

KUTANÖZ SARKOİDOZA BAĞLI PROKSİMAL FALANKS DESTRÜKSİYONU VE BOUTONNIERE DEFORMİTESİ: OLGU SUNUMU

PROXIMAL PHALANGIAL DESTRUCTION AND BOUTONNIERE DEFORMITY DUE TO SARCOIDOSIS: A CASE REPORT

Kamuran Zeynep Sevim, Dilgem Memmedov, Medeni Volkan Kıyak, Memet Yazar, Ayşin Karasoy Yeşilada, Dağhan Dağdelen

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği İSTANBUL

ÖZET

Giriş: Sarkoidoz vücuttaki tüm organları tutabilen, etiyo-lojisi kesin olarak bilinmeyen sistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Bireyin immün sistemi bakteriyel veya idiyopatik olarak inflamatuvar hücre birikimi ve granülasyon dokusu oluşmasını sağlamaktadır. Geç başlayan artritler, sarkoidoz gelişimini takiben 6 ay sonra başlar. Geç başlangıçlı artritlerde eklem semptomları daha az olmak kaydı ile kronik cilt tutulum bulguları daha fazla saptanmaktadır. Kronik inflamasyon kırıkda yüzeyinde hasara ve kemik korteksinde mikrofraktürlere yol açar, ki bu da kemik yapının incelmesine, osteopeniye neden olmaktadır.

Olgu: Kırk üç yaşında bayan hasta sağ el 5. parmak dorsal yüzde zon III'e uyan lojda, 9 ay önce başlayan ve zamanla artış gösteren morarma ve ağrı ve fleksiyon kontraktürüne bağlı hareket kısıtlılığı nedeni ile kliniğimize başvurdu. Yapılan değerlendirmesinde hipertansiyon dışında sistemik bulgu saptanmadı. El muayenesinde sağ el 5. parmak midfalanks seviyesi dorsal yüzde hareketle artan ağrı, yüzük parmakta Boutonniere deformitesi saptandı

Tartışma: Elde kitle, proksimal falanks destrüksiyonuna bağlı fonksiyonel kısıtlılıkta, geçirilmiş travma, dejeneratif artritler, otoimmün artritler, encondrom, kondrosarkom, osteosarkom, kemik tüberkülozu ve nadir de olsa metastatik tümörler, sarkoidoz akıldaki bulundurulması gereken durumlardandır.

Anahtar Sözcükler: Sarkoidoz, Boutonniere deformitesi, falanks destrüksiyonu

ABSTRACT

Introduction: Sarcoidosis is a chronic granulomatous inflammatory disease of unknown etiology that may affect any organ in the body. An individual's immune system causes inflammatory reaction and granulation tissue against bacterial or idiopathic etiologies. Late onset arthritis erupts 6 months after sarcoidosis forms. Chronic skin lesions are commonly encountered in late arthritis. Chronic inflammation causes irreducible damage to the cartilage surfaces and microfractures in the bony cortex thereby causing osteopenia.

Case Report: A 43 year old female patient presented to the clinic with ecchymosis, pain and flexion contracture on the dorsal side of the right hand 5th digit at zone 3. Upon examination, mild hypertension was the only systemic illness he had. Hand examination revealed Boutonniere deformity on the 4th digit and pain on active flexion of the 5th digit midphalanx level.

Discussion: When there is a hand mass and functionally disabling proximal phalanx destruction, trauma history, degenerative arthritis, autoimmune arthritis, chondroma, chondrosarcoma, osteosarcoma, bone tuberculosis, metastatic tumors and sarcoidosis need to be kept in mind.

Keywords: Sarcoidosis, Boutonniere deformity, phalanx destruction

GİRİŞ

Sarkoidoz vücuttaki tüm organları tutabilen, etiyo-lojisi kesin olarak bilinmeyen sistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Bireyin immün sistemi bakteriyel veya idiyopatik olarak inflamatuvar hücre birikimi ve granülasyon dokusu oluşmasını sağlamaktadır.¹ Bu yolak çeşitli antijenlerle karşılaşma, alveoler makrofajlarda aktivasyon, alveoler makrofajlar tarafından hazırlanıp sunulan antijene karşı T hücreli immünite gelişimi, özgül T efektör hücrelerin oluşumu ve granülom oluşumuna yol açmaktadır.^{2,3}

