

# YÜZ VE EKSTREMİTELERDE ÖDEM VE YÜRÜYEMEME YAKINMASI İLE BAŞVURAN POLİMİYOZİT TANILI 10 YAŞINDA ERKEK HASTA

Yakup ERGÜL, Özgür KASAPÇOPUR, Ülger B. ALTUNTAŞ, Cengiz CANDAN, Nuray AKTAY AYAZ, Salim ÇALIŞKAN, Lale SEVER ve Nil ARISOY

İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Bilim Dalı

## ÖZET:

Çocukluk döneminde görülen polimiyozit olguları akut veya kronik olarak ortaya çıkabilir. Akut olguların çoğu enfeksiyonlara ikincil olarak oluşur. Karakteristik klinik bulgular proksimal kas güçsüzlüğü ve hareket kaybıdır. Tedavide istirahat ile birlikte steroidler ilk seçilecek ilaçlardır. Bu olgu sunusunda; yürüyeme- me, vücutta yaygın ödem ile başvurup, proksimal kas gücü kaybı, artmış kas enzimleri ve miyopati ile uyumlu EMG bulguları ile akut polimiyozit tanısı alan olgu steroide verdiği hızlı ve olumlu yanıt nedeni ile sunuldu.

## SUMMARY:

Polymyositis may have acute or chronic presentations in childhood. Most of the acute cases are secondary to infections. Proximal muscle weakness and loss of function are the characteristic clinical findings. Steroids and bed rest are the choice of treatment. Because of its presentation and rapid response to therapy, we present a patient in this study with acute polymyositis having edema all over the body, proximal muscle weakness, increased muscle enzymes and EMG findings compatible with myopathy.

*Dirim 2005; 80 (2): 77-79*

*Yazışma Adresi: Özgür Kasapçopur*

*Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı - İstanbul*

### GİRİŞ

Kronik idiyopatik polimiyozit, etiyojisi aydınlatılmamış bir hastalık tablosu olup kaslarda nonsüpüratif iltihabi yanıtla süregelen multisistemik bir hastalıktır [1, 2]. Akut enflamatuvar miyopatiler ise viral, parazitik veya bakteriyel ajanlarla ilişkilidir [3]. Gerek akut gerekse kronik polimiyozit olgularında belirgin olan klinik tablo özellikle proksimal kaslarda güçsüzlük ve ağrıdır. Polimiyozitte tanı ölçütleri 1975 yılında Bohan ve Peter tarafından tanımlanmıştır. Bunlar proksimal kas güçsüzlüğü, artmış kas enzimleri, enflamatuvar miyopatiyi gösterecek EMG ve kas biyopsisi bulgularıdır. Hastalığın tedavisi genellikle iki aşamalıdır. Bunlardan birisi etkin fizyoterapi diğeri ise immünosüpresif ilaç tedavisidir. İlaç tedavisinde de ilk sırayı glukokortikoidler almaktadır [1, 2, 3]. Bu olgu sunusunda akut polimiyozit tanısı alan bir hastanın klinik bulguları ve tedaviye yanıtının hızı açısından değerlendirilmesi amaçlandı.

### OLGU SUNUMU

On yaşında erkek hasta, yürüyememe, yüzde, ekstremitelerde ödemle birlikte özellikle kalça ve omuz kaslarında belirgin güçsüzlük ve ağrı yakınması nedeniyle tarafımıza başvurdu. Yaklaşık bir ay öncesinde ayaklarda ve kollarda ağrı ve yürüyememe yakınması başlayan hastaya gittiği hastanede akut romatizmal ateş tanısı konularak penisilin profilaksisi başlanılmış. Fakat yakınmaları gerilemeyen hastanın son iki haftada belirginleşen yüz, ayak ve kollarda şişliği de olunca kliniğimize başvurdu. Fizik Muayene: Ağırlığı 32400 gr (25-50.p.), boyu 132 cm (25.p.) olan hastanın büyüme ve nöromotor gelişimi yaşına uygundu. Solunum ve kardiyovasküler sistem muayeneleri normal

olan hastanın batını rahat, palpasyonla karaciğeri midklaviküler hattı 4 cm geçiyor, dalak ele gelmiyordu. Yüzde, kollarda ve ayaklarda belirgin ödemi olan hastanın lokomotor sistem muayenesinde; eklem hareketleri normal, kaslarda palpasyonla yaygın ağrı yakınması oldu. Kas gücü üst ve alt ekstremitelerde proksimalde 3/5 iken distallerde 5/5 olarak saptanan hasta başını fleksiyona getiremiyor, yatağında dönemiyor ve ayakta duramıyordu. Orofarenkste bukkal mukozada belirgin enantemi olan hastanın belirgin yutma güçlüğü yoktu ve öğürme refleksi vardı. Diğer sistem muayeneleri normal sınırlardaydı.

