

**DOI: 10.14235/bs.2018.1573**

**Manuscript Type: Case Report**

**Turkish Title:** Rijid Kontraktürleri Olan Lokalize Skleroderma Tanılı Bir Hastanın Rehabilitasyonu

**Turkish Running head:** Lokalize Sklerodermada Rehabilitasyon

**Title:** Rehabilitation of a Localized Scleroderma Patient with Rigid Contractures

**Running head:** Rehabilitation in Localized Scleroderma

**Authors:** Talar CİLACI, Şüheda GÖZAYDINOĞLU, Ümit UĞURLU

**Institutions:** Bezmialem Vakıf Üniversitesi, SBF, Ergoterapi Bölümü, İstanbul, Türkiye

**Address for Correspondence:** Ümit UĞURLU [uugurlu@bezmialem.edu.tr](mailto:uugurlu@bezmialem.edu.tr)

**Cite this article as:** Cilacı T, Gözaydinoğlu Ş, Uğurlu Ü. Rehabilitation of a Localized Scleroderma Patient with Rigid Contractures. Bezmialem Science 2018. DOI: 10.14235/bs.2018.1573

This article has been accepted for publication and undergone full peer review but has not been through the copyediting, typesetting, pagination and proofreading process, which may lead to differences between this version and the Version of Record. Please cite this article as: Cilacı T, Gözaydinoğlu Ş, Uğurlu Ü. Rehabilitation of a Localized Scleroderma Patient with Rigid Contractures. Bezmialem Science 2018. DOI: 10.14235/bs.2018.1573

©Copyright 2018 by Bezmialem Vakıf University - Available online at [www.bezmialemscience.org](http://www.bezmialemscience.org)

## Rijid Kontraktürleri Olan Lokalize Skleroderma Tanılı Bir Hastanın Rehabilitasyonu

### Özet

Skleroderma, cilt ve iç organ tutulumuyla karakterize bir kronik bağ dokusu hastalığıdır. İlerleyici cilt tutulumu eklemlerde yaygın kontraktürlere, kas zayıflıklarına ve günlük yaşam aktivitelerinde belirgin kısıtlanmalara neden olabilir. Bu vaka raporunda lokalize skleroderma tanısı alan 33 yaşındaki bir kadın hastanın rehabilitasyon süreci anlatılmaktadır. Hastanın sol üst ekstremitesinde skapulayı da içine alan bir bölgede lokalize sklerotik değişiklikler ve buna bağlı ileri düzeyde eklem kontraktürleri vardı. Tutulum bölgesinde aktif eklem hareket açıklıkları (EHA), kas, el tutma ve kavrama kuvvetleri ölçüldü. Üst ekstremitte fonksiyonellik seviyesini belirlemek için The Disabilities of the Arm, Shoulder and Hand (DASH) anketi kullanıldı. Terapinin temel unsurları nemli ısı uygulaması, aktif, germe ve güçlendirme egzersizleri ve dirsek fleksiyon kontraktürü için statik progresif germe ortezi kullanımıydı. Egzersizler haftada 3 defa terapist kontrolünde yaptırıldı. Hasta diğer günlerde ev egzersiz programı uyguladı ve dirsek ortezini kullanmaya devam etti. Terapinin etkinliğini belirlemek için başlangıçta ve 1 ay sonra yapılan değerlendirme sonuçları karşılaştırıldı. EHA'larında genel bir artış elde edildi. Bu artışlar omuz abdüksiyonu ve dirsek ekstansiyonunda 40 dereceye ulaştı. El tutma kuvvetlerinde bir miktar azalma görülmesine karşın kavrama kuvveti 5,6 kg arttı. DASH anketi puanında belirgin ilerleme görüldü. Bununla birlikte manuel kas testi sonuçlarında herhangi bir değişiklik gözlenmedi. Bu raporda, statik progresif germe ortezi kullanımıyla desteklenen geleneksel

rehabilitasyon yöntemlerinin lokalize sklerodermalı hastalarda rijid kontraktürlerin düzeltilmesinde ve fonksiyonel durumun iyileştirilmesinde etkili olabileceği gösterilmiştir.

