



Batı Karadeniz Tıp Dergisi
Medical Journal of Western Black Sea



Doi: 10.29058/mjwbs.2018.1.5

Olgu Sunumu

Satoyoshi Sendromu'na Sekonder Edinilmiş Patellar İnstabilite ve Distal Femoral Epfizyoliz

Murat Songür ^a, Yaşar Gözde Güçlü Songür ^b, Ercan Şahin ^b, İbrahim Etem Pişkin ^a

^a Ortopedi ve Travmatoloji, Tıp Fakültesi, Bülent Ecevit Üniversitesi, Zonguldak, Türkiye,

^b Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Tıp Fakültesi, Bülent Ecevit Üniversitesi, Zonguldak, Türkiye.

**MAKALE
BİLGİSİ**

Gönderilme Tarihi:

21.12.2017

Revizyon:

11.03.2018

Kabul:

19.03.2018

Sorumlu Yazar:

Murat Songür

msongur77@gmail.com

Anahtar Kelimeler: Satoyoshi

Sendromu, Komuragaeri Hastalığı

ÖZET

Satoyoshi sendromu, postnatal başlangıçlı nadir görülen multisistemik tutulumu olan bir nöromusküler hastalıktır. Ağrılı kas spazmları ile karakterize bu sendromda, kas spazmlarına sekonder ortopedik bozukluklar gözlenebilmektedir. Bu olgu sunumunda, Satoyoshi sendromu tanısı olan 12 yaşında kız olguda gözlenen distal femur büyüme plağında meydana gelen değişiklikler ve buna sekonder gelişen patellar instabilite durumu özetlenmektedir.

© 2018 Bülent Ecevit Üniversitesi Her hakkı saklıdır.



Case Report

Acquired patellar instability and distal femoral epiphysiolysis secondary to Satoyoshi Syndrome

Murat Songür ^a, Yaşar Gözde Güçlü Songür ^b, Ercan Şahin ^b, İbrahim Etem Pişkin ^a

^a Ortopedi ve Travmatoloji, Tıp Fakültesi, Bülent Ecevit Üniversitesi, Zonguldak, Türkiye,

^b Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Tıp Fakültesi, Bülent Ecevit Üniversitesi, Zonguldak, Türkiye.

**ARTICLE
INFORMATION**

Gönderilme Tarihi:

21.12.2017

Revizyon:

11.03.2018

Kabul:

19.03.2018

Correspondence Author:

Murat Songür

msongur77@gmail.com

Keywords: Satoyoshi Syndrome,

Komuragai Disease

ABSTRACT

Satoyoshi syndrome, is a rare neuromuscular syndrome with postnatal onset and multisystemic involvement. Musculoskeletal disorders caused by painful and uncontrolled muscle spasms are important components of this syndrome. In this report, we summarize a case of Satoyoshi syndrome in a 12 year old girl with diagnosis of acquired patellar instability caused by distal femoral physeal injury caused by repetitive muscle spasms.

© 2018 Bulent Ecevit University All rights reserved.

Giriş

Satoyoshi sendromu (Komuragaeri hastalığı), postnatal başlangıçlı oldukça nadir görülen multisitemik bir hastalıktır. Nöromuskuler bir bozukluk olan bu hastalık, alopesi, amenore, endokrinopati, malabsorpsiyon sendromu, ağrılı ve aralıklı kas spazmları ve bunlara sekonder iskelet anomalileri ile karakterize bir sendromdur. Literatürdeki vakaların büyük kısmı Japonya'dan bildirilmiş olup beyaz ırkta oldukça nadir görülmektedir (1,2). Her ne kadar otoimünitenin rolü olduğu düşünülse de etiyojisi tam olarak bilinmemektedir (3).

Bu hastalıkta iskelet deformitelerinin, kontrolsüz kas spazmlarına ikincil geliştikleri düşünülmektedir (3). Kas spazmlarının etiyojisinin incelenmesi için yapılan bir yüzey EMG incelenmesinde, spazmların alfa motor nöron seviyesinde bir hiperaktivite veya disinhibisyona bağlı olduğu belirtilmiş olsa da, santral bir nedenin de ekarte edilemediği bildirilmiştir (4). Epifizlerde kayma, metafizde kistik değişiklikler, akro-osteoliz, stres kırıkları, tendinöz insersiyolarda fragmentasyon ve erken osteoartrit Satayoshi sendromunda meydana gelen ortopedik bozukluklardır (1). Spazmların kemik gelişiminin tamamlanmasından önce ortaya çıkması durumunda deformitelere kısa boy da eklenmektedir. İskelet maturasyonu tamamlandıktan sonra deformitelerin progresyonunun durduğu bildirilmektedir (3). Bu durum, spazmların esas etkisinin büyüme kıkırdağı üzerinde olduğu ve deformitelerin de bu duruma sekonder geliştiği olarak kabul edilmektedir.

