

Skleroderma olgularında ellerde oluşan kronik terminal falanks patolojilerinin direkt radyografi ile değerlendirilmesi

Mehmet Ercüment Döğen¹, Ümit Yaşar Ayaz¹

¹Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji ABD, Mersin, Türkiye

Öz

Amaç: Skleroderma olgularındaki terminal falanks değişikliklerini direkt radyografi ile ortaya koymayı amaçladık. **Yöntem:** Skleroderma tanısı ile izlenen ve yaş ortalaması 36.4 yıl olan (aralık, 22-48 yıl), hepsi kadın sekiz olgunun el-el bilek radyografileri akrall (terminal falanks) patolojileri ve diğer el-el bileği değişiklikleri yönünden retrospektif olarak incelendi. **Bulgular:** Bilateral el-el bileği radyografilerinde olgularının 5'inde (%62.5) değişik derecelerde fleksiyon kontraktürleri ve 2'sinde (%25.0) pençe el-pençe el gelişim süreci, 6'sında (%75.0) interkarpal, karpometakarpal, metakarpofalangeal ve interfalangeal eklemlerde değişik lokalizasyonlarda ve derecelerde artritik ve dejeneratif değişiklikler, değişik derecelerde periartiküler osteoporoz izlendi. Olguların 2'sinde (%25.0), parmakların distalinde yumuşak doku kalsifikasyonları saptandı. Olguların 5'inde (%62,5) değişik derecelerde terminal falanks rezorpsiyonları (akroosteoliz), erozyon görüldü. Bu periosteal rezorpsiyon ve erozyonların, taftların palmar taraflarını daha çok etkilediği saptandı. Olguların 2'sinde (%25.0) akroosteoliz daha hafif ve sınırlı olup, 3'ünde (%37.5) terminal falankslarda belirgin sivrileşmeler şeklinde görüldü. **Sonuç:** Direkt radyografi, kronik skleroderma olgularında başta akroosteoliz olmak üzere terminal falanks patolojilerini göstermede yararlı bulunmuş olup bu konuda başvurulacak ilk görüntüleme yöntemi olmalıdır.

Anahtar kelimeler: Skleroderma, akroosteoliz, radiografi, el bilek

Evaluation of the chronic pathologies in terminal phalanges of scleroderma patients by plain radiography

Abstract

Aim: We aimed to reveal the terminal phalangeal changes in scleroderma patients by plain radiography. **Method:** Bilateral hand-wrists radiographs of eight women with a mean age of 36.4 years (range, 22-48 years) who were on follow-up with the diagnosis of scleroderma were retrospectively evaluated for acral (terminal phalanx) pathologies and other hand-wrist changes. **Results:** On bilateral hand-wrist radiographs, flexion contractures with different degrees in five (62.5%) of the all cases, claw hand and claw hand development process in two (25.0%) of cases, arthritic and degenerative changes with varying degrees in various localizations of the intercarpal, carpometacarpal, metacarpophalangeal, interphalangeal joints, and various degrees of periarticular osteoporosis in six (75.0%) of cases were observed.

Yazının geliş tarihi:17.09.2018

Yazın kabul tarihi:05.11.2018

Sorumlu Yazar: Mehmet Ercüment Döğen, Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji ABD, Mersin. **Tel:** +90 324 2251000, **E-Posta:** ercumentdogen@yahoo.com

In two (25.0%) of the cases, soft tissue calcifications were detected in distal parts of the fingers. Terminal phalanx resorptions (acroosteolysis) and erosions with varying degrees were observed in five (62.5%) of cases. It was detected that these periosteal resorptions and erosions were more likely to affect the palmar sides of the taft. Acroosteolysis was milder and more limited in the two (25.0%) of the cases, and in the three (37.5%) of cases, the terminal phalanges were seen as prominent cusps. **Conclusion:** Plain radiography was found to be useful in showing the terminal phalanx pathologies especially acroosteolysis, in chronic scleroderma cases and should be the first imaging method to be applied.

