

# Dermatomiyozit: Bir Olgu Sunumu

Dr. Mahmut YERAL (1), Dr. Abdullah YÜKSEL (1), Dr. Abdullah SİĞANIK (1), Dr. Hayri Polat (1),  
Dr. Atilla Alev (1)

## ÖZET

İdiopatik İnflamatuar miyopatilerden olan ve deri döküntüleri ile karakterize dermatomiyozit nadir görülen bağ dokusu hastalıklarından-  
dır. Proksimal Kaslarda progresif güçsüzlük, yüksek kas enzimleri  
elektromiyogramda ve kas biyopsisinde anormal bulgular, karakteris-  
tik deri döküntüleri tanı kriteridir. Amacımız nadir görülen çizgili kas-  
ların bu inflamatuvar hastalığını bir olgu ile irdelemektir.

**Anahtar Kelimeler:** Dermatomiyozit

## SUMMARY

### **Dermatomyositis: A Case Report**

Dermatomyositis is a rare connective tissue disease which is characte-  
rized by skin lesions and it is an idiopathic inflammatory myopathy.  
The diagnostic criteria of the disease are progressive weakness of the  
proxymal extremity muscles, elevated creatine kinase (CK) levels, myo-  
pathic electromyographic (EMG) findings and abnormal findings in  
muscle biopsy and typical skin manifestations.

**Key Words:** Dermatomyositis

## GİRİŞ

Polimiyozit çizgili kasların inflamasyonu ile karakterize, etiyojisi bilinmeyen, akiz ve kronik bir hastalıktır. Karakteristik deri döküntüleriyle birlikte giden polimiyozit "dermatomiyozit" olarak adlandırılır (1,3). Hastalık çocukluk çağında (10-15) ve orta yaşlarda (45-55) olmak üzere iki yaş döneminde sık görülür (2). Polimiyozit/dermatomiyozit nadir görülen hastalıklarından-  
dır. İnsidans değişik yayınlarda milyon da 2-10 yeni olgu/yıl olarak verilmektedir (1,2). Otoantikörlerin varlığı, inflamatuvar kas patolojisi, diğer otoimmun hastalıklarla ilişkisi ve glukokortikoid tedaviye verilen yanıt immunolojik hastalık olabileceğini düşündürmüştür (1).

## OLGUSUNUMU

14 yaşında Erkek Hasta. Polikliniğimize; halsizlik, el ayaklarında ağrı, hareket kısıtlılığı, göz kapaklarında döküntü şikayetiyle başvurdu.

Daha önceden önemli bir şikayeti olmayan hastanın yaklaşık beş ay önce göz kapaklarında lila rengi döküntüler başlamış. O zamandan beri halsizliği olan hasta önceleri merdiven çıkan çıkarken, daha sonraları normal

günlük aktivitelerini yaparken el ve ayaklarında hareket kısıtlılığı, ağrı şikayetleri başlamış. 1 aydır yutma güçlüğü de olan hasta ileri tetkik için yatırıldı.

Hastanın özgeçmişinde ve soy geçmişinde önemli bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde tansiyonu 110/80, kardiyak nabız ise dakikada 100/R'idi. Kardiyak muayenede kalp sesleri ritmik, üfürüm yoktu. Solunum sesleri olağan, batın rahat, organomegali saptanmadı. Alt ve üst ekstremitelerde özellikle proksimal kaslarda atrofi mevcuttu. Rose-Walton derecelendirilmesine (2) göre hastanın 5 düzeyinde olduğu belirlendi (belirgin ördekvari yürüş, lordozda artma, merdiven çıkamama ve oturduğu yerden desteksiz kalkamama.)

Hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinde hemogramda önemli bir özellik yoktu. Sedimentasyon hızı saatte 60 mm. idi. Glukoz, üre, kreatinin, total protein, albumin, globulin, bilirubinler, sodyum, potasyum, kalsiyum, fosfat normal referans aralığındaydı. AST 252, ALT 111, LDH 1268, CK 2315 U/L olarak saptandı. T3, T4, TSH, kortizol düzeyleri normal, HbsAg ve anti HCV negatif idi. Hastaya yapılan ultrasonografide patoloji yoktu. Bütün bu bulgular ile hastada ön planda inflamatuvar kas hastalığı olabileceği düşünüldü. Bunun üzerine CRP, ANA, RF düzeyleri istendi; üçü de negatif geldi. Hastaya yapılan ENMG ile incelenen kaslarda yaygın olarak polifazik, sıklıkla kısa süreli ve küçük voltajlı positif keskin dalga, fibrilasyon potansiyelleri ve yer yer iğne

