



OLGU BİLDİRİSİ

Meme Kanseri İle Eşzamanlı Tanı Alan Dermatomiyozi Olgusu

Dr. Mahmure Şehirli¹, Doç. Dr. Nursel Dilek¹, Prof. Dr. Yunus Saral¹, Doç. Dr. Recep Bedir²,
Dr. Cüneyt Yurdakul², Dr. Yavuz Metin³

¹Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı

²Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

³Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Rize

Yazışma Adresi: Dr Nursel Dilek, Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Rize
E-posta: ar.dilek@hotmail.com

Özet

Meme Kanseri İle Eşzamanlı Tanı Alan Dermatomiyozi Olgusu

Dermatomiyozi, simetrik proximal kas güçsüzlüğü ve karakteristik deri bulguları ile seyreden, nadir görülen bir idiyopatik inflamatuvar miyopatidir. Juvenil ya da erişkin başlangıçlı olabilen dermatomiyozi etyolojisi bilinmemektedir. Erişkin hastalarda malignite ile ilişkili olabileceği bilinmektedir. Dermatomiyozi ile birliktelik gösteren maligniteler over karsinomu, akciğer, meme, mide, pankreas, kolorektal kanser ve Hodgkin dışı lenfoma gibi internal malignitelere dir. Burada meme kanseri ile eşzamanlı olarak tanı konan bir dermatomiyozi olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Dermatomiyozi, malignite, paraneoplazi, miyopati, meme, deri

Şehirli M, Dilek N, Saral Y, Bedir R, Yurdakul C, Metin Y. Meme Kanseri İle Eşzamanlı Tanı Alan Dermatomiyozi Olgusu. *Dermatoz* 2019; 9 (4): dermatoz18094o2

Abstract

A Case of Dermatomyositis Which Diagnosed Simultaneously With Breast Cancer

Dermatomyositis is a rare idiopathic inflammatory myopathy with symmetrical proximal muscle weakness and characteristic skin manifestations.

The etiology of dermatomyositis, which may be juvenile or adult-onset, is unknown.

Malignancies associated with dermatomyositis are internal malignancies such as over carcinoma, lung, breast, stomach, pancreas, colorectal cancer and non-Hodgkin's lymphoma. Here, a case of dermatomyositis diagnosed concurrently with breast cancer is presented.

Keywords: Dermatomyositis, malignity, paraneoplasia, myopathy, breast, skin

Giriş

Dermatomiyozi (DM) inflamatuvar miyopatiler arasında karakteristik deri bulguları ile seyreden bir hastalıktır. Farklı popülasyonlarda değişik oranlarda görülmekle birlikte insidansı milyonda 2-7'dir. Yetişkin yaşlarda kadın erkek oranı 2'dir. DM'nin görülme yaşı erişkin dönemde 40-60, çocukluk döneminde ise 6.8'dir (1-3). İlk kez 1975 yılında Bohan ve Peter, DM tanısı koymak için gerekli olan 5 kriteri tanımlamıştır. Bunlar; proksimal, simetrik progresif kas güçsüzlüğü, kas biyopsisinde miyozi varlığı, EMG'de miyopatik değişiklikler, serum kas enzimlerinde yükseklik ve karakteristik deri lezyonlarının varlığıdır. Tanı için karakteristik deri lezyon-

larına ek olarak 3 kriterin pozitif olması gerekmektedir. Dermatomiyozi ile çeşitli kanser türlerinin birlikteliği pek çok epidemiyolojik araştırmada gösterilmiştir (2). Bu çalışmalarda DM'li hastalarda malignite riskinin genel popülasyona göre 3-6 kat arttığı ve görülme sıklığının %6-60 arasında değiştiği saptanmıştır. Özellikle 50 yaşın üzerindeki DM'li hastalarda malignite riski daha yüksektir (4,5). Juvenil DM'de kanser riskinde artış gösterilememiştir (2). Yaygın ve şiddetli deri hastalığı, hızlı ilerleyen şiddetli kas güçsüzlüğü, tedaviye dirençli DM, kütanöz nekroz, ülser veya vaskülit gelişimi varlığında malignite görülme olasılığı artar (2). Malignitelerin birçoğuna miyozi tanısından sonraki ilk 3 yılda tanı

konur (6). Burada meme kanseriyle eş zamanlı DM tanısı koyduğumuz bir olgu sunulacaktır.