## **Anahtar Kelimeler**

Lokalize skleroderma, rehabilitasyon, eklem hareket açıklığı, kavrama kuvveti, tutma kuvveti, fiziksel fonksiyon.

## **Rehabilitation of a Localized Scleroderma Patient with Rigid Contractures**

### **Abstract**

Scleroderma is a chronic connective tissue disease characterized by skin and visceral involvement. Progressive skin involvement may cause severe joint contractures, muscle weakness and restrictions in activities of daily living. In this case report, the rehabilitation process of a 33-year-old woman diagnosed with localized scleroderma is presented. She had localized sclerotic changes and severe joint contractures on her left upper extremity including scapular region. Active range of motions (ROM), muscle, hand pinch and grasp strengths were measured. The Disabilities of the Arm, Shoulder and Hand (DASH) questionnaire was used to determine upper extremity functionality. The main elements of the therapy protocol were heat modalities, active, stretching and strengthening exercises and a static progressive orthosis to stretch the elbow contracture. She was supervised by a therapist three times a week. She also conducted a home exercise program and continued to use the orthosis at home. The assessment results obtained at the beginning and one month later were

compared to decide on the effectiveness of therapy. ROMs were improved in general. These gains were as high as 40 degrees at elbow extension and shoulder abduction. Despite slight decreases in pinch strengths, there was 5.6 kg increase in grip strength. A considerable improvement was observed in DASH score. No change was observed in muscle strengths. In this report, it was shown that conventional rehabilitation modalities supported with the use of a static progressive stretching orthosis could be effective on the correction of rigid contractures and enhance functional status in patients with localized scleroderma.

### **Keywords**

Localized scleroderma, rehabilitation, range of motion, grip strength, pinch strength, physical function.

### **Giriş**

Skleroderma, ciltte fibrozis ve iç organ tutulumuyla karakterize kronik otoimmün bir hastalıktır (1). Cilt tutulumu şiddetli eklem kontraktürlerine neden olabilir. (2). Hastaların rehabilitasyona geç yönlendirilmesi, hastalığın kronik tabiatı ve yol açtığı kozmetik değişiklikler terapiye uyumlarını ve kazanımlarını olumsuz etkileyebilmektedir. Hastalığın görülme sıklığının az olması ve uzun süreli takibin güç olması nedeniyle rehabilitasyon alanındaki çalışmaların sayısı azdır (3-5). Bu sunumun amacı, lokalize sklerodermalı bir hastada, sol üst ekstremitede yaygın kontraktürlerin düzeltilmesine yönelik fizyoterapi-rehabilitasyon tedavisinin sonuçlarını aktarmaktır.

## Olgu Sunumu

İki yıl önce lokalize skleroderma tanısı konulan 33 yaşındaki kadın hasta, sol üst ekstremitesindeki yaygın kontraktür ve hareket kısıtlılıkları nedeniyle bölümümüze yönlendirildi. Hastanın yaşı, cinsiyeti, mesleği, eğitim düzeyi, yaşam rolleri ve dominant eli kaydedildi. Soygeçmiş, bulguların ne zaman başladığı ve zaman boyunca değişimi, tanı tarihi, aldığı tedaviler, diğer tıbbi sorunları sorgulandıktan sonra, hastanın genel görünümü değerlendirildi. Sol kolda el bileğinden başlayarak skapulayı da içine alan bir bölgede ciltte bölgesel sklerotik değişiklikler, farklı düzeylerde eklem hareket açıklığı (EHA) kısıtlılıkları ve dirsekte belirgin fleksiyonu kontraktürü gözlemlendi (Resim 1). Tutulan bölgede aktif EHA ölçümleri, kas testi, kavrama ve tutma kuvvetleri ölçümleri yapıldı. EHA'ları mekanik gonyometre ile ölçüldü. Kas kuvveti, kasların yerçekimine ve elle uygulanan dirence karşı koyabilme kapasitesiyle ilişkili olarak 0-5 arasında puanlandığı kas testiyle değerlendirildi. Kavrama ve tutma kuvvetlerinin ölçümü için sırasıyla Jamar dinamometresi ve B&L pinçmetresi kullanıldı. Hastanın sol üst ekstremitedeki fiziksel fonksiyonellik düzeyi ve semptomların şiddetini değerlendirmek için The Disabilities of the Arm, Shoulder and Hand (DASH) (6), çalışma hayatındaki özür düzeyini belirlemek amacıyla DASH İş Modeli (DASH-W) anketi doldurtuldu. DASH, üst ekstremitte bozukluklarında fiziksel özür ve semptomları hastaların kendi kendini değerlendirdiği 30 maddelik bir sonuç ölçümü anketidir. DASH-W ise 4 maddelik bir ektir. Her ikisinde de puanlama 0-100 arasındadır. Yüksek puan daha fazla fiziksel özrü göstermektedir.