hareketi ile yüksek frekanslı potansiyel boşalmalar şeklinde spontan aktivite elde edildi. Bu bulgular primer kas hastalığı ile uyumlu olup, öncelikli olarak inflamatuvar kas hastalığını düşündürmektedir. Bunun üzerine hastaya sol deltoid kasından kas biyopsisi yapıldı. Patolojik değerlendirme için kesitler % 10'luk formaldehit fiksasyonundan sonra Hematoxilen-Eosin ile boyandı. Mikroskopide interstisyel ve perivasküler inflamatuvar hücreler (lenfositler ve az sayıda plazma hücreleri), bazı kas liflerinde nekroz görüldü. Tanı inflamatuvar kas hastalığı, klinik ile değerlendirildiğinde dermatomiyozi olarak değerlendirildi.

Bunun üzerine hastaya kg başına 1 mg prednizolon başlandı. 1 haftalık prednizolon tedavisi sonunda hastanın CK düzeyi 1206, ALT; 45, LDH; 1065 U/L'e düştü. Bunun üzerine prednizolon tedavisi ile taburcu edilen hasta ayaktan periyodik poliklinik kontrolüne alındı. 1 ay sonraki kontrolünde CK ; 560, LDH; 350, AST; 35 ALT; 40 U/L olarak saptandı. Hastanın genel durumu iyi, şikayetlerinde belirgin bir azalma ve hareketlerindeki kısıtlılığın kaybolduğu görüldü.

## TARTIŞMA

İdiopatik inflamatuvar bir kas hastalığı olan dermatomiyozi olgularının % 89-100'ünde kas güçsüzlüğü görülür. Hasta sinsi, ilerleyici, ağrısız ve simetrik bir proksimal kas güçsüzlüğünden yakındır. Tutulan başlıca kaslar omuz, kalça ve boyun kaslarıdır. Arka farengial ve özofagus üst 1/3 kaslarının tutulumuna bağlı olarak çiğneme güçlüğü, disfoni, disfaji (% 10-15), nazal gerürijasyon ve aspirasyon görülebilir. Dermatomiyozi için oldukça tipik olan bazı cilt ve mukoza lezyonları vardır. En karakteristik olanları üst göz kapağında görülen leylak renginde heliotrop raş, periorbital ödem, gottron papülleri, özellikle yüz ve boyunda olmak üzere fotosensitif eritemato maküler erüpsiyonlar ve tırnak yatağı ile ilgili bazı değişikliklerdir (1).

Dermatomiyozi ile kanser birlikteliği yaklaşık % 20'dir. Çoğunlukla over ve mide kanserleri saptanır. Kötü prognozu gösterir. Kalsinoz özellikle çocuk olgularında görülür ve geç dönemde ortaya çıkar (6). Kas hasarına bağlı olarak CPK, LDH, aldolaz, SGOT, SGPT yükselir. Aktif kas hastalığının en hassas işareti CPK'dır. Hasarlı iskelet kasından dolayı miyoglobinin de yükselmesi. Anemiye, yüksek sedimentasyon hızına, dolaşan immün komplekslere rastlanılabilir, ancak nonspesifiktirler. Anti Jo antikorları özellikle ateş, raynaud fenomeni ve interstisyel akciğer hastalığıyla giden olgularda saptanır. Kardiyak komplikasyonları olan olgularda ise Anti SRP dik-kati çekmektedir. (1,4).

Bohan ve Peter tarafından belirlenen idiyopatik inflamatuvar Miyopatilerin 5 tanı kriteri vardır:

- 1- Proksimal kasların genellikle progresif ve simetrik güçsüzlüğü
- 2- Kas enzimlerinde artış (özellikle CPK)
- 3- Kas biyopsisinde miyozi kanıtı
  - tip 1 ve 2 kas liflerinin nekrozu
  - fagositoz
  - kas liflerinde dejenerasyon ve rejenerasyon kanıtı ve miyofibril büyüklüğünde değişiklikler.
  - Endomisyal, perimisyal, perivasküler veya interstisyel mononükleer hücreler
- 4- EMG'de primer kas tutuluş triadı
  - ufak, kısa, düşük amplitüdümlü polifazik motor ünit potansiyeller
  - istirahatte bile fibrilasyon potansiyeli
  - yüksek frekanslı tekrarlayan boşalmalar
- 5- DM'nin tipik döküntüleri
  - heliotropik raş, gottron papülleri, gottron belirtisi.

Bu kriterler bilinen tüm miyopati nedenleri dışlandı-ğı zaman geçerlidir. İlk 4 kriter bulunduğu zaman kesin, 3 kriter varlığında büyük olasılıkla, 2 kriter varlığında olası İİM'den bahsedilir. 5 kriter varlığında aynı yorumlar dermatomiyozi için yapılır (2).