Olgu

Yetmiş dört yaşında kadın hasta polikliniğimize göz etrafında şişlik, yüzde ve el parmakları üzerinde kızarıklık, döküntü ve kaşıntı şikayeti ile başvurdu. Hastadan alınan anamnezde yaklaşık bir ay ve 15 gün önce aynı şikayetlerle farklı kliniklere başvurduğu, alerji nedeniyle topikal kortikosteroid ve antihistaminik tedavileri sonrasında kısa süreli sistemik kortikosteroid tedavisi verilmesine rağmen şikayetlerinin düzelmediği öğrenildi. Ayrıca hastanın yürümede, oturup kalkmada, kolları ile baş üstü seviyeye uzanmada zorlanma şikayeti olduğu, 1 ay önce sol memede ele gelen kitle nedeniyle biyopsi yapıldığı ve meme kanseri tanısı konulduğu öğrenildi. Özgeçmişinde koroner arter hastalığı, hipertansiyon, geçirilmiş serebrovasküler hastalık öyküsü vardı. Soygeçmişinde bir özellik yoktu. Yapılan fizik muayenesinde göz altında belirgin olmak üzere göz çevresinde ödem (Heliotrop raş), alın, çene ve boyunda pembe-mor renkte papüller, her iki elde metakarpofalangeal ve interfalangeal eklemlerin ekstansör yüzlerinde eritemli papüller (Gottron papülleri) mevcuttu (Resim 1a, 1b, 1c). Proksimal kaslarda güç kaybı tespit edildi. Laboratuvar tetkiklerinde hemogramı normal, AST, LDH ve CK değerlerinde yükseklik mevcuttu. Saatlik sedimentasyonu normal sınırlardaydı. Anti nükleer antikor, Anti-jo ve Anti-Mi antikorlar negatif tespit edildi. Yapılan elektromiyografide (EMG) sensörimotor polinöropati ve proksimal kaslarda belirgin miyopati ile uyumlu bulgular tespit edildi. Hastanın deltoid kasından yapılan biyopsi sonucu miyozit ile uyumlu bulundu (Resim 2a). Hastanın el sırtından yapılan deri biyopsisinde dermal ödem ve kronik inflamasyon ile uyumlu bulgular görüldü (Resim 2b). Hastanın yapılan tetkikleri sonucunda akciğer ve kemik metastazı saptandı

(Resim 3a, 3b). Hastada heliotrop raş, gottron papülleri, proksimal kas güçsüzlüğü, kas enzimlerinde artış, EMG'de ve kas biyopsisinde miyozit ile uyumlu bulgular olması üzerine hastaya dermatomiyozit tanısı konarak sistemik kortikosteroid ve intravenöz immünglobülin tedavisi planlandı.

