

Pedriatrik skleroderma hastalığı (olgu sunumu)

Pediatric scleroderma disease (case report)

Osman BAŞPINAR*, B. Kutluhan AKSU**, Sadreddin APAYDIN**, Asiye NUHOĞLU***

*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Kardiyoloji BD

**Serbest Hekim, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanı

***Şişli Etfal Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

ÖZET

Jüvenil skleroderma, tipik bulgusu ciltte kalınlaşma olan nadir bir çocukluk çağı hastalığıdır. Biz cildinde yaygın kalınlaşma olan 3 yaşında bir skleroderma olgusunu sunmaktayız. Hastamızda cilt kalınlığı yüksek frekanslı ultrasonografi ile ölçülmüştür. Tedavide penisilamin verilen hastada tedavi süresince net bir klinik cevap alınmamıştır.

SUMMARY

Juvenile scleroderma is a rare disease of childhood. The main clinical characteristic is the presence of skin sclerosis. We report a case of scleroderma, in a 3 year girl who presented with tight skin over her all body. Skin thickness was measured with high frequency ultrasound equipment in our patients. We gave her D-penicillamine but no significant improvement was achieved in her condition during the therapy.

GİRİŞ

Skleroderma, sert deri anlamına gelen etyolojisi bilinmeyen nadir bir otoimmün hastalıktır (1,2). Cilt tutulumu hastalığın asıl bulgusu olmasına rağmen morbidite ve mortalitenin asıl belirleyicileri olan iç organ ve damar tutulumuna ait bulgular sıklıkla olur. Hastalığın en fazla görüldüğü yaş 30-50 yaşlarıdır. Çocukluk çağında başlangıç çok nadirdir ve hastaların çok küçük bir grubunu oluşturur (3,4). Özellikle hastalığın 10 yaş altında daha seyrek görülmesi nedeni ile skleroderma tanısı koyarak tedavi altına aldığımız üç yaşındaki kız hastayı sunmaktayız.

OLGU SUNUMU

Ciltte kalınlaşma ve sertleşmesi ailesi tarafından fark edilen 3 yaşındaki kız hasta aynı şikayetlerle polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde üst kol ve uylukta daha çok olmak üzere tüm cildinde ileri derecede sertlik vardı. Parmak uçları sert ama eklem hareketleri aktif idi. Bunun dışında kan basıncı dahil olmak üzere fizik muayene

bulguları normal idi. Laboratuvar tetkiklerinde tam kan sayımı, biyokimya değerleri normal sınırlarda bulundu. Sedimentasyonu 10 cm/saat, kan eozinofil değeri %2, kan renin değeri yatar pozisyonda 2.48 ng/ml/h, romatoid faktör negatif, hümorale immünite seviyeleri normal bulundu. Çift sarmal deoksiniükleaz, Ro/SSa, La/SSb, Smith, ribonükleoproteinaz, Scl-70, Jo-1, antisentromer, düz kas antikorundan oluşan otoantikör paneli hastada negatif bulundu. Klinik olarak skleroderma düşünülen hastaya tanı, B Mod ultrasonografi ile 14 Hz probalar kullanılarak cilt kalınlığının ölçülmesiyle kesinleştirildi. Buna göre cilt kalınlığı sağ yanakta 7.1 mm; sol yanakta 6.1 mm, sağ uylukta 7.0 mm, sol uylukta 6.6 mm, sağ ön kol 5.8 mm, sol ön kol 5.9 mm olarak ileri derecede ve karında 3.8 mm ile minimal arttığı tespit edildi (Resim 1, 2, 3). Diğer organ tutulumlarının varlığının araştırılması için yapılan batın ultrasonografisi, toraks radyografisi, sine-özofagogramı, el ve ayak ön arka-lateral röntgenogramları, 2 mm inceliğinde kesitler alınarak yapılan yüksek rezolüsyon rekonstrüksiyonlu akciğer tomografisi normal olarak sonuçlandı. Sadece cilt tutulumu olduğu gözlenen hastaya D-penisilamin tedavisi başlandı.

