

Limited Joint Mobility (Bir Olgu Bildirimi)

Özgen ERALP*
Celal TOPLU**
Nilgün KÖKSAL***

ÖZET

Limited joint mobility sendrom tanısı konan, 13 yaşındaki insüline bağımlı diabetes mellitus olgusu sunuldu. Konuyla ilgili literatür gözden geçirildi.

SUMMARY

Limited Joint Mobility (A Case Report)

In this paper, a thirteen years old diabetic girl with limited joint mobility syndrome is presented. The related literature is also reviewed.

GİRİŞ

İnsüline bağımlı diabetes mellitusun (IDDM) geç komplikasyonları mikroanjyopati, lipoatrofi lipodistrofi, deri eklem bulguları ve insüline direnç gelişmesidir. Deri ve eklem bulguları içinde incelenen Limited Joint Mobility (LJM) ilk kez 1974'de Rosenbloom ve Frias tarafından tanımlanmıştır¹. LJM'de

* Prof. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı.
** Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı.
*** Uzm. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı.

eklemlerden çok periartiküler kollajen doku etkilenmektedir. Patogenezi tam olarak bilinmemesine rağmen kollajen dokudaki diabetojenik değişikliklere ve kollajenin glikosilasyonuna bağlı olduğu düşünülmektedir².

Olgumuzun IDDM tanısı konmasından bir yıl önce başlayan, el ve ayak parmaklarında hareket kısıtlılığı ve şekil bozukluğu ile karakterli LJM'ye uyan yakınmaları mevcuttu. Yeni tanı konan IDDM olgularında LJM görülmesi çok nadir olduğu için sunuldu.

OLGU TAKDİMİ

Onüç yaşında bir kız çocuğu olan olgumuz 3-8-1990 tarihinde diabetik ketoasidoz tanısıyla yatırıldı. Ailesinden olgunun 8 aydan beri zayıflama yakınması olduğu, el ve ayaklarındaki ağrısız, hareket kısıtlılığı ile karakterli deformitelerin ise 1 yıldan beri mevcut olduğu öğrenildi. Kusma ve dalgınlık yakınmaları olması üzerine kliniğimize getirilen olgunun ailesinde IDDM anamnezi yoktu. Yapılan fizik muayenede; boy 146 cm (% 5-10), ağırlık 35 kg (% 3-10) olarak bulundu. Gözleri çökük, dili kuruydu ve asidotik solunumu vardı. Her iki elin 4 ve 5'inci, her iki ayağın 2, 3, 4, 5'inci parmaklarının proksimal interfalanjial eklemlerinde ağrısız fleksiyon kontraktürleri mevcuttu. El ve ayak derisi gergin, parlak hafif balmumsu nitelikteydi (Resim: 1).



Resim: 1

Her iki el 4, 5'inci parmaklarının proksimal interfalanjial eklemlerinde fleksiyon kontraktürleri

Diğer sistem muayenelerinde patoloji tespit edilmedi. Laboratuvar incelemelerinde lökosit: 10200/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 1 saatte 55 mm, 2 saatte 81 mm, kan glikozu 563 mg/dl, kan ketonu (+ +), C reaktif protein (-), antinükleer antikor (-), düz kas antikor (-), HbA₁C % 18.2 (% 5.5 - 7.7) bulundu.

Yapılan radyolojik incelemede eklem ve kemik yapılar normal olarak değerlendirilirken, hafif periartiküler yumuşak doku artımı olduğu belirtildi. Böbrek ultrasonu ve göz muayenesi normal olarak değerlendirildi. EMG incelemesinde N. Medianus ve N. Peroneus'da motor ileti hızında yavaşlama saptandı.

TARTIŞMA

LJM ilk olarak 1974 yılında Rosenbloom ve Frias tarafından IDDM tanısıyla izlenen 3 adolesanda bildirilmiştir¹. LJM genellikle 5'inci el parmağının interfalanjial eklemde ekstansiyon kısıtlılığı şeklinde başlamaktadır. Aynı zamanda ağrısız eklem sertliği tespit edilmektedir. Bu sertlik aynı parmağın diğer eklemlerine, diğer parmaklara, vertebraya kadar ilerleyerek büyük ve küçük eklemleri tutabilmektedir^{1,3}.

