



## OLGU SUNUMU / CASE REPORT

# Bel ağrısı ile başvuran dermatomyozit olgusu

## *Dermatomyositis presenting with low back pain*

Hüseyin ELİK,<sup>1</sup> Damla DEMİR,<sup>2</sup> Rana TERLEMEZ,<sup>1</sup> Figen YILMAZ,<sup>1</sup>  
 Zehra DUMAN,<sup>1</sup> İlknur Kıvanç ALTUNAY,<sup>2</sup> Banu KURAN<sup>1</sup>

### Özet

Dermatomyozit (DM), nadir görülen bağ doku hastalıklarından olup cilt lezyonları ve kas biyopsisindeki enflamatuvar 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 görülmele 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. Bu yazıda, kliniğimize proksimal kas güçsüzlüğü ve bel ağrısı ile başvuran 29 yaşındaki 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. Enflamasyonun 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 observed in muscle biopsy findings. A definitive diagnosis of DM requires a characteristic rash in addition to proximal muscle weakness and muscle enzyme level elevation. DM is twice as common in women as men, with an age of onset of approximately 50 years. This case report describes a 29-year-old patient with low back pain and proximal muscle weakness in the legs diagnosed as lumbar disc herniation who was then referred by the neurosurgery department to our clinic. A physical examination revealed the characteristic skin lesions for dermatomyositis. Needle electromyography and a skin biopsy were performed, and corticosteroid treatment was initiated. In misdiagnosed patients, fatty infiltration in the muscles may cause irreversible weakness and gait disturbance. Early suppression of inflammation is important and can yield a dramatic response to treatment.

Keywords: Low back pain; dermayomyositis; 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.<sup>[1]</sup> Sıklığı 50 yaş üzerinde artmakla birlikte prevalansı 21.42/100.000 olarak literatürde bildirilmiştir.<sup>[2]</sup> DM, subakut başlangıçlı, simetrik, proksimal kas güçsüzlüğü ile karakterizedir. Tipik cilt bulguları olan heliotropik raş ve Gottron papülleri ile polimiyozitten ayrılır.<sup>[3]</sup> DM tedavisinde ilk seçenek olarak yüksek doz kortikosteroid (KS), ikinci

seçenek olarak da immünsüpresif (IS) tedavi kullanılmaktadır.<sup>[4]</sup>

Bu yazıda, bel ağrısı, bacaklarda güçsüzlük ve ağrı şikayeti ile öncelikle beyin cerrahisine başvuran ardından ayırıcı tanı için tarafımıza yönlendirilen bir olgu sunuldu.

### Olgu Sunumu

Yirmi dokuz yaşında erkek hasta, bel ağrısı ve bacaklarda güçsüzlük şikayeti ile polikliniğimize başvurdu.

<sup>1</sup>Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, İstanbul

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

<sup>2</sup>Department 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

© 2020 Türk Algoloji Derneği

Hasta bel ağrısı şikayeti ile ilk olarak beyin cerrahisi polikliniğine başvurmuş, lomber bölge görüntülemelerinde patoloji saptanmayınca kliniğimize refer 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 fleksörlerin kas kuvveti manuel kas testine göre 3-/5 diğer proksimal kaslarda ise minimal zaafiyet saptandı. Derin tendon refleksleri normal, taban cildi refleksi bilateral fleksör saptandı. Duyu muayenesi normaldi. Dermatolojik muayenesinde, yüzde nazolabial kıvrıma doğru uzanım gösteren eritem, kol ve bacak ekstansör yüzlerinde kaşıntılı, simetrik yerleşimli, birleşmeye eğilimli, lividi renkli papüller, ekzoriyasyonlar ve gövde ön yüz ve sırtta eritematöz makülopapüler lezyonları mevcuttu (Şekil 1). Fotosensitivitesi mevcuttu. Hastada ön planda miyopati ve cilt tutulumunun birlikte görüldüğü idiyopatik enflamatuvar miyozitler düşünülüp rutin tetkikler istendi. Laboratuvar incelemesinde akut faz reaktanları normaldi. AST 208 U/L(0-40), ALT 128 U/L(0-41), LDH 639 U/L (135-225) değerleri yüksekti. 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) normaldi. Hastanın yapılan elektromiyografisinde, duysal ileti ve motor ileti incelemeleri normaldi. İğne elektromiyografi de; bilateral proksimal kaslardan iliopsoas, rektus femoris, deltoid ve biceps kaslarında denervasyon aktivitesi izlendi. İstemli kasi ile erken katılım interferans ve kısa süreli, düşük amplitüdü, yer yer polifazik özellikte 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, superfisiyal dermiste ödem, yer yer dilate damar yapıları, pigment inkontinansı, hafif derecede perivasküler mikst tipte enflamatuvar hücre infiltrasyonu görüldü. İnterstisyel müsin ve damar duvarlarında hafif fibrinoid dejenerasyon mevcuttu. Bu klinik ve histopatolojik bulgularla dermatomiyozit tanısı koyuldu. İç organ tutulumu ve malignite açısından akciğer grafisi, solunum fonksiyon testi, yüksek rezonanslı tomografi, ekokardiyografi, elektrokardiyografi, batın ultrasonografi ve tümör belirteçleri istendi. Yapılan tetkiklerde patoloji saptanmadı. Sistemik kor-