Yazışma Adresi:

Dr. Osman Başpınar. Alavardı mh. Selvi St. F blok 7/4.

Meram 42080 KONYA.

Tlf: 0 332 323 01 16 (ev) - 0 332 32 32 600 / 1349 (iş)

Faks: 0 332 323 26 41 email: osmanbaspinar@hotmail.com

TARTIŞMA

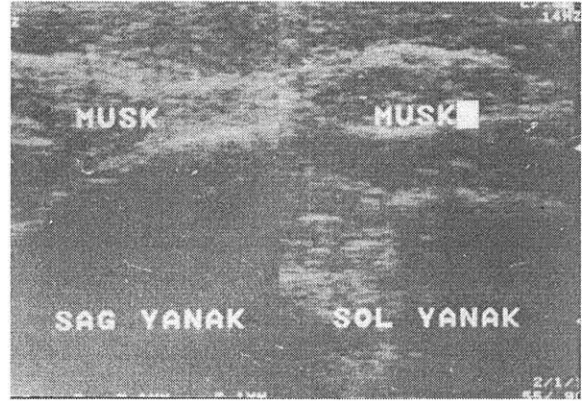
Skleroderma, çok sayıda sistemi tutabilen derinin sertleşmesi ile karakterize kronik bir bağ dokusu hastalığıdır. Etyopatogenezi halen net bir şekilde aydınlatılamamıştır. Hem çocuklarda hem de yetişkinlerde nadir olarak görülür. Çocukluk çağında başlangıç hastaların yaklaşık %10'unda görülmesine rağmen, 10 yaş altında ise bu oran %1.5'uğun altına düşmektedir (5). Hastamızın 3 yaşında olması skleroderma için oldukça erken bir başlangıç yaşı olarak gözükmektedir.

Skleroderma tanısı klinik olarak konulabilen bir hastalıktır. Hastada, Amerikan Romatoloji Okulu kriterlerine göre majör kriter olan tipik skleromatöz değişiklikler olması ile tanı konulmuştur (2). Yüksek frekanslı cilt ultrasonografisi ile tanı kesinleşmiştir. Scheja ve ark., cilt kalınlığının ultrasonografi yöntemi ile tespitinin tanı için olduğu kadar hastalığın ilerlemesinin izlenmesi ve tedavinin etkinliğinin de değerlendirilmesi için de gerekli olduğunu belirtmektedirler (6).

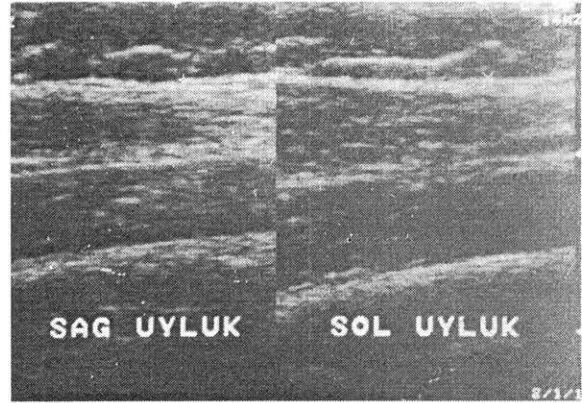
Sklerodermalı hastaların %90'ında pozitif bulunan antikorlar hastamızda negatif olarak bulunmuştur. Spontan veya uyarılmış Raynaud fenomeni olmayan hastada normal renin düzeyi ile renal tutulumun olmadığı, yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisi ile akciğer fibrozisi olmadığı, sineözofagogram ile özofagus hareket bozukluğu olmadığı, ekstremiteler röntgenlerinin normal olduğu, hastanın sadece cilt tutulumu olduğu teyit edildi. Erken ve progresif deri tutulumunda etkili olduğu bildirilen D-penisilamin hastaya başlandı (7). D-penisilaminin etkisini inter ve intramoleküler çapraz bağlı kollajen liflerini inhibe ederek gösterdiği fakat daha önceden oluşan kollajen liflerine etkisi olmadığı bilinmektedir. Kemik iliği ve renal toksisitesi yüzünden izlenilmesini gerektiren ilaç kullanımı esnasında hasta her ay proteinüri ve nötropeni açısından tetkik edilmiştir. Bir yıl gibi uzun süredir servisimiz tarafından izlenen hastada cilt kalınlığında belirgin bir değişim gözlenmemiştir.