Key words: scleroderma, acro-osteolysis, radiography, wrist

Giriş

Çeşitli hastalıklar terminal falanksların radyografik görünümünde değişikliklere yol açabilir. Nadiren bazı durumlarda sağlıklı bireylerde veya idiopatik olarak, terminal falankslar normal dışı görünebilir¹. Çoğu sistemik veya lokal, konjenital veya akkiz hastalıklarda ellerdeki terminal falanks değişiklikleri direkt radyografi ile görüntülenebilir. Direkt radyografide terminal falankslarda düzgün sınırlı ve sınırları net olarak seçilebilen litik görünüm, encondrom² gibi benign kemik tümörlerinde, epidermoid inklüzyon kisti³ ve glomus tümörü⁴ gibi lezyonlarda, sarkoidozda⁵ ve tüberoz sklerozda⁶ izlenebilir. Falanks taftını tutan ve sınırları zayıf olarak seçilebilen litik lezyonlar osteomyelitte (panaritium ossale) ve anevrizmal kemik kistinde görülebilir^{7,8}. Terminal falanksların taban kısmını tutan ve sınırları zayıf olarak seçilebilen litik lezyonlar ise bronkojenik karsinom metastazlarında⁹, psöriatik artropatilerde¹⁰, fibröz displazide⁹ izlenebilir.

Skleroderma (sistemik skleroz) nadir görülen bir hastalıktır. Prevalans çalışmalarında şimdiye kadar bildirilen değerler milyonda 50 ile 300 arasında değişirken ülkemizde milyonda 220 olduğu bildirilmiştir.¹¹ Skleroderma nedeni tam olarak bilinmeyen multisistem fibrozisi ve yumuşak doku kalsifikasyonu ile seyreden otoimmün bir bağ dokusu hastalığı olup, birçok ayrı organ ve sistemi etkiler.^{12,13} Sklerodermanın kas ve iskelet sistemi bulguları arasında distal falanksların rezorpsiyonu, akroosteoliz, kaslarda genel veya lokal atrofi ve distrofik kalsifikasyonlar, fleksiyon deformiteleri,

ayaklar, kaburgalar ve mandibulada eklem yıkımına kadar değişen radyografik bulgular sayılabilir¹⁴. Akroosteoliz terminal falankslarda kemik rezorpsiyonuna bağlı olarak incelleme ve şekil değişikliği (bazen sivrileşme, bazen küntleşme) ile karakterize litik görünümle ilgili genel bir tanımlamadır. Akroosteoliz, birçok sistemik hastalıkta ellerdeki terminal falanksların taft değişiklikleri primer patolojiyi düşündürecek veya mevcut tanıyı destekleyecek görünümde olabilir¹². Manyetik rezonans (MR) görüntüleme ise kontrast öncesi ve sonrası imajlarda, fasyalarda kalınlaşma, eklem sinoviti, tenosinovit, perifasyal kontrast tutulumu, miyozit, kemik iliği tutulumu ve subkutan septal kalınlaşma görülmüştür.¹⁵

Bu çalışmada Skleroderma hastalığının el ve el bileğinde yaptığı tutulumların ve bu tutulumların hafif ve ileri formlarının radyografi ile gösterilmesi hedeflenmiştir. Ayrıca başta akroosteoliz olmak üzere fleksiyon kontraktürleri, ciltaltı kalsifikasyonlar ve pençe el deformitesi gibi bu hastalıkla görülen bulguların da sıklığının saptanması amaçlanmıştır.

Yöntem

Tanımlayıcı tipte çalışmamıza, Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği arşivinde bulunan, American Rheumatism Association (ARA) kriterlerine¹⁶ göre 2001-2013 yılları arasında skleroderma tanısı almış veya bu kriterlere göre klinik olarak takip edilmiş, toplam 17 olgunun sekizi dâhil edildi. Dokuz olgu ise erken dönem yeni tanılı oldukları

veya klinik verileri yeterli olmadığı için çalışmadan çıkarıldı.

Dahil edilen ve hepsi bir yıldan fazla bir süre önce tanı almış kronik skleroderma olgularının el-el bilek radyografileri, akril (terminal falanks) patolojileri ve diğer el-el bileği değişiklikleri yönünden retrospektif olarak incelendi. Çalışmamız hastalardan onam formu alınarak, etik ilkelere ve Dünya Sağlık Örgütü'nün Helsinki Bildirisine uygun olarak gerçekleştirildi. Çalışmamız Mersin Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan 06.09.2018 tarihli 78017789/050.01.04/ 830075 sayılı kurul kararı ile etik kurul onayı almıştır.