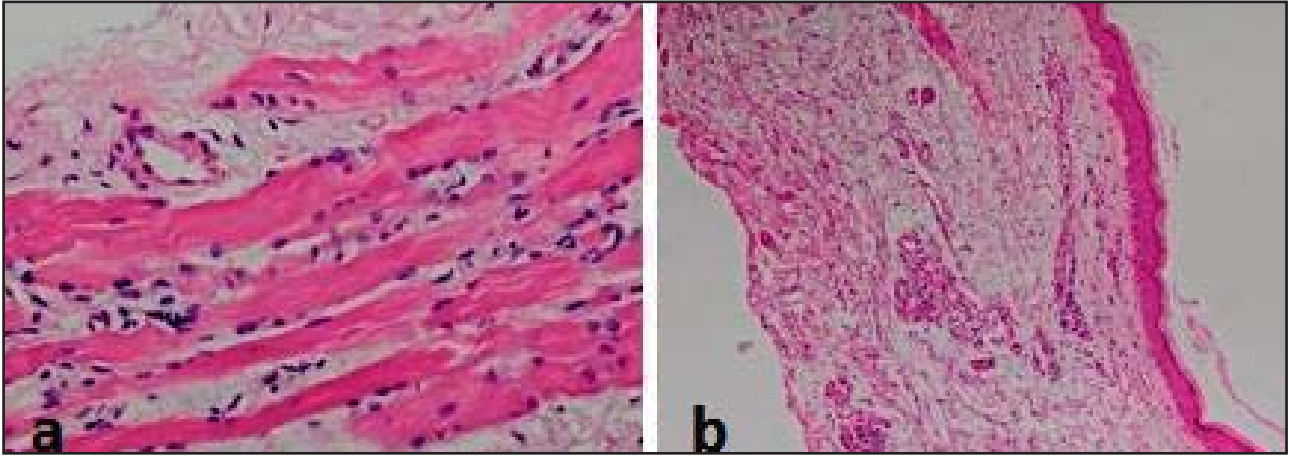
Tartışma

Dermatomiyozit simetrik, proksimal, ekstansör, inflamatuvar miyopati ve karakteristik deri döküntüsü ile belirti veren, otoimmün patogenezi olduğu tahmin edilen bir hastalıktır. Bimodal yaş dağılımı ile karakterizedir. Erişkin grupta olguların 1/3 kadarında malignite bulunmaktadır. Juvenil dermatomiyozitli olgularda malignite riski artmamıştır. Ancak küçük damar vaskülit ve kalsinozis kutis insidansı artmıştır (1).

Karakteristik deri bulguları arasında heliotrop raş (göz kapaklarında ödem, pembemsi mor renk değişikliği) veya büller, şal belirtisi (omuz kavşağı, kollar ve boyunda ödem, eritem ve pullanma), gottron papülleri (eklem yerlerinde düz, poligonal mor papüller) bulunur. DM erüpsiyonunun en çarpıcı özelliğinden biri foto dağılım göstermesidir (1). Bizim hastamızda da gözaltında ödem, yüz ve el eklemleri üzerinde pembe-mor renkte papüller mevcuttu. Deri biyopsi örneklerinde karakteristik değişiklikler çok belirsiz olabilir. Epidermal atrofi, bazal membran dejenerasyonu, bazal keratinositlerde vakuoler değişiklikler ve interstisyel münin birikimini içeren dermal değişiklikler ve seyrek len fosit infiltrasyonu histopatolojik bulguları oluşturur (1).



Resim 1a ,b, c. Göz çevresinde ödem, alın, çene ve boyunda pembe-mor renkte papüller,

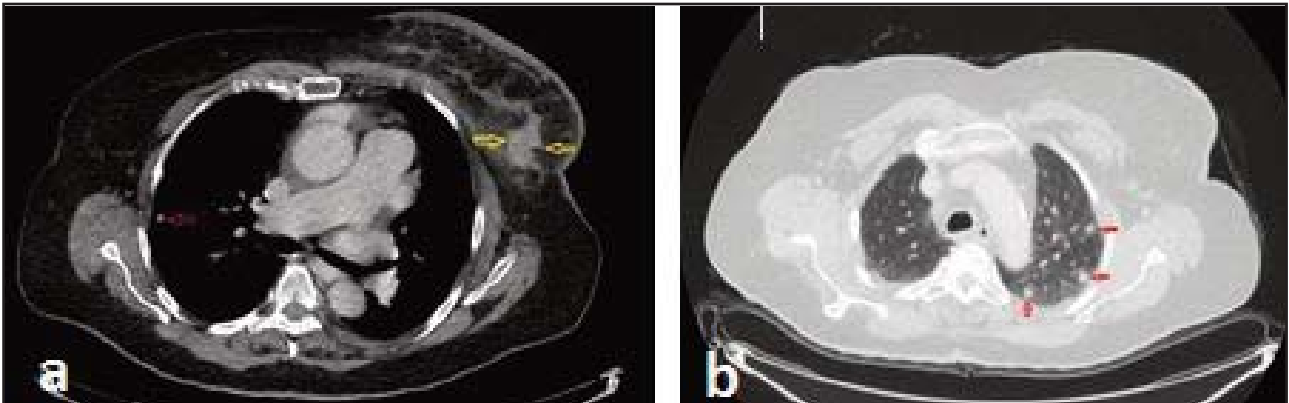


Resim 2a. Kesitte çizgili kas lifleri arasında da ilerleyen perivasküler lenfositlerden baskın iltihabi hücre infiltrasyonu, çizgili kaslarda yer yer dejenerasyon bulguları gözlenmektedir (H&E, x400) **b.** Kesitte cilt biyopsisinde dermal ödem ve hafif kronik inflamasyon izlenmektedir (H&E, x100)