Sonuç olarak biz çocuk doktorlarının sık karşılaşmadığı bir romatolojik bozukluk olan skleroderma, sinsi başlangıçlı, inaktive dönemleri veya ağır sistemik komplikasyon ataklarıyla seyreden ve ara sıra remisyonla ama çoğunlukla genel durumda kötüleşme veya ölümle sonuçlanan

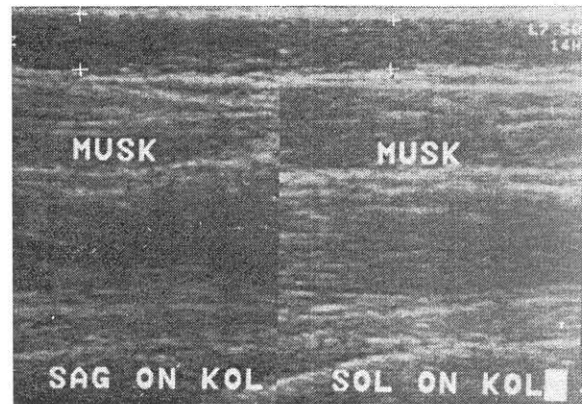
bir hastalıktır. Tanısı kolay ama tedavisi zorluklar içeren uzun dönem takip gerektiren rahatsızlık literatürde 10 yaş altı rastlanılan vakaların çok nadir olması nedeni ile sunulmuştur.



Resim 1. Sağ yanak ve sol yanakta cilt kalınlığı (+ ve x işaretleri arasında kalan kısım kalın olan cildi göstermektedir).



Resim 2. Sağ uyluk ve sol uylukta cilt kalınlığı (+ ve x işaretleri arasında kalan kısım kalın olan cildi göstermektedir).



Resim 3. Sağ ön kol ve sol ön kolda cilt kalınlığı (+ işaretleri arasında kalan kısım kalın olan cildi göstermektedir).

KAYNAKLAR

1. Uziel Y., Miller M.L., Laxer R.M.: Scleroderma in Children. *Ped Clin North Am.*42;1171-1204, 1995.
2. Cassidy J.T., Petty R.E.; *Textbook of Pediatric Rheumatology*, 3. Baskı, W.B.Saunders, Philadelphia, 1995, s. 423-465.
3. Shinkai H. Epidemiology of progressive systemic sclerosis in Japan. In Black CM, Myers AR: *Systemic sclerosis* NY, Gower Medical 1986, p 79.
4. Medsger T.A., Masi A.T.; *Epidemiology of Systemic Sclerosis*. *Ann Intern Med.* 74; 714, 1971.
5. Foeldvari I., Zhavania M., Birdi N et al.; *Favourable Outcome in 135 Children with Juvenile Systemic Sclerosis: Results of a Multi-national Survey*. *Rheumatology*. 39;556-559, 2000.
6. Scheja A., Akesson A.; *Comparison of High Frequency (20 MHz) Ultrasound and Palpation for the Assessment of Skin Involment in Systemic Sclerosis (Scleroderma)*. *Clin Exp Rheumatol.*15;283-8, 1997.
7. Foeldvari I.; *Diffuse and Limited Cutaneous Systemic Scleroderma*. 12;435-438, 2000.