

# Çocuk Acil Servisinde Tanısı Yeni Konulan Dermatomyozit Olgu Sunumu

## *New diagnosis in Pediatric Emergency Room Dermatomyositis Case Report*

### Öz

Jüvenil Dermatomyozit (JDM), spesifik deri lezyonları olan inflamatuvar bir miyopatidir. Erişkindeki görülme sıklığı 10/10,000,000 iken, çocuklardaki görülme sıklığı ise 3.2/10,000,000'dur. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte çoğu kez doku uyumluluk antijenleri, çevresel faktörler (virus, ilaç, vb.) ve otoimmünite sorumlu tutulmaktadır. Erişkinlerde ortalama tanı konulma yaşı 40 yaş iken, çocuklarda sıklıkla 5–14 yaşları arasında başlamaktadır. Çocuklarda klinik başlangıçlar çoğunlukla sinsidir ve çoğu kez proksimal kasların tutulumlarıyla başlamaktadır. JDM'in tanı konulmasında en yardımcı özelliği tipik tutulumlarla giden cilt bulgularıdır. Bu vaka, sık görülmeyen jüvenil dermatomyozitin iki yaşında başlamasının oldukça nadir olması, özellikle cilt lezyonları ile birlikte gelen pediatrik hastaların da tüm sistemik muayenesinin özellikle de kas sistem muayenesinin detaylı yapılarak hastalığın atlanmayıp erken tanısının konulabilmesi için literatür eşliğinde gözden geçirilmesi ve hatırlatılması amacıyla sunulmuştur.

### Abstract

Juvenile dermatomyositis (JDM) is an inflammatory myopathy with specific skin lesions. The prevalence rate is 10/10,000,000 while the prevalence rate in children is 3.2/10,000,000. Although the etiology is not fully understood, tissue compatibility antigens, environmental factors (viruses, drugs, etc.) and autoimmunity are often responsible. In adults, the average age of diagnosis is 40 years of age, and children usually start between 5 and 14 years of age. In children, clinical onset is mostly mild and often begins with the involvement of the proximal muscles. The most helpful feature in the diagnosis of JDM is skin findings with typical involvement. This case is presented for the purpose of reviewing and reminding the patient that the incidence of juvenile dermatomyositis uncommon is very rare, especially the pediatric patients who come with skin lesions, in order to make early diagnosis of the systemic examination, especially muscle system examination.

*Uzm. Dr. Mustafa Törehan ASLAN<sup>1</sup>*  
*Dr. Ayşin NALBANTOĞLU<sup>1</sup>*  
*Dr. Nedim SAMANCI<sup>2</sup>*  
*Dr. Furkan ÇAV<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Namik Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Namik Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

*Yazışma Adresleri /Address for Correspondence:*

*Uzm. Dr. Mustafa Törehan ASLAN*  
*Tekirdağ Devlet Hastanesi / Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi*  
*Kampüs Caddesi No:1, 59030 Merkez/Süleymanpaşa/Tekirdağ*

*Tel/phone: +90 (0282) 250 55 00*  
*mail: torehanaslan@yahoo.com*

### Anahtar Kelimeler:

Jüvenil Dermatomyozis, çocuk, gottron papülleri, heliotropik döküntü.

### Keywords:

Juvenile dermatomyositis, child, gottron papules, heliotropic rash

*Geliş Tarihi - Received*  
*30/12/2015*  
*Kabul Tarihi - Accepted*  
*25/01/2016*

