

## Sistemik sklerozu olan bir hastada ulnar osteoliz: Olgu sunumu

Ulnar osteolysis in a patient with systemic sclerosis: a case report

Seda Çolak, Emre Tekgöz, Maghrur Mammadov, Sedat Yılmaz, Muhammet Çınar

Sağlık Bilimleri Üniversitesi GÜlhane Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara

### Özet

Sistemik sklerozda nedeni belli olmayan kemik destrüksyonları görülebilir. Ancak bu osteoliz her zaman akro-osteoliz şeklinde olmayıpabilir. Bu olgu sunumunda sistemik sklerozlu bir hastada bilateral ulna distalindeki osteoliz varlığı sunulmuştur. Sistemik sklerozlu hastalarda tübüler kemiklerde osteoliz varlığına dikkat edilmelidir. Osteoliz, sistemik sklerozun hastalık ciddiyeti ile ilişkili olabilir.

**Anahtar sözcükler:** Sistemik skleroz, osteoliz, kemik destrüksyonu

### Summary

Bone destruction, which has an unknown etiology, can be seen in the course of systemic sclerosis. On the other hand, osteolysis may not always be acro-osteolysis. In this case report, a patient with systemic sclerosis and osteolysis in bilateral distal ulna is reported to emphasize the importance of being careful about the presence of osteolysis in tubular bones in patients with systemic sclerosis. Osteolysis in systemic sclerosis may be associated with disease severity.

**Keywords:** Systemic sclerosis, osteolysis, bone destruction

Sistemik skleroz (SSk), cilt ve visseral dokularda fibrozis ve mikrovasküler yapıda hasarlanmaya yol açan, kronik, otoimmün ve inflamatuvar bir hastalıktır.<sup>[1]</sup> Kemik rezorpsiyonu ve osteoliz sistemik sklerozlu hastalarda nadir görülse de hastalığın karakteristik bulgularındandır. En sık akro-osteoliz görülür.<sup>[2]</sup> Bu olgu sunumunda SSk'lı bir hastada bilateral distal ulna osteolizi olan bir olgu tartışılmıştır.

### Olgu Sunumu

Yirmisekiz yıldır SSk tanısı ile takip edilen, 45 yaşında kadın hasta, bir aydır her iki el bileğinde olan ağrı nedeniyle romatoloji kliniğiimize başvurdu. Hasta SSk ve tekrarlayan dirençli dijital ülserleri nedeniyle losartan 50

mg/gün, asetilsalislik asit 100 mg/gün, bosentan 250 mg/gün tedavisi almaktaydı. Hastanın akciğer, böbrek ve kardiyak tutulumu yoktu. Özgeçmişinde komorbidite ve önceki cerrahi öyküsü yoktu. Fizik muayenede, yüz ve el derisinde kalınlaşma, oral açıklıkta azalma, yaygın telenjektaziler, el bileklerinde kontraktür, sağ el birinci parmak distal falanksında otoamputasyon, parmak uçlarında pitting skarlar, Raynaud fenomeni mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde ılımlı akut faz yüksekliği, anti-nükleer antikor ve anti-scl-70 antikoru pozitifliği saptandı. Vitamin D3 düzeyi ve kemik mineral dansitesi normaldi. Her iki el ve el bileği direkt grafisinde bilateral distal ulnada osteoliz ve sağ el bileğinde kalsinozis ile uyumlu görünen mevcuttu (**Şekil 1**).

#### İletişim / Correspondence:

Uzm. Dr. Seda Çolak. Sağlık Bilimleri Üniversitesi GÜlhane Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara.  
e-posta: sedayurumez@hotmail.com

Geliş tarihi / Received: Ocak / January 31, 2019, Kabul tarihi / Accepted: Şubat / February 6, 2019

Çıkar çakışması / Conflicts of interest: Çıkar çakışması bulunmadığı belirtilmiştir. / No conflicts declared.

www.ramatolojidergisi.org  
doi:10.2399/raed.19.85570  
Karekod / QR code:





**Şekil 1.** Bilateral el-el bileği direkt grafisinde bilateral distal ulnada osteoliz (beyaz ok) ve kalsinozis görülmektedir (kesikli beyaz ok).

## Tartışma

SSk seyrinde ellerde sıkılıkla, deformite ve fonksiyon kaybına yol açabilecek etkilenme görülmektedir. Raynaud fenomeni, ellerde şişlik, sklerodaktili, artrit, akro-osteoliz, digital ülser, eklem kontraktürleri, tendon sürütünme sesi ve otoampütyasyon bulunabilir. Akro-osteoliz, SSk'lı hastalarda %20-25 sıklıkta görülebilen, distal falanksın rezorpsiyonudur.<sup>[3]</sup> Mandibula osteolizi sıklığı %13-33 olarak bildirilmiştir.<sup>[4]</sup> Literatürde kosta, klavikula, servikal vertebra, distal radius ve ulna osteolizi de bildirilmiştir.<sup>[5,6]</sup>

Osteoliz, psoriyatik artrit, kalsiyum pirofosfatdehidrat depo hastlığı, Hajdu-Cheney sendromu ve yaralanmalar sonrası da görülebilmektedir.<sup>[7,8]</sup> SSk seyrinde görülen osteolizin etyolojisi net olarak bilinmemekle birlikte mikrovasküler hasarlanma ve azalmış kan akımı kemik rezorpsiyonun altında yatan muhtemel mekanizmalardır.<sup>[9]</sup> Bunun yanı sıra hipoksi ilişkili mekanizmalar ve vasküler endotelial büyümeye faktörünün artmasının da SSk'lı hastalarda osteoliz gelişmesinde rol oynadığı düşünülmektedir.<sup>[2]</sup>