Sarkoidoz sıklıkla akciğeri (%90) ve lenforetiküler

sistemi (%90) tutmaktadır, ancak cilt, kalp (%10), böbrekler, göz, karaciğer (%50-80), parotis bezleri, sinüsler, kas iskelet sistemi (%10), tiroid bezleri, beyin ve periferik sinir sistemi de etkilemektedir. Cilt tutulumu genelde sistemik bir hastalığın bulgusudur.⁴ Sarkoidozda eritema nodozum, lupus perineo, kaşıntılı ve ağrılı iktiyozisler sık saptanmaktadır. Sarkoidozda hastalığa yakalanan bireylerin yaklaşık 1/3'ünde kemik ve eklem tutulumları mevcuttur. Kas tutulumuna bağlı semptomlar kemik tutulum semptomlarından daha az saptanmaktadır.⁵ Kas-iskelet sistemi tutulumuna bağlı erken evre artritler genellikle hastalığın ilk 6 ayında başlar, eklem şişlikleri, eklem katılığı ve eklem ağrıları ile karakterizedir. Erken

başlayan artritler genellikle bilateral başlar, sıklıkla ayak bileği, diz, el bilekleri, el parmak eklemleri ve dirsek eklemlerini etkiler.⁶

Geç başlayan artritler, sarkoidoz gelişimini takiben 6 ay sonra başlar. Geç başlangıçlı artritlerde eklem semptomları daha az olmak kaydı ile kronik cilt tutulum bulguları daha fazla saptanmaktadır.⁷

Kronik inflamasyon kırıkta yüzeyinde hasara ve kemik korteksinde mikrofraktürlere yol açar, ki bu da kemik yapının incelmeye, osteopeniye neden olmaktadır. Kronik inflamasyon kemik rezorpsiyonunu artırarak kemik kistleri ve kırıkları yapmaktadır. Kas sisteminin tutulumuna bağlı olarak kas güçsüzlüğü, devam eden olgularda kronik miyopati ile sonuçlanmaktadır.^{1,3} Sarkoidozun tanısı rutin kan testleri, EKG, EEG, akciğer grafisi, BT, MRG, PET-CT, bronkoalveolar lavaj ve fleksibil bronkoskop ile yapılan mediastinal lenf nodu biyopsisi ile tanı almaktadır. Tedavisinde çeşitli ilaçlar (kortikosteroidler, immünsüpresifler, TNF-A blokerleri ve monoklonal antikorlar) kullanılmaktadır.³

OLGU SUNUMU

Kırk üç yaşında bayan hasta sağ el 5. parmak dorsal yüzde zone III'e uyandı lojda, 9 ay önce başlayan ve zamanla artış gösteren morarma ve ağrı ve fleksiyon kontraktürüne bağlı hareket kısıtlılığı nedeni ile kliniğimize başvurdu. Yapılan değerlendirmesinde hipertansiyon dışında sistemik bulgu saptanmadı. El muayenesinde sağ el 5. parmak midfalanks seviyesi dorsal yüzde hareketle artan ağrı, yüzük parmakta Boutonniere deformitesi saptandı (Şekil 1).

Hastanın preoperatif el grafisinde, 5. parmak proksimal interfalangeal eklemi içerecek şekilde eklem destrüksiyonu, eklem fraktürü ve ulnar deviasyon saptandı (Şekil 2).

Hastaya dış merkezde yapılan biyopside encondrom, kondrosarkom ve osteosarkom ayrıcı tanısı yapılmadığı için insizyonel biyopsi tekrarlanarak önceki patoloji raporu ile birlikte değerlendirildi. Biyopsi sonucu sarkoidoz olarak bildirilen hastaya 5. parmak PIP ekleme 0,05 K-teli uygulaması ile anatomik pozisyonda artrodez uygulandı, yüzük parmak Boutonniere deformitesine yönelik olarak lateral slipler santralize edildi ve eklem yüzeyini bozmayacak şekilde çapraz 0,05 K-teliyle yarı rijit fiksasyon uygulandı (Şekil 3).

