

DERMATOMYOZİTİS OSSİFİKANS VE TEDAVİ PROBLEMLERİ

S. Kemal EROL *

ÖZET

Kollagenozlar içinde dermatomyozitis ossifikans oldukça ender bir sayrılıktır. Dermatomyozitis ossifikans'ın tedavi problemleri bugüne dek uygun bir şekilde çözümlenememiştir. Dermatomyozitis'te prognoz genellikle iyi değildir. Fonksiyonları çok bozulmuş olan sayrılarda uzun süreli ortopedik tedavi yöntemleri ile, görülebilecek bir iyileşmeye ulaşmak kolay değildir. Erken veya geç kontraktürler sayrıyı ileri derecede bir sakatlığa götürürler. Bu yüzden, sayrılardan bir ölçüde rehabilite olabilmeleri için, ortopedik tedavi yöntemlerinin erkenden uygulanmaya konulması, bize burada özellikle önemli olarak görünmektedir.

GİRİŞ:

WAGNER ve UNVERRICHT'in dermatomyozitis ossifikansı 1887 yılındaki tanımlamalarından bu yana (Cit. 1) tıbbın bütün disiplinlerindeki iyileştirme güçlükleri bugüne dek süregelmiştir. HEPP 1887 de dermatomyozitis'i bir psödodtrişnoz olarak tanımlamıştır (Cit. 16). Dermatomyozitis'te ön planda deri ve kas değişiklikleri vardır; bu sayrılık klinikteki gidişi ile ve özellikle deri değişiklikleri ile lupus erematodes'e benzemektedir.

Kollagenozlardan sayılan dermatomyozitis ossifikans (2,5,8,12,14, 18) sıklıkla çocukluk yaşlarında kendini gösterdiğinden (8) ve başlangıcında ön planda deri belirtileri verdiği için, bu sayrılıkla en çok dermatologlar ve pediatristler ilgilenmişlerdir; sayrılığa kız çocuklar daha sıklıkla yakalanma gösterirler.

Dermatomyozitis ekstremitelerde fonksiyonlarını ileri derecede sınırlandırarak devinim sistemini derece derece bozar ve sonunda da tam bir yetersizliğe sürükler. Özellikle sayrılığa tutulan bölgeler omuz sentürü, bel kasları ile sırt ve karın kasları yanında üst ve alt ekstremitelerdir; ayrıca dil ve göz kasları da sayrılığa yakalanabilir (18). Sayrılığın ilk kendini gösterdiği devrede ortopedi disiplininin ortak

* Doç. Dr. med. S. Kemal EROL, Horionstr. 2,406 Viersen 12, W. Germany
— Dergiye geliş tarihi : 18.3.1978

iyileştirme çabalarına katılamaması, prognozu negatif olarak etkilemektedir.

Dermatomyozitis ossifikans klinikte akut, subakut veya kronik bir gidiş şekli göstermektedir (2). GÜNTHER ne dayanarak, bu sayrılığa yakalanmış yalnız 97 olgu saptandığını ileri sürmüştür (Cit. 1). Böyle ender olan bir sayrılığın birbirlerinden kesinlikle ayrılabilir gidiş formlarını saptamak oldukça güçtür. Sayrılığın akut olarak başlayan şeklinde, ön planda, kas semptomları olarak bir myastenia dolorosa vardır (13).

KLİNİK ÖZELLİKLER :

STEIGLEDER'e göre (16) dermatomyozitis'te 2 esas klinik formu vardır : 1 - Gençlerde ve 2 - yaşlılarda görülen gidiş şekli. Bu 2 nci şekilde sayrılık iç organ tümörleri ile birlikte bir gidiş gösterebilir. Adı geçen otörün verdiği bilgilere göre tümörün gövdeden uzaklaştırılmasından sonra deri değişiklikleri de gerileyebilmektedir (paraneoplastik sendrom).

KRAUSE'ye göre sayrılık çocuklarda % 50 ve erişkinlerde % 66 letal bir gidiş göstermektedir (8).

Sayrılığın başlaması ile tanı konulması arasındaki süre ortalama 2/3 olguda 6 ayı geçmemektedir.

Dermatomyozitis klinik semptom olarak kas ve tendon ağrıları, deri lezyonları, RAYNAUD fenomeni, romatizmal görünüm verilebilir. Sayrılığın inisyel devresinde ateş ortaya çıkabilir; dokunmak ve basmakla çok duyarlılık gösteren ve ağrılı olan kaslarda genellikle yaygın ödem saptanabilir. Sayrılığın yüzlerinde sınırları iyice belirlenemeyen ve lupus eritematodes'dekine benzeyen morumsu renkli ve geniş yüzeyle eritemler vardır. Ayrıca damar genişlemeleri ile kombine olan bir deri atrofisi (poikilodermi) ve sklerodermide görülenlere benzeyen değişiklikler de gelişebilirler (16).

Deri ve subkutan dokunun kireç birikintileri ve ayrıca kaslarla aponevrozların kalsifikasyonu (15) dermatomyozitis için karakteristik görünümüdür.

Kronik olan gidiş şeklinde deri atrofisi, telenjiektaziler veya yaygın morumsu pigmentasyonlar görülebilir; oldukça sert olan ve sklerodermidekine benzeyen ödemler kaslarda gelişebilirler, ama esas karakteristik olan progresif bir myopatinin bulunuşudur. Bu sayrılık sonucu ölmeyen yani yaşamları süren olgular ileri derecelerde sakat kalırlar veya sürekli olarak yatalak bir duruma gelmişlerdir. Kontraktürler kısa sürede ortaya çıkarak büyük eklemleri ar-

tık oynamaz bir duruma getirirler, böyle durumlarda ortopedik tedavi ile fizyoterapi uygulamalarının erken bir endikasyonun anlam ve gereksinimi kendiliğinden değer kazanır. Ağır eklem kontraktürleri ile kalsinozis kutis, kalsinozisi subkutis, kalsinozis intersisyalis ve kalsinozis muskularis'e birçok araştırmacı yaptıkları yayınlarda değinmişlerdir (2,3,4,5,8,9,10,13). Kalsinozis'in kendini gösterdiği hastalık devresini FANCONI ve ROSSI bir rekonvalesans devresi olarak görmekte-dirler (5).

