta kısmen daha belirgin izlenmekteydi. El bileği seviyesinden karpal tünel bitimine kadar tüm ekstensör ve volar yüzlerde yer yer vasküler yapıları da içine alan yaygın subkütan non-spesifik ödem mevcuttu.

Hasta hidroklorokin 400 mg/gün ve kolşisin 0,5 mg 1*2 almakta idi. Bu tedavilerle yakınmalarında değişiklik olmadığını ifade ediyordu. Deri bulgularına ek olarak elde sinovit ve fasiit mevcuttu. Öykü, fizik muayene ve laboratuvar tetkiklerine dayanılarak herhangi bir iç organ tutulumu yoktu. Nadir görülen morfea ile ellerde sinovit ve



Resim 2. El bileklerinde morfea lezyonları



Resim 3. Ellerde PIP şişliği ve el bileklerinde morfea

fasiit birlikteliği olduğundan hastaya Ocak 2020 tarihinde metotreksat (MTX) 10 mg/hf (titre edilerek artırılacak), folik asit ve prednizolon 30 mg/gün başlandı. Birinci ay kontrolünde 15 mg/hf MTX ve 30 mg/gün prednizolon ile görüldü. Belirgin değişiklik olmamakla beraber el şişliğinde azalma ve fleksiyonda hafif düzelme saptandı.

Tartışma

Skleroderma derinin fibrozuna neden olan bir hastalıktır. Sadece deri tutulumu ile sınırlı olabileceği gibi iç organ tutulumunun da eşlik ettiği daha ciddi hastalık formlarında da görülebilir. Skleroderma, sistemik skleroz ve lokalize skleroderma olarak iki majör gruba ayrılır. Lokalize skleroderma yalnızca deri ve derialtı dokuya sınırlıdır ve Raynaud fenomeni, akroskleroz ve iç organ tutulumunun olmaması ile sistemik formdan ayrılır.^[1] Morfea ile lokalize skleroderma eşanlımlıdır ve heterojen bir grup hastalığı içermektedir. Lokalize sklerodermalar lezyonun şekli, genişliği ve derinliğine göre sınırlı, yaygın, derin ve lineer şeklinde 4 gruba ayrılmaktadır. Ekstremitelerin lineer lokalize skleroderması, en coup de sabre lokalize skleroderması ve progresif fasiyal hemiatrofi (Parry-Romberg sendromu) lineer lokalize sklerodermalardır.

Diğer lokalize sklerodermalardan farklı olarak, lineer lokalize sklerodermalar sıklıkla çocukluk çağında başlamakta ve tutulan deriye komşu deri altı yağ tabakası, kas ve kemikler etkilenebilmektedir. Sonuçta, hastalığa özgü deformiteler oluşmaktadır. Lineer lokalize skleroderma sıklıkla alt ekstremiteyi tutar.^[5] Ardından sırasıyla üst ekstremiteler, frontal bölge, göğüs ön kısmı, karın ve kalçaları etkiler.^[2] Bizim olgumuzda önce gövde ve kollar plak morfea şeklinde tutulmuş, ardından el bileklerinde lineer tarzda deri lezyonları ve elde kas-fasya-tendon etkilenimi şeklinde seyretmiştir. Ve bu tutulum ödem sonucu yumruk yapamama sorununa yol açmıştır.

Erişkin ve çocuklarda en sık görülen lokalize skleroderma türü lineer sklerodermadır. Bu tür tutulum, altındaki kaslar ve kemikleri etkileyebilen kalınlaşmış bir deri hattından oluşmaktadır. Bu yüzden de lezyonlar etkilenen eklem veya kasın hareketini kısıtlayabilir.^[6] Vücudun tek bir tarafını tutma eğilimindedir.^[2]

