

Raynaud Fenomeni Klinik Semptomları ile
Başvuran Bir Polimiyozi OlgusuA Case of Polymyositis Presenting with
Clinical Symptoms of Raynaud's Phenomenon

Dr. Kubilay KARABACAK,^a
Dr. Genç GENÇ,^b
Dr. Erkan KAYA,^c
Dr. Murat KADAN,^c
Dr. Bilgehan Savaş ÖZ^c

^aKalp ve Damar Cerrahisi Servisi,
^bNöroloji Servisi,
Erzurum Mareşal Fevzi Çakmak
Asker Hastanesi, Erzurum
^cKalp ve Damar Cerrahisi AD,
GATA, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 31.05.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 18.06.2012

Bu olgu, 8. Kardioloji ve Kardiyovasküler
Cerrahide Yenilikler Kongresi
(1-4 Mart 2012, Antalya)'nde sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Kubilay KARABACAK
Erzurum Mareşal Fevzi Çakmak
Asker Hastanesi,
Kalp ve Damar Cerrahisi Servisi, Erzurum,
TÜRKİYE/TURKEY
kubilaykarabacak@yahoo.com

ÖZET 20 yaşında erkek hasta 5 aydır mevcut olan soğuk havalarda ellerde ve ayaklarda morarma şikayeti ile hastanemize başvurdu. Soğuk testi yapıldı ve Raynaud fenomeni tanısı konuldu. Hastanın anamnezinde çabuk yorulma, kas ağrıları, merdiven çıkarken zorlanma yakınması olması üzerine alınan Nöroloji konsültasyonu sonucunda, hastanın nörolojik muayenesinde bilateral alt ekstremitte proksimal kaslarında zaaf ve gastrocnemius kaslarında psödohipertrofi saptandı. Serum CK düzeyi artmıştı. Hastanın EMG ve kas biyopsisi polimiyozi ile uyumlu idi. Hasta 1 mg/kg/gün prednizolon tedavisi başlanarak takibe alındı. 3 ay sonraki takibinde kas zaafı ve kas ağrıları kısmen düzelen hastanın serum CK değerlerinin normal değerlere gerilediği gözlemlendi. Raynaud fenomeni ile başvuran hastalarda sistemik bağ dokusu hastalıklarından başka, erken tanı ve tedavisi ile yüz güldürücü sonuçlar alınabilen polimiyozi de akla gelmeli ve nörolojik değerlendirme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Raynaud fenomeni; polimiyozi; periferik vasküler hastalıklar

ABSTRACT A 20-year-old male patient was admitted with the complaints of cyanosis in his hands and feet in cold weather for 5 months. He was diagnosed as Raynaud's phenomenon (RP) by the cold stimulation test. Since his medical history revealed fatigue, myalgia and difficulty while climbing the stairs, neurology consultation was requested. The neurological examination showed proximal weakness of the lower extremities and gastrocnemius muscles pseudohypertrophy. Serum CK level was increased. Since EMG and muscle biopsy were compatible with polymyositis, 1 mg/kg/day prednisolone therapy was initiated. After 3 months follow-up, it was observed that his muscle weakness and myalgia partially improved, and serum CK levels regressed to the normal values. Not only systemic connective tissue diseases should be considered in the patients with RP, but also polymyositis should be considered. With early diagnosis and treatment, promising results can be obtained. Therefore in such cases neurological evaluation should be performed.

Key Words: Raynaud's phenomenon; polymyositis; peripheral vascular disease

Damar Cer Derg 2012;21(2):165-7

Miyopatilerin büyük bir kısmında tedavide yüz güldürücü sonuçlar alınamazken, inflamasyonun ön planda olduğu idiyopatik inflamatuvar miyopatiler tedavi edilebilir olmaları nedeni ile önem arz etmektedir. Bu nedenle miyopati düşünülen hastalarda miyopati tanısının tam olarak konulması hastalığın seyrini ve tedavi yaklaşımını doğrudan etkilemektedir. Patogenezleri ve bazı klinik özellikleri farklılık göstermekle birlikte idiyopatik inflamatuvar miyopatilerin ortak özellikleri subakut geli-

