



## OLGU SUNUSU

# BİR OLGU NEDENİYLE SKLERODERMANIN OTOLARİNGOLOJİK BELİRTİLERİ

Dr. Ahmet Faruk KIROĞLU, Dr. Hakan ÇANKAYA, Dr. Köksal YUCA, Dr. Muzaffer KIRIŞ  
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fak., KBB & BBC AD., Van, Türkiye

### ÖZET

Skleroderma konnektif dokunun anormal sentezi sonucunda ortaya çıkan skleroz ile karakterize, sebebi bilinmeyen, değişik seviyelerdeki organ ve sistemleri tutmaya eğilimli sistemik ve ilerleyici bir hastalıktır. Hastalık genellikle Raynaud fenomeni ile başlar. Kalp böbrek ve akciğer gibi organlardaki yaygın visseral tutulum nedeniyle ölüm görülebilir. Yutma güçlüğü ve ağız açmada kısıtlılık şikayetleri ile gelen sklerodermalı bir hastada bu hastalığın otolaringolojik belirtileri literatür bilgileri ile karşılaştırılarak sunuldu.

*Anahtar Sözcükler: skleroderma, otolaringoloji, disfaji*

### THE OTOLARYNGOLOGIC MANIFESTATIONS OF SCLERODERMA IN A CASE

#### SUMMARY

Scleroderma, is a systemic and progressive disease which tends to involve different types of organs and systems with abnormal connective tissue synthesis. The disease usually begins with Raynaud's phenomenon. Death may be seen due to the excessive involvement of organs like heart, kidneys and lungs. In this report a patient with the diagnosis of scleroderma with the complaints of dysphagia and difficulty in opening the mouth is presented with the review of literature.

*Keywords: scleroderma, otolaryngology, dysphagia*

## GİRİŞ

Skleroderma günümüzde nedeni tam olarak bilinmeyen otoimmün, enflamatuvar bir kollagen doku hastalığıdır<sup>1</sup>. Skleroderma lokalize skleroderma ve sistemik skleroderma olarak ikiye ayrılır. Sadece deri bulguları olan lokalize skleroderma morfea ve linear olarak tiplendirilir<sup>2</sup>. Sistemik skleroderma (SS) yada ilerleyici sistemik skleroz ise hem deriyi hem de iç organları tutabilen bir multisistem hastalığıdır. SS'da deri ve iç organlarda kollajen ve diğer bağ dokusu makromoleküllerinin aşırı depolanması, küçük arterlerde vasküler lezyonlar, hücrel ve humoral immünite değişiklikleri patofizyolojide sorumlu tutulmaktadır<sup>1</sup>.

Bu çalışmada yutma güçlüğü ve ağız açmada kısıtlılık şikayetleri ile baş vuran ve skleroderma tanısı konulan bir hasta bu hastalığın otolaringolojik belirtileri açısından sunularak literatür bilgileri ile karşılaştırıldı.

## OLGU SUNUSU

35 yaşında erkek hasta ağzını tam açamama ve yutma güçlüğü şikayetleri ile başvurdu. Hastanın KBB muayenesinde kulak ve burun bulguları normaldi. Hasta ağzını ancak 14 mm açabiliyordu (Resim 1).

Boğaz muayenesi normal olarak değerlendirildi. Hastanın yüz görünümü ve ellerindeki lezyonlara bakılarak skleroderma düşünülen hastaya dermatoloji ve romatoloji konsültasyonu yapıldı. Raynaud fenomeni tarifleyen hastanın el derisinde skleroz ve pigmentasyon değişiklikleri mevcuttu. (Resim 2). Yapılan özefagus pasaj grafisinde özefagus orta kısımda daralma (Resim 3), panoramik mandibula grafisinde diş kökü etrafında translusent alanlar tespit edildi (Resim 4). Mevcut bulgular ile hastaya SS tanısı konuldu. Anti scl-70 antikor pozitifliği tanıyı destekledi. Temporomandibuler eklemin (TME) manyetik rezonans ile incelenmesinde patolojik bulguya raslanılmaması üzerine ağız açmadaki kısıtlılık perioral fibrozise bağlandı ve egzersiz tavsiye edildi. Romatoloji tarafından takibe alınan hasta haliyle taburcu edildi.

## TARTIŞMA

SS genellikle 30-50 yaşlar arasında başlar. Kadın erkek oranı 3-4/1 dir<sup>3,4</sup>. Bizim hastamız ise erkekti. SS klinik olarak sıklıkla Raynaud fenomeni ile başlar ve parmaklarda hareket kısıtlılığına neden olan deride sertlik ile devam eder. Sert sklerotik derinin dışarıdan bası uygulaması ve küçük arterlerde kollajenin aşırı üretilmesi damarların tıkanmasına ve bilhassa kemiklerin destrüksiyonuna yol açar. Sonuçta falankslarda, radius, ulna, kostalar, klavikula ve bazen de mandibulada rezorpsiyonlar oluşur.