Hasta postoperatif olarak 4 hafta alçı atelle takip edildi, 4 hafta sonunda kontrol grafisi çekilerek hastanın mevcut kırık hattında kemik kallus dokusu oluştuğu saptandı, K-teli 5 hafta sonrası lokal anestezi altında çıkarıldı, 5. haftanın sonunda hasta fizik tedaviye yönlendirildi. Toplam 15 seans fizik tedavi uygulanan hastanın postoperatif 2. ay kontrol grafisi ve elinin fonksiyonel durumu Şekil 4 ve Şekil 5'te görülmektedir.



Şekil 1. Sarkoidoza bağlı sağ el 5. Parmakta kitle, fraktür ve 4. parmakta Boutonniere deformitesi.



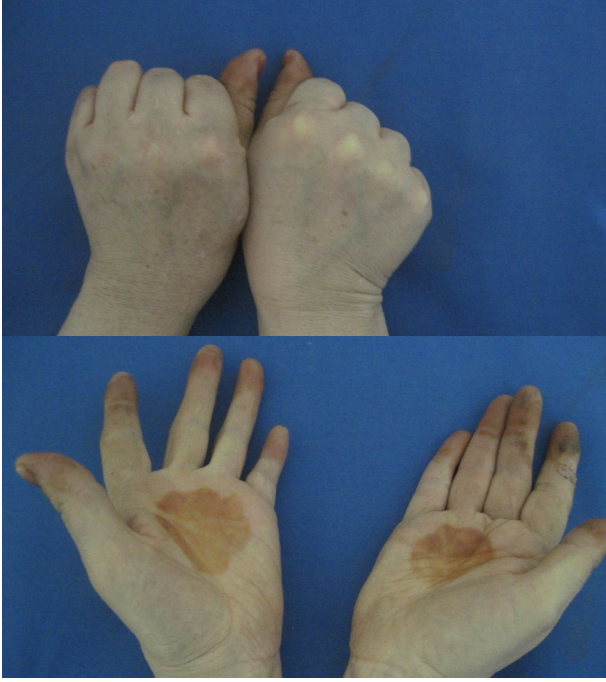
Şekil 2. Sağ el midfalanks fraktürü ve ulnar deviasyon grafisi.



Şekil 3. Beşinci parmağa K-teli ile yarı rijit fiksasyon ve 4. parmağa lateral slip santralizasyonun erken postoperatif görüntüleri.



Şekil 4. Hastanın postoperatif 2. ay kontrol grafisi.



Şekil 5. Hastanın postoperatif ikinci ay elinin fonksiyonel durumu

TARTIŞMA

Elde kitle, proksimal falanks destrüksiyonuna bağlı fonksiyonel kısıtlılıkta, geçirilmiş travma, dejeneratif artritler, otoimmün artritler, enkondrom, kondrosarkom, osteosarkom, kemik tüberkülozu ve nadir de olsa metastatik tümörler, sarkoidoz akılda bulundurulması gereken durumlardandır. Sarkoidoz, nekrotik olmayan granülomlarla seyreden sistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Bu multisistemik hastalığın sıklığı literatürde yılda 100 binde 10 ila 15 kadardır ve Kafkas ırkından, Afrika-Amerikan ırkında daha sıklıkla gözlenir.⁸ Kutanöz sarkoidoz ciltte önceden travmatize olmuş alanlarda daha sıklıkla gözlenir ve etkilenmiş bölgede fonksiyonel kayıplara da yol açabilir.⁹ Bu durumlarda kırmızı-mor renkte, inflamasyonla seyreden bir endurasyon gözlemlenir, bu da sıklıkla sarkom ya da keloidle karışabilir.

Hasta kliniğimize sağ el 5. parmak proksimal interalangeal eklem seviyesinde kitle, fleksiyon kontraktürü ve 4. parmakta Boutonniere deformitesi ile başvurduğu için ayrı tanıda sarkoidoz düşünülmedi. Sarkoidoz sistemik bir hastalık olmasına rağmen el ve üst ekstremitelerde kemiksel yapılarını tutması hastaların 1/3'ünde gözlenirse de, pratikte bu şikayetle gelen hastalarda sarkoidoz tanısının akla gelmesi çok daha nadirdir. Boutonniere deformitesinin etiolojisinde travma, inflamatuvar hastalıklar, bağ dokusu hastalıkları, kemik kaynaklı patolojiler, transvers retinakuler ligament kontraktürü, trianguleer ligament gevşekliği olmakla birlikte sarkoidoz da ayrı tanıda düşünülmesi gereken bir hastalıktır.