Şekil 1. Tedavi öncesinde hastada görülen eritematöz lezyonlar.



Şekil 2. Tedavinin 10. gününde lezyonlardaki gerileme.

tikosteroid 1 mg/kg/gün şeklinde başlandı. Tedavinin 6. günü yapılan incelemede CK 326, AST 43, ALT 83 idi. Tedavinin 10. gününde CK 75, AST 14, ALT 39 olarak normal aralıktaydı. Klinik olarak hastanın 10. gün sonunda cilt lezyonlarından gerileme kas güçlerinde artış vardı (Şekil 2). 3-/5 olan kalça fleksörleri 5-/5 olarak saptandı. Egzersiz programına başlandı. Rehabilitasyon programı olarak üst ekstremitelerde kas güç-

lendirici alt ekstremitte submaksimal kas güçlendirici egzersizler verildi.

## Tartışma

Dermatomyozit, progresif seyirli proksimal kas güçsüzlüğü ve özgül deri bulgularıyla kendini gösteren 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.<sup>[2]</sup> Bizim olgumuz hem yaş hem de cinsiyet açısından farklılık göstermekteydi. Etiyolojisi tam net olarak bilinmemektedir. Ancak genetik yatkınlık, çevresel faktörler, ilaç kullanımı, enfeksiyonlar, ultraviyole ışınlarla mağruziyet, sigara kullanımı ve maligniteler öne sürülmüştür.<sup>[5-7]</sup> 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.<sup>[8]</sup> Bunlar: *i)* Simetrik proksimal kas güçsüzlüğü, *ii)* İskelet kas enzimlerinin serum düzeylerinde artış, *iii)* Anormal EMG bulguları, *iv)* Kas biyopsisinde enflamatuvar infiltrasyon bulguları ve dejenerasyon/rejenerasyon veya perivasküler atrofi bulguları, *v)* 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.<sup>[6,7,9]</sup> Ayrıca farenks ve özefagus 1/3 üst bölümü çizgili kasların tutulumuna bağlı disfaji ve aspirasyon da görülebilir.<sup>[6]</sup> Bizim olgumuzda da kıyafetleri çıkarmada zorlanma, merdiven inip çıkmakta güçlük, oturma pozisyonundan ayağa kalkmada zorlanma ve yutkunmada güçlük gibi şikayetler mevcuttu ve kas gücü muayenesinde de alt ekstremitte ağırlıklı simetrik proksimal kas güçsüzlüğü saptandı.

Laboratuvar incelemesinde 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.<sup>[10]</sup> Bizim olgumuzda da benzer bulgular saptanmıştır.

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

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

Prognozun değerlendirmesinde; yaş, erken tanı ve tedavi, miyozit derecesi, iç organ tutulumu, eşlik eden malignite en önemli faktörlerdendir.<sup>[4, 6, 7, 9]</sup>

Tedavisinde ilk tercih sistemik kortikosteroidlerdir.<sup>[7]</sup> Ek olarak metotreksat, hidroklorokin, azotiopürin, siklosporin, intravenöz immünglobülin, ritüksimab, anti tümör nekroz faktör grubu ilaçların etkinliği bildirilmiştir.<sup>[6, 9]</sup>

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 5–10 mg/gün dozuna düşüldüğünde en az 6 ay süreli ile tedaviye devam edilmesi önerilmektedir.<sup>[4]</sup> 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.