İletişim kurulacak yazar: Dr. Ahmet Faruk Kiroğlu, Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fak., KBB & BBC AD., Van, Türkiye, Tel: +90 432 215 52 76 E-mail: fkiroglu@email.com

Gönderilme tarihi: 17 Mayıs 2005, revizyon isteme tarihi : 26 Ağustos 2005, yayın için kabul edilme tarihi: 2 Eylül 2005



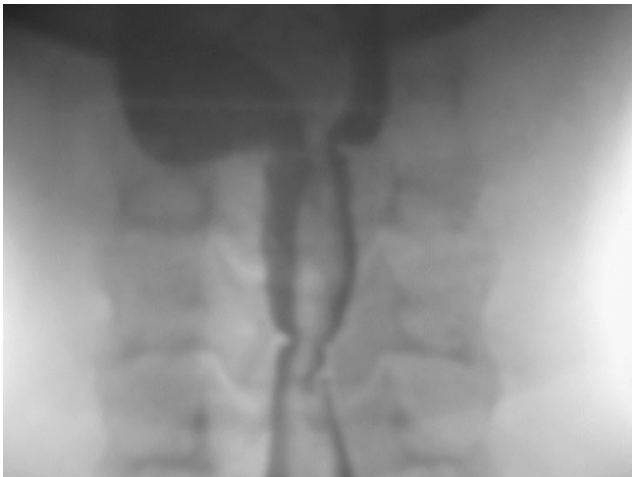
Bizim olgumuzda da Raynaud fenomeni ve ellerde parmakların hareketini kısıtlayan sklerotik deri vardı.



**Resim 1:** Sklerodermalı olguda ağız açmada kısıtlılık



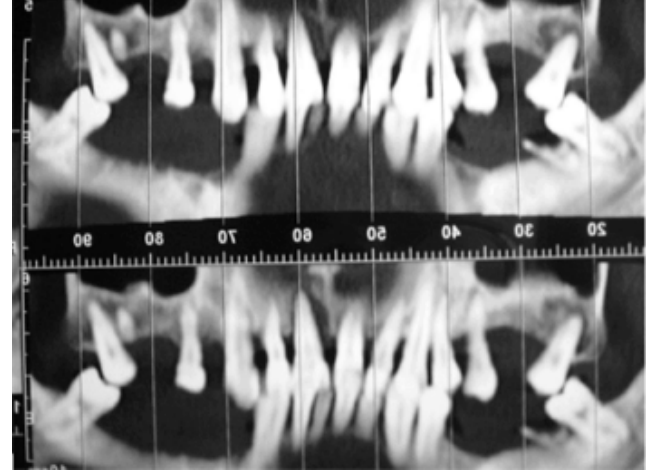
**Resim 2:** Sklerodermalı olguda el görünümü



**Resim 3:** Sklerodermalı olguda özefagus pasaj grafisinde darlık görülmektedir

Tanının klinik olarak konulduğu SS'te hastaların %80 inde baş-boyun tutulumuna ait semptom ve bulgular vardır<sup>3</sup>. Mandibulada tek yada çift taraflı kondiller rezorpsiyon 50-60 yaşları arasında rastlanır<sup>4</sup>. Mandibuladaki rezorpsiyon bazen

inferior alveolar siniri sıkıştırarak çenede ağrıya sebep olabilir<sup>5</sup>. Gingivit ve periodontal kalınlaşma, diş kökünde translusent bölge etrafındaki bulgular bazı yazarlar tarafından tanı koydurucu olarak kabul edilirler. Bizim hastamızda mandibulada periodontal bölgede osteolitik alanlar mevcuttu.



**Resim 4:** Sklerodermalı olguda panoramik mandibula grafisinde periodontal rezorpsiyon alanları.

Yüz derisinde gelişen skleroz ile alın çizgileri kaybolur, burun sivrileşir, dudaklar büzüşür, vertikal perioral yarıklar oluşur ve mimiksiz yüz görünümü ortaya çıkar. Bunlar dışında deride pigmentasyon bozuklukları, ellerde ve yüzde telenjektaziler gözlenebilir. Hastaların %35'inde fasiyal gerginlik vardır ve bunların %19'unda ağız açmada yetersizlik ilk şikayettir<sup>3</sup>. Bizim olgumuzda ağzını açmada yetersizlik ilk yakınmalar arasında idi.