## Giriş

Jüvenil Dermatomyozit (JDM), spesifik deri lezyonları olan inflamatuvar bir miyopatidir. Erişkindeki görülme sıklığı 10/10,000,000 iken, çocuklardaki görülme sıklığı ise 3.2/10,000,000'dur (1). Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte çoğu kez doku uyumluluk antijenleri, çevresel faktörler (virüs, ilaç, vs.) ve otoimmünite sorumlu tutulmaktadır (2). Hastaların birçoğunda hastalık alevlenme ve remisyonlar ile seyrederken bazen de persistan hastalık gelişebilmekte ve yüksek doz steroid ve/veya immün süpresif tedaviye ihtiyaç duyulabilmektedir. Çocuklarda klinik başlangıçlar çoğunlukla sinsidir ve çoğu kez proksimal kasların tutulumlarıyla başlamaktadır. JDM'in tanı konulmasında en yardımcı özelliği tipik tutulumlarla giden cilt bulgularıdır. Hastalığın primer cilt lezyonları simetrik dağılımlı, erguvani renkli maküler eritemler şeklinde başlamaktadır. Özellikle üst göz kapakları, malar bölgeler, burun kemeri, nazolabial kıvrımlar, boyun ve göğüs ön duvarı, eklemlerin ekstansör yüzeyleri ve periungual alanlar cilt lezyonlarının olduğu basilica bölgelerdir. Hastalığın patognomonik cilt bulgusu Gottron papülleridir. Gottron papülleri, dorsal interfalangeal, metakarpofalangeal, dirsek veya diz eklemleri üzerinde görülen morumsu, eritematöz papüllerdir. Dermatomyozitli hastaların yaklaşık %70'inde görülmektedir (5). Göz kapaklarının üzerinde belirgin olan ama burun kökü ve nazolabial çizgiye dek uzanabilen menekşe renginde veya heliotropik döküntü hastalık için karakteristik bir cilt bulgusudur (6). Kreatinin kinaz, aldolaz, AST ve LDH yükseklikleri, aktif kas inflamasyonunu gösteren değerli bulgulardır (7). EMG sensitif olmakla birlikte özgünlüğü yüksek olmayan bir değerlendirme yoludur (8). Hastaların %80'inde ANA pozitifliği eşlik eder. En sık görülen antikör anti-Jo 1 olup hastaların ancak %20'sinde saptanabilmektedir (9,10). Anti-SRP antikör pozitifliği ile seyreden alt grup ise en kötü prognoza sahip ve en önemli klinik bulgusu genellikle olan kalp tutulumudur (11). Hastalığın seyrinde ESH, CRP ve tam kan sayımı sıklıkla normal saptanmaktadır. Bu yüzden akut faz reaktanlarındaki yükseklik ile hastalığın aktivitesi ve şiddeti arasında bir ilişki bulunmamaktadır. Hastaların birçoğunda hastalık alevlenme ve remisyonlar ile seyrederken bazen de persistan hastalık gelişebilmekte ve yüksek doz steroid ve/veya immün süpresif tedaviye ihtiyaç duyulabilmektedir. İnflamasyonu hızlı bir şekilde kontrol altına almak için ağızdan veya pulse metil prednizolon şeklinde verilen kortikosteroid tedavinin temelini oluşturmaktadır. Kortikosteroidler kas gücü düzelinceye veya kas enzimleri normale dönüncüye kadar yüksek dozda devam edilir, daha sonra kademeli olarak az-

altılır (12). Kortikosteroidlere yetersiz cevap veya ciddi yan etkilerinin görülmesi durumunda tedaviye metotreksat eklenir (13). Dirençli olgularda azatiopirin, siklosporin, siklofosfamid ve intravenöz immünglobülin tedavileri de kullanılabilir (14,15).