Hasta terapi seçenekleri hakkında bilgilendirildi ve gönüllü onam formu doldurtuldu. Değerlendirme ve terapi süreçlerinde Helsinki Bildirgesinde yer alan etik kurallar gözetilmiştir. Önerilen terapinin temel unsurları ısı modaliteleri, egzersiz ve statik progresif germe ortezi kullanımıydı (3,4,7-10). Hasta

This article has been accepted for publication and undergone full peer review but has not been through the copyediting, typesetting, pagination and proofreading process, which may lead to differences between this version and the Version of Record. Please cite this article as: Cilacı T, Gözaydinoğlu Ş, Uğurlu Ü. Rehabilitation of a Localized Scleroderma Patient with Rigid Contractures. *Bezmialem Science* 2018. DOI: 10.14235/bs.2018.1573

haftada 3 defa terapist tarafından tedaviye alındı. Diğer günlerde ise egzersiz ve ortez kullanımından oluşan ev programını uyguladı.

Terapide, nemli ısı uygulaması, gergin sklerotik alanlar üzerinde vazelinle ovalama tarzında masaj, skapula mobilizasyonu, aktif EHA egzersizleri, propriospetif nöromuskuler fasilitasyon uygulaması (tut-gevşe ve ritmik stabilizasyon), germe egzersizleri ve elastik bantla güçlendirme egzersizleri yapıldı. Dirsekteki fleksiyon kontraktürünü germeye statik progresif germe ortezin gerilimi ağrı sınırı gözetilerek ayarlandı (Resim 2). Hastadan ortezi periyodik olarak günde toplam 8-12 saat süreyle takması istendi. Hasta, klinikteki ikinci takibinde günlük yaşam aktivitelerini kısıtladığı için ortezi gündüz takamadığını söyledi. Bu yüzden ağırlıklı olarak geceleri kullanması istendi. Hasta bir ay süreyle düzenli olarak terapiye katıldı ve ev programını uyguladığını beyan etti. Bir ay sonunda başlangıçta kullanılan aynı yöntemlerle hasta yeniden değerlendirildi ve sonuçlar karşılaştırıldı. Terapinin etkisi hakkında karar vermek için ilk ve son değerlendirme sonuçları arasındaki farklar referans alındı. Terapide kontraktürler üzerinde odaklanıldığı için EHA'larındaki değişiklikler ve sonuç ölçüm aracı olduğu için DASH ve DASH-W puanlarına öncelik verildi. İlk ve son değerlendirme sonuçları Tablo 1-3'de sunulmaktadır. Düzelme gösteren alanlar koyu renkli olarak vurgulanmıştır. Resim 3 ve 4'te, terapi sürecinde dirsek ekstansiyonu aktif EHA'ndaki gelişmeler gösterilmektedir.