şen proksimal kas zaafı ve yüksek serum kreatin kinaz (CK) değeri ile seyretmeleridir.¹

Polimiyozit (PM) etiyojisi tam olarak bilinmeyen, otoimmün mekanizmaların rol aldığı düşünülen, çok az sıklıkta görülen bir miyopatidir. Elektromiyografide (EMG) miyopatik motor ünit potansiyellerinin yanı sıra bol miktarda patolojik spontan aktivite görülür. Kesin tanı kas biyopsisi ile konur.² Kas biyopsisinin ülkemizde birinci ve ikinci basamak sağlık kuruluşlarında yaygın olarak kullanılmaması nedeni ile hastanın klinik bulguları ile değerlendirilmesi ön plana çıkmaktadır. Raynaud fenomeni (RF) sıklıkla üst ekstremitelerde, daha az sıklıkla alt ekstremitelerde arter ve arteriyollerini tutan, ataklar halinde gelen vazospastik bir bozukluktur. PM olan olgularda Raynaud fenomeni görülebilmektedir.³

Biz Raynaud fenomeni klinik bulguları ile polikliniğimize başvuran, kas güçsüzlüğü saptadığımız, serum CK değerleri yüksek olan, EMG ve kas biyopsisi sonucunda PM tanısı koyduğumuz 20 yaşında bir erkek hastayı sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

20 yaşında erkek hasta 5 aydır mevcut olan soğuk havalarda ellerde ve ayaklarda morarma şikayeti ile hastanemiz Kalp ve Damar Cerrahisi polikliniğine başvurdu (Resim 1). Özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik yoktu. Soğuk testi yapılan hastanın anamnezinde çabuk yorulma, kas ağrıları, merdiven çıkarken zorlanma yakınması mevcuttu. Kalp ve Damar Cerrahisi polikliniğince Raynaud fenomeni tanısı konulan hastanın sekonder Raynaud fenomeni etiyojisine yönelik yapılan hemogram, tam idrar, akciğer grafisi, elektrokardiyogram (EKG), batin ultrasonografisi (USG) incelemelerinde ve romatolojik tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Mevcut kas ağrıları için istenen Nöroloji konsültasyonu sonucunda, hastanın nörolojik muayenesinde bilateral alt ekstremitelerde proksimal kaslarında hafif zaaf ve gastrocnemius kaslarında hafif psödohipertrofi saptandı.

Serum CK düzeyi 2454 U/L saptanan hastanın miyopati öntanısı ile yapılan iğne EMG incelemesinde erken interferans paterni ile kısa süreli ve dü-



RESİM 1: Hastanın el ve ayaklarında Raynaud fenomeni ile uyumlu görünüm.



şük amplitüdlü polifazik motor ünite potansiyelleri (MÜP) gözlemlendi. Hastaya yapılan kas biyopsisi polimiyozit ile uyumlu idi. Hasta 1 mg/kg/gün prednizolon tedavisi başlanarak takibe alındı. 3 ay sonraki takibinde kas zaafı ve kas ağrıları kısmen düzelen hastanın serum CK değerlerinin normal değerlere gerilediği gözlemlendi. Halen prednizolon dozunda tedricen azaltma yapılan hastanın takiplerine devam edilmektedir.

TARTIŞMA

Polimiyozit etiyolojisi ve patogenezi tam olarak ortaya konamamış, kaslarda dejenerasyon ve enflamasyonla giden, subakut başlayan kas zaafı, özefagus disfonksiyonuna bağlı bazen disfaji ve boyun kaslarında güçsüzlükle karakterize bir hastalıktır.⁴ Proksimal kas güçsüzlüğüne kas ağrıları ve hassasiyet eşlik eder. Kadınlarda ve 45-60 yaşlarında daha sık görülmektedir. Hastalar haftalar veya aylar içinde ilerleyen merdiven çıkma ve yürüme güçlüğünden yakınırlar. PM diğer otoimmün hastalıklar ile birlikte görülebilmekte ve tabloya Raynaud fenomeni de eşlik edebilmektedir.¹ Tanı yüksek CK düzeyleri, EMG ve kas biyopsisi ile konur. Histopatolojik olarak non-nekrotik lifler çevresinde inflamasyon görülmektedir. Olgumuzda da subakut başlangıç, çok yüksek CK düzeyleri, EMG bulguları ve Raynaud fenomeninin eşlik etmesi PM tanısını düşündürmüş olup kas biyopsisi tanıyı kesinleştirmiştir.