Progresif tarzda simetrik tutulum gösteren proksimal kas güçsüzlüğü gelişimi DM için tipiktir. Kas bulguları hastaların %60'ında deri lezyonları ile eş zamanlı olarak, %30'unda deri lezyonlarını takiben, %10'unda ise daha önce ortaya çıkar (2). Tutulan kasların güçsüzlüğüne bağlı olarak merdiven çıkmak, oturma pozisyonundan ayağa kalkma ve kolları omuz seviyesinden yukarı kaldırma gibi aktiviteleri yapmada, yutma, konuşma ve nefes almada güçlük ortaya çıkar. Hastamızda da deri lezyonları ile eş zamanlı olarak başlayan oturduğu yerden kalkmada zorlanma, kollarını baş seviyesinin üzerine çıkaramama gibi proksimal kas güçsüzlüğü bulguları mevcuttu. Kas biyopsi örneklerinde karakteristik değişiklikler görülür. Tip 2 kas lifi atrofisi, nekroz, rejenerasyon ve hem periferik hem de perivasküler dağılım gösteren lenfositler klasiktir (1). Hastamızın kas biyopsisinde de çizgili kas lifleri arasında da ilerleyen perivasküler lenfositlerden baskın

iltihabi hücre infiltrasyonu, çizgili kaslarda yer yer dejenerasyon ve nekrobiyotik değişiklikler gözlenmiştir.

Dermatomiyozi ile malignite gelişimi arasındaki ilişkinin patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır. DM'li hastalarda eşlik eden malignitenin cerrahi veya farmakolojik tedavisi sonrasında DM bulgularının gerilemesi, tümörün tekrarlanması durumunda DM bulgularının da aktifleşmesi, malignitenin DM ile eş zamanlı, daha önce ya da DM'den sonraki ilk 1 yıl içinde en sık olarak ortaya çıkması, altta yatan paraneoplastik bir mekanizmaya işaret etmektedir (7-11). Risk özellikle erişkin hastalarda yüksektir (2). Son yıllardaki çalışmalarda, tümör hücrelerindeki otoantijenlerin, kendilerini yenileyen miyoblastların ürettiği miyozi-spesifik antijenler ve endomiyal kapiller endotelial antijenleri ile benzer olduğu gösterilmiştir. Dolayısıyla, tümöre karşı gelişen immün



Resim 3 a-b. Toraks BT'de memedeki malign kitle (sarı oklar) ve multiple akciğer metastazlarının görüntüsü (kırmızı oklar)

yanıtın kendilerini yenileyen kas hücreleri veya endotel hücreleri ile çapraz reaksiyon göstererek, genetik yatkınlığı olan kişilerde DM'nin ortaya çıkmasını tetikleyebileceği öne sürülmüştür (2). Dermatomiyozi hastalarda iç organ malignitesi riskinin artması yanında amiyopatik DM'de de risk artışı söz konusudur (2). DM hastalarında özellikle over ve kolon kanseri daha fazla görülür. Diğer sık görülen maligniteler meme, akciğer, mide, pankreas, lenfomalar ve diğer kadın genital kanserleridir (1). Bizim hastamızda da metastatik meme kanseri mevcuttu. Malignite varlığı DM öncesinde, DM ile eş zamanlı ya da DM sonrasında eşit oranlarda tespit edilir. Malignite bizim hastamızda DM ile eş zamanlı olarak tespit edilmiştir.

Wang J. ve arkadaşlarının yaptığı bir metaanalitik çalışmada hastalarda kanser riskini artırabilecek faktörler arasında ileri yaş, erkek cinsiyet, kutanöz nekroza dikkat çekilirken, artrit ve interstisyel akciğer hastalığının kanserden koruyucu faktörler olabileceği öne sürülmüştür (7). DM tanısı alan herkese kanser taraması yapılması önerilmektedir. Rutin yaşa uygun taramalar malignitenin ortaya çıkması için yeterli olmayabilir. Anamnez ve fizik muayeneye ek olarak, dışkıda kan testi, mamografi, akciğer grafisi, abdominal, pelvik ve torasik BT ile incelemeler yapılmalıdır (5). DM tanısı alan hastalara özellikle ilk beş yıl içinde, yılda bir kez kanser varlığı açısından tarama yapılmasının yanı sıra elli yaşın üzerindeki hastalara kolonoskopi, kadın hastalara pelvik ultrasonografi ve mamografi yapılması önerilmektedir (2, 8).