## **Tartışma**

Sklerodermanın bütüncül tedavisinde rehabilitasyon önemli bir yer tutmaktadır. Farklı rehabilitasyon yöntemlerinin sklerodermalı hastaların fiziksel durumunda olumlu değişikliklere yol açtığı gösterilmiştir (3-5,7,8). Bu hastalarda germeye yönelik uygulamaların etkili olabilmesi için ağrı sınırı

gözetilerek orta yoğunluktaki bir germenin uzun süre devam ettirilmesi gerekmektedir (9,10). Bu prensip statik progresif germe orteziyle sağlanabilir. Nitekim bir ay süren düzenli bir takip periyodu sonunda dirsek fleksiyon kontraktürü 70°'den 30°'ye düştü. DASH puanı 37,75'den 16,75'e, DASH-W puanı ise 56,25'den 18,75'e düzelme gösterdi. Bu hastalarda terapide en önemli sorunlardan biri terapi programına uyumunda karşılaşılan sorunlardır. Nitekim hastamız düzenli başladığı terapi sürecinde yaklaşık bir ay sonra terapi seanslarını aksatmaya başladı ve müteakip takipleri yapılamadı. Hasta, buna gerekçe olarak özel sorunlarını ve günlük yaşam rutininde ortaya çıkan değişiklikleri ileri sürdü. Hastaya terapiye düzenli katılımın önemi tekrar anlatıldı ve terapiye davet edildi. Hasta katılım yönünde olumlu bir girişimde bulunmadığı için terapisi sonlandırıldı.

## Sonuç

Bu vaka sunumunda rijid kontraktürleri olan lokalize sklerodermalı bir hastada, statik progresif germe orteziyle desteklenen geleneksel rehabilitasyon yöntemlerinin kontraktürleri düzeltme etkili olabileceği gösterildi. Bu hastada uygulanan terapi yaklaşımı benzer olguların tedavisinde yol gösterici olabilir. Bununla birlikte tedavide sürekliliğin sağlanmasında karşılaşılan sorunların devam ettiği gözlemlendi. Takip eden çalışmalarda bu konu detaylı bir şekilde incelenmeli ve çözüm yolları aranmalıdır.

## Kaynaklar

1. Roy L, Carwile E. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. J Rheumatol 1988; 15: 202-205.

2. Silvia Bellando R, Guiducci S, Cerinic MM. Musculoskeletal involvement in systemic sclerosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008; 22: 339-350.
3. Casale R, Buonocore M, Matucci-Cerinic M. Systemic sclerosis (scleroderma): an integrated challenge in rehabilitation. *Arch Phys Med Rehabil* 1997; 78: 767-773.
4. Poole JL. Musculoskeletal rehabilitation in the person with scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 2010; 22: 205-212.
5. Uğurlu Ü, Özdoğan H. Physical and occupational therapy management of a patient with systemic sclerosis: a case report. *Journal of NAROT* 1998; 12: 17-21.
6. Düger T, Yakut E, Öksüz Ç, Yörükan S, Bilgütay BS, Ayhan Ç, ve ark. Omuz ve El sorunları (Disabilities of the Arm, Shoulder and Hand - DASH) Anketi Türkçe uyarlamasının güvenilirliği ve geçerliği. *Fizyoterapi Rehabilitasyon* 2006; 17(3): 99-107.
7. Antonioli CM, Bua G, Frigè A, Prandini K, Radici S, Scarsi, M., et al. An individualized rehabilitation program in patients with systemic sclerosis may improve quality of life and hand mobility. *Clin Rheumatol* 2009;28: 159-165.
8. Mancuso T, Poole JL. The effect of paraffin and exercise on hand function in persons with scleroderma: a series of single case studies. *J Hand Ther.* 2009;22(1):71-7.
9. Seeger MW, Daniel EF. Effects of splinting in the treatment of hand contractures in progressive systemic sclerosis. *Am J Occup Ther* 1987; 41: 118-121.
10. Deshaies LD. Upper extremity orthoses. In: Radomski MV, Latham CAT, editors. *Occupational therapy for physical dysfunction*. 7th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;2014.p.428-471.



