



Bel ağrısı ile başvuran dermatomyozit olgusu

Dermatomyositis presenting with low back pain

**Hüseyin ELİK,¹ Damla DEMİR,² Rana TERLEMEZ,¹ Figen YILMAZ,¹
Zehra DUMAN,¹ İlknur Kıvanç ALTUNAY,² Banu KURAN¹**

Özet

Dermatomyozit (DM), nadir görülen bağ doku hastalıklarından olup cilt lezyonları ve kas biyopsisindeki inflamatuvar değişiklikler ile karakterizedir. DM tanısı için karakteristik raşlara ilaveten proksimal kas güçsüzlüğü ve kas enzim düzeylerinin artışı gibi kriterlere gerek duyulmaktadır. Kadınlarda 2 kat fazla görülmekle birlikte, hastalığın ortaya çıkış yaşı ortalama 50 yaşdır. Biz bu olgu sunumunda bel ağrısı ve bacaklarda güçsüzlük şikayeti olan kliniğimize lomber disk hernisi ön tanısı ile gönderilen bir olguyu sunmayı amaçladık. Biz bu olgu sunumunda, 29 yaşında kliniğimize proksimal kas güçsüzlüğü ve bel ağrısı ile başvuran bir olgu sunduk. Olgu nöroşirurji kliniğinden lomber disk hernisi tanısı ile kliniğimize refere edildi. Fizik muayenede dermatomyozit için karakteristik cilt lezyonları saptandı. İğne elektromiyografi ve cilt biyopsisi sonrasında kortikosteroid tedavisi başlandı. Geç tanı konan hastalarda kaslarda yağlı değişiklik gelişmesi geri dönüşsüz kas kuvvetsizliğine ve yürüme bozukluğuna yol açabilir. İnflamasyonun erken dönemde baskılanması tedaviye dramatik yanıt almada önemlidir.

Anahtar sözcükler: Bel ağrısı; dermatomyozit; kortikosteroid.

Summary

Dermatomyositis (DM) is a rare connective tissue disease characterized by skin lesions and inflammatory changes in muscle biopsy. Classification of DM for a definitive diagnosis requires a characteristic rash in addition proximal muscle weakness and muscle enzyme level elevation. DM is twice as common in women as in men also the age of onset is approximately 50 years. In this case report, we aimed to present a patient with low back pain and proximal muscle weakness in the legs, diagnosed as lomber disc herniation then referred to our clinic. In this report we present a 29-year-old case who admitted our clinic with proximal muscle weakness and low back pain. The patient was referred to our clinic from neurosurgery department diagnosed as lomber disc herniation. In physical examination we found characteristic skin lesions for dermatomyositis. After needle electromyography and skin biopsy we started corticosteroid treatment. In misdiagnosed patients, fatty infiltration in muscles may cause irreversible weakness and gait disturbance. Early suppression of inflammation is important to get dramatic response to treatment.

Keywords: Low back pain; dermatomyositis; corticosteroid.

Giriş

İdiyopatik inflamatuvar miyopati (İİM), kronik kas inflamasyonu ile karakterize sistematik otoimmün bir hastalıktır. Polimiyozit (PM) ve dermatomyozit (DM), İİM'in en sık görülen iki alt tipidir.^[1] Sıklığı 50 yaş üzerinde artmakla birlikte prevalansı 21.42/100 000 olarak literatürde bildirilmiştir.^[2] DM, subakut başlangıçlı, simetrik, proksimal kas güçsüzlüğü ile karakterizedir. Tipik cilt bulguları olan heliotropik raş ve gottron papülleri ile polimiyozitten ayrılır.^[3] DM tedavisinde ilk

seçenek olarak yüksek doz kortikosteroid (KS), ikinci seçenek olarak da immünsüpresif (IS) tedavi kullanılmaktadır.^[4] Biz bu olgu sunumunda bel ağrısı, bacaklarda güçsüzlük ve ağrı şikayeti ile öncelikle beyin cerrahisine başvuran ardından ayırıcı tanı için tarafımıza yönlendirilen bir olgu sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

29 yaşında erkek hasta bel ağrısı ve bacaklarda güçsüzlük şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hasta bel

¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, İstanbul

²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, İstanbul

¹Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Şişli Hamidiye Etfal Training and Research Hospital, İstanbul, Turkey

²Department of Dermatology, Şişli Hamidiye Etfal Training and Research Hospital, İstanbul, Turkey

Başvuru tarihi (Submitted) 21.01.2017 Düzeltme sonrası kabul tarihi (Accepted after revision) 19.01.2018 Online yayımlanma tarihi (Available online date) 01.10.2018

İletişim (Correspondence): Dr. Rana Terlemez. Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, İstanbul, Turkey.