## Vaka Sunumu

Daha öncesinde sağlıklı ve herhangi bir kronik hastalığı bulunmayan 2 yaş 10 aylık erkek hasta, çocuk acil servisine yaklaşık bir aydır olan yüzde kızamık döküntü şikayeti ile başvurdu. Hastanın anamnezi derinleştirildiğinde, yaklaşık 1 aydır yüzünde olan kızamık döküntü şikayeti ile pediatri ve dermatoloji uzmanlarına gittiği, lokal kortikostreoidli kremler ve oral antihistaminik tedavi verildiği ancak şikayetlerinde düzelme olmaması üzerine ileri tetkik ve tedavi açısından tarafımıza başvurduğu öğrenildi. Yaklaşık 8 ay önce özellikle ellerindeki küçük eklemleri üzerindeki cildinde değişikliklerin başladığı ancak bu lezyonların önemsenmediği, yine yaklaşık 1-2 ay önce özellikle ekstansör ve inguinal bölgede hafif mor renkli döküntülerinin (Livedo retikularis) olduğu ancak sonrasında kendiliğinden kaybolduğu, 1 ay öncesinde de yüzde kızamık döküntü şikayetinin başladığı ancak lokal kortikostreoidli kremler ve oral antihistaminik tedaviye yanıt alınmadığı öğrenildi. Yüzündeki döküntüyle eş zamanlı olarak daha öncesinde yürüyebilen, koşan, oturduğu yerden desteksiz kalkabilen hastanın özellikle oturduğu yerden ancak bir yere tutunarak kalkabildiği öğrenildi. Anne ve baba arasında akrabalık yoktu, soy geçmişinde herhangi bir kronik ve romatolojik hastalık öyküsü yoktu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde; vücut ağırlığı: 14.6 kg (25-50 p), boyu: 96 cm (25-50 p), baş çevresi: 49.5cm (25-50 p) idi. Cilt muayenesinde yüzde heliotropik döküntüsü (Resim 1 ve 2), özellikle her iki el parmaklarının üzerinde Gottron papülleri (Resim-3) mevcuttu, hepatosplenomegalisi palpasyon ile yoktu. Nörolojik sistem değerlendirmesinde, üst ekstremitelerde kas gücü 4/5, alt ekstremitelerde kas gücü 3-4/5 olarak saptandı. Diğer organ tutulumları saptanmadı. Hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinde, tam kan sayımında ve periferik yaymasında patolojik bir değer yoktu. Kan biyokimyasında AST: 159 IU/L, ALT: 45 IU/L, LDH: 588 IU/L, Aldolaz: 52 U/L, CK: 780 IU/L, CK-MB: 45.2 U/L, serolojik testlerinde; ANA: ++, Anti Jo-1: Negatif, Anti-Scl 70: Negatif, CRP: 49 mg/L, sedimantasyon: 82 mm/saat olarak saptandı. Tam idrar tetkiki normal idi.

EMG'de insersiyonel irritabilite, istirahatte spontan aktivite, kısa ve küçük polifazik motor deşarjlar ve po-

zitif keskin dalgalar görüldü, hastaya ailenin kabul etmesi üzerine kas biyopsisi yapılmadı. Hastanın yapılan ekokardiyografisi normal saptandı.

Hastaya mevcut klinik bulgular ve laboratuvar değerlendirmeye sonuçlarına göre Jüvenil Dermatomyozit tanısı konuldu. Hastanın tedavisi yüksek doz kortikosteroid (30 mg/kg/doz) ve sonrasında idame (1.5 mg/kg/gün) şeklinde başlanarak takibe alındı.

### Tartışma ve Sonuç

Dermatomyozit ilk olarak 1887'de Unverricht tarafından tanımlanmış, 1975'de Bohan ve Peter tarafından inflamatuvar miyopatilerde tanı kriterleri oluşturulmuş ve çeşitli modifikasyon çalışmaları olmakla birlikte günümüzde halen bu kriterler kullanılmaktadır (16,17). Bu kriterlerden dört tanesi kas tutulumu ile ilgili olup, bunlar simetrik, progresif, proksimal kas zayıflığı, serumda kas enzimlerinde artış, anormal elektromiyografi (EMG) bulguları ve kas biyopsisinde kronik inflamasyon görünümünün olmasıdır. Beşinci kriter ise karakteristik deri bulgularını tanımlamaktadır. Dermatomyozitin kesin tanısı için ilk dört kriterden üç tanesi ve klasik cilt bulgularının olması yeterlidir (16,17). Bizim hastamızda da ilk dört bulguya ek olarak cilt tutulumu mevcut idi. Jüvenil dermatomyozitin patofizyolojisi tam bilinmemektedir. Ancak hem humoral hem de hücrel immünite ile ilgili kom-