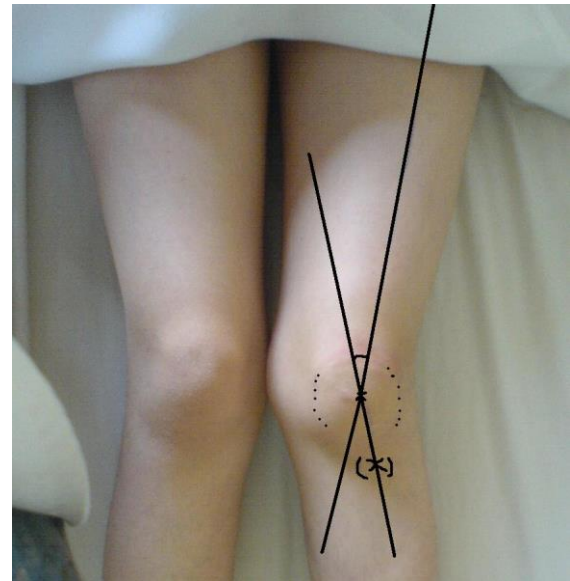
Kas spazmlarına sekonder patolojik kırıklar da görülebilen problemlerdendir. Bu hastalarda uygulanan cerrahi tedaviler ile ilgili olarak hem başarılı hem de komplikasyonlar ile seyreden vakalar bildirilmiştir (5-7). Bu olgu sunumu ile ağrılı kas spazmları sonrası gelişen oldukça nadir bir ortopedik durum olan distal femur epifizyolizine ikincil gelişen patellar instabilite olgusunu özetliyoruz.

Vaka

12 yaşında kız çocuğuna, 2013 yılında alopesi nedeniyle başvurduğu dermatoloji ve pediatri uzmanı tarafından alopesi, hipogonadizm, büyüme geriliği ve aralıklı olarak aniden ortaya çıkan istemsiz kasılmalar belirti ve bulgularıyla Satoyoshi sendromu tanısı konmuş. Yaklaşık 2 yıl süreyle oral metil prednizolon tedavisi uygulanan hastanın kasılma şikayetlerinde bir miktar gerileme meydana

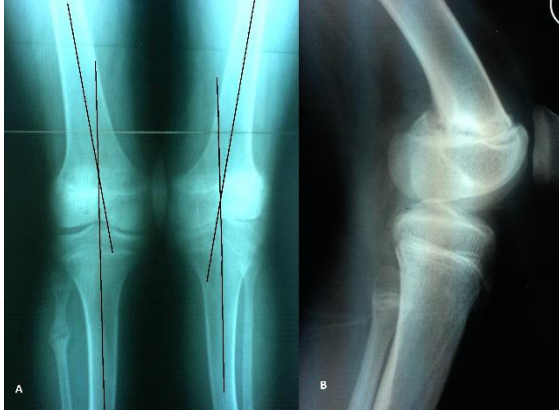
gelmiş. Mayıs 2015'te sağ baldır proksimalinde hafif ağrı şikayeti olan hastanın çekilen grafisinde sol fibula proksimalinde stres kırığı görüldü. Konservatif tedavi uygulanan hastaya tam yük vererek mobilizasyonu önerildi. Hasta 2 yıl sonra (Ocak 2017) sağ dizde ağrı ve diz kapağında çıkma hissi şikayetleri ile tekrar başvurdu. Şikayetlerinin gece uyurken meydana geldiğini ve gündüz olmadığını belirtmekle birlikte ani bir kasılma sonrası diz kapağında dışa doğru çıkma hissi ve şiddetli ağrı meydana geldiğini belirtiyor. Atakların son iki ayda neredeyse her gece meydana geldiğinden yakınıyor. Atakların başlangıcından önce minör bir travma tarif ediyor. Ancak ataklar öncesi diğer bir tetikleyici bir faktör (travma, stres) bulunmamakta. Gün içinde sorunsuz bir şekilde yürüyebildiğini belirten hasta özellikle çömelip kalkarken ve merdiven çıkarken ileri derecede zorlandığını belirtiyor.