Sarkoidoz başta akciğer ve lenf nodları olmak üzere tüm vücudu tutan sistemik nedeni bilinmeyen bir hastalıktır. Bu olguda en önemli olan özellik, hastada

tutulunun tek taraflı olması ve 30-40 yaşlarda primer el kaynaklı osteosarkom ve kondrosarkomlarla radyolojik ve klinik olarak sık karışmasıdır. Radyolojik olarak osteopenik ve osteokistik kemik bulgularının olması osteolitik seyir gösteren osteosarkomla, eklem kıkırdak yüzeyinde ekspansif fibroz ise kondrosarkomla sık karışmaktadır. Bu olguda ekstansör aparatının tutulmuş olup, fleksör tendon yapılarının tutulmaması diğer önemli bir özellik taşımaktadır.

SONUÇ

Eldeki şüpheli her şişlik ve kitlenin ayrı tanı gerektiğinde kontrastlı MR gibi ileri tetkikleri de kullanarak ayrıntılı bir şekilde yapılmalıdır. Özellikle bilateral tutulumu olan hastalarda sistemik inflamatuvar hastalıklar da akılda bulundurulmalıdır. Sarkoidoza bağlı fleksiyon kontraktürleri, sıklıkla kasların, tendon kılıflarının ve eklemlerin tutulumuyla seyredebilir. Bu durumlarda optimal tedavi yöntemi MR ile lezyonların takibi, azatiopirin ve immünsüpresan ajanlarla (sıtma ilaçları, metotreksat) ya da kortikosteroidle tedavisi uygundur (10). Literatürde sarkoidoza bağlı Boutonniere deformitesine çok az rastlanmaktadır. Elde şişlik, kitle ve fleksiyon kontraktürüyle gelen hastalarda sarkoidoz akılda bulundurulmalıdır.

Dr. Kamuran Zeynep SEVİM

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, İSTANBUL
E-posta: zeynepsevim1975@gmail.com

KAYNAKLAR

1. Perez Arellano JL, Ramos Guevara RM, Lopez Ochoa FJ et al. Sarcoidosis. Retrospective study of 30 cases in Salamanca and comparison with other national series. Rev Clin Esp. 1991;189:159-62.
2. Nagai S, Izumi T. Bronchoalveolar lavage. Still useful in diagnosing sarcoidosis? In: Sharma OMP, ed. Clinics in Chest Medicine. Philadelphia: WB Saunders Company, 1997:787-97.
3. Judson MA. An approach to the treatment of pulmonary sarcoidosis with corticosteroids. The six phases of treatment. Chest. 1999;115:1158-65.
4. Thoracic Society (ATS), The European Respiratory Society (ERS) and The World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS Executive Committee. Am J Respir Crit Care Med. 1999;160:736-55.
5. Consensus conference: Activity of sarcoidosis. Third WASOG meeting, Los Angeles, USA, September 8-11, 1993. Eur Respir J. 1994; 7: 624-7.

6. Hollinger WM, Staton GW Jr, Fajman WA et al. Prediction of therapeutic response in steroid-treated pulmonary sarcoidosis. Evaluation of clinical parameters, bronchoalveolar lavage, gallium-67 lung scanning, and serum angiotensin-converting enzyme levels. *Am Rev Respir Dis.* 1985;132:65-9.
7. Larsson PH, Eklund A, Johansson SG, Larsson K. Covalent binding of proteins grafted plastic surfaces suitable for immunoassays. II. Picograms of IgE detected in BAL fluid in sarcoidosis. *J Immunol Methods.* 1997; 210: 41-3.
8. Marchell RM, Judson MA. Chronic cutaneous lesions of sarcoidosis. *Clin Dermatol.* 2007; 25(3): 295-302.
9. Yanardag H, Pamuk ON, Karayel T. Cutaneous involvement in sarcoidosis: analysis of the features in 170 patients. *Respir Med.* 2003; 97(8): 978-82.
10. Zisman DA, Biermann JS, Martinez FJ, Devaney KO, Lynch JP 3rd. Sarcoidosis presenting as a tumorlike muscular lesion. Case report and review of the literature. *Medicine(Baltimore).* 1999; 78(2): 112-22.