

## PROTETİK BİR PROBLEM : SKLERODERMA

O. Murat DOĞAN\*

G. KARABIYIKOĞLU\*\*

### GİRİŞ

Progressive systemic sclerosis (PSS), deri, gastrointestinal sistem, akciğerler, kalp ve böbrekler olmak üzere çeşitli iç organları tutan konnektif doku hastalığıdır. PSS'nin klinik belirtisi visseral kuşatımdan önce birkaç yıl sürebilen sıkı ve gergin deridir (3).

Etyoloji ve patogenezi bilinmemektedir. Çeşitli organ sistemlerinde artan fibrozis, kollagenin aşırı yapımından ileri geldiğini düşündürürse de (3), kollagen maddesi değişimlerinin mi yoksa aşırı kollagen depolanmasının mı bu anomaliyi oluşturduğu hâlâ tartışmalıdır (1). Tiroid ve paratiroid disfonksiyonları sorumlu tutulmakta ve son çalışmalar otoimmün sistemin muhtemel sebep olduğunu göstermektedir (6).

Genellikle 30 - 50 yaş arasında ve kadınlarda erkeklerden iki kat fazla görülmektedir (2, 3, 6, 7).

PSS, sinsice başlar. Öncelikle yüzdeki görünüm, deri ve eklem belirtileri ortaya çıkar, sonradan akciğer ve diğer organ belirtileri eklenir. Ama ender olarak visseral belirtilerin önce görüldüğü de saptanmıştır (2).

Erken safhada parmaklar ve eller şişer, müteakiben deri gergin, kalınlaşmış balmumu gibi bir görüntü alır ve alttaki subkütan dokuya sıkıca yapışır. Deri değişiklikleri kol, yüz, göğsün üst kısmı, karın ve sırtta yayılır. Alt ekstremiteler nisbeten etkilenmez. Parmaklar üzerinde gergin deri giderek hareketleri engeller, parmak uçlarında ülserler görülebilir ve enfekte olabilir (3, 7). Yüzün kuşatımı, normal deri kıvrımları ve yüz ifadesi kaybı ile ağzı tamamen açma yeteneği kaybına yol açar (3).

(\*) Dr. Dt.

(\*\*) A.Ü. Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Doç. Dr.

## SKLERODERMA

Ağız boşluğu mukoz membranı deriye benzer kollajenöz değişikliklere uğrar. Mukozal ülserasyon sıktır. Mukoz membran sert, ince, mat ve palpasyona duyarlı olabilir (5, 6). Derinin açık kısımlarında pigmentasyon değişiklikleri oluşur. Addison hastalığına benzer şekilde renklenme fildişi veya hafif sarıdan koyu bronz tene değişebilir (4).

Sklerodermada dudaklar incelip sertleşir ve deri yüzey kıvrımlarını kaybettiğinden maske gibi bir yüz gelişir (4, 6). Yanaklar elastikiyetini kaybeder ve deri alttaki bağ dokusuna yapışır. Ağız açıklığı boyutundaki azalma ile birlikte çiğneme ve konuşma bozulabilir (4). Bu durum konvansiyonel protetik tedaviyi engelleyebilir. Hastaların % 31'inde ağzın normal maksimal açılmasında bir azalma gösterilmiştir; bu anomali protezlerin ya da hazır ölçü kaşıklarının yerleştirimini engelleyecek ölçüde şiddetli olabilir (5). Fasial atrofi sıktır, bir veya her iki TMJ ankilozu bildirilmiştir (6).

Prognozu kötü olan bu hastalığın etkin tedavisi yoktur. İmmünsupressif ilaçlar, kortikosteroid hormonlar, D-picillamin ve normal triptofan metabolizmasını sağlayan ilaçlar kullanılmıştır (2).

## OLGU BİLDİRİMİ

A.Ü. Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları İKiniğinde Prot. No. 43185 ile tedavi edilen bayan hasta 48 yaşında idi.