Kontraktürler fleksor kasların sürekli bir şekilde kontraksiyonları sonucu gelişirler. Yüz kaslarının yani mimik yaratan kasların kontraksiyonları sonucu yüz kendine özgü bir görünüm kazanır; bu ağ-lamaklı görünüm mimik yetersizlik nedeniyledir (13,16), bunun say-rılığın yanısı yönünden önemi vardır.

İleri devrelerde inaktivasyon nedeniyle kemikler frajil bir duruma gelirler ve kırıklar ortaya çıkabilir; böyle durumlarda temel olarak ortopedik tedavi kaçınılmaz bir duruma gelir.

LOGAN et al.'a göre eklemlerde sıvı miktarı artma gösterse bile, eklem sıvısının yapısı ve kalitesi değişmemektedir (9).

Remisyon devresinde kireç odakları erime ile çözülünce biyo-kimyasal yönden $CaPO_4$ ve $CaCO_3$ miktarlarında ve bazan da kolesterin değerlerinde artma görülebilir (8). Kalsifie odaklar çözülünce rezorbe olmaktadır; bazan bu durum Ca'un serumda yükselme neden-i olabilmektedir. Böylece bir nefrokalsinazisi sonucu bir renal yetersizlik kendini gösterebilir.

Remisyon devresinde osteoporoz ve kas yetersizlikleri gerileyebilirlir; bu devrede eklem kontraktürleri ya gerilerler veya hiç bir de-ğişiklik göstermeden kalabilirler.

FIZYOPATOLOJİK VE HİSTOLOJİK ÖZELLİKLER ORGAN KOMPLİKASYONLARI :

Dermayomyozitis ossifikansın etyolojisi bilinmemektedir. Bu say-rılıkta histolojik olarak kas lifleri nekrozu ve kas dokusunda yaygın intersisyel bir yangı vardır (14). Bağ dokusu kas içerisinde progresif olarak artma gösterir ve genellikle çocukluk yaşlarında kasların içe-risinde kireç birikmelerine rastlanır (14). Sarkoplazma dereceli olarak kayba uğrar ve sarkolem kılıflar kısalırlar (1). Perivasküler bir in-filtrasyonla birlikte bir intersisyel ödem gelişmesi aynı zamanda kas liflerinde de kendini gösterir (13). Ayrıca kollagen dokuda da fibrinoid bir dejeneresans gelişmektedir.

Yapılan doku kültürü denemelerinde, kas dokusuna karşı du-yarlı bir duruma gelmiş olan lenfositler kas lifleri kültürlerinde hücre

nekrozuna yol açmaktadırlar (Cit. 14). Kollagen doku sayrılıkları çerçevesinde incelenmeleri gereken myozitler nonspesifik hücresel antikorların kas dokusunda zararlar yaratmaları ile gelişirler (14). Buna karşılık saf myozitler kas proteinlerine karşı spesifik bir antijen-antikor reaksiyonu sonucu gelişme göstermektedirler. Sayrılığın gecikme gösteren devrelerinde lifli bir bağ dokusu, intersiyel dokunun azması ve proliferasyonu sonucu gelişmektedir (7). Böylece de bağ dokusu nedbelerinin gelişmesi geç kontraktürlerin nedeni olabilmektedir. Yağ depoları da sayrılıkla etkilenince, fibröz doku değişiklikleri bu bozulan yağ depolarının yerlerini alırlar. Bu devrede artık ilaçla tedavinin bir anlamı kalmamıştır. Ayrıca dermatojen karakterli kontraktürler, eklem yakınlarındaki kireç odaklarının deriyi perforasyonla defektler yaratmaları sonucu da gelişebilirler. Böylece de yanık nedbelerinin yarattıkları kontraktürlere benzeyen sikatrisyel kontraktürlere rastlanabilir.

İlerlemiş olan osteoporoz, yani kemiksel atrofi, büyük ölçüde var olan inaktivasyona ve bir ölçüde de yapılan kortikosteroid tedavisine bağlıdır. Bu ilerlemiş olan osteoporoz kemik kırıkları yönünden ileri derecede tehlike yaratır (6).

LOGAN'a göre % 50 oranında (6) kendini gösteren ve subkutan yağ dokusunun kaybı ile birlikte görülen kas atrofisi dekubital ülserasyonlara temel hazırlar.

Çok kere bir aspirasyon pnömonisi letal sonucu gelişmesinde başta gelen neden olmaktadır, çünkü yutak ve larinks kaslarının sayrılığa tutulmaları sonucu bir aspirasyon tehlikesine yol açılmış olur. Ayrıca özofagus, idrar torbası, ince ve kalın barsakların da düz kasları ile sayrılığa yakalanmaları sonucu, perforasyonlarla ağır kanama tehlikesi başgösterebilir (7).

Dermatomyozitise kronik olarak yakalanan çocuklarda gövdenin uzunluğuna büyümesi geri kalmaktadır. Bu sayrılığa tedavi için kortikosteroidlerin de çocuk yaşlarında verilmesi, büyümeyi negatif yönden daha çok etkilemektedir (antianabolizan etkime).

LABORATUAR BULGULARI :

Dermatomyozitiste laboratuvar araştırmaları ile spesifik olabilecek patolojik değerlere rastlanamamaktadır. Dejeneratif myopatilerde olduğu gibi serum kreatini ve enzimlerinde artma görülebilir. Sedi-mentasyon normal olabileceği gibi orta derecede bir hızlanma gösterebilir, transaminazlarla aldolaz değerlerinde artma bulunabilir (8). Elektroforezde alfa-2 fraksiyonu ile gama-globulin fraksiyonunda

artma olabileceği gibi, elektroforez değerleri tüm olarak normal bulunabilir.

Histolojik olarak yapılan kas biyopsisinde bazan nonspesifik değişmeler, myopatilerdekine benzeyen bulgular ve bazan da dermatomyozitis için özellikler gösterebilen görünümler saptanabilir.

Elektromyogram da bazan normal ve bazan da onormal sonuçlar verebilir, spesifik bir bulgu çok kere göstermez.

