

Epidermolizis Büllozada Temporomandibular Eklem Bulguları

SYMPTOMS OF TEMPOROMANDIBULAR JOINT IN EPIDERMOLYSIS BULLOSA: A CASE REPORT

Dr. Umut SARAÇOĞLU TEKİN,^a Dr. Orhan GÜVEN^b

^aAğız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi AD, Kırıkkale Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, KIRIKKALE

^bAğız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi AD, Ankara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, ANKARA

Özet

Amaç: Epidermolizis Bülloza (EB) deri ve müköz membranlarda büllelerle karakterize bir hastalıktır. Hastalık çeşitli tiplerde ortaya çıkar. EB için spesifik bir tedavi yoktur, tedavi palyatifdir. Bu olgu sunumunun amacı, EB olan bir hastada temporomandibular eklem (TME) bulgularını tartışmaktır.

Olgu Sunumu: EB'li 40 yaşında bayan hasta ağız açıklığında azalma ve ağrı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Travma hikayesi yoktu. Tomografi görüntülerinde ankiroz olmadığı saptandı. Ağız açmadaki azalmanın, EB sebebiyle ağız çevresinde var olan skarlarla bağlı olduğu saptandı.

Sonuç: EB'de TME ankirozu görülebilir. Bu nedenle gerekli radyografik incelemelerin yapılması ayırıcı tanıda önemlidir.

Abstract

Objective: Epidermolysis bullosa (EB) is a disease in which the skin and mucous membranes blister in response to trauma. There is no specific treatment for EB, treatment is palliative. The disease has several modes of inheritance with various degrees of severity. The purpose of this paper is to discuss the clinical and radiological temporomandibular joint (TMJ) findings of a patient who has EB.

Case Report: A 40-year-old female patient with EB was referred to our clinic with the complaint of pain and limited mouth opening. The patient did not have a history trauma. It was observed in tomography that she had no ankylosis. The reason for the limited mouth opening of the patient was determined to be the scars located in commissura, which is caused by EB.

Conclusion: Temporomandibular ankylosis can be observed in EB. For that reason, effective radiographic analysis is a significant tool for differential diagnosis.

Key Words: Epidermolysis bullosa, temporomandibular joint, diagnosis

Anahtar Kelimeler: Epidermolizis bülloza, temporomandibular eklem, tanı

Türkiye Klinikleri J Dental Sci 2006, 12:73-76

Epidermolizis bülloza (EB) nadir görülen, deride elastikiyet kaybı ve defekti ile seyreden konjenital ve herediter bir hastalıktır. Deride çok küçük mekanik travmalarla bile kolayca yırtılabilen büllelerle karakterizedir.¹⁻³ Deri yanında bu hastalıklar sıklıkla oral mukozaya ve diğer mukozal yüzeyleri de etkiler.²

Sınıflandırma

EB'nin dokudaki yarık tipleri, deri dışında içerdiği bölgeler ve çeşitli farklı klinik görüntülerine göre en az 23 alt tipi tanımlanmıştır.^{1,4} Bu alt tipler derideki elektron mikroskopik incelemelerle 3 ana alt gruba ayrılırlar.³ En baskın olan tipi intraepidermal, non-distrofik ya da epidermolitik olarak bilinen basit EB'dir. Epidermisde büllelerle karakterize olan otozomal resesif bir durumdur.² Atrofik EB bazal hücreler ve bazal lamina arasında lokalize olan büllelerle karakterli otozomal resesif bir durumdur.^{2,3} Distrofik, dermolitik ya da dermal EB'de bülleler dermisin içinde ve bazal membranın altında lokalize olup otozomal dominant tipidir.^{2,3}

Geliş Tarihi/Received: 11.08.2005 Kabul Tarihi/Accepted: 03.05.2006

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Umut SARAÇOĞLU TEKİN
Kırıkkale Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi,
Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi AD,
KIRIKKALE
umutekin@gmail.com

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri

Etiyoloji

Çeşitli EB alt tiplerinin kesin sebepleri ve spesifik patogenezi saptamak güçtür. Buna karşın derinin fragilitesi ve bül formasyonu keratin,⁴ hemidesmozomlar,^{4,5} deri kollojenazı,^{3,5} serum kolojenaz inhibitörü,⁶ hücre membran glukoproteinleri,⁵ bazal membran antijenleri,⁵ damar duvarı geçirgenliği gibi anomalileri içeren temel defektlerle birlikte.

Teşhis

EB tanısı elektron mikroskop, immünohistokimya, immünofloresan, EB'ye spesifik antikorlar test edilerek konmalıdır.

