

**IVIG tedavisine dramatik yanıt veren dermatomyozit olgusu**

A case of dermatomyositis with a dramatic response to IVIG treatment

Münevver Okay Buse Rahime Hasırcı İlknur Aydın Cantürk Dilek Ağırca Abdulkadir Koçer  
İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul,  
Türkiye**Öz**

Dermatomyozit (DM), bir idiyopatik inflamatuvar miyopati ve nadir görülen bağ doku hastalıklarından olup cilt lezyonları ile karakterizedir. DM tanısı için karakteristik raşlara ilaveten proksimal kas güçsüzlüğü ve kas enzim düzeylerinin artışı gibi kriterlere gerek duyulmaktadır. Bu yazıda 26 yaşında kas güçsüzlüğü ve tipik cilt lezyonları ile başvuran ve IVIG tedavisine dramatik yanıt veren dermatomyozit olgusu sunulmuştur.

**Anahtar Sözcükler:** Dermatomyozit, IVIG.

**Abstract**

*Dermatomyositis (DM) is an idiopathic inflammatory myopathy and a rare connective tissue disease which is characterized by skin lesions. Diagnosis of DM requires a characteristic rash and other criteria, such as proximal muscle weakness and muscle enzyme level elevation. In this paper we present a twenty-six-year-old man who attended with muscle weakness, typical skin manifestations and providing a dramatic response to IVIG treatment of dermatomyositis.*

**Keywords:** Dermatomyositis, IVIG.

**Giriş**

İdiyopatik inflamatuvar miyopati (İİM), kronik kas inflamasyonu ile karakterize sistemik otoimmün bir hastalıktır. Polimiyozi (PM) ve dermatomyozit (DM), İİM'in en sık görülen iki alt tipidir (1). Sıklığı ortalama yılda 2-10 yeni olgu olarak bildirilmiştir (2). DM, subakut başlangıçlı, simetrik, proksimal kas güçsüzlüğü ile karakterizedir (3). Tipik cilt bulguları olan heliotropik raş ve gottron papülleri ile polimiyoziitten ayrılır (2). DM tedavisinde ilk seçenek olarak yüksek doz kortikosteroid (KS), ikinci seçenek olarak da immünsüpresif (IS) tedavi kullanılmaktadır (1). Ancak her iki tedavinin de uzun dönem kullanımında ciddi yan etkiler oluşmaktadır (4). Son dönemde yapılan çalışmalar göstermiştir ki KS ve IS tedavilere yanıtı olmayan hastalara intravenöz immunglobülin (IVIG) tedavisi verildiğinde hem klinik hem de biyokimyasal parametrelerde anlamlı iyileşme sağlanmıştır (1).

**Olgu Sunumu**

Yirmi altı yaşındaki erkek hasta, kollarını kaldırmakta ve merdiven çıkmakta zorlanma şikâyetiyle başvurdu. Ayrıca göz çevresinde ve dirseklerde oluşan kızarıklığın zamanla mor renge dönüştüğünü fark ettiğini belirtti. Fizik muayenesinde; göz çevresinde heliotropik raş ve bilateral dirsek, metakarpofalangial ve interfalangial eklemelerde gottron papülleri izlendi (Şekil-1a,b). Hastanın motor muayenede dil, boyun (4/5 motor gücünde), bilateral deltoid (3/5 motor gücünde), iliopsoas (2/5 motor gücünde), gastroknemius (4/5 motor gücünde), gluteus maksimus (3/5 motor gücünde), adduktor (4/5 motor gücünde) ve rektus abdominalis kaslarında zafiyet mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde ALT: 62U/L, AST: 122U/L, kreatin kinaz (CK): 1256 U/L, Aldolaz: 15 U/L olarak geldi. Elektromiyografi (EMG) incelemesinde alt ve üst ekstremitelerde proksimal kaslarında denervasyon potansiyellerinin eşlik ettiği miyojen tutulum izlendi. DM tanısı konularak hastaya 1 mg/kg/gün dozunda KS (oral prednisolon) tedavisi başlandı. Bir aylık takip sürecinde CK değerlerinde düşme izlenirken klinik olarak anlamlı iyileşme izlenmedi. İmmünsüpresif tedavi (Azatioprin tablet, 3 mg/kg/gün) eklendi ve takibe alındı. Hastadan fotoğraflarının yayınlanacağına dair yazılı onam alındı.