Lokalize sklerodermanın etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Pek çok araştırmaya göre anormal kollajen sentezine yol açan immünolojik sebepler bulunmaktadır. Bazı çalışmalar fibroblast ve kollajen sentezini artırdığı bilinen TGF- β ve PDGF gibi büyüme faktörlerinin ve sitokinlerin, lokalize sklerodermada arttığını göstermiştir.^[7] Hastalığın etiyolojisinde otoimmüniteyi destekleyen kanıtlar da vardır.^[2] Özellikle jeneralize morfea alt tipinde antinükleer antikor, antihiston antikor, anti-fosfolipid antikor, romatoid faktör ve lupus eritematozus hücresi gibi otoantikorların varlığı gösterilmiştir.^[8-10] Fakat maalesef bu antikorların hiçbiri hastalığa özgün değildir. Son zamanlarda, lokalize sklerodermaya yüksek oranda özgün olduğu iddia edilen Cu/Zn süperoksit dismutaza karşı gelişen bir antikor tanımlanmıştır.^[11]

Bu hastalığın öncelikle sistemik sklerozdan ayırıcı tanısının yapılması ve lokalize sklerodermayı taklit edebilen pek çok deri hastalığının da düşünülmesi gerekmektedir. Fakat lokalize skleroderma ve sistemik skleroz arasında her zaman histopatolojik ayırım da pek mümkün olmayabilmektedir. Bu iki hastalığın histopatolojik olarak enflamatuvar infiltratın dağılımı ve yoğunluğuna veya papiller dermis tutulumuna göre ayrılabilceğini bildiren çalışmalar vardır. Bu araştırmacılar lokalize sklerodermada enflamatuvar değişikliklerin sistemik skleroza göre daha belirgin olduğunu ve sistemik formda olmayan papiller dermiste sklerozun sıklıkla görüldüğünü gözlemlemişlerdir.^[12]

Lokalize sklerodermanın sistemik forma dönüşmesi çok nadirdir. Böyle bir durumla karşılaşıldığında öncelikli olarak ilk tanıda bir hata olduğu düşünülür. Bununla birlikte lokalize

sklerodermanın sistemik formu birlikteliği de bildirilmiştir.^[2,13,14] Olgumuzda sistemik tutulum bulgusu olmamakla birlikte morfeanın yanı sıra ellerde fleksiyonda kısıtlılık bulunmaktaydı, el-parmak derisinde sertlik-sklerodaktili yoktu, fakat hasta ellerini yumruk yapamamakta idi. Nadir de olsa böyle olgular iç organ tutulum olasılığı açısından dikkatle izlenmelidirler.

Bu hastalığın tedavisinde pek çok güncel bilgiler olgu sunularına ve kişisel deneyimlere dayanmaktadır. Bu nedenle günümüzde kullanılmakta olan tedavilerin başarısı hala sınırlıdır. Plak morfealı hastalar 3-5 yılda spontan remisyona girebildikleri için özel bir tedavi gerektirmezken yaygın, lineer ve derin morfealı hastalar yüksek morbiditeleri nedeniyle daha agresif tedaviye ihtiyaç duyarlar.^[2,15] Plak morfea lezyonları kozmetik sorunlara yol açabilir. Hafif lezyonlarda kortikosteroidli krem veya pomadlar, lokal tedavilere cevap vermeyenlerde lezyon içi steroid, topikal kalsipotrien ve tokoretinat uygulanırken yaygın ve ilerleyici lezyonlarda sistemik kortikosteroidler, D-penisilamin, metotreksat gibi ilaçlar verilir.^[1,2]

Literatürde morfea ile eozinofilik fasiit birlikteliğini konu alan olgu-çalışma ve derleme yazıları^[16,17] olmakla beraber morfea ile fasiit-yaygın deri altı ödem birlikteliğine dair güncel yazı bulunamadı. Bu olgunun yazılması, tartışılması ve bilimsel katkı için sunulması için hastadan onam alınmıştır.

Sonuç

Lokalize sklerodermada fibroz genellikle deride sınırlı gözlenirken, nadiren deri altı doku, fasya ve alttaki kaslar ve hatta kemik dokuyu içerebilir. Bazı olgularda iç organ anormallikleri ile sistemik manifestasyonlar oluşabilir.^[18] Bu nedenle morfea ile izlenmekte olan hastaların sinovit-fasiit ve nadiren iç organ tutulumları açısından dermatoloji ile romatoloji kliniklerinin iş birliği ile takip edilmesi, erken tanı ve tedavi açısından çok önemli görülmektedir.