Fizik muayenesinde, hastanın yürürken sağ dizinden dolayı bir miktar aksadığı ve antajik yürüyüş paterni gözlemlendi. Fleksiyon 120 derece ölçülürken ekstansiyon ise +15 derece ekstansiyon defisiti şeklinde gözlemlendi. Mediolateral ve anteroposterior instabilite bulgusu olmayan hastanın Q açısı diğer dize göre 4 derece daha yüksek olduğu ölçüldü (Şekil 1). Pasif patellar tilt negatif, korkutma testi negatif olarak gözlemlendi. Etkilenen tarafta quadriceps atrofisi gözlenirken uyluk ortasında yaklaşık 3 cm. çap farkı gözlemlendi. Oturduğu yerden kalkarken ve çömelirken ileri derecede zorlandığı gözlemlendi. Proksimal fibula kırığının olduğu sol tarafta ise hafif hassasiyetin dışında herhangi bir şikayet ve fizik muayene bulgusu gözlenmemiştir.



Şekil 1. Fizik muayene bulgusu olarak artmış Q açısı

Radyolojik olarak direkt grafilerinde sağ distal femur büyüme kıkırdağında, özellikle lateral kesimde belirgin olmak üzere kollaps ve kayma gözlemlendi. Aynı zamanda her iki distal femur epifizinde genişleme gözlemlendi (Şekil 2). Patellofemoral uyumun ise normal sınırlarda olduğu gözlemlendi. Manyetik rezonans görüntüleme ile lateral epifizde dejenerasyon ve komşu dokuda kemik iliği ödemi gözlemlenmiştir. Avasküler nekroz düşündürülecek herhangi bir bulgu gözlemlenmedi (Şekil 3).



Şekil 2. Başvurudaki radyolojik bulgular. Distal femur fiziste ezilme ve lizis bulguları ve genişleme



Şekil 3. MR bulguları. Distal femur epifizinde dejenerasyon bulguları ve kemik iliği ödem

Sol proksimal fibuladaki kırığın, ağrısının geçmesine rağmen 2 yıl zarfında kaynamadığı ve hipertrofik kaynamama şeklinde görüldüğü gözlemlendi (Şekil 4). Eş zamanlı olarak pediatrik metabolizma bölümü tarafından takip edilen hasta tekrar steroid tedavisine alındı. Eş zamanlı olarak neopren bir breys ile diz çevresi kasları güçlendirici ve eklem hareket açıklığını kazandırıcı fizyoterapi protokolüne alındı. 1 yıllık takip sonunda hastanın kasılma ataklarında tedrici azalma gözlemlenirken patellar instabilite atakları da zamanla azalarak kayboldu.



Şekil 4. İki yıllık takip sonrası radyografi. Fizisteki dejenerasyon bulgularının kısmen düzeldiği, proksimal fibula kırığının kaynamadığı gözlemlendi

Tartışma

Satoyoshi sendromunda kas spazmlarına sekonder beslenme güçlüğü ve yüz kaslarındaki problemler prognozu etkileyen en önemli faktörler olup hastalık sonucu mortaliteden sorumludur (3). Ancak glukokortikoid tedavisi ile hem spazmlarda, hem alopesi hem de amenore üzerinde olumlu sonuçlar alınabilmektedir (8,9). Kas spazmlarının engellenmesi için alternatif tedaviler denenmiştir. Örnek olarak, beslenme güçlüğü çeken olgularda çığneme kaslarına botulinum toksin enjeksiyonu ile olumlu sonuçlar alındığı bildirilmiştir (2). Ancakbenzer bir etkinin diğer kas grupları üzerindeki etkinliği bilinmemektedir. Ek olarak, hastalığın kontrol altında tutulması adına intravenöz immuglobulin tedavisi ile olumlu sonuçlar alındığı bildirilmiştir (6). Bazı yazarlar ise steroid tedavisinin tek başına etkili olmadığını, carbamezapin ve metotreksat ile kombine edildiğinde özellikle noktürnal spazmların daha etkin engellendiğini bildirmişlerdir. Peri-pubertal dönemde ise hormon replasman tedavisi ise hayat kalitesini arttırmak için önerilmektedir (10).