Tel (Phone): +90 - 535 - 554 46 38 **e-posta (e-mail):** ranakaynar@hotmail.com

© 2018 Türk Algoloji Derneği

ağrısı şikayeti ile ilk olarak beyin cerrahisi polikliniğine başvurmuş, lomber bölge görüntülemelerinde patoloji saptanmayınca kliniğimize refere edilmişti. Hastanın bel ve bacak ağrısı şikayetlerine ek olarak döküntülerinin de mevcut olduğu öğrenildi. Hastanın ilaç kullanımı, travma öyküsü ve geçirilmiş enfeksiyon öyküsü bulunmamaktaydı. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde alt ekstremitelerde kalça flexörlerin kas kuvveti manuel kas testine göre 3-/5 diğer proximal kaslarda ise minimal zaafiyet saptandı. Derin tendon reflexleri normal, taban cildi reflexi bilateral flexör saptandı. Duyu muayenesi normal olarak saptandı. Dermatolojik muayenesinde; yüzde nazolabial kıvrıma doğru uzanım gösteren eritem, kol ve bacak ekstansör yüzlerinde kaşıntılı, simetrik yerleşimli, birleşmeye eğilimli, lividi renkli papüller, ekskoriasyonlar ve gövde ön yüz ve sırtta eritematöz makülopapüler lezyonları mevcuttu (Şekil 1). Fotosensivitesi mevcuttu. Hastada ön planda myopati ve cilt tutulumunun birlikte görüldüğü idiopatik inflamatuvar miyozitler düşünülüp rutin tetkikler istendi. Laboratuvar tetkiklerinde akut faz reaktanları normaldi. AST: 208 U/L(0-40) ALT: 128 U/L(0-41) LDH: 639 U/L(135-225) değerleri yüksek saptandı. Kreatin kinaz (CK): 3573 U/L(0-200) oldukça artmış olarak saptandı. Ayırıcı tanı amacı ile istenen romatolojik tetkikler (ANA, ANTI-DSDNA, SS-A,SS-B, P-ANCA, C-ANCA, ENA panel, Anti Jo-1) normal saptandı. Hastanın yapılan elektromyografisinde, duysal ileti ve motor ileti incelemeleri normaldi. İğne elektromyografi de; bilateral proksimal kaslardan iliopsoas, rectus femoris, deltoid ve biceps kaslarında denervasyon aktivitesi izlendi. İstemli kası ile erken katılım interferans ve kısa süreli, düşük amplitüdü, yer yer polifazik özellikle motor ünite potansiyelleri gözlemlendi. Bu bulgular denervasyon aktivitesinin izlendiği yaygın miyojen tutulum ile uyumlu bulundu. Gövde ve sol ön koldaki lezyonlardan gönderilen deri biyopsisinde; yüzeyde sepetsi hiperkeratoz, dermo-epidermal bileşkede yaygın vakuoler değişiklikler, superficial dermiste ödem, yer yer dilate damar yapıları, pigment inkontinansı, hafif derecede perivasküler mikst tipte inflamatuvar hücre infiltrasyonu görüldü. İnterstisyel müsin ve damar duvarlarında hafif fibrinoid dejenerasyon mevcuttu. Bu klinik ve histopatolojik bulgularla dermatomyozit tanısı koyuldu. İç organ tutulumu ve malignite açısından akciğer grafisi, solunum fonksiyon testi, yüksek rezonanslı tomografi, ekokardiyografi, elektrokardiyografi, batin ultrasonografi ve tümör belir-



Şekil 1. Tedavi öncesinde hastada görülen eritematöz lezyonlar.