**Hasta onamı:** Olgu sunumunun ve beraberindeki görüntülerin yayınlanması için yazılı bilgilendirilmiş onam alındı.

**Çıkar çatışması:** Yazar(lar) ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir ilgi çatışması (conflict of interest) yoktur.

**Hakem değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

## Kaynaklar

- Grundtman C, Malmström V, Lundberg IE. Immune mechanisms in the pathogenesis of idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis Res Ther* 2007;9(2):208. [CrossRef]
- 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(3):344–52. [CrossRef]
- Oddis CV, Ascherman DP. Clinical features, classification, and epidemiology of inflammatory muscle disease. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH, editors. *Rheumatology*. 6th ed. Mosby Elsevier; 2015.
- Miller FW. Management of inflammatory muscle disease. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH, editors. *Rheumatology* 6th ed. Mosby Elsevier; 2015.
- Callen JP, Wortmann RL. Dermatomyositis. *Clin Dermatol* 2006;24(5):363–73. [CrossRef]
- Sontheimer RD, Costner MI. Dermatomyositis. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 7th ed. New York: McGraw Hill; 2008. p. 1536–53.
- Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet* 2000;355(9197):53–7.
- Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975;292(7):344–7. [CrossRef]
- el-Azhary RA, Pakzad SY. Amyopathic dermatomyositis: retrospective review of 37 cases. *J Am Acad Dermatol* 2002;46(4):560–5. [CrossRef]
- Kamalı S. Dirençli inflamatuvar miyozitli olgulara klinik yaklaşım: Romatoloji perspektifi. *RAED Dergisi* 2011;3(3-4):57–60.
- Bielsa Marsol I. Dermatomiositis. [Article in Spanish]. *Reumatol Clin* 2009;5(5):216–22. [CrossRef]
- Dourmishev L, Meffert H, Piazena H. Dermatomyositis: comparative studies of cutaneous photosensitivity in lupus erythematosus and normal subjects. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2004;20(5):230–4. [CrossRef]
- Madan V, Chinoy H, Griffiths CE, Cooper RG. Defining cancer risk in dermatomyositis. Part I. *Clin Exp Dermatol* 2009;34(4):451–5. [CrossRef]
- 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(5):561–5. [CrossRef]
- Fardet L, Dupuy A, Gain M, Kettaneh A, Chérin P, Bachelez H, et al. Factors associated with underlying malignancy in a retrospective cohort of 121 patients with dermatomyositis. *Medicine (Baltimore)* 2009;88(2):91–7. [CrossRef]
- Zampieri S, Valente M, Adami N, Biral D, Ghirardello A, Rampudda ME, et al. Polymyositis, dermatomyositis and malignancy: a further intriguing link. *Autoimmun Rev* 2010;9(6):449–53. [CrossRef]
- Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, Pukkala E, Mellekjaer L, Airio A, et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet* 2001;357(9250):96–100. [CrossRef]
- 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(1):41–5. [CrossRef]
- Buchbinder R, Forbes A, Hall S, Dennett X, Giles G. Incidence of malignant disease in biopsy-proven inflammatory myopathy. A population-based cohort study. *Ann Intern Med* 2001;134(12):1087–95. [CrossRef]
- Maoz CR, Langevitz P, Livneh A, Blumstein Z, Sadeh M, Bank I, et al. High incidence of malignancies in patients with dermatomyositis and polymyositis: an 11-year analysis. *Semin Arthritis Rheum* 1998;27(5):319–24. [CrossRef]
- 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;326(6):363–7.
- Wang J, Guo G, Chen G, Wu B, Lu L, Bao L. Meta-analysis of the association of dermatomyositis and polymyositis with cancer. *Br J Dermatol* 2013;169(4):838–47. [CrossRef]
- So MW, Koo BS, Kim YG, Lee CK, Yoo B. Idiopathic inflammatory myopathy associated with malignancy: a retrospective cohort of 151 Korean patients with dermatomyositis and polymyositis. *J Rheumatol* 2011;38(11):2432–5. [CrossRef]