Kas-iskelet deformiteleri sıklıkla diz, ayak ve el bileğinde belirgin olduğu bildirilmekle birlikte artmış lomber lordoz ve pes planus da görülebilmektedir. Kas spazmlarının 6 ile 15 yaşlar arasında, genellikle alopesiden sonra başladığı bildirilmiştir (5). Genellikle ilk olarak alt ekstremitelerde uyluk ve baldır kaslarında başlayan kramplar gittikçe proksimale ilerleyerek gövde, üst ekstremiteler ve boyun kaslarını etkilemektedir. Hastaların bir kısmı krampların başlamasından önce bir travma belirtmektedir. Spazm ataklarının başlamasının ardından ekstremitelerde patolojik kırıklar meydana geldiği bilinmektedir (5).

Meydana gelen patolojik kırıkların tedavisinde cerrahi tedavi (osteoklazis + tespit) ile başarılı sonuç bildirilmekle birlikte (7), komplike olmuş, tekrar ameliyatlar geçirmiş ve başarılı sonuçlanmamış olgular da bildirilmiştir (5). Sağlam büyüme

kıkırdağı ve sağlam kemikte dahi kırıklara ve deformitelere neden olabilen spazmların varlığında uygulanan tespitin korunması bu hastaların tedavisindeki en önemli sorunu teşkil etmektedir. Bu duruma uzun süre steroid ve immün modülatör ilaçlar kullanımı, bozuk kemik kalitesi de eklenince komplikasyonlar kaçınılmaz olmaktadır. Ayrıca cerrahinin oluşturduğu travma, diğer spazm odaklarını da tetikleyebilmektedir. Bu nedenle bu olguda öncelikle tedavi, kas spazmlarının sistemik yöntemler ile kontrolü üzerine planlanmıştır. Eş zamanlı uygulanan breys ve patellar instabiliteye yönelik fizyoterapi ile başarılı sonuç elde edilmesi, bu tip olguların normal patellar instabilite olgusu gibi değerlendirilmemesi gerektiği kanaatini oluşturmuştur.

Satoyoshi sendromu progresif seyir gösteren bir hastalıktır. Eklem deformiteleri, beslenme problemleri, solunum problemleri ve malnutrasyon gibi sorunlara yol açmaktadır. Bu nedenle bu hastaların takibi multidisipliner yaklaşım gerektirmektedir. Spazmların ortaya çıktığında agresif bir şekilde tedavi edilmeleri, meydana gelecek sekonder değişikliklerin önüne geçilmesinde en önemli faktör olarak gözükmektedir. Ortaya çıkan kas iskelet sorunlarının tedavisinin başarısı da spazm kontrolüne bağlı olduğu düşünülmektedir.

Kaynaklar

1. Ikegawa S, Nagano A, Satoyoshi E, Skeletal abnormalities in Satoyoshi syndrome: a radiographic study of 8 cases. *Skeletal Radiol* 1993;22:321-24.
2. Merello M, Garcia H, Nogues M, Leiguarda R. A masticatory muscle spasm in a non-Japanese patient with Satoyoshi syndrome successfully treated with botulinum toxin. *Mov Disord* 1994;9:104-5.
3. Satoyoshi E. A syndrome of progressive muscle spasm, alopecia, and diarrhea. *Neurology* 1978;28:458-71.
4. Drost G, Verrips A, van Engelen BG, Stegeman DF, Zwarts MJ. Involuntary painful muscle contractions in Satoyoshi syndrome: a surface electromyographic study. *Mov Disord*. 2006;21(11):2015-8.
5. Haymon ML, Willis RB, Ehlayel MS, Lacassie Y. Radiological and orthopedic abnormalities in Satoyoshi syndrome. *Pediatr Radiol* 1997;27:415-18.
6. Kamat D, Petry L, Berry S. A case of Satoyoshi syndrome: A multisystem disorder. *Clin Pediatr*. 2003;42:745-48.

7. Wisuthsarewong W, Likitmaskul S, Manonukul J. Satoyoshi Syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2001;18(5):406-10.

8. Yamagata T, Miyao M, Matsumoto S, Yanagisawa M. A case of generalized Komuragaeri disease (Satoyoshi disease) treated with glucocorticoid. *Rinsho Shinkeigaku* 1991;31: 79-83.

9. Kuru S, Riku S, Nakayabu Y, Kobayashi Y, Ieda T. A case of "syndrome of progressive muscle spasm, alopecia, and diarrhea (Satoyoshi)" treated with steroid pulse therapy. *Rinsho Shinkeigaku* 1992;32: 612-15.

10. Heger S, Kuester RM, Volk R, Stephani U, Sippell WG. Satoyoshi syndrome: a rare multisystemic disorder requiring systemic and symptomatic treatment. *Brain Dev*. 2006;28(5):300-4.