LJM'nin şiddetli formları elde fonksiyon ve şekil bozukluklarına yol açabilmektedir. Genellikle deride kalınlaşma ve gergin, balmumsu görünüşle birliktedir^{2,3}. Bizim olgumuzun da derisi gergin ve balmumsu görünümdeydi. Parmaklardaki deformiteler, ekstansiyon kısıtlılığı, hareketlerin ağrısız olması LJM için çok karakteristikdi. Radyolojik incelemesinde saptanan periartiküler yumuşak doku artışında LJM'ye özgü bir radyolojik bulguydu. LJM düşünülen tüm olgularda ayırıcı tanıda karpal tünel sendromu, fleksor tenosinovitis, refleks sempatik distrofi, Dupuytren kontraktürü düşünülmelidir⁴. LJM'de ağrı olmaması ilk üç sendromdan, karakteristik balmumsu gergin deri görünümü de Dupuytren kontraktüründen ayırt etmemizde yardımcı olmaktadır.

LJM sendromuna büyüme gelişme geriliği, Mauriac sendromu eşlik edebilir. Mikrovasküler değişikliklerin olayla ilişkisi konusunda farklı görüşler mevcuttur^{2,3}. Burada eklemde çok periartiküler bağ dokusu etkilenmektedir. Yapılan çalışmalarda diabetik hastalarda derideki kollajenin nonenzimatik glikosilasyonunun arttığı gösterilmiştir^{3,5}.

LJM'nin diabetin kontrol derecesi ve süresiyle ilişkisi olduğunu süren yayınlar olduğu gibi, diabetin süresiyle ilgisi olmadığını kanıtlayan yayınlar da mevcuttur^{2,6}. Bizim olgumuzda LJM sendromu, IDDM tanısından bir yıl önce gelişmişti. Rosenbloom'da yeni tanı konmuş IDDM'li birkaç adolesanda LJM görüldüğünü, ancak bu durumun nadir olduğunu bildirmiştir⁵. Yapılan çalışmalarda diabetik hastaların, diabetik olmayan kardeşlerinde % 9.4, diabetik ol-

mayan kontrollerde ise % 2 oranında kontraktürler tespit edilmiştir. Kontraktür tespit edilen 14 kontrol olgusunun 6'sında anormal glikoz tolerans testi saptanmıştır. Bu da zeminde hipergliseminin rol oynayabileceğini düşündürmektedir². Yapılan çalışmalarda LJM ile HbA₁C düzeyi ve kullanılan insülin dozu arasında ilişki bulunamamıştır⁵.

EMG ile nöropati saptanan 3 LJM'li olguya aldoz redüktaz enzim inhibitörü olan sorbinil uygulandığında, parmaklardaki şekil ve fonksiyon bozukluklarının 4-6 ayda normale döndüğü gözlenmiştir⁷.

KAYNAKLAR

1. ROSENBLOOM, A.L., FRIAS, J.L.: Diabetes: short stature and joint stiffness-a new syndrome. Clin. Res. 22: 92, 1974.
2. HARVEY, B., KNOWLES, J.R.: Joint contractures, waxy skin and control of diabetes. N. Eng. J. Med. 308: 217-218, 1981.
3. HUDDLE, K.R.L., GILL, G.V.: Limited joint mobility in black patients with type I diabetes mellitus. Sa. Med. J. 64: 579-581, 1983.
4. ROSENBLOOM, A.L.: Joint contractures preceding insulin-dependent diabetes mellitus. Arthritis. Rheum. 26: 931, 1983.
5. CHAPPLE, M., JUNG, R.T.: Joint contractures and diabetic retinopathy. Postgrad. Med. J. 59: 291-294, 1983.
6. CAMPBELL, R.R., HAWKINS, S.J.: Limited joint mobility in diabetes mellitus. Ann. Rheum. Dis. 44: 93-97, 1985.
7. EATON, R.P., SIBBITT, W.L.: The effect of an aldose reductase inhibiting agent on limited joint mobility in diabetic patients. JAMA. 253: 1437-40, 1985.

Uzm. Dr. Nilgün KÖKSAL
U.Ü. Tıp Fakültesi
Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı
BURSA