

Jüvenil Dermatomyozitli Bir Olgu Sunumu

*Tuba GİRAY, *Özlem CANTÜRK, **Turgut AĞZIKURU, ***Gülay Çiler ERDAĞ, **Neslihan ÇİÇEK,
****Yasemin AKIN, *****Ayça VİTRİNEL

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi I.Çocuk Kliniği

*Asistan Dr, **Uzman Dr, ***Başasistan, ****Kl. Şef muavini, *****Kl. Şefi, Doç Dr

Yazışma adresi: Dr. Turgut Ağzıkuru, Cemalbey cad. No:13/14, Maltepe / İST

E-mail: turgutagzikuru@hotmail.com

ÖZET

Jüvenil Dermatomyozit (JDM); pediatrik miyopatilerin en yaygını olup, deri bulguları ve progresif olarak proksimal kaslarda zayıflığa yol açan, fokal miyozitlerle seyreden ve immünsupresif tedaviye cevap veren sistemik bir vaskülopatidir. En sık 5-14 yaşlar arasında görülür. 16 aylık bir olguyu yaşının küçük olması nedeniyle sunmak istedik.

Anahtar kelimeler: Jüvenil Dermatomyozit (JDM), miyopati, vaskülit.

SUMMARY

A case Of Jüvenil Dermatomyositis

Juvenile dermatomyositis (JDM), the most common of the pediatric inflammatory myopathies, is a systemic vasculopathy with characteristic cutaneous findings and focal areas of myositis resulting in progressive proximal muscle weakness that is responsive to the prompt institution of immunosuppressive therapy. JDM is mostly seen between the ages of 5-14 years of age. Since our case was 16 months, we wanted to consider that JDM may be seen at smaller ages, too.

Key words: Juvenile dermatomyositis (JDM), myopathies, vasculitis.

GİRİŞ

Jüvenil Dermatomyozit (JDM); pediatrik miyopatilerin en yaygınıdır, karakteristik olarak deri bulguları ve progresif olarak proksimal kaslarda zayıflığa yol açan, fokal miyozitlerle seyreden ve immünsupresif tedaviye cevap veren sistemik bir vaskülopatidir (1). Jüvenil Dermatomyozit nadir görülmekle birlikte yılda ortalama 3.1/1.000.000 çocukta ve Jüvenil Polimiyozit'ten 10-20 kat daha fazla görülmektedir (2-3). Kız erkek oranı 2:1'dir ve hastalığın görülmesi ortalama 6.9 yaşta (2). Patogenezinde immün mekanizmanın rol oynadığı bilinmesine rağmen etyoloji belli değildir ve multifaktöryel olduğu düşünülmektedir. JDM'te ilk bulgular kapiller ve arteriollerin endotelinde hücre şişmesi şeklinde başlar ve buna kaslarda mononükleer hücre artışı eşlik eder. DM'te klinik; akut olabileceği gibi genellikle sinsi ve yavaş başlar, prodromal dönemde halsizlik, kaşıntı, ateş ve irritabilite gibi kolaylıkla viral infeksiyonlarla karışabilecek nonspesifik semptomlar görülebilir. Cilt ve kaslardaki bulgular güneşe maruz kalınca belirginleşir. Sistemik vaskülopati bulguları çocuklarda erişkinlere göre daha siktir. Maligniteler ise erişkinlerde sık görülür. Hastalığın seyrini etkileyen en önemli faktör, nonspesifik semptomların varlığı nedeniyle oluşan tanı koymada zorluk ve tedaviye başlamada gecikmedir. JDM'te mortalite oranı %7-10 olarak bildirilmiştir (3). Ölüm nedeni ise sıklıkla infeksiyon, solunum

yetmezliği, gastrointestinal kanama ve perforasyon gibi komplikasyonlardır (1-3). Literatürü incelediğimizde 2 yaş altında JDM olgusuna rastlayamadığımızdan 16 aylıkken tanı koyduğumuz olgumuzu bu nedenle sunmak istedik.