Ayırıcı tanıda kas güçsüzlüğüne yol açan bütün hastalıklar akla gelmelidir. Erken yaşta başlangıç ve yakın akrabalarda benzer semptomların olması halinde akla müsküler distrofi, enzim eksiklik halleri ve depo hastalıkları gelmelidir. Hipotirid miyopatisi, myasthenia gravis, müsküler distrofiler, polimiyalji romatika gibi hastalıklardan ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Elektrolit dengesizliği, alkol alımı, karbonhidrat ve lipid metabolizma bozuklukları da benzer tablolar yapabilirler (3). Uzun süre ve yüksek doz steroid kullananlarda da steroid miyopatisi gelişebilir (1). Heliotrop raşa benzer cilt bulgusu alerjik hastalarda, trişinozda ve miyopati ile giden sarkoidozda görülebilir (1).

Tedavinin amacı inflamasyonu durdurmanın yanı sıra kas gücü ve fonksiyonları korumaktır. Mümkün olduğunca erken ve yüksek dozda glukokortikoid (40-60 mg) başlanmalıdır. CPK düzeyi normale gelinceye kadar aynı dozla devam edilmeli, daha sonra doz tedrici olarak azaltılmalıdır (3).

Glukokortikoide dirençli vakalarda methotrexate yararlı olabilir. Dirençli olgularda methotrexatechlorambucil-glukokortikoid kombinasyonu veriler de vardır (1). Dirençli vakalarda intravenöz immunglobulin tedavisi etkili bulunmuştur (5).

Biz de polikliniğimize halsizlik ve güç kaybı şikayetiyle gelen hastada ayrıntılı anamnez, fizik muayene ve

aldığımız rutin biokimya tetkiklerinde CPK, AST, ALT, LDH düzeyinin yüksek olması nedeniyle miyopati olabileceğini düşündük. Hastanın herhangi bir ilaç kullanım öyküsü yoktu. Ayırıcı tanı açısından tiroid hormon ve kortizol düzeylerini istedik. Normal sınırlar içindeydi. Hepatit tetkiklerinde bir patoloji izlenmedi. Aile anamnezi olmaması bizi müküler distrofi, enzim eksiklik halleri ve depo hastalıklarından uzaklaştırdı. Yaptığımız ayırıcı tanı ve çektiğimiz EMG ile idiopatik inflamatuvar miyopati düşündüğümüz hastada göz kapaklarında tipik döküntülerin olması nedeniyle, öncelikle olgumuzun dermatomyozit olabileceğini düşündük. Yaptığımız histopatolojik inceleme sonucunun da uyumlu gelmesi üzerine Bohan ve Peter tarafından belirlenen idiopatik inflamatuvar miyopatilerin 5 tanı kriterini tamamlamış olduk. Bunun üzerine hastaya başladığımız glukoterapi ile hastanın genel durumu düzeldi, şikayetleri hafifledi, kas gücünde düzelmeye sağlandı. Kan biokimya değerleri normal düzeye indi.

## SONUÇ

Bohan ve Peter tarafından belirlenen İdiopatik İnflamatuvar Miyopatilerin 5 tanı kriteri vardır. Bu kriterlere göre dermatomyozit tanısı konulan hasta kg başına 1 mg prednizolan tedavisine olumlu klinik yanıt vermiş ve enzim değerleri düşmüştür ve periyodik poliklinik kontrolüne alınmıştır.

---

## KAYNAKLAR

- 1- **Gürler İLİÇİN, Serhat ÜNAL, Kadir BİBEROĞLU ve ark. (ed.)** Temel İç Hastalıkları. Ankara: Güneş Kitabevi, 1996 : 1946-51
  - 2- **Gürbüz GÜMÜŞDİŞ, Eker DOĞANAVŞARGİL.** Klinik Romatoloji (ed). İstanbul: Deniz Matbaası, 1999 : 321-32
  - 3- **Stephan APAGET, M.D. Allan GİBOFSKY, M.D. John F. BEARY.** Manual of Rheumatology and Outpatient orthopedic disorders. Philadelphia 2000, 186-91
  - 4- **The Merck Manual.** Diffuse Connective Tissue Diseases. Section 5 Chapter 50.p 434
  - 5- **E. H. S. Choy and D. A. Isenberg.** Treatment dermatomyositis and polymyositis. Rheumatology 2002 ; 41:7-13
  - 6- **Callen JP:** Dermatomyositis. Lancet 2000 Jan 1; 355 (9197) : 53-7
-