Belirtiler

Genel klinik özellikleri çeşitli olup, deride büller, kabuklu erozyonlar, skarlar, granülasyonlar, pigmentasyon değişiklikleri, skatrisyel kellik, distrofik tırnaklar ya da tırnak yokluğu, pençe benzeri eller ile karakterizedir.^{3,4,6} Distrofik EB'de kronik skar alanlarında bazal hücreli karsinomlar olabilir. Deri dışında oral kaviteyi, özafagusu, farinksi, nazal pasajları, genital bölgeyi, anüsü ve konjunktivaları içerebilir.²⁻⁸

Tedavi

Özellikli bir tedavisi olmayıp, sadece palyatif tedavi yapılabilir.^{3,4,6} Travmayı önlemek, büyük büllerin dekompresyonu ve sekonder enfeksiyonların önlenmesi en yaygın tedavi çeşitleridir. Topikal ya da sistemik kortikosteroid kullanımı geçici çözümdür. Sistemik vitamin A'nın bülleri bir miktar azaltmasına karşın etki mekanizması bilinmemektedir. Vitamin E'nin bazı hastalara yardımcı olduğu rapor edilmiştir.⁹ Fenitoin tedavisi dermal fibroblastlarla kolajenazın sentez ve salınımını önleyerek bül oluşumunu azaltır. Tetrasiklin kolajenazı inhibe eder ve bazende bül oluşumunu azalttığı bildirilmiştir. Cerrahi rekonstrüksiyon, fonksiyon ve görünüşü iyileştirebilir.²

Oral Bulgular

Oral bölgede dil, bukkal mukoza, damak, ağız tabanı ve gingiva etkilenir.^{4,6} Oral bül en yaygın bulgudur. Tekrarlayan büller skar oluşturarak, mikrostomi, ankiloglossi, dilde atrofi ve oral vestibülün ortadan kalkmasına yol açar. Oral milia,

öncelikli olarak damakta görülür. Defektli mineler ve rampant çürükler görülebilir. Mikrostomi, parmaksız eller ve ağırlı büllere bağlı olarak zayıf bir oral hijyen vardır. Ciddi periodontal hastalıklar ve oral kanserler görülebilir. Ayrıca çok nadir de olsa bu hastalığın komplikasyonu olarak ankiloz⁷ ve çene hareketlerinde kısıtlanma⁸ bulguları da bildirilmiştir. Bu çalışmada, 40 yaşındaki EB'li bayan hastada temporomandibular eklem bulguları tartışılmıştır.

Olgu Sunumu

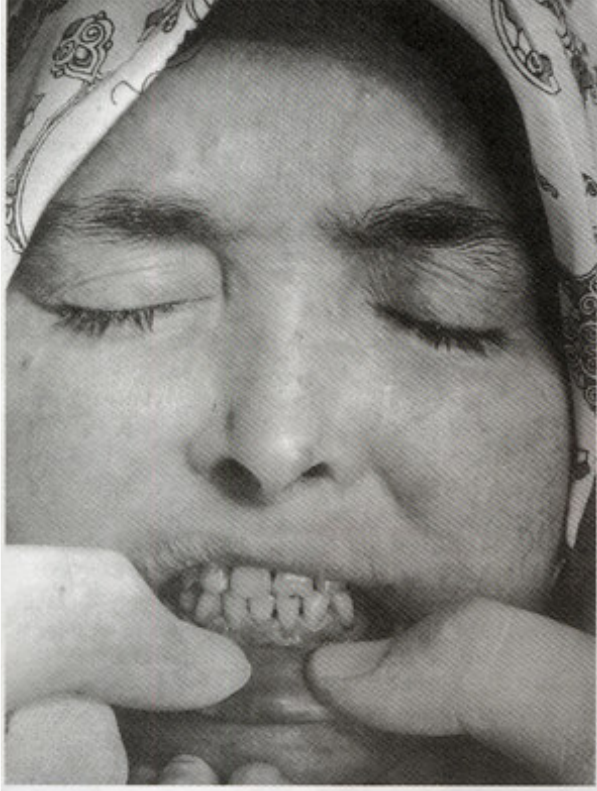
Kırk yaşında bayan hasta kliniğimize ağız açıklığında azalma ve ağrı şikayeti ile başvurdu. Hastadan alınan anamnez sonucunda EB tanısı ile Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde tedavi gördüğü öğrenildi. Deride büller, tırnaklarda atrofi, eklemelerde deformiteler mevcuttu (Resim 1). Maksimum ağız açıklığı 1.6 cm ve ağız kapama sırasında ciddi ağrı şikayeti mevcuttu (Resim 2, 3). Bu bulgular hastada temporomandibular eklem (TME) ankilozu, miyofasiyal ağrı disfonksiyonu ya da TME düzensizlikleri olabileceğini düşündürdü. Bu olasılıklar doğrultusunda hastadan bilgisayarlı TME tomografisi (BT) ve magnetik rezonans (MRI) gibi görüntüleme tetkikleri istendi. Bu arada hastadaki ağrı ve spazmı gidermek için kas gevşetici (Tizanidine HCL 2 mg tb) ve antiinflamatuvar (tenoxicam 20 mg tb) ilaçlar önerildi. Kontrolde geldiğinde ağız kısıtlılığı hala sürmekte idi, ancak ağrı gerilemişti. Miyofasiyal ağrı disfonksiyonu