Hikayesi 5 yıl öncesine dayanıyordu. Beş yıl önce el bileklerinde, diz ve ayak bileği eklemlerinde ağrı ve şişlik olmuş, giderek ellerinde sertleşme ve kapayamama güçlüğü gelişmiş. Bir yıl önce de saçlarında dökülme ve yutma güçlüğü başlamış ve eforla gelen nefes darlığı oluşmuştu.

Deri ileri dercedede atrofik, parlak ve sert, yer yer vitiligo alanları vardı, eller soğuk ve soluk renkliydi. Deri turgor tonusu bozulmuş ve ayaklarda ülsere lezyonlar mevcuttu.

Yüz maske takılmış gibi, zayıf görünümlü, derisi büzüşmüş ve yer yer kurutlara sahipti. Ağızını yeterince açamamakta, çenesi bü-

züşmüş ve çene hareketleri de ağırlaşmıştı. Çevresi gergin, dudaklar büzüşmüş, incelmış ve tamamen dişsizdi (Resim 1).



**Resim 1.**

Tüm eklemlerinde hareket kısıtlılığı mevcuttu. El derisi sert, kalın, parlak ve dokulara yapışmıştı. Parmaklarda da hareket azlığı, parmak uçları siyanoze ve tırnaklarda düzleşme vardı. Eller üzerinde kıllar dökülmüş, yer yer depigmentasyon sahaları mevcuttu (Resim 2).

Laboratuvar bulguları eşliğinde cilt biyopsisi histopatolojik tetkik sonucu (Dermatoloji Prot. No. 901/987) skleroderma tanısı konulmuştu.

Hasta 10 yıl önce kullanmaya başladığı tam protezini son üç yıldır kullanamama durumunda kalmış ve beslenmesini sulu ve yumuşak gıdalarla sürdürmekteymiş. Ağız açıklığı üst çenede insisiv papilden alt çeneye dikey yönde 35 mm idi. Dil orta hatta sınırlanmış küçük ve az hareketli idi. Normal fabrikasyon kaşık yerleştirilemediğinden hastadan parçalı kaşıkla ilk ölçü alındı ve model üzerinde kaide plağı sıcak akrilikle hazırlandı. Kaide plağı bu



Resim 2.

haliyle ağza yerleştirilemediğinden özellikle paratuber ve trigonum retromolar bölgelerden olmak üzere tüm aksiyon sınırları kısaldı. Viskojel ile fonksiyonel ölçü kaydedildi ve bu safhada okluzal ilişkiler tesbit edildi. Yüz kaslarının son derece gergin olması nedeniyle, başlangıçta rehber noktalara göre normal alınan dikey boyut dişli provada estetik, fonksiyon ve fonasyonu sağlayamayacak ölçüde fazla bulundu, bu gereksinimleri karşılamak için kaide plağı üzerinde diş boyutunun 2 mm yüksekliğe düşürülmesi gerekiyordu (Resim 3). Mevcut dişlerle ağız açıklığı yemek lokması giremeyecek denli küçülüyordu. Üst kret seviyesinin dudak seviyesinde olmasından kaynaklanan bu durum (Resim 4) karşısında alveol tashihi düşünüldü. Ancak bu sırada hastanın sağ el işaret ve küçük parmaklarında gangren gelişti ve ampute edildi; genel sağlığı nedeniyle protez yapımı ertelendi. Hastaya ağız açıklığını artırmak amacıyla ilgili ağız germe işlemleri eşi tarafından yapılmak üzere öğretilip gönderildi (4, 5). Bir aylık süre sonrası hasta tekrar geldiğinde ağız açıklığında 1 mm'lik artış sağlanabilmiş olup, protez yapımı için yeterli bulunmadı. Aynı işlemlere devam etmesi söyleyerek daha ileriki bir dönem için kontrole çağrıldı.