AYIRICI TANI :

Ayırıcı tanıda ön planda bir trişinozis düşünülmelidir. Bir trişinozis'in akut gidişindeki kas ağrıları, ateş ve ürtiker şeklindeki egzantemler dermatomyozitisle karıştırılmamalıdır (16). Her iki sayrılıkta da eozinofili bulunabilir ve kas dokusu sayrılığa yakalanmıştır, serumda fosfokinaz ve myokinaz artışı saptanabilir, laktat-dehidrokinaz artabilir ve idrarda kreatin artması görülebilir. Trişinoziste kas biopsisi ile kaslarda parazite rastlanır ve ayrıca yapılacak bir intrakutan test tanıya yardımcı olabilir. Ayırıcı tanıda paroksizmal myoglobüniler, praziter myozitler, tirotoksik myopatiler, endokriner myopatiler, romatoid artrit ve sklerodermi göz önünde tutulmalıdır.

Ayrıca kalsinozis kutis slrkümskripta, travma ve hematomlardan sonra kendini gösteren kalsifikasyonlar, sistiserkus, paraplejilerde görülebilen myozitis ossifikans, myozitis ossifikans jeneralizata, D-hipervitaminozu ve TEUTSCHLAENDER-sendromu (lipokalsinogranulomatosis) da ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken afeksiyonlardır. Dermatomyozitis'in trişinozis'ten sonra klinikte karıştırılabileceği bir sayrılık lupus eritematodes tir. Dermatomyozitis'in klinikte lupus eritematodes'ten ayırtedilebilmesi oldukça güçtür. Lupus eritematodes hücreleri; dermatomyozitiste görülmezler; 1948 de von HARGRAVES'in bulmuş olduğu LE-hücreleri (parçalı çekirdekli lökositlerin çekirdekleri fagositozla eritildiğinden çekirdek materyali homojenize olmuştur) lupus eritematodes için karakteristiktir.

TEDAVİ :

Genellikle tedavide göz önünde tutulabilecek noktalar şunlar olmalıdır :

- Antibiotik profilaksisi,
- Kortikosteroidlerle tedavi,
- Ca un serumda artma gösterdiği olgularda diet ve ilaçlarla kalsium diürezinin arttırılması (etilen diamin - sirke asidi - preparatları veya diüretik olarak Diamox verilmesi) (8).

- Ortopedik tedavi ve bu arada;
- Kontraktürlerin gelişmesini durdurabilmek için alınacak önlemler (özel cimmastiklerle kasların kuvvetlendirilmesi veya kuvvet azalmalarının önlenmesi, eklem mobilizasyonları, değişik fizyoterapi formları).

Ortopedik tedavi, yukarıda değindiğimiz gibi, gelişmiş olan veya gelişebilecek kontraktürlerin ortadan kaldırılmasına yöneliktir. Ortopedik tedavinin uğraştığı 2 kontraktür şekli bulunmaktadır :

- 1 — Erken gelişen kontraktürler,
- 2 — Geç olarak ortaya çıkan kontraktürler (4,15).

Erken kontraktürlerin ortadan kaldırılabilmesi için ilaç tedavisi ile fizyoterapi uygulanabilir; bu arada cimmastikler, masajlar, pasif germeler ve açmalar, ateller ve traksiyonlar denenebilir.

Geç kontraktürlerin tedavisinde ise gerçek anlamda bir ortopedik tedavi uygulanmaktadır. İleri derecedeki kontraktürleri ile ortopedik tedaviye alınmış olan sayrılarda değişik tipte ateller, açıcı ve gerici apereyler, tenotomiler (özellikle aşıl kirişi tenotomisi) önerilebilir. Bu arada sayrılarının yürüme apereyi ile donatılması akla gelebilir.

İleri derecede gelişen kontraktürlerde sayrının ağrılarını ve sübjektif durumunu göz önünde tutarak, sonuç getirmeyecek olan aşırı girişimlerden kaçınmak gerekmektedir. Ortopedik tedavide gerçekçi ve ölçülü olmak gerekmektedir. Aşırı iyimserlikle uygulanma alanına getirilen ölçüsüz eylemler iatrogen fraktürlere yol açarak sayrılarının acılarını daha da arttırabilir.

Eğer kireç birikintileri erimeye uğrar ve fluktuasyon verilerse, bu erime materyali ponksiyonla gövdeden uzaklaştırılmalıdır (11).

Bazan da erime materyali mikroorganizmaların oturması ile enfekte olabilir ve abseler gelişebilir. Böyle durumlarda abselerin cerrahi temizlenmesine ve drenajına gidilir ve antibiotik tedavi uygulanır.

ÖRNEK OLARAK SUNDUĞUMUZ OLGUDA SAPTANABİLEN ÖZELLİKLER :

İ.H., kız çocuğu, doğumu: 12.5.1961. Sayrılığın başlaması kendini 4 üncü yaşta, intermittent olarak ortaya çıkan, ateş nöbetleri ile belli etmiş, çocuk 6 ncı yaşında iken, ekstremitelerindeki kuvvet azlığı nedeniyle sık sık düşmeğe başlamış ve artık yalnız başına merdiven çıkamıyormuş (Resim: 1). 1967 yılının kasım ayında yüzünün alın bölgesinde mor-mavi-kırmızı deri renklenmeleri kendini belli et-

miş, Köln ilindeki Üniversite Çocuk Kliniğinde İ m u r e l l * tedavisi 7 ay süre ile uygulanmış, biraz iyileştirici etkisi saptanan ilacın, sonradan allerjik reaksiyonlara neden olduğundan, verilmesi kesilmiştir. Çocuk daha sonra kortikosteroidlerle tedavi edilmeğe başlanmıştır. Ayrıca yüz derisindeki lupus'a benzeyen morumsu değişiklikler için de yerel olarak kortikosteroid pomatlar kullanılmıştır. Parenteral veya oral olarak uygulanan bu kortikosteroid tedavi 1974 yılı sonuna kadar aralıksız bir şekilde süregelmiştir.