Yazışma Adresi: Münevver Okay

İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Makalenin Geliş Tarihi: 04.06.2014 Kabul Tarihi: 09.10.2014



**Şekil-1a,b.** Dermatomyozit olgusunda **a.** Metakarpofalangial ve interfalangial eklemlerde gottron papülleri, **b.** Göz çevresinde heliotropik raş izlenmektedir.

Takip eden 3 aylık süreçte zamanla kas gücünde gerileme izlendi. Dil ve rektus abdominalis kaslarında zafiyet belirgin artmakla beraber boyun kaslarında (3/5), bilateral deltoid (3/5), iliopsoas (-2/5), gastroknemius (3/5), gluteus maksimus (1/5) ve adduktör kaslarda ise motor defisit 2/5'e gerilediği izlendi. Solunum güçlüğü nedeniyle solunum desteğine ihtiyacı oldu. Biyokimyasal parametrelerden (ALT, AST, CK) değerlerinde artma oldu. Hastada KS ve IS tedavi ile klinik ve laboratuvar iyileşme yerine kötüleşme izlenmesi üzerine Sağlık Bakanlığı'na endikasyon dışı IVIG kullanımı için başvuruldu. IVIG kullanımı için onam alındıktan sonra hastaya 0.4 g/kg/gün dozundan 5 gün süreyle IVIG tedavisi verildi. Hastanın izleminde kısa sürede solunum güçlüğü düzeldi. Motor defisitte anlamlı ölçüde iyileşme izlendi. Günlük yaşam aktivitelerinin tümünü desteksiz yapabilir duruma geldi. CK değerleri 4 ay içinde normale döndü.

### Tartışma

DM, tipik deri döküntüleri ve proksimal kas güçsüzlüğü ile seyreden nadir görülen idiyopatik inflamatuvar kas hastalığıdır. DM immünoopatolojisinde perivasküler CD4+ T lenfositler, B hücre infiltrasyonu, kompleman bileşenleri birikimi ve kapiller kayıp olduğu düşünülmektedir. Hastalar genelde doktora başvurmadan 3-6 ay önce başlayan proksimal kaslardaki güçsüzlükten yakınır. Özellikle merdiven çıkmada, saçlarını taramada zorlanma şikâyetleri olur (5,6). Bohan ve Peter tarafından tanımlanan PM ve DM tanı kriterleri şu şekildedir:

1. Simetrik proksimal kas güçsüzlüğü,
2. İskelet kas enzimlerinin (CK, Aldolaz, AST, ALT ve LDH) serum düzeylerinde artış,
3. Anormal EMG (miyopatik motor ünit potansiyelleri, fibrilasyonlar, pozitif keskin dalgalar ve iritabilite),
4. Kas biyopsisinde inflamatuvar infiltrasyon bulguları ve dejenerasyon / rejenerasyon veya perivasküler atrofi bulguları,

5. Dermatomyozit tipik deri döküntüleri (Gottron bulgusu, papülü veya heliotropik döküntü).

Polimiyozit için kesin tanı; 1-4 arası tüm kriterler, yüksek muhtemel tanı; 1-4 arası kriterlerin 3'ü, olası tanı ise 1-4 arası kriterlerin 2'sidir.

Dermatomyozit tanısı için 5. kritere ek olarak ilk 4 kriterden kesin tanıda 3, yüksek muhtemel tanıda 2, olası tanıda 1 kriter gereklidir.

Olgumuzda yukarıdaki kriterler göz önünde bulundurulduğunda, DM için tipik cilt bulgularının yanında, simetrik proksimal kas güçsüzlüğü, iskelet kas enzimlerinde (CK, ALT, AST, Aldolaz) artış ve tipik EMG bulgularının varlığı DM tanısı koymak için yeterlidir.

DM'de ilk tedavi seçeneği KS'dir. Çoğu hasta KS tedaviden fayda görür; geri kalan hastalar ise ya hiç fayda görmezler ya da kısmi fayda görürler. Van de Vlekkert ve ark. (7), yaptıkları yakın zamanlı bir çalışmada yüksek doz oral deksametazonun günlük oral prednisolon tedavisine kıyasla bir üstünlüğü olmadığını göstermişlerdir (7). Tedaviye dirençli olgularda diğer bir tedavi seçeneği IS'dir. Son dönemlerde yapılan çalışmalarda ise KS ve IS tedavilere yanıt alınmadığında IVIG tedavisinin iyi bir seçenek olduğu vurgulanmıştır (1).

