

CHAPTER 44

SCLERODERMA (M34.9)

Elif ÇETİNKAYA¹

Nazlı CAF²

REMEMBER

- ▶ Systemic sclerosis (=scleroderma) (SS) has skin-limited and systemic disease forms. Except for the limited or diffuse cutaneous form, there is also a form of systemic sclerosis without skin involvement (systemic sclerosis sine scleroderma). There is also a clinical picture that overlaps with other autoimmune connective tissue diseases.
- ▶ SS is a rare autoimmune connective tissue disease. It is characterized by fibroblast dysfunction resulting in increased deposition of the extracellular matrix, vasculopathy in small vessels, and formation of various autoantibodies.
- ▶ The disease is more common in women, and in the black population. The prevalence SS is not known precisely. It occurs most often between the ages of 30-50. However, SS may also be observed in the pediatric age group.
- ▶ SS has the potential to cause sclerotic changes to every organ where the skin and connective tissue are present, and cause serious damage.
- ▶ Etiology of SS has not been determined definitively. Genetic (some HLA loci) and environmental factors may play a role in the etiology.
- ▶ Raynaud's phenomenon generally accompany the disease. The positivity of this finding is also a risk factor for systemic involvement.

¹ MD., Basaksehir Cam and Sakura City Hospital, Dermatology Clinic, elif.cetinkaya96@hotmail.com

² MD., Basaksehir Cam and Sakura City Hospital, Dermatology Clinic, drnazlicaf@gmail.com

lung disease due to skin involvement may occur.

- ▶ There is an increased risk of aspiration as a result of impaired immunity and esophageal motility disorders, and involvement of respiratory muscles causes susceptibility to lung infections.
- ▶ An elevated risk of lung cancer was detected in patients having scleroderma.
- ▶ It should also be kept in mind that secondary lung diseases can be observed depending on the cardiac involvement of the disease. For all these reasons, patients with scleroderma should be consulted with a pulmonologist.

Cardiology

- ▶ Cardiac involvement may be a secondary reflection of other internal organ involvements (pulmonary hypertension), as well as primary involvement of the heart.
- ▶ Primary involvement includes myositis, cardiac fibrosis, and failure, coronary artery diseases, valvular heart disorders, and conduction disorders. Sudden cardiac death may occur.
- ▶ Pericardial involvement such as pericarditis, pericardial effusion and/or pericardial adhesions may also be observed. It is very important for patients to be examined by a cardiologist at the time of diagnosis, and at regular intervals in terms of evaluation of cardiac involvement.

Plastic and Reconstructive Surgery

- ▶ Autologous fat grafting for facial scleroderma may improve skin contour, and quality by exploiting the anti-fibrotic and immunomodulatory effects of components in the transplanted adipose tissue. The technique may be used in functional organs such as the hand, and in limited diseases. Patients

should be evaluated by a plastic and reconstructive surgeon.

Physical Medicine and Rehabilitation

- ▶ Musculoskeletal pain, and/or dysfunction are very common in patients with systemic sclerosis. Joint contractures may develop, and early intervention is very essential in this respect.
- ▶ Particularly, limitation of hand movements due to hand involvement, decrease in grip and grip strength can significantly impair the patients' activities of daily living, and it may be necessary for the patient to be included in hand rehabilitation, and occupational therapy programs.
- ▶ Exercise programs (musculoskeletal and cardiopulmonary) and occupational therapy should be applied to patients with a diagnosis of SS. Non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs), and low-dose corticosteroids may be beneficial for symptomatic pain relief,

Psychiatry

- ▶ Depression, anxiety disorders, sleep disorders, body image disorders, dysthymia, and sexual dysfunction may be observed in patients with systemic sclerosis. It has also been shown in studies that psychotic, and paranoid disorders are also increased in this population. The patients should be assessed by a psychiatrist.

REFERENCES

- Van Den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: An American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. *Ann Rheum Dis*. 2013;72(11):1747–55.
- Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol*. 2015;90(1):62–73.

- Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *Lancet* [Internet]. 2017;390(10103):1685–99. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)30933-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(17)30933-9)
- Fett N. Scleroderma: Nomenclature, etiology, pathogenesis, prognosis, and treatments: Facts and controversies. *Clin Dermatol* [Internet]. 2013;31(4):432–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clindermatol.2013.01.010>
- Ming Zhao, Jiali Wu, Haijing Wu, Amr H Sawalha QL. Clinical Treatment Options in Scleroderma: Recommendations and Comprehensive Review. *Clin Rev Allergy Immunol* . 2022;62(2).
- Woodworth TG, Suliman YA, Furst DE, Clements P. Scleroderma renal crisis and renal involvement in systemic sclerosis. *Nat Rev Nephrol*. 2016;12(11):678–91.
- Tolle SL. Scleroderma: considerations for dental hygienists. *Int J Dent Hyg*. 2008;6(2):77–83.
- Perelas A, Silver RM, Arrossi A V., Highland KB. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Lancet Respir Med* [Internet]. 2020;8(3):304–20. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S2213-2600\(19\)30480-1](http://dx.doi.org/10.1016/S2213-2600(19)30480-1)
- Sokumbi O, Wetter DA. Clinical features, diagnosis, and treatment of erythema multiforme: A review for the practicing dermatologist. *Int J Dermatol*. 2012;51(8):889–902.
- Taylor R, Gupta A, Herrick A, Kwartz J. Ocular Manifestations of Scleroderma. *Surv Ophthalmol* [Internet]. 2009;54(2):292–304. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.survophthal.2008.12.007>
- Vikrant Devgire MH. Raynaud's phenomenon. *Br J Hosp Med* . 2019;80(11):658–64.
- Kwakkenbos L, Delisle VC, Fox RS, Gholizadeh S, Jewett LR, Levis B, et al. Psychosocial Aspects of Scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am*. 2015;41(3):519–28.
- Poole JL. Musculoskeletal rehabilitation in the person with scleroderma. *Curr Opin Rheumatol*. 2010;22(2):205–12.
- Angelopoulos N V., Drosos AA, Moutsopoulos HM. Psychiatric symptoms associated with scleroderma. *Psychother Psychosom*. 2001;70(3):145–50.

SKLERODERMA (M34.9)

Elif ÇETİNKAYA¹
Nazlı CAF²

HATIRLA

- Sklerodermanın (=sistemik skleroz) (SS) deri ile sınırlı ve sistemik formları vardır. Sınırlı veya diffüz kütanöz formu dışında deri tutulumu olmaksızın da sistemik sklerozun olduğu form mevcuttur (*sistemik sklerozis sine skleroderma*). Diğer otoimmün bağ dokusu hastalıkları ile çakışan (overlap) bir klinik tablo da vardır.
- SS nadir görülen otoimmün bağ doku hastalığıdır. Ekstraselüler matriksin artmış depolanmasına neden olan fibroblast disfonksiyonu, küçük damarlarda vaskülopati ve otoantikor oluşumu ile karakterizedir.
- Hastalık kadınlarda ve siyahi popülasyonda daha sıktır. Hastalık prevalansı kesin olarak bilinmemektedir. En sık 30-50 yaş arasında ortaya çıkar. Ancak pediyatrik yaş grubunda da görülebilir.
- SS deri ve bağ dokunun olduğu her organda ciddi hasara yol açan sklerotik değişiklikler yapma potansiyeline sahiptir.
- Hastalık etyolojisi kesin olarak saptanamamıştır. Genetik [bazı HLA lokusları] ve çevresel faktörler etyolojiye rol oynayabilir.
- Raynaud fenomeni sıklıkla SS tablosuna eşlik edebilir. Bu bulgunun pozitifliği sistemik tutulum açısından da risk faktörüdür.

¹ Dr., TC Sağlık Bakanlığı Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, elif.cetinkaya96@hotmail.com

² Dr., TC Sağlık Bakanlığı Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, drnazlicaf@gmail.com

- ▶ Bozulmuş immünite ve özofagus motilite bozukluklarına olarak aspirasyon riskinde artış izlenir ve solunum kaslarının tutulumu akciğer enfeksiyonlarına yatkınlığa neden olur.
- ▶ SS'li hastalarda akciğer kanserinde artmış risk saptanmıştır.
- ▶ Hastalığın kardiyak tutulumuna bağlı olarak sekonder akciğer hastalıkları izlenebileceği de akılda tutulmalıdır. Tüm bu sayılan nedenlerden dolayı sklerodermalı hastaların göğüs hastalıkları uzmanında danışılması gerekir.

Kardiyoloji

- ▶ Kardiyak tutulum diğer iç organ tutulumlarının sekonder yansıması (pulmoner hipertansiyon) olabileceği gibi kalbin primer tutulumu da hastalık seyrinde olasıdır.
- ▶ Primer tutulumlar arasında miyozit, kardiyak fibrozis ve yetmezlik, koroner arter hastalıkları, kalp kapak bozuklukları ve ileti bozuklukları sayılabilir. Ani kardiyak ölüm gerçekleşebilir.
- ▶ Perikardit, perikardiyal effüzyon ve/veya perikardiyal yapışıklıklar gibi perikardiyal tutulum da ortaya çıkabilir. Kardiyak tutulumun değerlendirilmesi açısından hastaların kardiyolog tarafından tanı anında ve belirli aralıklarla muayene edilmesi çok önemlidir.