Şekil 2. Tedavinin 10. gününde lezyonlardaki gerileme.

teçleri istendi. Yapılan tetkiklerde patoloji saptanmadı. Sistemik kortikosteroid 1 mg/kg/gün şeklinde başlandı. Tedavinin 6.günü yapılan tetkiklerde CK: 326 AST: 43 ALT: 83 saptandı. Tedavinin 10. gününde CK: 75 AST: 14 ALT: 39 olarak normal aralıkta saptandı. Klinik olarak hastanın 10. gün sonunda cilt lezyonlarından gerileme kas güçlerinde artış saptandı (Şekil 2). 3-/5 olan kalça flexörleri 5-/5 olarak saptandı. Eg-

zersiz programına başlandı. Rehabilitasyon programı olarak üst ekstremitelerde kas güçlendirici alt ekstremitelerde submaksimal kas güçlendirici egzersizler verildi.

Tartışma

Dermatomyozit, progresif seyirli proksimal kas güçsüzlüğü ve özgül deri bulgularıyla karakterize idiyopatik inflamatuvar bir miyopatidir. Sıklığı 50 yaş üzerinde artmakla birlikte prevalansı 21.42/100.000 olarak bildirilmiştir. Kadın/erkek oranı 2.5/1 olarak saptanmıştır.^[2] Bizim olgumuz hem yaş hem de cinsiyet açısından farklılık göstermekteydi. Etiyolojisi tam net olarak bilinmemektedir. Ancak genetik yatkınlık, çevresel faktörler, ilaç kullanımı, enfeksiyonlar, ultraviyole ışınlar mağruziyet, sigara kullanımı ve maligniteler öne sürülmüştür.^[5-7] Patofizyolojisinde; perivasküler CD4 T lenfositler, B lenfosit infiltrasyonu, kompleman bileşenleri birikimi ve kapiller kayıp olduğu düşünülmektedir. İlk kez 1975 yılında Bohan ve Peter tarafından DM tanısını koymak için 5 kriter tanımlanmıştır.^[8] Bunlar:

1. Simetrik proksimal kas güçsüzlüğü
2. İskelet kas enzimlerinin serum düzeylerinde artış
3. Anormal EMG bulguları
4. Kas biyopsisinde inflamatuvar infiltrasyon bulguları ve dejenerasyon/rejenerasyon veya perivasküler atrofi bulguları
5. DM karakteristik deri lezyonları

DM tanısı için 5. kriter ek olarak ilk 4 kriterden 3'ünün olması kesin tanı, 2'sinin olması yüksek muhtemel, 1'inin olması olası tanı kriteri olarak bildirilmektedir. Bu kriterler bilinen tüm miyopatiler ekarte edildikten sonra geçerlidir.

Hastalarda progresif simetrik tutulum gösteren proksimal kas güçsüzlüğü tipiktir.^[6,7,9] Ayrıca farenks ve özefagus 1/3 üst bölümü çizgili kasların tutulumuna bağlı disfaji ve aspirasyon da görülebilir.^[6] Bizim olgumuzda da kıyafetleri çıkarmada zorlanma, merdiven inip çıkmada güçlük, oturma pozisyonundan ayağa kalkmada zorlanma ve yutkunmada güçlük gibi şikayetler mevcuttu ve kas gücü muayenesinde de alt ekstremitelerde ağırlıklı simetrik proksimal kas güçsüzlüğü saptandı.

Laboratuvar tetkiklerinde miyozit bulgularını gösteren serum CK, LDH, AST, ALT enzim seviyelerinde artış bizim olgumuzda da görüldü.

EMG bulguları inflamatuvar miyopatiler için diagnostik değildir fakat aktif veya kronik miyopati varlığını belirlemede ve nörojenik hastalıkları dışlamada faydalıdır. İğne EMG de istemli aktivasyonda kısa süreli düşük amplitüdü polifazik ünitler ve fibrilasyonlu artmış spontan aktivite, ve pozitif keskin dalgalar ile karakterize miyopatik potansiyeller gösterilebilir.^[10] Bizim olgumuzda da benzer bulgular saptanmıştır.