ponentlerin damar ve kasların hasarlanmasını tetiklediği düşünülmektedir. Genetik risk faktörleri de örneğin HLA Klas II antijen DQA1 0501, DR3 ve HLA Klas I antijen HLA B8 genlerinin JDM ile ilgili olduğu ileri sürülmüştür. Ayrıca tümör nekroz faktör (TNF) loküsünde 308 promotör pozisyonundaki adenine karşın guanin polimorfizmi artmış ve TNF üretimi ve hastalığın seyri- nin uzaması ile ilişkili bulunmuştur (18). Polimiyozitten farklı olarak jüvenil dermatomyozitte kas güçsüzlüğü (%97), kas ağrısından (%58) daha ön plandadır (16). Hastalarda çoğu zaman haftalar veya aylar içinde yavaş gelişen proksimal kas güçsüzlüğü daha belirgin olduğundan, eşyaları kaldırmak, sandalyeden ayağa kalkmak, saç taramak, merdiven çıkmak gibi kaba motor işlerde zorlanma daha önce başlamaktadır. İnce motor hareketler ise daha geç etkilenmektedir (19). Bizim hastamızın muayenesinde de oturup kalkma hareketinde zorlanma, yani proksimal kas güçsüzlüğü mevcuttu. Heliotrop eritem ve Gott-ron papülleri, dermatomyozitin patognomonik deri bulgularıdır (16,17,20). Heliotrop eritem, periorbital deriyi tutan, simetrik, ödemin eşlik edebildiği, rengi genellikle menekşe morundan daha nadir hafif kahverengi tonlarına kadar değişebilen eritematöz bir döküntüdür. Bu bulgu hafif olabileceği gibi sadece göz kapağı kenarı boyunca hafif bir renk değişimi şeklinde de olabilmektedir. Çok nadiren lupus eritematozus ve sklerodermada da göz-



Resim 1



Resim 2



Resim 3

lenebilmesine karşılık varlığı dermatomyozit tanısı için ileri derecede anlamlı sayılır. Gottron papülleri öncelikle metakarpofalangeal (MKP), proksimal interfalangeal (PiP) ve distal interfalangeal (DiP) eklemlerde kemik çıkıntılarının üzerlerinde ve çevrelerinde bulunur. Bu lezyonlar menekşe mor renkli hafif kabarık papül ve plaklardır. Nadiren kalın, psöriasiform tarzda da olabilmektedir. Lezyonların içinde sıklıkla telenjektazi de eşlik edebilmektedir (19). Hastamızda da heliotrop eritem ve Gottron papülleri bulunmakta idi (Resim 1-2). Hastalarda daha az sıklıkla olmak üzere, ateş, disfaji, ses kısıklığı, abdominal ağrı, artrit, melena ve kalsifikasyonlar gibi kas ve deri dışında semptomlar da olabilmektedir. Bizim hastamızda kas güçsüzlüğü serum kas enzim düzeyinde artış, EMG'de kas tutulumuyla uyumlu bulguların olması ile birlikte, göz çevresinde heliotropik eritem, el parmaklarında Gottron papülleri ve ailenin tarif ettiği livedo retikülaris gibi cilt bulgularının da bulunması nedeniyle dermatomyozit tanısı konmuştur. Tedavide oral prednizolon başlanıp düzleme sonrası 1-2 yıl düşük doz kortikosteroidler devam edilmektedir. Kortikosteroidlere cevapsız vakalarda metotreksat, hidroksiklorokin, azatiopirin, siklofosfamid, siklosporin ve İVİG de verilebilmektedir. Kortikosteroid kullanımı öncesi mortalite %33 iken, tedavi sonrası mortalite oranı %1.5'a gerilemiştir (16,20,21). Bu vaka, sık görülmeyen juvenil dermatomyozitin iki yaşında başlamasının oldukça nadir olması, özellikle cilt lezyonları ile birlikte gelen pediatrik hastaların da tüm sistemik muayenesinin özellikle de kas sistem muayenesinin detaylı yapılarak hastalığın atlanmayıp erken tanısının konulabilmesi için literatür eşliğinde gözden geçirilmesi ve hatırlatılması amacıyla sunulmuştur.