Veriler bilgisayar ortamına girildi. Verinin analizinde sayı, yüzde, ortalama gibi tanımlayıcı istatistikler kullanıldı.

Bulgular

Çalışmaya dahil edilen olguların hastalık süresi ortalaması 10.2 yıl (aralık, 7-14 yıl), hepsi kadın (n=8/8) ve yaş ortalaması 36.4 yıl (aralık, 22-48 yıl) olarak belirlendi. Bilateral el-el bileği radyografilerinde, olguların 5'inde (%62.5) değişik derecelerde fleksiyon kontraktürleri ve 2'sinde (%25.0) pençe el-pençe el gelişim süreci (Resim 1) 6'sında (%75.0) interkarpal, karpometakarpal, metakarpofalangeal ve interfalangeal eklemlerde değişik lokalizasyonlarda ve derecelerde artritik ve dejeneratif değişiklikler, değişik derecelerde periartiküler osteoporoz izlendi.

Olguların 2'sinde (%25.0), parmakların distalinde yumuşak doku kalsifikasyonları saptandı (Resim 2). Olguların 5'inde (%62.5) değişik derecelerde terminal falanks rezorpsiyonları (akroosteoliz), erozyon görüldü. Bu periosteal rezorpsiyon ve erozyonların, taftların palmar taraflarını daha çok etkilediği saptandı.



Resim 1: 10 yıldır skleroderma tanısı ile izlenen 33 yaşındaki kadın olguda terminal falankslarda belirgin akroosteoliz, radiokarpal, radioulnar, interkarpal, metakarpofalangeal eklemlerde daha net seçilebilen periartiküler osteoporoz ve fleksiyon kontraktürlerine bağlı olarak her iki elde pençe görünümü izlenmektedir.



Resim 2: Skleroderma tanısı ile izlenen 30 yaşındaki kadın olguda bilateral el-el bileği radyografisinde terminal falankslarda belirgin akroosteoliz görünümüne ilave olarak 1. parmakların distal falanksları komşuluğunda solda daha belirgin olmak üzere punktat radyoopasiteler şeklinde yumuşak doku kalsifikasyonları izlenmektedir. Her iki el 4. ve 5. parmaklarda daha belirgin olmak üzere fleksiyon kontraksiyonları gelişmeye başlamış.

Olguların 2'sinde (%25.0) akroosteoliz daha hafif ve sınırlı olup (Resim 3), olguların 3'ünde ise (%37.5) terminal falankslarda belirgin sivrileşmeler şeklinde görüldü.



Resim 3: 10 yıldır skleroderma tanısı ile takip edilen 48 yaşındaki kadın olgunun bilateral el-el bileği radyografisinde sağ el 2. parmak terminal falanksında belirgin, diğer kesimler yer yer ve daha hafif, sınırlı düzeyde terminal falanks rezorpsiyonları görülmektedir. Belirgin periartiküler osteoporoz izlenmemektedir.

Tartışma

Akroosteoliz akkiz veya ailesel olabilir. Akkiz akroosteoliz nedenleri arasında, özellikle skleroderma ve dermatomyozit olmak üzere kollajen doku hastalıkları¹⁴, Sjögren sendromu¹², hiperparatiroidizm ve renal osteodistrofi¹⁷, psöriatik artritler¹⁸, tromboanjitis obliterans¹⁹, diabetik gangren¹⁷, donmalar, elektrik ve radyasyon hasarı^{17,18}, Lesch-Nyhan Sendromu¹⁷⁻¹⁹, yanıklar¹⁹, Raynaud hastalığı¹⁹, nörotrofik hastalıklar, epidermolizis büllöz, polivinilklorid (PVC) maruziyeti^{18,19}, Kaposi sarkomu, Rothmund Sendromu¹⁷⁻¹⁹ sayılabilir. Bu patolojilerde izlenen akroosteolizde periost reaksiyonu görülmez.^{17,19} Kollajen vasküler doku hastalıklarından özellikle skleroderma ve dermatomyozitte, hiperparatiroidizmde,

epidermolizis büllözde, konjenital ağrı duyarsızlığında ilave yumuşak doku kalsifikasyonları izlemek olasıdır.²⁰ Ailesel olarak akroosteoliz izlenen ve familial idiopatik akroosteoliz olarak da isimlendirilen Hajdu-Cheney Sendromunda çeşitli muskuloskeletal anormallikler izlenebilir ve el ve ayak parmaklarının terminal falankslarında akroosteoliz ve daha proksimal falankslarında rezorptif değişiklikler görülür.²¹

