

Dermatomyozitte Distrofik Kalsifikasyonlar (Bir Olgu Bildirimi)

Nilgün KÖKSAL*
Özgen ERALP**
Mehmet OKAN***
Ahmet GÜLEN****

ÖZET

Juvenil dermatomyozitis iskelet kaslarını ve deriyi tutan nonsupuratif enflamatuvar bir kollagen doku hastalığıdır. Juvenil dermatomyozitinin seyri sırasında % 40-70 oranında distrofik kalsifikasyonlar görülür. Kliniğimizde yatan distrofik kalsifikasyonlar ve eklem kontraktürleriyle komplike bir dermatomyozit olgusu sunuldu ve kaynaklar taranarak tartışıldı.

SUMMARY

Dermatomyozitis of Dystrophic Calcifications (A Case Report)

Juvenyl dermatomyozitis is a nonsuppurative, inflammatory collagen tissue disorder primarily affecting sceletal muscles and skin. Dystrophic calcifications are seen in 40 to 30 % at cases of juvenile dermatomyo-

-
- * Uzm. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hast. Anabilim Dalı.
** Prof. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hast. Anabilim Dalı.
*** Yard. Doç. Dr.; U.Ü. T.F. Çocuk Sağlığı ve Hast. Anabilim Dalı.
**** Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hast. Anabilim Dalı.

sitis. A case of dermatomyozitis complicated with dystrophic calcifications and joint contractures was hospitalized in our clinic and discussed after reviewing the literature.

Juvenile dermatomyozitis başlıca iskelet kaslarını ve deriyi tutan nonsüpüratif enflamatuvar bir kollagen doku hastalığıdır¹. Patognomonik deri döküntüsünün eşlik ettiği simetrik proksimal kas güçsüzlüğü, artmış kas enzimleri, anormal EMG ve kas biyopsisinde nekroz veya enflamasyon bulgularının olması tanı koydurucudur². Çocukluk çağı dermatomyozitinde distrofik kalsifikasyon görülme insidansı % 40-70 olarak bildirilmiştir³.

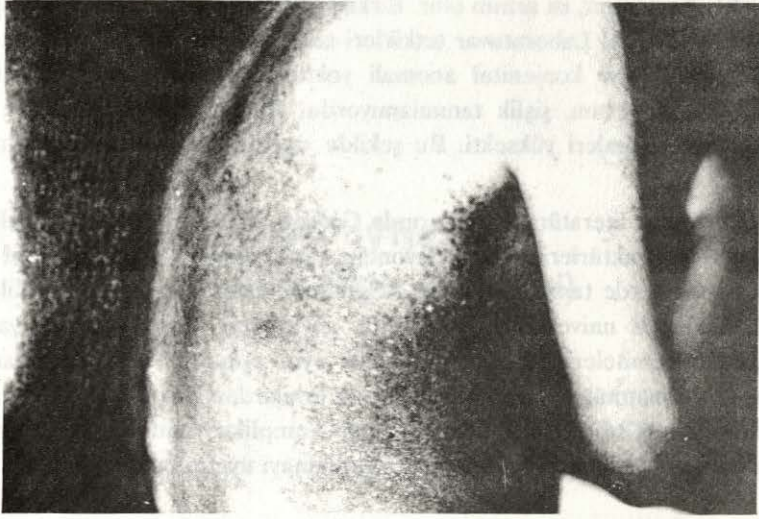
OLGU TAKDİMİ

7 yaşında erkek çocuğu olan olgumuz kol ve bacaklarında hareket kısıtlılığı yakınmaları ile polikliniğimize başvurdu.

Yakınmaları 4 yıl önce bacaklarında ağrı ve güçsüzlük şeklinde başlamış ve bu yakınmalar daha sonra kollarda da görülmüş. Bu sırada infeksiyon ve travma tanımlanmıyor. Bu yakınmalarla çeşitli doktorlara başvuran olgumuz Guillian-Barre sendromu ön tanısıyla yatırılmış. Yakınmalarında bir değişiklik olmayınca 1 hafta sonra ayakta takibe alınmış. Bu sırada olgunun yakınmaları ilerlemiş ve bazı deri lezyonları ortaya çıkmış. Bu lezyonlar göğüste, sırtta, bacakların ekstansör yüzlerine yerleşimli önce eritematöz sonra kahverengi renkteymiş. Şikayetlerinin devam etmesi üzerine cilt biyopsisi yapılmış ve bir patoloji olmadığı söylenmiş. Bu sırada fizik tedavi dışında bir tedavi uygulanmamış, prednison veya başka bir ilaç kullanmamış. 1 yıl önce kol ve bacaklarında kontraktürler gelişmiş. Ailenin ifadesine göre 4 yıl boyunca başvurduğu hastanelerin hiçbirinde ekstremitelerde grafisi çekilmemiş.