Olgumuzun dikkat çekici özelliği Raynaud fenomeni kliniği ile Kalp ve Damar Cerrahisi polikliniğine başvurusudur. Raynaud fenomeni sık karşılaşılan bir durum olup hastadan anamnez alırken şikayetlerinin ortaya çıkış zamanı, ek şikayetlerinin olup olmadığı ayrıntılı bir şekilde sorgulanmalı ve sistemik muayene yapılmalıdır.

Polimiyozitte başka organ tutulumları da söz konusu olabilmektedir. Kardiyomiyopati veya in-

terstisyel akciğer hastalığı gelişerek klinik tabloyu başka bir boyuta taşıyabilmektedir. Kuru öksürük ile seyredabilen akciğer hastalığı olabildiği gibi, kardiyomiyopati sonrası aritmiler de görülebilir.⁵ Olgumuzda PA akciğer grafisi, ekokardiyografi ve EKG tetkiklerinde akciğer ve kardiyak tutulumu düşündürcek bir bulguya rastlamadık.

Polimiyozit otoimmün bir hastalık olduğundan tedavisinde immünsüpresyon yer alır. 1-1,5 mg/kg başlangıç dozunda prednizolon başlanır. Kas zaafının ve kas ağrılarının gerilemesi ve CK düzeyinin düşmesi tedaviye yanıt olarak kabul edilir. Tedaviye yanıt alınmazsa ya da prednizolon dozunu indirmek gerekirse ek olarak azatioprin, metotreksat ya da intravenöz immunoglobulin (IVIg) kullanılabilir. Polimiyozitin tedavi edilebilir miyopati olması ve tedavi edilmediğinde kalıcı kas zaafı ve deformitelere sebep olması nedeni ile tanısı ve tedavisi önem taşımaktadır. Tedavide kortikosteroidler ve immünsüpresif ajanlar kullanılmaktadır.⁶ Tanı konduktan sonra en kısa süre içerisinde tedaviye başlanmalı, tedaviye yanıt değerlendirilerek tedaviye belli bir süre devam edilmelidir. Olgumuzda tanının konulmasını müteakip tedaviye başlanmış olup klinik yanıt alınmıştır. Klinik yanıt tarafımızca kas zaafında ve kas ağrılarında düzelmeye ile serum CK düzeyinde düşme olarak değerlendirilmiştir. Prednizolona yanıt olması ve olası toksik yan etkileri nedeni ile immunsüpresif ajanlar ve IVIg takipteki hastamıza henüz başlanmamış olup ilerleyen dönemlerde tekrar değerlendirilebileceği düşünülmektedir.

Sonuç olarak özellikle Raynaud fenomeni ile başvuran hastalarda sistemik bağ dokusu hastalıklarından başka, erken tanı ve tedavisi ile yüz güldürücü sonuçlar alınabilen polimiyozit de akla gelmeli ve ayrıntılı nörolojik değerlendirme yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Serdaroğlu P, Deymeer FA. Kas ve Nöromusküler Kavşak Hastalıkları. In: Öge E, Baykan B, eds. Nöroloji e-Ders Kitabı; 2009.
2. Dimachkie MM. Idiopathic inflammatory myopathies. J Neuroimmunol 2011;231(1-2):32-42.
3. Amato AA, Barohn RJ. Evaluation and treatment of inflammatory myopathies. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2009;80(10):1060-8.
4. Mammen AL. Dermatomyositis and polymyositis: Clinical presentation, autoantibodies, and pathogenesis. Ann N Y Acad Sci 2010;1184: 134-53.
5. Khan S, Christopher-Stine L. Polymyositis, dermatomyositis, and autoimmune necrotizing myopathy: clinical features. Rheum Dis Clin North Am 2011;37(2):143-58.
6. Dalakas MC. Inflammatory muscle diseases: a critical review on pathogenesis and therapies. Curr Opin Pharmacol 2010;10(3):346-52.