## Kaynaklar

1. Koler RA, Montemarano A. *Dermatomyositis*. *Am Fam Physician*. 2001 Nov1;64(9):1565-72.
2. Callen JP. *Dermatomyositis*. In: Callen JP, ed. *Dermatological signs of internal disease*. 2d ed. Saunders, 1995:13-20.
3. Steen VD, Oddis CV, Conte CG, et al. *Incidence of systemic sclerosis in Allegheny County, Pennsylvania. A twenty-year study of hospital-diagnosed cases, 1963-1982*. *Arthritis Rheum*. 1997 Mar; 40 (3): 441-5.
4. Pachman LM. *Juvenile dermatomyositis: immune-genetics, pathophysiology and disease expression*. *Rheum. Dis. Clin. North Am*. 2002;28:833-57.
5. Kovacs SO, Kovacs SC. *Dermatomyositis*. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:899-920.
6. Orlow SJ, Watsky KL, Bologna JL. *Skin and bones II*. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:447-62.
7. Pachman LM. *Juvenile dermatomyositis: A clinical and immunologic study*. *J Pediatr* 1980; 96: 226-34
8. Pachman LM. *Juvenile dermatomyositis*. *Pediatr Clin North Am* 1995;42 (5):1071-1098
9. Meyer O, Cremer-Legmann F, Haim T, Ryckewaert A. *The principle antinuclear and anti-cytoplasmic antibodies in polymyositis and dermatomyositis. Study of 42 cases*. *Presse Med*. 1987 Feb 7;16 (4):155-8.
10. Hengstman GJ, Brouwer R, Egberts WT, *Clinical and serological characteristics of 125 Dutch myositis patients. Myositis specific autoantibodies aid in the differential diagnosis of the idiopathic inflammatory myopathies*. *J Neurol*. 2002 Jan;249 (1):69-75.
11. Brouwer R, Hengstman GJ, Vree Egberts W, et al. *Autoantibody profiles in the sera of European patients with myositis*. *Ann Rheum Dis*. 2001 Feb; 60 (2): 116-23.
12. Oddis CV. *Idiopathic inflammatory myopathies: a treatment update*. *Curr Rheumatol Rep*. 2003 Dec;5 (6):431-6.
13. Kasteler JS, Callen JP. *Low-dose methotrexate administered weekly is an effective corticosteroid-sparing agent for the treatment of the cutaneous manifestations of dermatomyositis*. *J Am Acad Dermatol*. 1997 Jan;36 (1):67-71.
14. Al-Mayouf SM, Laxer RM, Schneider R, et al. *Intravenous immunoglobulin therapy for juvenile dermatomyositis: efficacy and safety*. *J Rheumatol*. 2000 Oct;27 (2-10):2498-503.
15. Mehregan DR, Su WP. *Cyclosporine treatment for dermatomyositis/polymyositis*. *Cutis*. 1993 Jan;51 (1):59-61.
16. Pachman LM. *Juvenile dermatomyositis: immunogenetics, pathophysiology and disease expression*. *Rheum. Dis. Clin. North Am*. 2002; 28 :833-57.
17. Callen JP. *Dermatomyositis*. *Lancet*, 2000; 355 : 53-57.
18. Tezak Z et al. *Gene expression profiling in DQA1+ children with untreated dermatomyositis: a novel model of pathogenesis*. *J Immunol*. 2002 Apr 15;168(8):4154-63
19. Dalakas MC, Hohlfeld R. *Polymyositis and dermatomyositis*. *Lancet*, 2003; 36 : 971-82.
20. Cleland JA, Venzke JW. *Dermatomyositis: evolution of a diagnosis*. *Phys. Ther*. 2003; 83: 932-45.
21. Huang JL. *Long term prognosis of patient with juvenile dermatomyositis initially treated with intravenous methylprednisolone pulse therapy*. *Clin Exp. Rheumatol*. 1999; 17 : 621-4.