Olgunun bize başvurusunda yaptığımız muayenede bulduğumuz patolojik bulgular şunlardı: Tüm ekstremitelerinde ekstansiyon ve fleksiyon kısıtlılığı mevcuttu, kontraktürler oluşmuştu. Bu ekstremitelerde kasları atrofikti. Olgunun göğsünde, sırtında, bacakların ekstansör yüzlerinde hiperpigmente bir kısımda beyaz kalsiyum depolanmaları olan lezyonları ve 3 cm hepatomegalisi mevcuttu. Olgu dermatomyozitis ve myozitis ossifikans ön tanılarıyla yatırıldı.

Laboratuvar tetkiklerinde lökosit 10.100/mm³, hemoglobin 11.2 gr/dl, hematokrit % 35, eritrosit sedimantasyon hızı 1 saatte 42 mm, 2 saatte 70 mm idi. Kreatin fosfokinaz = 338 µ/l (N = 27-325 µ/l) laktik dehidrogenaz µ/l (N = 190-380 µ/l) olarak bulundu. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, kalsiyum, fosfor, alkalin fosfataz değerleri normal sınırlardaydı. Hastanın üst ekstremitelerde grafilerinde sağda dirsekte ve koltuk altında, alt ekstremitelerde sağda daha



Resim: 1
Olgumuzun deri lezyonları

belirgin olmak üzere subkutan lokalizasyonda ve fasyal planlarda paralel yaygın yumuşak doku kalsifikasyonları mevcuttu.

Yapılan EMG myojenik tutulma şeklinde rapor edildi. Deri ve kas biyopsileri dermatomyozite uyar olarak rapor edildi.

EKG'si, batin ultrasonografisi, kranial tomografisi normal olarak değerlendirildi. Bütün tetkikler tamamlandıca dermatomyozitis tanısıyla prednisolone 2 mg/kg'dan başlandı.

TARTIŞMA

Dermatomyozitis prognozunda hızlı yüksek doz prednisolon tedavisinin önemi çalışmalarla gösterilmiştir. Başlangıç semptomları 12 aydan daha uzun süren ve prednisolonun geç verildiği hastalarda kalsinozis daha şiddetli görülür³.

Kalsiyum birikmesi hastalığın akut fazından sonra görülür. İlk semptomlar en erken 4 ay, en geç 12 yıl sonra yayınlanmıştır. Fakat genellikle başlangıçtan 1-3 yıl sonra görülür⁴⁻⁵.

Bizim ön tanılarımızdan biri de myozitis ossifikandı. Myozitis ossifikans % 75 oranında mikrodaktili, polidaktili, sağrlık gibi konjenital anomalilerle beraberdir. Başlangıçta genellikle orta derecede lokal travmayı izleyen yumuşak

doku şişliđi, hassasiyet, ısı artımı olur. Birka gün sonra infiltrasyon, daha sonra ossifikasyon grlr. Laboratuvar tetkikleri tanıya yardımcı olmaz⁶. Bizim olgumuzda herhangi bir konjenital anomali yoktu. Olayın başlangıcında travma, eklemelerinde ısı artımı, şişlik tanımlamıyordu. Kreatininin fosfokinaz ve laktik dehidrogenaz enzimleri yksekti. Bu Őekilde myozitis ossifikans n tanımızdan uzaklaştık.

Yaptığımız literatr taramalarında Gullian-Barre sendromunda kalsinozis veya eklem kontraktrleri komplikasyonuna rastlamadık. Olgumuza 4 yıl iinde deđişik hastanelerde tanı konamamış. Olgumuza daha nce iskelet grafileri ekilseydi kakinozis universalisin radyolojik grnm tanıya gitmede yardımcı olacaktı. Ekstremitelerinde ađrı, gszlk aynı zamanda deri lezyonları olan hastalarda dermatomyozitis akla gelecek ilk tanılardan biri olmalıdır. Dermatomyozitis ve onun sık grlen ocukluk ađı komplikasyonu distrofik kalsifikasyonları hatırlatmak amacıyla bu olguyu yayınlamayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. LAURIE, C., MILLER, M.D.: Childhood Dermatomyozitis. Clin. Pediatr., 26: 561-566, 1987.
2. LAUREN, M., PACHMAN, M.D.: Juvenile Dermatomyositis: Pediatr. Clin. of North Amer., 33: 1097-1117, 1986.
3. SUZANNE, L., BOWYER, M.D.: Childhood Dermatomyositis: Factors predicting functional outcome and development of dystrophic calcification., J. Pediatr., 103: 883-888, 1983.
4. STEINER, R.M., GLANSMAN, L, SCHWARTZ, M.W.: The radiological findings in dermatomyositis of childhood. Radiology 14: 385, 1974.
5. SEWELL, J.R., BIYONAGE, B., ANSELL, B.M.: Calcinosis in Juvenile dermatomyositis. Skeletal Radiol 3: 137, 1978.
6. BEHRMAN, R.E., VAUGHAN, V.C.: Nelson Textbook of Pediatrics, Thirteenth Edition, W.B. Saunders Comp. Philadelphia 1987, p. 1337.

Uzm. Dr. Nilgn KKSAL
U.. Tıp Fakltesi
ocuk Sađlıđı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı
BURSA