Resim : 1 — İ.H. 6 yaşında iken. Sayrılık başlayalı 2 yıl olmuş, kas kuvvet yetersizliği nedeniyle çocuk artık kendi başına merdiven çıkamamakta.

1967 yılının kasım ayında Köln - Üniversite Çocuk Kliniğinde bulunan sayrıda 3 ay süren klinik gözlemlerle birlikte yapılan deri ve kas biopsileri bir dermatomyozitis tanısının kesinleştirmiştir. 1968 yılında ilk olarak kliniğimizde ayaktan muayenesi yapılan bu sayrıda; yüzde tipik mor-kırmızı eritem, üst ve alt ekstremitelerde kas yetersizlikleri ile kalça, diz, dirsek ve elbileği eklemlerinde fleksiyon ve ekstansiyon kontraktürleri saptanmıştır. O zaman yardımsız olarak yürüyebilen İ.H.'nin ayaktan tedavisi özel jimnastikler ve fizik tedavi uygulamaları olarak planlanmış, disiplinlerarası ortak bir çalışma ve koordinasyon sağlanamadığından ve bu arada çocuğun ilgisi de

* Organ değiştirme operasyonları ve otoimmün-sayrılıklarda uygulanan immun-suppressiva preparatı.

yeterli olmadığından bu uygulamalar tam anlamıyla yerine getirilememiştir.

1974 yılından sonra artık yürüyemiyen İ.H. tekerlekli iskemleye oturtulmuş ve sürekli bakımı gerekli bir duruma gelmiştir. 1974 yılındaki muayenesinde tipik olan deri değişiklikleri yalnız sayrının yüzünde görülmemiş, aynı zamanda morumsu-kırmızımsı renklenmelerle toraksın üst bölümünde, kollarda, boyunda ve diz kapaklarının üstünde de saptanmıştır. Kollarda ve boyunda ayrıca kahverengi pigmentasyonlar bulunmuş, özellikle kollarda hiperkeratozise de rastlanmıştır. Bu yıl içerisinde yaygın ve progresif olan kaş atrofisi bütün devinimi sistemini tutarak sayrının fonksiyonlarını tüm olarak geriletmiştir. 1974 yılı içinde nörolojik olarak servikal 5 - servikal 8' arasına uyan bir arefleksi ile lumbal 2 - sakral 2 arasına uyan bir arefleksi klinik olarak saptanmıştır.

Sedimentasyonu ve kan tablosu normal olan sayrıda kreatin değerleri de baştanberi 1974 yılı mayıs ayına kadar normaldir. Transaminazlar ve elektroforez fraksiyon değerleri normal sınırlar içerisinde kalmışlardır. Ama İ.H. de bu tarihte trakeada röntgenolojik olarak belirli bir esneklik kaybı yani sertlik saptanmıştır, ayrıca kız çocuğun iskeletini yaygın olarak tutan bir osteoporoz da bulunmuştur. Bu tarihlerde İ.H. nin sıklıkla anjin oluşu, kusması ve gövde ısısının normalin üstüne çıkması dikkati çekmektedir.

1975 yılının şubat ayında İ.H., sağ dirseğinde gelişen bir absenin operatif tedavisi için kliniğimize yatırıldı. Bu tarihte lökosit sayısı 15600 olarak bulundu. Sedimentasyon: 62-105 mm. Absenin cerrahi olarak temizlenmesinden çıkan irinli materyalin kültüründe mikrobiolojik olarak stafilokokkus aureus hemolitikus üretildi. Celespor adlı antibiotikle tedavisi yapılan sayrıda kısa sürede iyileşme oldu ve lökosit sayısı normale dönerek yara kapandı, operatif girişimden 2 hafta sonra sedimentasyon 34-61 mm. ye geriledi, çocuk 3 hafta sonra evine gönderildi.

Şubat 1976 da yeniden Köln - Üniversite Çocuk Kliniğine yatırılan İ.H. da normal bir kan tablosu yanında 18-41 mm lik değerlerde bir sedimentasyon hızlanması ile transaminaz değerlerinde artma saptanmıştır. Bu tarihte sık sık anjin olan kız çocuğu antibiotiklerle tedavi edilmiştir. Gövde ağırlığı 23,9 Kg.'a inen İ.H. da yeniden kortikosteroid uygulanmasına başlanmıştır. 1976 yılının şubat ayı başında nörolojik bulgular 1974 yılındaki gibidir: C₃ - C₈ ve L₂ - S₂ segmentleri arasına uyan biri arefleksi vardır.

1976 yılı mayıs ayında (Resim: 2, Resim: 3) yaptığımız laboratuvar



Resim : 2 — İ.H. 15 yaşında. Günlük fonksiyonlarındaki bağımsızlığını yitiren kız çocuğu devamlı olarak annesi tarafından bakılmakta.



Resim : 3 — Eksitustan 7 ay önce. Subkutan ve muskular lokalizasyanlı kalsifie odakların çözülüp dışarı atılmaları ve ülserasyonlu dayanılmaz acılar yaratmakta.

muayenelerinde transaminaz değerleri ile aldolazda yükselme saptanmakla birlikte, böbrek fonksiyon değerleri ve bu arada kreatin normal olarak bulunmuştur.

Kortikosteroid tedavisi kesilen İ.H. da can sıkıcı yaygın bir pruritis kendini gösterdiğinden antihistaminikler verilmiştir.

Kız çocuğunda denenen Penicillamin preparatı (Metalcaptase) belirli bir yarar getirmedüğinden ve kaşıntıları arttırdığından bir süre sonra kesilmiştir (tüm verilme süresi 6 hafta).

1975 ve 1976 yılları boyunca ortopedik tedavi düzeni konularak, ağır fleksiyon kontraktürleri gösteren kalça, diz, dirsek eklemlerinde açıcı egzersizler uygulandı, en ufak bir iyileşme görülmedi; bu arada yapılan tüm fizik tedavi uygulamalarından yararlı bir sonuca ulaşılamadı.

Kalsifie olan odakların subkutan ve muskuler dokulardan dışarı atılmaları sonucu açılan ülserasyonlar kız çocuğuna dayanılmaz acılar yarattığından sürekli olarak analjezikler verildi ve ülserasyon yerlerinde dermatol tozu ve çinko oksit pomatları ile sargı tedavisi uygulandı.