Deri bulgularında; heliotropik döküntü, Gottron papülleri ve Gottron bulgusu özgül deri bulgularındandır.^[6,7,11] Heliotropik döküntü, simetrik olarak periorbital bölgeye yerleşen mor veya koyu kırmızı eritemli yamalardır.^[7,8] Gottron papülleri; parmak dorsal yüzlerde eklem hizasında lokalize olan morumsu eritemli, telenjiektazilerinde eşlik edebildiği papül veya plaklarla karakterizedir. Periungual telenjiektazi, kutikular hipertrofide eşlik eden tırnak değişikliklerindedir.^[7] Ayrıca hastalarda üst ekstremitelerde ekstansör yüzde morumsu papüller, sırt üst kısımlarda ve gövde ön yüzde eritematöz makülopapüler lezyonlar (şal belirtisi) eşlik edebilir. %50 olguda fotosensitivite görülebilir.^[12] Diğer deri lezyonları ise, ellerde hiperkeratoz, kalsinozis kutis, gingival telenjiektazi, diffüz alopesi ve ekfoliyatif dermatittir. Bizim olgumuzda da gövde ön yüz ve sırtta şal belirtisi ile uyumlu eritematöz yama tarzında lezyonlarla birlikte, üst ekstremitelerde ekstansör yüzlerde simetrik, kaşıntılı morumsu eritemli plaklar mevcuttu. Yüzde nazolabial kıvrıma doğru uzanan eritem mevcuttu ve eritem güneş ile agreeve olmaktadır.

Dermatomyozit ile çeşitli kanser türlerinin birlikteliği pek çok epidemiyolojik araştırmada gösterilmiştir. Özellikle 45 yaş üzeri erişkinlerde meydana gelen dermatomyozitin malignitelerle birlikte olması olasılığı %30'lara yaklaşmaktadır.^[13-23] En sık birlikte olduğu kanserler arasında kadınlarda over, erkeklerde genitoüriner sistem, her iki cinsiyette de akciğer ve mide kanserleri eşlik ettiği bildirilmiştir. Bizim olgumuzda altta yatan maligniteler açısından taranmış olup patoloji saptanmamıştır. Hasta bu açıdan takibe alınmıştır.

Prognozun değerlendirilmesinde; yaş, erken tanı ve tedavi, miyozit derecesi, iç organ tutulumu, eşlik eden malignite en önemli faktörlerdendir.^[4,6,7,9]

Tedavisinde ilk tercih sistemik kortikosteroidlerdir.^[7]

Ek olarak metotreksat, hidroklorokin, azotiopürin, siklosporin, intravenöz immunglobulin, ritüksimab, anti tümör nekroz faktör grubu ilaçların etkililiği bildirilmiştir.^[6,9]

Tedavi ile ateş, halsizlik gibi sistemik şikayetler erken yanıt verirken, deri bulguları ve kas enzimleri, son olarak da kas kuvveti normale döner. Sistemik kortikosteroid tedavisi 1–2 mg/kg/gün şeklinde başlanır. Literatürde tedaviye başlangıç dozu en az 1 ay süre ile devam edildiğinde ve serum CK seviyesi normal seviyeye gerilediğinde; aylık %25 olacak şekilde doz azaltımı yapılması ve 5–10mg/gün dozuna düşüldüğünde en az 6 ay süreli ile tedaviye devam edilmesi önerilmektedir.^[4] Bizim olgumuzda da kortikosteroid 1 mg/kg/gün şeklinde başlandı. Hastanın tedavisinin 10. gününde deri bulgularında silinme ve kas enzim düzeylerinde gerileme izlendi. Kas gücünde artış saptanan hastanın ağrı ve güçsüzlük şikayeti geriledi.

Geç tanı konan olgularda kaslarda yağlı dejenerasyon ve atrofi gelişeceğinden paraparezi medikal tedaviye yanıtız hale gelebilir. Morbidite ve mortalitenin artmasını önlemek için erken tanı konmalı, erken tedavi ile sonuçların yüz güldürücü olabileceği unutulmamalıdır.

Yazar(lar) ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir ilgi çakışması (conflict of interest) yoktur.