Tedavide ilk seçenek sistemik kortikosteroid tedavidir (genellikle 1mg/kg). Eğer dirençli ise metotreksat, azatiyopürin, siklosporin, TNF alfa blok erleri, İVİG, plazmaferez gibi tedaviler verilebilir. Deri lezyonları için güneşten koruyucular, topikal kortikosteroidler, antimalaryaller, metotreksat gibi tedaviler önerilmektedir. Bu tedavilerle miyozi bulguları gerilese de deri lezyonları genellikle dirençlidir (6, 12).

Hastanın yaşı, miyozi şiddeti, disfaji varlığı, kardiyopulmoner tutulum, eşlik eden malignite varlığı, uzun süreli immünoşüpresif tedaviye bağlı fırsatçı enfeksiyonlar ve kortikosteroid tedavisine yanıt pr

ognozu belirleyen en önemli faktörlerdir. Mortalitenin en sık nedeni erişkinlerde kardiyak ve pulmoner komplikasyonlar ile eşlik eden maligniteler iken, juvenil DM'de vaskülopati ve buna bağlı komplikasyonlardır. Eşlik eden sistemik malignitenin tedavisi ile DM bulguları gerileyebilir ve tümör tekrarlırsa DM bulguları da aktifleşebilir (2).

Meme kanserinin eşlik ettiği bu olguyu nadir görülen bir hastalık olan dermatomiyozi hatırlatmak, özellikle ileri yaş hastalarda altta yatan malignite açısından araştırılmasını vurgulamak amacıyla sunmayı uygun bulduk.

Kaynaklar

1. Jorizzo JL ve ark. (Erdem C, Yoldaş Akay BN. çev.) Dermatomiyozi. Dermatoloji. Bologna JB ve ark. (Sarıcaoğlu H, Bülbül Başkan E. çev.) İstanbul, Nobel Tıp Kitabevi, 2012; 575-583.
2. Özcan D, Güleç AT. Paraneoplastik özellik gösteren iki hastalık: Dermatomiyozi ve multisentrik retikülohistiositoz. Türkderm 2013; 47: 90-95.
3. Akkaya VB. Tüzün Y, Gürer MA, Serdaroğlu S ve ark. Dermatomiyozi. Dermatoloji. İstanbul, Nobe, 2008; 1058-1067.
4. Wolff K, Johnson RA. Dermatomyositis. Fitzpatrick's Color Atlas and Synopsis of Clinical Dermatology. Newyork. McGraw-Hill Medical 2009; 370-373.
5. Ekmen SŞ. Bağ dokusu hastalıkları. Andrew's Deri Hastalıkları Klinik Dermatoloji. James WD ve ark. (Aydemir EH ve ark. çev.) İstanbul, İstanbul Medikal Yayıncılık, 2008;166-171.
6. Callen JP. Dermatomyositis. Lancet 2000; 355: 53-57.
7. Wang J, Guo G ve ark. Meta-analysis of the association of dermatomyositis and polymyositis with cancer. British Journal of Dermatology. 2013; 169: 838-847.
8. Fardet L, Dupuy A, Gain M ve ark. Factors associated with underlying malignancy in a retrospective cohort of 121 patients with dermatomyositis. Medicine 2009;8 8: 91-97.
9. Zampieri S, Valente M, Adami N ve ark. Polymyositis, dermatomyositis and malignancy: a further intriguing link. Autoimmun Rev 2010; 9: 449-453.
10. Naschitz JE, Rosner I, Rozenbaum M ve ark. Rheumatic syndromes: clues to occult neoplasia. Semin Arthritis Rheum 1999; 29: 43-55.
11. Fam AG. Paraneoplastic rheumatic syndromes. Best Practice & Research Clinical Rheumatology 2000; 14: 515-533.
12. Boyvat A. Dermatomiyozi. Türkiye Klinikleri J Dermatol-Special Topics 2014; 7: 24-32.