1976 yılı sonunda ileri derecede kaşektik bir duruma gelen İ.H. nın yatakta yatması bile bir problem oldu, sakral bölgede kemiğin açığa kaldığı ülserasyonlar gelişti. Çocuğunun istemine uyan anne bütün önerilerimizi yadsıyarak bize 1976 yılında kızını hospitalize etme olanağını vermedi, İ.H. yı ayaktan tedavi ettirdi.

1976 yılı sonunda yangısal akciğer komplikasyonu sonucu ek-situs.

TARTIŞMA:

Ekstremitte fonksiyonlarını yarattığı artrojen kontraktürlerle ileri derecede sınırlayan dermatomyozitis ossifikans, kollagenozlardan olup ön planda deri ve kas lezyonlarının nedeni olmaktadır. Kız çocuklarının daha sıklıkla yakalandığı bu sayrılık çocukluk yaşlarını sever ve KRAUSE'ye göre çocuklarda % 50 ve erişkinlerde % 66 (8) letal bir gidiş gösterir.

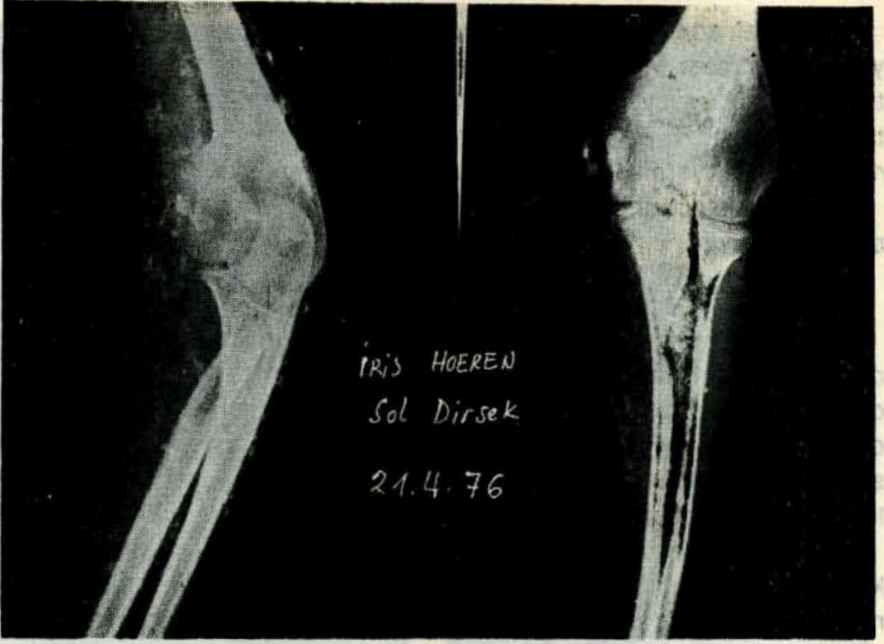
Deri ve subkutan dokularla aponevrozların ve kasların kalsifikasyonları (2,3,4,5,8,9,10,13,15) dermatomyozitis için karakteristik görünümüdür. Ayrıca progresif karakterli bir kas atrofisi yanında yüz derisinde lupus eritematodes'e benzeyen morumsu renk değişimleri kendini göstermektedir.

SCHUERMANN'a göre (13) sayrılığını akut başlayan şekilde kas semptomları olarak ön planda bir myozitis doloroza vardır.

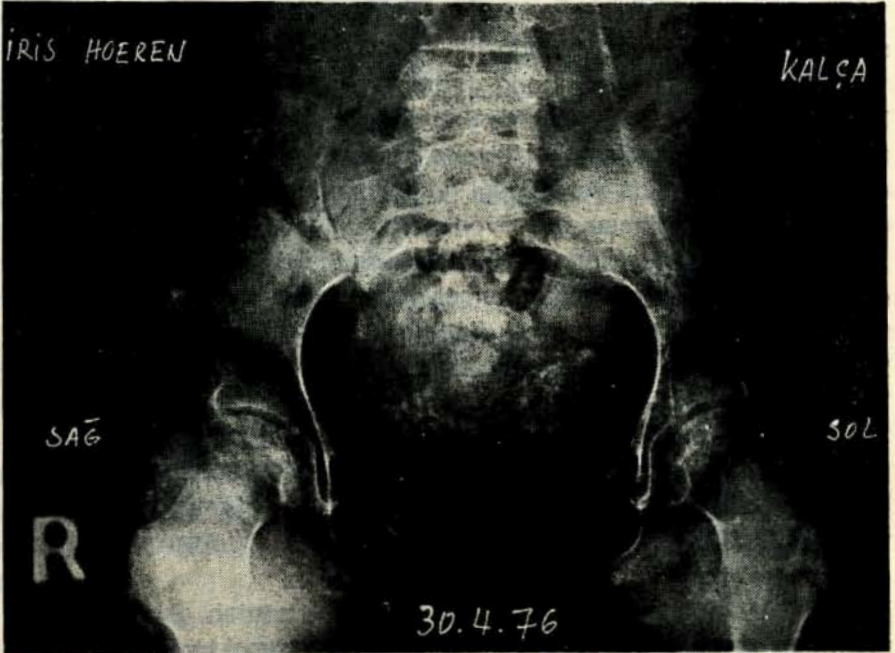
Bizim sunduğumuz olguda dermatomyozitis 4 cü yaşta ateş nöbetleri ile kendini belli etmiş ve 6 cı yaşta da lupus lezyonlarına benzeyen deri renk değişimleri ortaya çıkmıştır. Ayrıca çok erken olarak progresif bir kas yetersizliği geliştiğinden, 6 ncı yaşa varan kız çocuğu, artık yardımsız merdivenleri çıkamaz olmuştur.