Resim 1. Hastanın parmak eklemlerindeki deformiteler ve ciltte skar ve erozyonlar.



Resim 2. Maksimum ağız açıklığı ve ağız çevresindeki skarlar.



Resim 3. Hastanın ağız kapama sırasında ciddi ağrı duyduğu izlenmektedir.

olabileceği ve bunun ilaç tedavisi ile ortadan kaldırılabileceği düşünüldü. Alınan BT'de ankiloza ait bir görüntü saptanmadı (Resim 4). MRI görüntüsünde hasta ağzını tam olarak açamadığından diskin pozisyonu tam olarak izlenememiştir (Resim

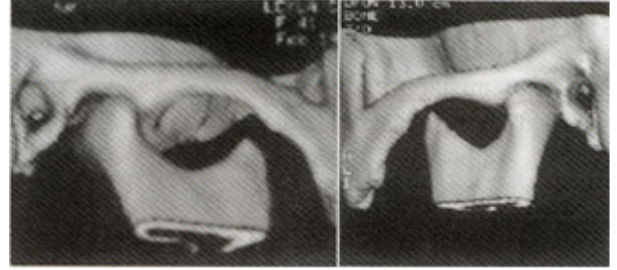
5). Ancak ağız açıklığındaki kısıtlanmanın ağızdaki skar dokularına bağlı olabileceği düşünülmüştür.

Tartışma

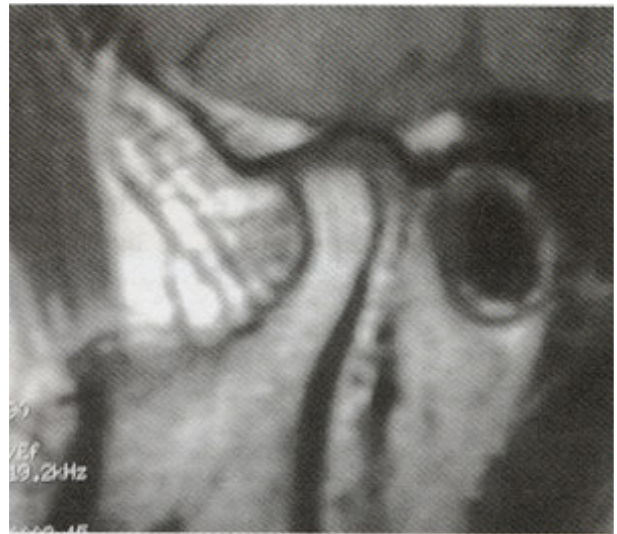
EB, ektodermal yapılarda travmayla ya da kendiliğinden oluşan veziküllerle karakterize dominant ya da resesif bir hastalık grubudur.¹⁰ Kesin tanıda oral bulgular oldukça önemlidir.

EB'nin sebebinin, anormal enzim aktivitesi ve kolajen yıkımı ile ilişkili olabilmesine karşın kesin patogenezi açıklanamamaktadır.¹¹

EB olan hastalarda tedavi yaklaşımları daha çok koruyucu tedavilerdir. Özellikle periodontal tedaviler ve oral hijyene yönelik tedaviler yapılır. Kısıtlı ağız açma, labial sulkusta azalma gibi durumlar bu hastalarda oral hijyeni de kısıtlamaktadır.



Resim 4. BT görüntüsünde normal kondil fossa ilişkisi izlenmektedir.



Resim 5. MRI görüntüsünde disk tam olarak izlenememektedir.