İlk olarak, IVIG tedavisi 1987 yılında Roifman ve ark. (8) tarafından PM tanılı bir hastaya kullanılmış ve hastada anlamlı iyileşme sağlandığı izlenmiştir. Saito ve ark. (9) tarafından sekiz PM ve yedi DM tanılı hastaya 0.4 g/kg/gün dozunda beş gün süreyle IVIG tedavisi verilmiş ve hastaların %80'inde (12/15) günlük yaşam aktivitesinde düzelmeye ve takip eden 4 haftalık süreçte ise CK düzeyinde anlamlı düşüş izlenmiştir. PM/DM'i olan ve IVIG kullanan hastalarda yapılan kontrol kas biyopsilerinde; kompleman aktivitesinde, kapiller hücre ve kas hücrelerinde, adezyon moleküllerinde, sitokinlerde, T hücre aktivasyonu ve migrasyonunda belirgin azalma izlenmiştir (10). Biz de hastamıza ilk olarak 1mg/kg/gün dozunda KS tedavisi verdik. Ancak takip eden süreçlerde iyileşme izlenmemesi üzerine hastamızın tedavisine IS tedavi ekledik. Buna rağmen hastamızda zamanla kas gücünde gittikçe kötüleşme, solunum güçlüğü gelişmesi ve laboratuvar incelemelerinde başta CK değeri olmak üzere diğer kas enzimlerinde artış izlenmesi üzerine hastaya 0.4 g/kg/gün dozundan beş gün süreyle IVIG verdik. Bir ay içinde anlamlı klinik iyileşme sağlandı ve günlük yaşam aktivitelerinin tümünü bağımsız yapabilir duruma geldi. Dört ay içinde tüm biyokimyasal parametreler düzeldi. Ayrıca tedaviye bağlı herhangi bir yan etki izlenmedi.

Sonuç olarak, DM tanılı hastada KS ve IS tedaviye yanıt alınmadığı durumda IVIG tedavisinin iyi bir seçenek olduğunu vurgulamak için bu vakayı bildirmeye değer bulduk.

## Kaynaklar

1. Wang DX, Shu XM, Tian XL, et al. Intravenous immunoglobulin therapy in adult patients with polymyositis/dermatomyositis: a systematic literature review. *Clin Rheumatol* 2012;31(5):801-6.
2. Yeral M, Yüksel A, Siđanık A, Polat H, Alev A. Dermatomiyoziit: Bir Olgu Sunumu. *İstanbul Tıp Dergisi* 2005;6(4):50-2.
3. Bronner IM, van der Meulen MF, de Visser M, et al. Long-term outcome in polymyositis and dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 2006;65(11):1456-61.
4. Miyasaka N, Hara M, Koike T, Saito T, Yamada M, Tanaka Y. Effects of intravenous immunoglobulin therapy in Japanese patients with polymyositis and dermatomyositis resistant to corticosteroids: A randomized double-blind placebo-controlled trial. *Mod Rheumatol* 2012 Jun;22(3):382-93.
5. Miller FW. Management of inflammatory muscle disease. In: Hochberg MC (ed). *Rheumatology*. 5th ed. Philadelphia: Elsevier; 2011:1417-78.
6. Lundberg IE, Vencovsky J, Dani L. Polymyositis, dermatomyositis, inflammatory diseases of muscle and other myopathies. In: Bijlisma JM (ed). *EULAR Compendium on Rheumatic Diseases*. 1st. ed. London: BMJ Publ; 2009:297-313.
7. van de Vlekkert J, Hoogendijk JE, de Haan RJ, et al. Oral dexamethasone pulse therapy versus daily prednisolone in sub-acute onset myositis, a randomised clinical trial. *Neuromuscul Disord* 2010;20(6):382-9.
8. Roifman CM, Schaffer FM, Wachsmuth SE, Murphy G, Gelfand EW. Reversal of chronic polymyositis following intravenous immune serum globulin therapy. *JAMA* 1987;258(4):513-5.
9. Saito E, Koike T, Hashimoto H, et al. Efficacy of high-dose intravenous immunoglobulin therapy in Japanese patients with steroid-resistant polymyositis and dermatomyositis. *Mod Rheumatol* 2008;18(1):34-44.
10. Quick A, Tandan R. Mechanisms of action of intravenous immunoglobulin in inflammatory muscle disease. *Curr Rheumatol Rep* 2011;13:192-8.