Literatürde karakteristik olduğuna değinilen yaygın kalsinozise, gözlemine yaptığımız olgunun hemen hemen tüm kaslarında, diffüz bir şekilde rastlanmıştır (Resim: 4, Resim: 5, Resim: 6, Resim: 7). Yapılan yayınlarda dermatomyozitis için karakteristik olarak tanımlanan ağır fleksiyon kontraktürleri, bizim olgumuzda da ileri derecelerde gelişerek bu kız çocuğunun tüm fonksiyonlarını bozmuş ve kendisini sürekli olarak bakılacak bir duruma sokmuştur (Resim: 2 ve Resim: 3). Bazı otörlerin değindikleri yüzün ağlamaklı görünümü veya mi-mik yetersizliği (13,16) bizim olgumuzda çok belirli bir durumda gelişme göstermemiştir (Resim: 2 ve Resim: 3).

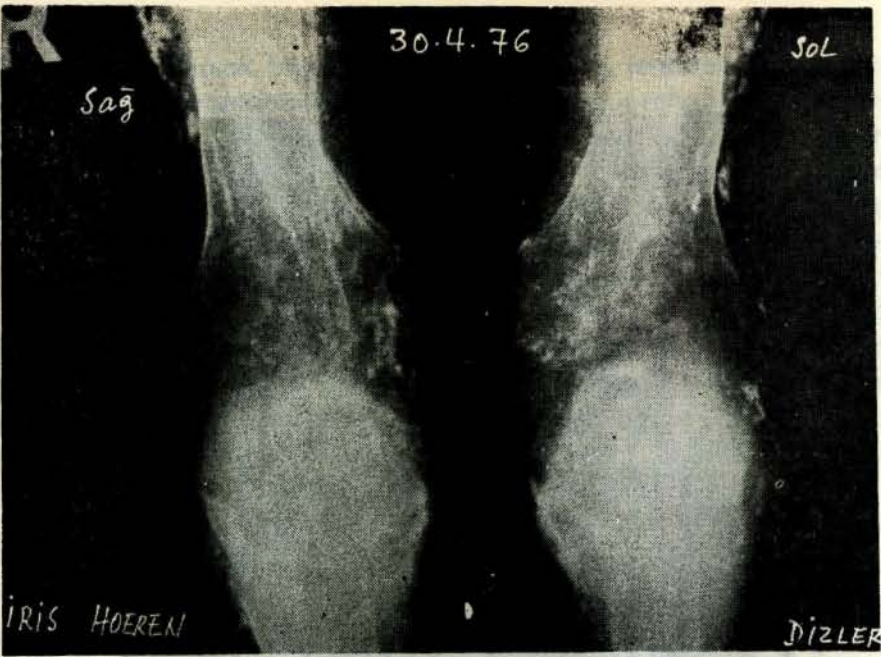
LOGAN et al. a göre dermayomyozitise tutulan eklemlerin sıvı miktarları artsa bile yapısı ve kalitesi değişmemektedir (9). Bizim gözlemine yaptığımız olguda, ağır eklem kontraktürlerine rağmen, bir hidrartroz yani eklem sıvı miktarlarında artmaya herhangi bir eklemde rastlanmadı.



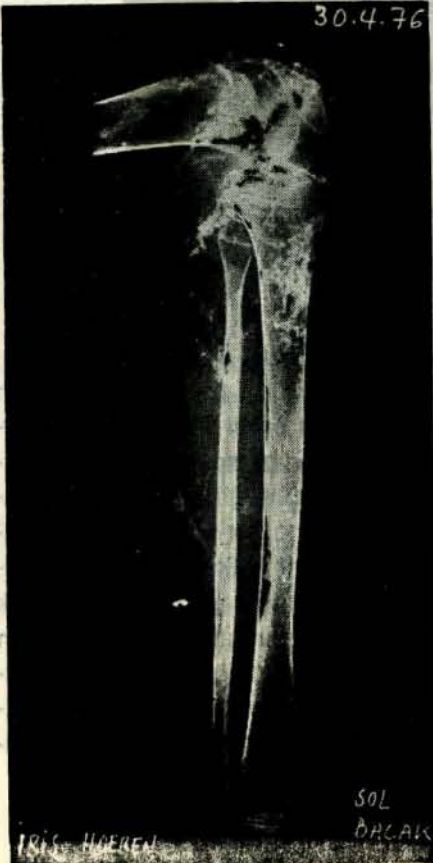
Resim : 4 — Dermatomyozitis ossifikansta subkutan ve intermuskuler yaygın kalsifikasyon odakları.



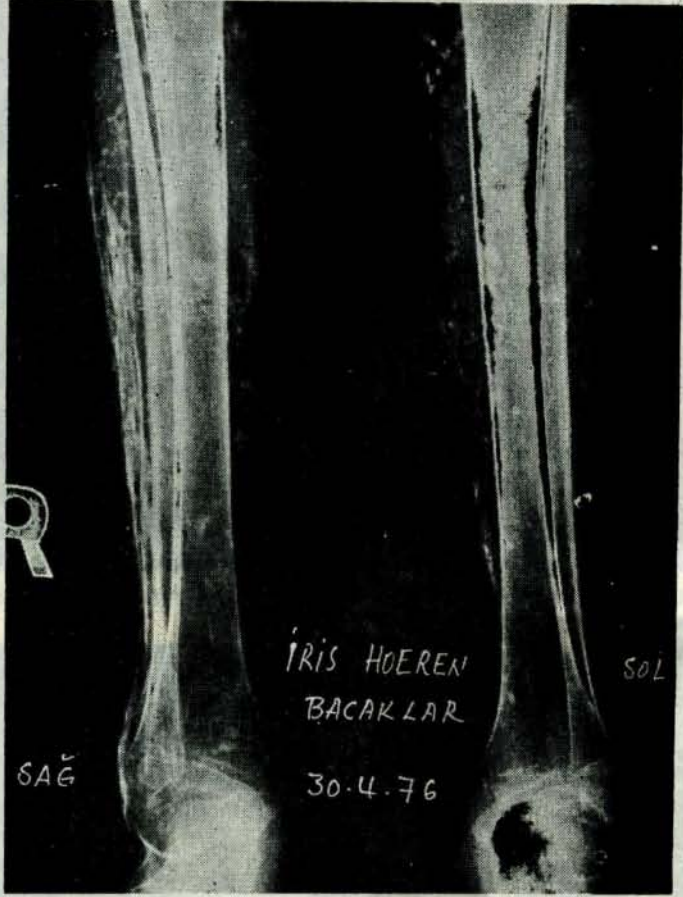
Resim : 5 — Kalça eklemlerinin hemen hemen oynamaz bir durumda 90° lik bir fleksiyon durumunda kontrakte olmalarına rağmen eklem aralıkları bozulmamış olarak görülüyor. Patolojik olay kapsüler olmay muskuler karakterli.