Plastik ve Rekonstruktif Cerrahi

- ▶ Yüzü tutan skleroderma için otolog yağ grefti, nakledilen yağ dokusundaki bileşenlerin anti-fibrotik ve immünomodülatör etkilerinden yararlanılarak deri konturunu ve kalitesini iyileştirebilir. El gibi fonksiyonel organlarda ve sınırlı hastalıkta kullanılabilir. Plastik ve rekonstruktif cerrahi uzmanı tarafından hastalar değerlendirilmelidir.

Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon

- ▶ Sistemik sklerozlu hastalarda kas-iskelet sistemi ağrıları ve fonksiyon bozuklukları çok yaygındır. Eklem kontraktüleri gelişebilir ve bu açıdan erken müdahale çok önemlidir.
- ▶ Özellikle el tutulumuna bağlı el hareketlerinde kısıtlanma, tutuma ve kavrama kuvvetlerinde azalma hastaların günlük yaşam aktivitelerini önemli ölçüde bozabilir ve hastanın el rehabilitasyonu ile iş uğraşı terapisi programlarına alınması gerekli olabilir.
- ▶ SS tanısı alan hastalara egzersiz programları (muskuloskeletal ve kardiyopulmoner) ve iş-uğraşı terapileri uygulanmalıdır. Steroid olmayan anti-inflamatuar ilaçlar (NSAİ'ler) ve düşük doz kortikosteroidler ağrıda semptomatik iyileşme açısından faydalı olabilir.

Psikiyatri

- ▶ Depresyon, anksiyete bozuklukları, uyku bozuklukları, beden algı bozuklukları, distimi ve cinsel disfonksiyon sistemik sklerozlu hastalarda izlenebilir. Ayrıca psikotik ve paranoid bozuklukların da artmış olduğu yapılan çalışmalarda gösterilmiştir. Tüm bu sayılan nedenlerden dolayı SS tanısı alan hastaların psikiyatri uzmanı tarafından değerlendirilmesi çok önemlidir.

KAYNAKLAR

- Van Den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: An American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. *Ann Rheum Dis*. 2013;72(11):1747-55.
- Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol*. 2015;90(1):62-73.
- Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *Lancet* [Internet]. 2017;390(10103):1685-99. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)30933-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(17)30933-9)
- Fett N. Scleroderma: Nomenclature, etiology, pathogenesis, prognosis, and treatments: Facts and contro-



- versies. *Clin Dermatol* [Internet]. 2013;31(4):432–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clindermatol.2013.01.010>
- Ming Zhao, Jiali Wu, Haijing Wu, Amr H Sawalha QL. Clinical Treatment Options in Scleroderma: Recommendations and Comprehensive Review. *Clin Rev Allergy Immunol* . 2022;62(2).
- Woodworth TG, Suliman YA, Furst DE, Clements P. Scleroderma renal crisis and renal involvement in systemic sclerosis. *Nat Rev Nephrol*. 2016;12(11):678–91.
- Tolle SL. Scleroderma: considerations for dental hygienists. *Int J Dent Hyg*. 2008;6(2):77–83.
- Perelas A, Silver RM, Arrossi A V, Highland KB. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Lancet Respir Med* [Internet]. 2020;8(3):304–20. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S2213-2600\(19\)30480-1](http://dx.doi.org/10.1016/S2213-2600(19)30480-1)
- Sokumbi O, Wetter DA. Clinical features, diagnosis, and treatment of erythema multiforme: A review for the practicing dermatologist. *Int J Dermatol*. 2012;51(8):889–902.
- Taylor R, Gupta A, Herrick A, Kwartz J. Ocular Manifestations of Scleroderma. *Surv Ophthalmol* [Internet]. 2009;54(2):292–304. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.survophthal.2008.12.007>
- Vikrant Davgire MH. Raynaud’s phenomenon. *Br J Hosp Med* . 2019;80(11):658–64.
- Kwakkenbos L, Delisle VC, Fox RS, Gholizadeh S, Jewett LR, Levis B, et al. Psychosocial Aspects of Scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am*. 2015;41(3):519–28.
- Poole JL. Musculoskeletal rehabilitation in the person with scleroderma. *Curr Opin Rheumatol*. 2010;22(2):205–12.
- Angelopoulos N V, Drosos AA, Moutsopoulos HM. Psychiatric symptoms associated with scleroderma. *Psychother Psychosom*. 2001;70(3):145–50.