Hastaların %90'ından fazlasında özofageal tutulum, %45'inde distal özofagusta özofajit ve striktür formasyonu geliştiği saptanmıştır. Disfaji hastaların %80'inde görülen sık şikayettir ve özefagus 2/3 distalindeki patolojiye aittir. Ayan ve ark.ları<sup>6</sup> akalazyaya tanısı ile dilatasyon yapılan bir SS olgusu yayınladılar. Ek olarak SS özofagus mukoza direncini azaltarak hem gastroözefageal reflünün (GÖR) ortaya çıkmasına, hem de GÖR komplikasyonlarının oluşmasına zemin hazırlayabilmektedir. Olgumuzda disfaji şikayeti ve özefagogramda daralma mevcuttu.

SS'da görülen işitme kayıpları sıklıkla sensorinöral işitme kaybı (SNİK) tipindedir. Ayrıca Kastanioudakis ve ark.larının<sup>7</sup> çalışmasında hastaların % 10 unda bilateral patent östaki tespit edilmiş ve bunun sebepleri östaki tüpü (ÖT) çevresindeki iki major kası etkileyen enflamatuvar miyopati, vasküler anormallikler, kasların tendonlarındaki fibrosis olarak açıklanmıştır. Vakamızda herhangi bir kulak şikayeti ve bulgusu yoktu.



SS'li olgularda kserostomi %25 oranında görülürken, ses kısıklığı ile bulgu veren larengeal tutulum, dilde Raynaud fenomeni, trigeminal nevralji ve fasial paralizi nadir görülen bulgulardır<sup>3</sup>.

Skleroderma %3-7 oranında malignensi ile birlikte olabilmektedir. SS ile beraber malign melanom, lenfoma ve tiroid karsinomlu vakalar bildirilmiştir<sup>8,9</sup>.

SS'nin kesin tedavisi yoktur. Günümüzde bazen d-penisillamine verilmektedir. SS'daki ağız açıklığındaki kısıtlılığın giderilmesinde egzersiz programlarının faydası olduğu bildirilmiştir. Bilateral komissurotomi ağız açıklığındaki kısıtlılığın tedavisinde uygulanan cerrahi yöntemdir<sup>10</sup>.

Sonuç olarak yutma gücü yada ağız açmada kısıtlılık olan hastalarda özellikle skleroderma akılda tutulmalı ve tipik cilt bulguları aranmalıdır.

#### KAYNAKLAR

1. Derk CT, Jimenez SA. Systemic sclerosis: current views of its pathogenesis. *Autoimmun Rev.*2(4):181-91, 2003 12848944
2. Demir Y, Karaaslan T, Aktepe F, Yucel A, Demir S. Linear scleroderma "en coup de sabre" of the cheek. *J Oral Maxillofac Surg.*61(9):1091-4, 2003 12966486
3. Lynch JP, Quint LE. Treakeobronchial and esophageal manifestations of systemic disease. In *Otolaryngology Head and Neck Surgery*, vol 3 (eds: Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA et al.)Mosby, St. Louis1998.
4. Çankaya H, Kabasakal Y. Mandibular resorpsiyon due to progressive systemic sclerosis: a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 59:565-7, 2001. 11326386
5. Fischhoff DK, Sirois D. Painful trigeminal neuropathy caused by severe mandibular resorption and nerve compression in a patient with systemic sclerosis: case report and literature review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 90:456-9,2000. 11027382
6. Ayan E, Bülbüller N, Duran M, Akalazya ile karışan skleroderma: olgu sunumu. *MEÜ Tıp Fak Derg.* 4(1):80-3,2003.
7. Kastanioudakis I, Ziavra N, Politi EN, Exarchakos G, Drosos AA, Skevas A. Hearing loss in progressive systemic sclerosis patients: a comparative study. *Otolaryngol Head Neck Surg.*124(5):522-5, 2001 11337656
8. Karnak D, Beder S, Kalaycıoğlu O, Akay H. Progresif sistemik skleroz is ve troid karsinomu (bir olgu nedeniyle) *Tüberküloz ve Toraks* 44(2): 88-92,1996.
9. Şenel S, Kaya E, Kuku İ,Elkurt A, Öner Rİ, Özhan O, Diri H, Aydoğdu İ. Kollajen doku hastalığı ile takip edilen dört hastada görülen kronik miyelositer lösemi. *Turkish J of Haematol (suppl.)* 20(3), 2003.
10. Pizzo G, Scardina GA, Messina P. Effects of a nonsurgical exercise program on the decreased mouth opening in patients with systemic scleroderma. *Clin Oral Investig.* 2003;

7(3):175-8. Epub 2003 Jul 9. Erratum in: *Clin Oral Investig.* 2004;8(4):243. *Clin Oral Investig.* 2004;8(1):40. 14513305