Etik

Hasta Onayı: Bu olgunun yazılması, tartışılması ve bilimsel katkı için sunulması için hastadan onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: D.A., Konsept: H.V., Dizayn: D.A., Veri Toplama veya İşleme: H.V., D.A., Analiz veya Yorumlama: M.T., H.V., Literatür Arama: M.T., Yazan: M.T., H.V., D.A.

Çıkar Çatışması: Yazarlar makalenin içeriği ile ilgili herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar herhangi bir yerden finansal destek almamışlardır.

Kaynaklar

1. Morfea. TürkDermatolojiDerneği Hasta BilgilendirmeBroşürü. <http://www.turkdermatoloji.org>
2. Makay BB, Ünsal E. LineerSkleroderma. Tepecik Eğitim Hast Derg 2005;15:1-11.
3. Audrey M. Nelson, Localized scleroderma. In: Cassidy JT, Petty RE, editors. Textbook of Pediatric Rheumatology, 4th edition, Philadelphia: WB Saunders Company, 2001, pp 535-43.
4. Peterson LS, Nelson AM, Su WPD, Mason T, O'Fallon WM, Gabriel SE. The epidemiology of morphea (localised scleroderma) in Olmsted County 1960- 1993. J Rheum 1997;24:73-80.
5. Koca SS, Demir BK. Lineer Lokalize Skleroderma ve En Coup De Sabre Lokalize Skleroderması. TürkiyeKlinikleri J Rheumatol-Special Topics 2014;7:57-61.
6. Guitart J, Micali G, Salomon LM. Localized scleroderma. In: P.J. Clements and D.E. Furst, Editors, Systemic Sclerosis, Williams & Wilkins, Philadelphia, PA (1996), pp. 65-79.
7. Restrepo JF, Guzman R, Rodriguez G, Iglesias A. Expression of transforming growth factor-beta and platelet-derived growth factor in linear scleroderma. Biomedica 2003;23:408-15.
8. Falanga V, Medsger TA Jr, Reichlin M, Rednan GP. Linear scleroderma. Clinical spectrum, prognosis, and laboratory abnormalities. Ann Intern Med 1986;104:849-57.
9. Falanga V, Medsger TA Jr, Reichlin M. Antinuclear and anti-single-stranded DNA antibodies in morphea and generalized morphea. Arch Dermatol 1987;123:350-3.
10. Sa to S, Fujimoto M, Hasegawa M, Takehara K. Antiphospholipid antibody in localized scleroderma. Ann Rheum Dis 2003;62:771-4.
11. Masaki Nagai, Minoru Hasegawa, Kazuhiko Takehara, and Shinichi Sato. Novel autoantibody to Cu/Zn superoxide dismutase in patients with localized scleroderma. J Invest Dermatol 2004;122:594-601.
12. Torres JE, Sanchez JL. Histopathologic differentiation between localized and systemic scleroderma. Am J Dermatopathol 1998;20:242-5.
13. Soma Y, Tamaki T, Kikuchi K, et al. Coexistence of morphea and systemic sclerosis. Dermatology 1993;186:103-5.
14. Maricq HR. Capillary abnormalities, Raynaud's phenomenon, and systemic sclerosis in patients with localized scleroderma. Arch Dermatol 1992;128:630-2.
15. Peterson LS, Nelson AM, Su WPD, Mason T, O'Fallon WM, Gabriel SE. The epidemiology of morphea (localised scleroderma) in Olmsted County 1960-1993. J Rheum 1997;24:73-80.
16. Mertens JS, Marieke MB, Seyger Rogier M, et al. Morphea and Eosinophilic Fasciitis: An Update. Am J Clin Dermatol 2017;18:491-512.
17. Zisova LG, Abadjieva CI, Obreshkova EV, Chernev GK, Vutova NI. Association of eosinophilic fasciitis with morphea. Folia Med (Plovdiv) 2014;56:220-4.
18. Petkow AG, Bienias AK. Systemic involvement in localized scleroderma/morphea. Clin Dermatol 2015;33:556-62.