Sklerodermanın el ve parmak tutulumunda sklerodaktili görülür.²² Ciltte atrofi, parmak uçlarındaki yumuşak dokunun rezorpsiyonu ve yumuşak doku kalsifikasyonları nedeni ile parmaklar sertleşir; ilave fleksiyon kontraktürleri ile eller pençe görünümü alabilir.¹⁴ Terminal falanks taftlarının, palmar taraftan başlayan ve proksimale doğru ilerleyen rezorpsiyonu ile akroosteoliz adı verilen kalem şeklinde inceltme ve sivrileşmeler görülür.²² Skleroderma artritinde terminal falanksların palmar taraflarının rezorpsiyonu en sık bulgudur.¹⁹ Birinci karpometakarpal eklemler, metakarpofalangeal eklemler, distal ve proksimal interfalangeal eklemler tutulabilir. Karpal kemiklerde (trapezium), distal radius ve ulnada kemik erozyonları görülebilir.²⁰ Geç dönemlerde eklem aralıklarında daralmalar izlenebilir.^{20,21} Sklerodermada, şiddeti hastalığın süresine ve sinoviyal enflamasyonun derecesine bağlı olarak değişen periartiküler (jukstaartiküler veya subkondral) demineralizasyon (osteoporoz) görülebilir.^{21,22} Bu rezorpsiyonların taftların palmar tarafını daha çok etkilediği görülmüştür. Johnstone ve ark.²² 101 sklerodermalı hastada akroosteoliz sınıflandırması yapmış bunların 68'inde tip 1-2 (normal ve hafif derecede) akroosteoliz, 38 hastada tip 3-4 (orta ve ağır) akroosteoliz saptamışlardır. Bizim çalışmamızdaki olgularda, %37,5'i belirgin sivrileşmeler şeklinde olmak üzere %62,5 oranında akroosteoliz tespit ettik. Yumuşak doku kalsifikasyonu, çalışmamızda %25 oranında görülmüş olup Basset LW ve ark.¹⁴ 55 hasta ile yaptıkları çalışmada elde ettikleri frekans (14/55, %25,5) ile uyumludur. Çalışmamızda değişik

derecelerde fleksiyon deformitelerini %62,5 oranında, pençe el-pençe el gelişim sürecini %25 oranında ve dejeneratif değişiklikler ile periartriküler osteoporozu %75 oranında tespit ettik. Bu oranlar, Basset LW ve ark.¹⁴ tespit ettikleri oranlar ile benzerlik göstermektedir.

Çalışmamızda bazı kısıtlılıklar mevcuttur. Hasta sayımız sınırlıdır. Bununla birlikte, direkt radyografiler mevcut olgularda patolojileri göstermede yeterli bulundu. Direkt radyografi bulgularının MR görüntüleme gibi ileri görüntüleme yöntemleri ile korele edilmemesi de bir diğer kısıtlılıktır. MR bu olgularda kemik iliği, yumuşak doku ödemi gösterebilirdi.¹⁵ Gelecekteki çalışmalarda direkt radyografi ve MR bulgularının korele edilmesi ilave bilgiler sağlayacaktır.

Sonuç olarak, çoğunluğu sistemik ve akkiz olmak üzere çeşitli patolojilerde el parmaklarının terminal falankslarında direkt radyografi ile tespit edilebilecek kemik değişiklikleri ve ilave yumuşak doku anormallikleri, kalsifikasyonlar görülebilir. Vücudun diğer bölgelerindeki radyolojik ve klinik bulgularla beraber değerlendirildiğinde, terminal falankslardaki görünümünün çoğu, patolojinin aydınlatılmasında veya spesifikite edilmesinde yardımcı rol oynar. Olgularımızda akroosteoliz ağırlıklı terminal falanks patolojileri başta olmak üzere tüm kemik yapı değişiklikleri ve yumuşak doku kalsifikasyonları direkt radyografi ile gösterilebilmiş ve primer tanılar bu görünümle desteklenmiştir. Direkt radyografi kronik skleroderma olgularında terminal falanks patolojilerini göstermede yararlı bulunmuş olup bu konuda başvurulacak ilk görüntüleme yöntemi olmalıdır.