Literatürde, EB bulunan hastalarda TME bulguları ile ilgili 2 olgu bildirilmiş olup, biri TME ankilozu diğeri ise dudaklardaki skarlarla bağlı gelişen ağız açmadaki kısıtlılıktır.^{7,8} TME ankilozu, intraartiküler eklem yüzeylerinde fibröz ya da kemiksel bir füzyona bağlı olarak çığneme sistemini etkileyen bir durumdur. Travma, enfeksiyonlar ve bazı sistemik hastalıklara bağlı olarak gelişebilir. Kısıtlı eklem hareketleri eklem çevresi dokuları etkilemektedir. Genellikle romatoid hastalıklar, Still hastalığı, ankilozan spondilit, psöriatik artrit gibi hastalıklara bağlı olarak TME ankilozu bildirilmesine rağmen EB'nin ekstraartiküler ankiloza sebep olduğunu bildiren tek yayın mevcuttur.⁷ Bu nedenle bu hastalığın ankiloza sebep olabileceği düşünülerek hastada yapılan radyografik tetkikler ile mevcut hastada ankiloz olmadığı saptanmıştır.

Howell,⁸ EB mevcudiyeti olan iki hastayı rapor etmiştir. Hastada maksimum ağız açıklığının yaklaşık 2 cm olduğunu, ağız açma kapama sırasında eklem hareketlerinin palpasyonla hissedildiğini saptamışlar ve diş tedavilerini yapmak için uyguladıkları sedasyon sırasında ağzın 2.5 cm'ye kadar açılabilmesini bulmuşlardır. Bu sebeplerle ağız açıklığındaki kısıtlılığın ağız çevresindeki skarlarla bağlı olduğu sonucuna varmışlardır.

Skar dokuları yemek yeme ve ağız fonksiyonlarını kısıtlayıcı düzeye ulaşırsa bu durumda komissuroplastiler birer tedavi seçeneği olabilmektedir.² Ancak hastamızda çok büyük bir sıkıntı yaratmadığından komissuroplasti düşünülmemiştir. Ayrıca çene hareketlerinde kısıtlılığa sebep olabileceğini düşündüğümüz ankiloz ve temporomandibular düzensizlikler de gerekli görüntüleme yöntemlerinin kullanımı ile ekarte edilmiştir

Sonuç olarak EB'nin, TME'yi etkilediği ve ekstraartiküler ankiloza sebep olduğu bilinmekte-

dir. Bu bilgi ışığında cilt lezyonları olan ve ağız açma sırasında ağrısı bulunan hastada farklı görüntüleme yöntemleri ile eklemde bulunabilecek patolojiler ekarte edildi ve hastadaki şikayetlerin EB'de görülen ağız çevresindeki skar dokularına bağlı olduğu sonucuna varıldı. Bundan dolayı EB bulunan bireylerde TME bulguları özellikle değerlendirilmeli ve teşhise yönelik tedavi uygulanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Fine JD, Johnson LB, Suchindran CM: The national epidermolysis bullosa registry. *J Invest Dermatol* 102:54, 1994
2. Ciccarelli AO, Rothaus KO, Carter DM, Lin AN: Plastic and reconstructive surgery in epidermolysis bullosa: Clinical experience with 110 procedures in 25 patients. *Ann Plast Surg* 35: 254, 1995
3. Liu HH, Chen CJ, Miles DA: Epidermolysis bullosa simplex: Review and report of case. *J Dent Child* 65: 349, 1998
4. Wright JT, Fine JD, Johnson LB: Hereditary epidermolysis bullosa: Oral manifestations and dental management. *Pediatr Dent* 15: 242, 1993
5. Wright JT: Comprehensive dental care and general anesthetic management of hereditary epidermolysis bullosa. A review of fourteen cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 70: 573, 1990
6. Gormley JW, Schow CE: Epidermolysis bullosa and associated problems in oral surgical treatment. *J Oral Surg* 34: 45, 1976
7. Rowe NL, Sowray JH: Extra-articular ankylosis as a complication of dystrophic epidermolysis bullosa. *Br J Oral Surg* 3: 136, 1965
8. Howell JF: Epidermolysis bullosa--two cases. *ASDC J Dent Child* 36: 259, 1969
9. Trent JT, Kirsner RS: Epidermolysis bullosa: Identification and treatment. *Adv Skin Wound Care* 16: 284, 2003
10. Arwill T, Bergenholtz A, Olsson O: Epidermolysis bullosa hereditaria. III. Histologic study of changes in teeth in the polydysplastic dystrophic and lethal forms. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 19: 723, 1965
11. Wright JT, Gantt DG: Epidermolysis bullosa. Associated with enamel hypoplasia and taurodontism. *J Oral Pathol* 12: 73, 1983