**Resim 3.**



**Resim 4.**

## TARTIŞMA

Hastada skleroderma tanısını doğrulayan tüm bulgular mevcuttu. Tıbben tedavi altına alınmış ve kontrolleri de sürmekteydi.

Protetik açıdan bu hastaların rehabilitasyonu problem gösterebilir. Dişsiz hastalarda rezidüel kretler sürekli büzücü distorsiyona maruzdur. Hastalık ilerledikçe mukogingival morfoloji değiştiğinden sürekli mevcut protezin yeniden düzenlenmesi veya beslenmesi gerekir (6). Nitekim, hastanın daha önceki protezini kullanamama sebebi, protezinin uyumunu kaybetmiş olması ve gerekli düzenlemelerin yapılmamış olmasından kaynaklanmaktadır. Ağız açıklığını artırmak için ağız köşelerinde cerrahi müdahalenin zayıf iyileşme, skar doku artımı ve immobiliteye sebep olduğunu belirleyen yayınlar mevcuttur (6). Bu vakada kret ilişkileri belki cerrahi müdahale ile düzelebilirdi, ancak hastanın sağ el parmaklarında gelişen gangren nedeniyle ampute edilmeleri ve his kaybının ortaya çıkması, protez yapımının ertelenme sonucunu doğurdu. Ellerdeki bu durum, protezi takıp çıkartma güçlüğüne yanı sıra ağız normal bakımını da engelleyecek düzeydeydi (6). Naylor ve Manor (5) bu tip vakalarda önce bir deneme protezinin yapımını önermişlerdir. Bu olguda, cerrahi tedavi riski, ağız açıklığı artırmaya ilişkin çabanın sonuç vermemesi, protetik tedavinin deneme kabinden de olsa genel tabloyu ağırlaştırabileceği ve hastanın tedaviyi sürdürebilme çabasının yetersiz oluşundan dolayı protetik işlem gerçekleştirilemedi.

Sklerodermalı vakalarda hekime düşen, ağızda diş varsa mümkün mertebe bunları korumaya özen göstermek, yoksa erken dönemde hastayı uyararak mevcut protezlerin sık sık yeniden düzenleme, besleme veya yenisinin yapılmasını sağlamak olmalıdır.

## ÖZET

Bu makalede sklerodermanın semptom ve klinik görüntüleri hakkında genel bilgi verildi ve bir vaka raporu sunuldu. Keza karşılaşılabilen protetik problemler de belirtildi.

## SUMMARY

### A PROSTHETIC PROBLEM : SCLERODERMA

In this paper a general knowledge about symptoms and clinical manifestations of scleroderma has been given and a case report has been presented.

The prosthetic problems which may be encountered are also described.

## LİTERATÜR

- 1 — Crachaud, A. : Les manifestations pulmonaries de la sclerodermie. Le Poumon et le coeur. Tome XXIX 3, 1973.
- 2 — Enacar, N., Uzunalimoğlu, Ö., Gürler, A., Karabıyıköğlü, G., Ekim, N. : Sistemik Skleroderma. A.Ü. Tıp Fak. Mecmuası. Cilt : XXXII, Sayı : II : 293-302, 1979.
- 3 — Iseelbacker, K.J., Adams, R.D., Braunwald, E., Petersdorf, R.G., Wilson, J.D. : Harrison's Principles of Internal Medicine. 9 th ed., McGraw-Hill Kogakusha LTD, 1980.
- 4 — Taylor, W.P. : Oral management of the scleroderma patient. JADA, 105 : 814-817, 1982.
- 5 — Naylor, W.P., Manor, R.C. : Fabrication of a flexible prosthesis for the edentulous scleroderma patient with microstomia. J. Prost. Dent., 50 (4) : 536-538, 1983.
- 6 — Parel, S.M. : Scleroderma : A prosthetic problem. J. Prost. Dent., 27 (5) : 560-564, 1972.
- 7 — Tat, L. : Ağız mukozası ve çevre derisi hastalıkları. 1. Baskı. Ankara Üniversitesi Basımevi, 1974.