**Tablo 1: Hastanın ilk ve son eklem hareket açıklıklarının karşılaştırılması**

Ölçülen eklem hareketleri	İlk değerlendirme	Son değerlendirme	Fark
Omuz fleksiyonu	170°	180°	+10°
Omuz abdüksiyonu	130°	170°	+40°
Omuz internal rotasyonu	70°	70°	0°
Omuz eksternal rotasyonu	80°	90°	+10°
Dirsek fleksiyonu	145°	145°	0°
Dirsek ekstansiyonu	-70°	-30°	+40°
Önkol süpinasyonu	50°	80°	+30°
Önkol pronasyonu	80°	80°	0°
El bileği fleksiyonu	60°	90°	+30°
El bileği ekstansiyonu	45°	70°	+25°
El bileği radial deviasyonu	20°	20°	0°
El bileği ulnar deviasyonu	15°	20°	+5°
Servikal fleksiyon	50°	50°	0°
Servikal ekstansiyon	25°	45°	+20°
Servikal lateral fleksiyon (sol)	40°	40°	0°
Servikal lateral fleksiyon (sağ)	35°	40°	+5°

**Tablo 2: Hastanın ilk ve son kas kuvvetlerinin karşılaştırılması**

Ölçülen hareket doğrultusu	İlk değerlendirme	Son değerlendirme	Fark
Omuz fleksiyonu	5	5	0
Omuz hiperekstansiyonu	5	5	0
Omuz abdüksiyonu	5	5	0
Omuz internal rotasyonu	4	4	0
Omuz eksternal rotasyonu	4	4	0
Dirsek fleksiyonu	5	5	0
Dirsek ekstansiyonu	5	5	0
El bileği fleksiyonu	5	5	0
El bileği ekstansiyonu	5	5	0

**Tablo 3: Hastanın ilk ve son kavrama kuvveti, tutma kuvveti ve DASH skorlarının karşılaştırılması**

Ölçülen parametre	İlk değerlendirme	Son değerlendirme	Fark
Kavrama Kuvveti (Sol) (kg)	13,33	13,33	0
Kavrama Kuvveti (Sağ) (kg)	15	20,67	<b>+5,67</b>
Tutma Kuvveti (Sol) (kg)	10	6,67	-3,33
Tutma Kuvveti (Sağ) (kg)	10,67	7	-3,67
DASH Skoru (0-100)*	35,75	16,75	<b>19</b>
DASH-W Skoru (0-100)*	56,25	18,75	<b>37,5</b>

\* Yüksek puan daha fazla fiziksel özü göstermektedir.

#### Resim başlıkları

**Resim 1:** Hastanın ilk değerlendirmedeki görünümü

**Resim 2:** Dirsek fleksiyon kontraktürü için dinamik germe ortezi

**Resim 3:** Terapi sürecinde dirsek ekstansiyonu EHA'ndaki gelişmeler

**Resim 4:** Terapi sürecinde dirsek ekstansiyonu EHA'ndaki gelişmeler



Resim 1



Resim 2



Resim 3

This article has been accepted for publication and undergone full peer review but has not been through the copyediting, typesetting, pagination and proofreading process, which may lead to differences between this version and the Version of Record. Please cite this article as: Cilacı T, Gözaydinoğlu Ş, Uğurlu Ü. Rehabilitation of a Localized Scleroderma Patient with Rigid Contractures. Bezmialem Science 2018. DOI: 10.14235/bs.2018.1573



Resim 4

This article has been accepted for publication and undergone full peer review but has not been through the copyediting, typesetting, pagination and proofreading process, which may lead to differences between this version and the Version of Record. Please cite this article as: Cilacı T, Gözaydinođlu Ő, Uđurlu Ü. Rehabilitation of a Localized Scleroderma Patient with Rigid Contractures. Bezmialem Science 2018. DOI: 10.14235/bs.2018.1573