**Laboratuvar İncelemelerinde:** Hemoglobin 11,9 g/dl, hematokrit %35,6, lökosit 10700 /mm<sup>3</sup> ve periferik yaymada %62 nötrofil, %28 lenfosit, %10 monosit saptandı. Eritrosit çökme hızı: 35 mm/saat olarak saptanan hastanın serum biyokimyasal parametrelerinde: Üre: 31,7 mg/dl, kreatinin: 0,36 mg/dl, Na: 141 meq/l, K: 4,6 meq/l, Ca: 9,5 mg/dl, P: 6,2 mg/dl, Total Protein: 6,17 g/dl, Albümin: 3,73 g/dl, AST: 397 IU/L, ALT: 117 IU/L, LDH: 2106 IU/L, CPK: 8918 IU/L idi. Tam idrar tahlilinde, teleröntgenografisinde ve EKG'sinde bir patoloji saptanmayan hastanın batın ultrasonografisinde hepatomegali dışında özellik yoktu. Serolojik olarak bakılan salmonella, brusella aglütinasyonları negatif, hepatit virüsleri, toksoplazma, CMV, EBV ve herpesvirüs serolojileri negatif olarak saptandı. Üç defa yapılan dışkı parazitolojik incelemesinde de bir özellik saptanmadı. İğne EMG'sinde yaygın aktif denervasyonla birlikte myojen tutulum bulguları saptanan hastanın bu bulguları enflamatuvar kas hastalığı ile uyumlu olarak bulundu. Sonuçta, hastaya proksimal kas güçsüzlüğü, kas enzim yüksekliği ve myozit ile uyumlu

EMG bulguları ile akut polimiyozit tanısı konularak prednizolon (2 mg/kg/gün) tedavisi başlandı. Tedavinin 4. gününde tüm vücutta ödemleri geriledi ve ağrıları azalıp yürümeye başladı. 10. gününde belirgin olarak proksimal kas güçsüzlüğü ve ağrıları kaybolan hasta merdiven çıkmaya başladı. Tedavinin ikinci haftasında kas enzimlerinde AST: 59 IU/L, CPK: 494 IU/L ve LDH: 827 IU/L olacak şekilde düşüş saptanan hastanın tam doz (2 mg/kg/gün) glukokortikoid tedavisinin 3 haftaya tamamlanmasına karar verildi ve fizyoterapisi de düzenlenen hastanın izlemine devam edildi. Hasta halen izlemimiz altındadır.

### TARTIŞMA

Çocuklarda enflamatuar kas hastalıkları akut veya kronik olarak karşımıza çıkabilir. Akut enflamatuar miyopatiler, bakteriyel, parazitik ve viral enfeksiyöz ajanlarla ilişkilidir. Stafilkoklar, Mikoplazma, Cocksackie grup B ve İnfluenza virüsleri, Trichinosis, Toxoplasmosis, Bartonella ve Cysticercosisle ilgili olgular bildirilmesine rağmen olguların çoğunda spesifik ajan gösterilememiştir [3, 4, 5]. Bunlar içinde influenza virüslerine bağlı polimiyozitlerin; gribal enfeksiyonların görüldüğü sezonlarda fazla oluşu, ortalama iyileşme sürelerinin kısa oluşu ve okul çağında daha fazla oluşu ile özellik arz etmektedir [6]. Olgumuzda da enfeksiyöz etiyoloji açısından yapılan viral ve parazitik incelemede özgün bir patojen saptanmadı. Akut postenfeksiyöz polimiyozitlerde ve idiyopatik olgularda tedavinin yapıtaşı glukokortikoidlerdir [7]. Çünkü hastalık bir immün cevap sonrası geliyor gibi görünmektedir [1]. Glukokortikoid tedavisi alan hastaların izleminde fiziksel aktivitede artış ve kas gücünde 5/5'e yakın düzelleme gözlenmektedir. Yan etki

ve sekel gelişme olasılığı glukokortikoid tedavi süresi ile ilişkilidir [7]. Olguda da tüm klinik ölçütler ile glukokortikoid tedavisine hızlı yanıt alınmış ve tedavinin dördüncü gününde hasta yürümeye başlamıştır.

Sonuç olarak, akut gelişen simetrik proksimal kas güçsüzlüğü ile karakterize postenfeksiyöz polimiyozit olgularında etiyolojiye yönelik viral, bakteriyel ve parazitik ajanlar aranmalıdır [8]. Tedavi ajanı olarak kullanılan glukokortikoidlere yanıt oldukça iyi olmaktadır. Beraberinde uygulanacak fizyoterapi de enflamatuar miyopati tedavisinde oldukça önemlidir [9].

### KAYNAKLAR

1. Paspalaki PK, Mihailidou EP, Bitsori M, Tsagkarakis D, Mantzouranis E. Polyomyositis and myocarditis associated with acquired toxoplasmosis in an immunocompetent girl. *BMC Musculoskelet Disord.* 2001; 2: 8.
2. Attarian S, Azulay JP. Infectious myopathies. *Rev Prat.* 2001; 15: 284-8.
3. Yteberg SR. The relationship of infectious agents to inflammatory myositis. *Rheum Dis Clin North Am* 1994; 20: 995-1015.
4. Pachman LM. Juvenile Dermatomyositis: Pathophysiology and disease expression. *Ped Clin North Am* 1995; 42: 1071-98.
5. Al-Matar MJ, Petty RE, Cabral DA, et al. Rheumatic manifestations of Bartonella infection in 2 children. *J Rheumatol.* 2002; 29: 184-6.
6. Agyeman P, Duppenhaler A, Heining U, Aebi C. Influenza-associated myositis in children. *Infection.* 2004; 32: 199-203.
7. Rider LG, Miller FW. Classification and treatment of juvenile inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am* 1997; 23: 619-655.
8. Pachman LM. Inflammatory myopathy in children. *Rheum Dis Clin North Am.* 1994; 20: 919-42.
9. Alexanderson H. Exercise: An important component of treatment in the idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Rheumatol Rep.* 2005; 7: 115-24.