Son zamanlarda yapılan çalışmalarda digital ülser, kalsinozis ve pulmoner hipertansyonun akro-osteoliz gelişimi

ve ciddiyeti ile ilişkili olduğu saptanmıştır.<sup>[10,11]</sup> Akro-osteoliz, SSk'nın hastalık ciddiyeti ile ilişkildir.<sup>[12]</sup> Avouac ve ark.<sup>[13]</sup> akro-osteolizi olan hastalarda yaptıkları çalışmada anti-scl-70 antikor düzeylerinde artış göstermiş olsalar da, bu artış istatistiksel anlamlılığa ulaşmamıştır. Ancak, Takahashi ve ark.<sup>[14]</sup> SSk'ya bağlı akro-osteoliz olan altı hastanın hepsinde anti-sentromer antikorunu pozitif bulmuşlardır. Bizim olgumuzda anti-scl-70 antikoru pozitifti.

Osteolizi olan hastaların etkilenmiş bölgede ağrısı olسا da inflamasyon saptanmamaktadır. Osteoliz direkt grafide saptanabilir. Kortikosteroidler, SSk hastalarında hastalık aktivasyonunu baskılamaktadır. Avouac ve ark.,<sup>[2,13]</sup> SSk hastalarında kortikosteroid kullanımının osteoliz için prediktif bir faktör olmadığını göstermişlerdir. Vazodilatör, bisfosfonat ve antiinflamatuvlar ilaçlar osteoliz tedavisinde denemiş olsalar da faydalari gösterilememiştir. Fizik tedavi, özellikle mandibula osteolizi olan hastalarda faydalı olabilir.<sup>[15]</sup>

Sonuç olarak, SSk'lı hastalarda ciddi digital ülser ve kalsinozis olan hastalar osteoliz açısından dikkatli değerlendirilmelidir. Osteoliz hastalık seyrinin ciddiyetini işaret ede-

bilir. Klinisyenler tarafından akro-osteolizden farklı olarak tübüler kemiklerde osteoliz olabileceği göz önünde tutularak dikkatli değerlendirme yapılmalıdır.

## Kaynaklar

- Chung L, Lin J, Furst DE, Fiorentino D. Systemic and localized scleroderma. *Clin Dermatol* 2006;24:374–92.
- Park J, Fava A, Carrino J, Del Grande F, Rosen A, Boin F. Acro-osteolysis is associated with enhanced osteoclastogenesis and higher blood vascular endothelial growth factor levels in systemic sclerosis. *Arthritis Rheumatol* 2016;68:201–9.
- Young A, Namas R, Dodge C, Khanna D. Hand impairment in systemic sclerosis: various manifestations and currently available treatment. *Curr Treatm Opt Rheumatol* 2016;2:252–69.
- Toomayan G, Vinson E. Clinical image: mandibular osteolysis secondary to systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2009;60:812.
- Bertouch J, Gordon T, Henderson D, Brooks P. Asymptomatic osteolysis of ribs and clavicles in progressive systemic sclerosis. *Aust N Z J Med* 1982;12:627–9.
- Benitha R, Modi M, Tikly M. Osteolysis of the cervical spine and mandible in systemic sclerosis: a case report with computed tomography and magnetic resonance imaging findings. *Rheumatology (Oxford)* 2002;41:1198–200.
- Ferreira I, Domingues V. Acro-osteolysis. *Lancet* 2012;380 (9845):916.
- Toda Y, Sonohata M, Uchihashi K, Mine H, Tsuruta T, Mawatari M. Massive osteolysis in the proximal radius and ulna due to calcium pyrophosphate dehydrate deposition disease: a case report. *J Orthop Sci* 2018;23:697–700.
- Johnstone EM, Hutchinson CE, Vail A, Chevance A, Herrick AL. Acro-osteolysis in systemic sclerosis is associated with digital ischaemia and severe calcinosis. *Rheumatology (Oxford)* 2012; 51:2234–8.
- Avouac J, Guerini H, Wipff J, et al. Radiological hand involvement in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2006;65:1088–92.
- Valenzuela A, Baron M, Canadian Scleroderma Research Group, et al. Calcinosis is associated with digital ulcers and osteoporosis in patients with systemic sclerosis: a Scleroderma Clinical Trials Consortium study. *Semin Arthritis Rheum* 2016; 46:344–9.
- Arana-Ruiz JC, Amezcu-Guerra LM. Acro-osteolysis as an indicator of severity in systemic sclerosis. *Reumatol Clin* 2016; 12:263–6.
- Avouac J, Mogavero G, Guerini H, et al. Predictive factors of hand radiographic lesions in systemic sclerosis: a prospective study. *Ann Rheum Dis* 2011;70:630–3.
- Takahashi M, Okada J, Kondo H. Six cases positive for anti-centromere antibodies with ulcer and gangrene in the extremities. *Br J Rheumatol* 1997;36:889–93.
- Shah AA, Wigley FM. Often forgotten manifestations of systemic sclerosis. *Rheum Dis Clin North Am* 2008;34:221–38.

Bu makalenin kullanım izni Creative Commons Attribution-NoCommercial-NoDerivs 3.0 Unported (CC BY-NC-ND3.0) lisansı aracılığıyla bedelsiz sunulmaktadır. / This work is licensed under the Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivs 3.0 Unported (CC BY-NC-ND3.0) License. To view a copy of this license, visit <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/> or send a letter to Creative Commons, PO Box 1866, Mountain View, CA 94042, USA.

**Bu yazının atıf künnesi:** Çolak S, Tekgöz E, Mammadov M, Yılmaz S, Çınar M. Sistemik sklerozu olan bir hastada ulnar osteoliz: Olgu sunumu. *Uluslararası Romatoloji Dergisi* 2019;11(2):161–163.