Resim : 6 — Dermatomyozitiste yaygın kalsifiye odaklar yanında ağır inaktivasyon osteoporozu da görülmekte.



Resim : 7 — Kalsifikasyonlar subkütisi ve muskularisi tutmuş. Diz ve ayak bileği eklemlerinin arşitektürü bozulmamış.



Resim : 8 — Dermatomyozitis ossifikansta yumuşak doku kalsifikasyonları.

Sunduğumuz olguda karaciğer ve böbreklerin fonksiyonları uzun süre, hatta sayrılığın son devresine kadar, normal olarak kalmışlardır. Önceden değindiğimiz gibi başka otörlerce bu sayrılıkta transaminaz ve aldolaz değerleri ile kreatin artmasına değinilmiştir (8). Gözlemine sunduğumuz kız çocuğunda transaminazlar ancak genel durumun çok bozulmuş olduğu son devrede bir yükselme göstermişlerdir. Dermatomyozitiste antibiotiklerin verilmesi profilaktik olarak bir değer kazandığı gibi, gövdenin hücresel savunma yeteneklerinin en alt düzeye indiği olgularda gelişen abse ve anjin gibi mikroorganizmaların yarattıkları yangı durumlarında, ön planda önem kazanmaktadır. Nitekim lökositoz ve sedimentasyon hızlanması ile para-

lel giden bir dirsek bölgesi absesinde, cerrahi temizlemenin yanında verilen etkin antibiotiğin önemli bir iyileştirici rolü olmuştur. Dermatomyozitis ossifikansta yapılan kortikosteroid tedavisine hemen hemen rastlamış olduğumuz bütün yayınlarda değinilmiştir. Bizim gözlemini yaptığımız olguda olduğu gibi, kortikosteroidler bir süre ortaya çıkan semptomların gerilemesi yönünden yararlı gibi görünseler de, letal sonucu hiç bir zaman değiştiremezler, ayrıca ağır bazı komplikasyonların gelişmesine temel hazırlarlar. Dermatomyozitise sıklıkla çocukluk yaşlarında rastlandığından, bu büyüme yaşlarında verilen kortikosteroidlerin bilinen komplikasyonları göz önünde tutulmalıdır. Sayrılığın kronik gidiş gösterdiği çocuklarda gövdenin büyümesi geri kaldığından, cücelikler gelişebilmektedir. Bizim kanımıza göre verilen kortikosteroidlerin de burada negatif yönden büyüme üzerinde bir ölçüde etkimesi olmaktadır (antianabolizan etki). POINSO et al. verdikleri kortikosteroidlerle hiç bir iyileştirici etki saptayamamışlar ve yayınladıkları olgunun tedaviye direnç gösterdiğini bildirmişlerdir (12). Bizim olgumuzda da yaşınının 10 cu yaşında kortikosteroid tedavi başlamış, Köln'deki Üniversite Çocuk Kliniğinin bu konudaki uygulamaları, kendi kontrolleri altında 1974 yılına kadar süregeldiği halde başarı getirmemiş ve bilinen sonucu (eksitus) önleyememiştir.

Sayrılığın tanısının konulduğu başlangıç devresinde sunduğumuz olguda uygulanan İmurell tedavisi (immunsupresive preparatı) 7 aylık bir süre sonunda bir başarı getirmemiştir. Ayrıca bizim kliniğimizde uyguladığımız penicillamin tedavisi (Metalcaptase) sayrılığın ileri devresinde hiç bir yarar sağlamamış, sayrılığın can sıkıcı bir pruritis durumunu daha da ağırlaştırdığından 5 haftalık süre sonunda verilmesi durdurulmuştur.

Dermatomyozitis ossifikansta uygulanan ortopedik ve fizik tedavilerle rehabilitasyon programı sayrılığın tanınmasından sonra aralıksız olarak etki alanına getirilmelidir. Bu konudaki gecikmeler ve yalnızca ilaç tedavileri ile oyalanmalar, eklemlerde gelişen ağır fleksiyon kontraktürlerini ciddi bir problem olarak karşımıza çıkaracaktır. Sayrılığın başlangıcında ortopedi disiplininin ortak iyileştirme çabalarına katılmaması, prognozu doğal olarak negatif yönden etkilemektedir. Bizim gözlemini verdiğimiz kız çocuğu, dermatomyozitis'in ilk deri belirtilerinin yüzde saptanmasından 6 yıl sonra, artık yürüyemeyecek derecede sakat bir duruma gelmiştir. İleri derecelerde gelişmiş olan kontraktürlerde sayrılığın ağrılarını ve sübjektif durumunu göz önünde tutarak, sonuç vermeyecek olan aşırı girişimlerden kaçınmak gerekmektedir. Aşırı bir iyimserlikle uygulama alanına ko-

nulan ölçüsüz girişimler, iatrogen fraktürlere yol açabilir ve bu durum sayrının var olan acılarına daha da artmasına neden olabilir.

SONUÇ :

1 — Kollagenozlardan olan dermatomyozitis ossifikans ender bir sayrılıktır, genellikle çocukluk yaşlarında ve daha çok kızlarda kendini gösterir.

2 — Literatürde akut gidiş formu olarak bir myastenia dolorozaya değinilmiştir. Bizim olgumuzda ateşle başlayan sayrılık yüz derisinde bir süre sonra lupus'takine benzer değişiklikler göstermiştir.

3 — Progressif bir kas atrofisi ile olgularda ağır eklem kontraktürleri gelişir, sayrılar çok kere kısa sürede günlük yaşam fonksiyonlarındaki bağımsızlıklarını kaybeder ve yabancı bir bakıma gereksinli bir duruma gelirler.