Çıkar çatışması

Çıkar çatışması yoktur.

Teşekkür bölümü

Prof. Dr. Baki Hekimoğlu'ya katkılarından dolayı teşekkür ederiz.

Kaynaklar

1. Burgener FA, Korman M. Differential diagnosis in conventional radiology. 2nd ed. New York: Thieme Medical Publishers Inc. 1991;87,270,274-281.
2. Lu H, Chen Q, Yang H, Shen H, Liu Y. Enchondroma in the distal phalanx of the finger An observational study of 34 cases in a single institution. *Medicine (Baltimore)*. 2016; 95(38):4966.
3. Zadek I, Cohen HG. Epidermoid cyst of the terminal phalanx of a finger; with a review of the literature. *Am J Surg*. 1953;85(6):771-774.
4. Van Geertruyden J, Lorea P, Goldschmidt D, de Fontaine S, Schuind F, Kinnen L, et al. Glo-mus tumours of the hand. A retrospective study of 51 cases. *J Hand Surg Br* 1996;21:257-260.
5. Zisman DA, Shorr AF, Lynch JP 3rd. Sarcoidosis involving the musculoskeletal system. *Semin Respir Crit Care Med* 2002;23(6):555-70.
6. Holt JF, Dickerson WW. The osseous lesions of tuberous sclerosis. *Radiology* 1952;58(1):1-8.
7. McKay P, Formby P, Dickens, JF, Gibson M. Osteomyelitis and septic arthritis of the hand and wrist. *Current Orthopaedic Practice* 2010;21: 542-550
8. Leeson MC, Lowry L, McCue RW. Aneurysmal bone cyst of the distal thumb phalanx. A case report and review of the literature. *Orthopedics* 1988;11(4):601-604.
9. Flynn CJ, Danjoux C, Wong J, Christakis M, Rubenstein J, Yee A, Yip D, Chow E. Two cases of acrometastasis to the hands and review of the literature. *Curr Oncol* 2008;15(5):51-58.
10. Ory PA, Gladman DD, Mease PJ. Psoriatic arthritis and imaging. *Ann Rheum Dis* 2005;64:55-57.
11. Pamuk O.N. Sistemik Sklerozun Epidemiyolojisi. *Türkiye Klinikleri J Rheumatol-Special Topics* 2015;8(2):7-13.

12. Botou A, Bangeas A, Alexiou I, Sakkas L. Acro-osteolysis. *Clin Rheumatol* 2017;36(1):9-14.
13. Demir K, Acartürk G. Skleroderma ve Özofagus. *Turkiye Klinikleri J Gen Surg-Special To-pics* 2012;5(3):112-115.
14. Bassett LW, Blocka KL, Furst DE, Clements PJ, Gold RH. Skeletal findings in progressive systemic sclerosis (scleroderma) *American Journal of Rentgenology* 1981;136:1121-1126.
15. Schanz S, Henes J, Ulmer A, Kötter I, Fierlbeck G, Claussen CD, Horger M. Magnetic reso-nance imaging findings in patients with systemic scleroderma and musculoskeletal symptoms. *Radiol* 2013;23(1):212-221.
16. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). Subcom-mittee for scleroderma criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee. *Arthritis Rheum* 1980 ;23(5):581-590.
17. Ferreira IR, Domingues VS. Acro-osteolysis. *Lancet* 2012: 380, 916.
18. Greenspan A. Orthopedic radiology. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2000;480-483.
19. Dahnert W. Radiology Review Manual. 4th ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1999;16,60,141,711.
20. Avouac J, Guerini H, Wipff J et-al. Radiological hand involvement in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2006;65(8):1088-1092.
21. Tuncel E. Klinik Radyoloji. 1st ed. Bursa:Güneş ve Nobel Tıp Kitapevleri, 1994;491.
22. Johnstone EM1, Hutchinson CE, Vail A, Chevance A, Herrick AL. Acro-osteolysis in syste-mic sclerosis is associated with digital ischaemia and severe calcinosis. *Rheumatology (Oxford)* 2012;51(12):2234-2238.