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Kaynaklar

- Grundtman, Cecilia, Vivianne Malmström, Ingrid Lundberg. 'Immune mechanisms in the pathogenesis of idiopathic inflammatory myopathies.' *Arthritis Res Therapy* 2007;208.
- Andersen LK, Davis MD. 'Prevalence of Skin and Skin-Related Diseases in the Rochester Epidemiology Project and a Comparison with Other Published Prevalence Studies.' *Dermatology*; 2016;232:344-352
- Chester V. Oddis, Dana P. Ascherman. 'Clinical features, classification, and epidemiology of inflammatory muscle disease.' Hochberg M.C, Silman A. J, Smolen J. S, Weinblatt M. E, Weisman M. H. (Ed). *Rheumatology* 6. edition. Mosby Elsevier. 2015
- Frederick W. Miller. 'Management of inflammatory muscle disease.' Hochberg M.C, Silman A. J, Smolen J. S, Weinblatt M. E, Weisman M. H. (Ed). *Rheumatology* 6. Edition Mosby Elsevier. 2015
- Callen JP, Wortmann RL. 'Dermatomyositis.' *Clin Dermatol* 2006;24:363-73
- Sontheimer RD, Costner MI. 'Dermatomyositis.' *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. Ed. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ. Seventh Edition. New York, McGraw Hill, 2008;1536-53.
- Callen JP. 'Dermatomyositis.' *Lancet* 2000;355:53-7.
- Bohan A, Peter JB. 'Polymyositis and dermatomyositis.' *N Engl J Med* 1975;292:344-7.
- Dalakas MC, El-Azhary RA, Pakzad SY. 'Amyopathic dermatomyositis: retrospective review of 37 cases.' *J Am Acad Dermatol* 2002;46:560-5.
- Kamalı S. 'Direncili inflamatuvar miyozitli olgulara klinik yaklaşım: Romatoloji perspektifi.' *RAED Dergisi* 2011;3(3-4):57-60
- Bielsa Marsol I. 'Dermatomyositis.' *Reumatol Clin* 2009;5:216-22
- Dourmishev L, Meffert H, Piazena H. 'Dermatomyositis: comparative studies of cutaneous photosensitivity in lupus erythematosus and normal subjects.' *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2004;20:230-4
- Madan V, Chinoy H, Griffiths CE, Cooper RG. 'Defining cancer risk in dermatomyositis.' Part I. *Clin Exp Dermatol* 2009;34:451-5.
- Madan V, Chinoy H, Griffiths CE, Cooper RG. 'Defining cancer risk in dermatomyositis.' Part II. Assessing diagnostic usefulness of myositis serology. *Clin Exp Dermatol* 2009;34:561-5.
- Fardet L, Dupuy A, Gain M. 'Factors associated with underlying malignancy in a retrospective cohort of 121 patients with dermatomyositis.' *Medicine* 2009;88:91-7.
- Zampieri S, Valente M, Adami N. 'Polymyositis, dermatomyositis and malignancy: a further intriguing link.' *Autoimmun Rev* 2010;9:449-53.
- Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B. 'Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study.' *Lancet* 2001;357:96-100
- Stockton D, Doherty VR, Brewster DH. 'Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis, and follow-up implications: a Scottish population-based cohort study.' *Br J Cancer* 2001;85:41-5.
- Buchbinder R, Forbes A, Hall S. 'Incidence of malignant disease in biopsy-proven inflammatory myopathy. A population-based cohort study.' *Ann Intern Med* 2001;134:1087-95.
- Maoz CR, Langevitz P, Livneh A. 'High incidence of malignancies in patients with dermatomyositis and polymyositis: an 11-year analysis.' *Semin Arthritis Rheum* 1998;27:319-24.
- Sigurgeirsson B, Lindelöf B, Edhag O, Allander E. 'Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population based study.' *N Engl J Med* 1992;6:363-7
- Wang J, Guo G, Chen G. 'Meta-analysis of the association of dermatomyositis and polymyositis with cancer.' *Br J Dermatol* 2013;169:838-47.
- So MW, Koo BS, Kim YG. 'Idiopathic inflammatory myopathy associated with malignancy: a retrospective cohort of 151 Korean patients with dermatomyositis and polymyositis.' *J Rheumatol* 2011;38:2432-5.