4 — Dermatomyozitiste elektromyografi ve laboratuvar karakteristik ve patognomonik bulgular vermemektedir.

5 — Dermatomyozitis ossifikans en çok lupus eritematodes ve trişinozla karıştırılabilmektedir. Kas biopsisi ile lupus eritematodes (LE) hücrelerinin saptanması tanıya yardımcı olur.

6 — Dermatmyozitis ossifikansta İmurell, kortikosteroid tedavi si ve Penicillamin uygulanmasının büyük bir yararı görülmemiştir.

7 — Verilen kortikosteroidler zaten bozulmuş olan iskelet büyümesini negatif olarak etkilemektedir.

8 — Verilecek antibiyotikler dermatomyozitis ossifikansta profilaktik bir anlam yanında tedavi yönünden de (abse vb.) önem kazanırlar.

9 — Dermatomyozitis ossifikansta ortopedik ve fizik tedavilerle birlikte uygulanacak olan bir rehabilitasyon programı, sayrılığın tanınmasından sonra hemen etki alanına konulmalıdır.

10 — Bütün çabalara rağmen dermatomyozitis ossifikansta prognoz genellikle iyi değildir; letal sonuç çok kere önlenememektedir.

ZUSAMMENFASSUNG

Dermatomyositis Ossificans und Die Behandlungsprobleme

Unter den Kollagenosen ist die Dermatomyositis ossificans eine ziemlich seltene Erkrankung. Die Behandlungsprobleme der Dermatomyositis ossificans konnten bisher noch nicht günstig gelöst werden. Die Prognose der Dermatomyositis ist im Allgemeinen nicht gut. Bei den erheblich funktionsgestörten Patienten ist durch die langfristige orthopaedische Therapiemaßnahmen eine sichtbare Besserung nicht leicht zu erzielen. Die Früh- oder Spätkontrakturen führen meistens zu einer schweren Verkrüppelung des Patienten. Deswegen erscheint es uns hier besonders wichtig, dass die orthopaedische Therapiemaßnahmen frühzeitig vorgenommen werden, damit die Patienten teilweise rehabilitiert werden können.

SUMMARY

Dermatomyositis ossificans and treatment problems

Dermatomyositis ossificans is a highly infrequent disease among callogenosis.

The therapeutical problems involved in the dermatomyositis ossificans have not been so far adequately solved. Generally, dermatomyositis has a poor prognosis. It is not easy to attain a concrete recovery with prolonged orthopaedical methods of treatment in patients with a resultant of extreme dysfunctioning. Early or late contractures will cause the patient to progress to a severe form of disability. Therefore, in order for the patients to be rehabilitated to some extent, it seems particularly significant for us here to apply orthopaedical methods of treatment early.

LITERATÜR

- 1 — ALTHOFF, H., EGER, W.: Ein Beitrag zur Klinik und Pathologie der Dermatomyositis, Dtsch. Arch. Klin. Med., Bd. 190, 134-155, 1943.
- 2 — BARWICK, D. D., WALTON, J. N.: Polymyositis, Am. J. Med., Bd. 35, 646-660, 1963.
- 3 — CHRISTIANSON, H. B., BRUNSTING, L. A., PERRY, H. O.: Unusual features, complications and treatment, Arch. Derm. Bd. 74, 581-585, 1956.
- 4 — EVERETT, M. A., CURTIUS, A. C.: Dermatomyositis, A review of nineteen cases in adolescents and children.
- 5 — FANCONI, G., ROSSI, E.: Die Kollagenkrankheiten (Kollagenosen) Helvet. Paediat. Acta, Bd. 12, 1-19, 1957.
- 6 — HADIDA, M. E., SAYAG, J.: Dermatomyositis avec Osteoporose généralisée, Bull. Soc. Franc. Derm. Syph., Bd. 68, 898-901, 1961.
- 7 — IRMSHER, J., ENGELS, S.: Beteiligung der glatten Muskulatur bei Dermatomyositis II, Arch. Klin. Exptl. Dermatolog., Bd. 228, 364-371, 1967.
- 8 — KRAUSE, D.: Zur Diagnose und Behandlung der Dermatomyositis ossificans, Z. Orthop. u. ihre Grenzgeb., Bd. 105, 59-69, F. Enke Verlag Stuttgart, 1969.
- 9 — LOGAN, A clinical study. Ann. Intern. Med. Bd. 65, 996-1007, 1966.
- 10 — MULLER, S. A., WINKELMANN, R. K., BRUNSTING, L. A.: Calcinosis in Dermatomyositis. Arch. Derm., Bd. 79, 669-673, 1959.
- 11 — PICHLER, E.: Zur Dermatomyositis im Kindesalter. Paediatr. Praxis, Bd. 4, 589, 600, 1965.
- 12 — POINSON, R., CALAS, E., CHANAS, P., FLORENS, A.: Dermatomyosite resistente aux corticoïdes, Bulletin de la société française de dermatologie et de syphiligraphie, 71 Année, Tome 68, 254-255, Masson cie. Paris, 1961.
- 13 — SCHUERMANN, H.: Dermatomyositis, Ergebn. Innere Med. Kinderhk., Bd. 10, 427-480, 1958.
- 14 — SIGENTHALER, W.: Klinische Pathophysiologie, Georg Thieme Verlag Stuttgart, 1976.
- 15 — SPHR, A., BRENN, H.: Die Calcinosis interstitialis bei Dermatomyositis, Helvet. Paediat. Acta, Bd. 12, 48-78, 1957.
- 16 — STEIGLEDER, G. K.: Dermatologie und Venerologie, Georg Thieme Verlag Stuttgart, 1975.
- 17 — WERNER, E.: Klinischer Beitrag zur Calcium senkenden Wirkung des Diamox bei Dermatomyositis mi Klin. Wschr., Bd. 42, 1093-1096, 1964.
- 18 — ZWEYMUELLER, E.: Schwere Haut-Muskelerkrankung unter dem klinischen Erscheinungsbild einer Dermatomyositis mit Coxsackie - Virus- Befund, Dtsch. Med. Wschr., Bd. 78, 190-192, 1953.