OLGU

İki gün önce yüzde şişlik, kızarıklık ve döküntü şikayetiyle başvurdukları hastane tarafından herediter anjionörötik ödem düşünülerek tetkik istenen 16 aylık kız hasta şikayetlerinin devam etmesi nedeniyle hastanemize müracaat etmiş. Fizik Muayenesinde genel durumu düşük görünümde, göz kapağı ve yüzde yaygın, basmakla solmayan rash (**resim 1**),

Resim 1: Göz kapağındaki heliotropik rash



periorbital ve pretibial gode bırakmayan ödem, metakarpal ve proksimal interfalengeal eklemler üzerinde döküntü, alt ekstremitelerde ve gövdede yaygın hassasiyet ve güç kaybı mevcuttu. Daha önce yürümesi mevcut olan hastanın güç kaybından dolayı yürüyemediği tespit edildi. Laboratuvar incelemelerinde Ca:9.9 mg/dl, ALT:57 U/L, AST:126 U/L, LDH:1594 U/L, CPK: 1272 U/L ve Aldolaz: 11.2 U/L enzimlerinde yüksekliğinin yanında eritrosit sedimentasyon hızı (ESR): 60 mm/saat ve otoantikörlerden ANA pozitifliği (+) tespit edilmiş olup diğer laboratuvar değerleri normal olarak bulundu. Çekilen elektromiyelografisinde (EMG) sağ anterotibial bölge innervasyon kaybı; biceps, tibialis anterior ve deltoid kaslarında miyojen tutulum; quadriceps femoris kasında miyojen ve nörojen tutulum bulguları izlendi (**tablo I**).

Tablo I: Hastamızın Klinik ve Laboratuvar bulguları

Bulgular	Sonuç
Heliotropik raş	Positif
Proksimal kas tutulumu	Pozitif
Enzimlerde artış	Pozitif
AST	126 U/L
ALT	57 U/L
LDH	1594 U/L
CPK	1272 U/L
Aldolaz	11.2 U/L
ANA	Pozitif
Kalsifikasyon	Pozitif
EMG	*
Cilt biopsisi	Negatif

*: Sağ antero-tibial bölge innervasyon kaybı; biceps, tibialis anterior ve deltoid kaslarında miyojen tutulum; quadriceps femoris kasında miyojen ve nörojen tutulum

Çekilen alt ekstremitte grafilerinde bilateral uyluk bölgesinde subkutan lineer kalsifikasyonlar saptandı (**resim 2**). İzleminde her iki aksiller bölgede cilde açılan lezyonlar gelişti. Deltoid bölgeden rast gele yapılan kas biopsisinde bir özellik saptanmadı. C1 Esteraz inhibitörü ve CH50 düzeyleri normal bulundu. Bohan A ve Peter JB'nin İnflamatuvar miyopati tanı kriterleri (**tablo II**) ışığında hastaya Jüvenil Dermatomyozit tanısı konuldu.

Resim 2: Koldaki kalsifikasyonlar



Hastaya 2 mg/kg/gün'den metil prednisolon başlandı. Başlanan steroid tedavisinin 15. gününde hastanın önce enzimlerinde (ALT, AST, CPK, LDH) hızla düşüş olduğu, sırasıyla ödemlerinde çözülme, döküntülerde azalma ve yürümeye başladığı ve subkutan kalsifikasyonların kaybolduğu görüldü. Salah ile taburcu edilen hasta halen Cerrahpaşa Tıp Fakültesi ve kliniğimizce takip edilmekte olup kendisi için yeterli olan en düşük steroid dozuyla tedavisine devam edilmektedir.

Tablo II: İnflamatuvar Miyopati Tanı Kriterleri

1. Simetrik genellikle progresif proksimal kas güçsüzlüğü
2. Myozitte görülen karakteristik EMG triadı
 - a) kısa süreli küçük, düşük amplitüdü polifazik potansiyeller
 - b) fibrilasyon potansiyelleri (istirahatte bile görülür)
 - c) yüksek frekanslı tekrarlayıcı deşarjlar
3. Kasla ilişkili enzimlerin serum seviyelerinde yükselme
 - LDH
 - Transaminazlar(ALT, AST)
 - Aldolaz
 - CPK
4. Kas biopsisinde kronik enflamasyon bulgusu
 - kas liflerinde nekroz
 - kes liflerinin boyutlarında değişiklikle gi-den dejenerasyon ve rejenerasyon
 - intertisyel perivasküler mononükleer hücreler
5. Dermatomyozitin karakteristik döküntüsü
 - metakarpafalengeal veya interfalengeal eklemler üzerinde erüpsiyonlar (Grotton papülleri)
 - periorbital menekşe rengi (Heliotropikraş)
 - yüzde ve boyunda (V bulgusu), sırtın üst kısmında ve omuzlarda (şal belirtisi), ekstansör tendonlar ve diğer ekstansör yüzeylerde eritematöz raş

Hastalığın Tanımı: Dermatomyozit dışı miyopatiler için ilk 4 kriterin tüm Dermato-miyozit için ilk 4 kriterden en az 3'ü ve mutlaka raş olması gerekiyor.

Muhtemel hastalık: Dermatomyozit dışı miyopatiler için ilk 4 kriterin 3'ü Derma-tomyozit için ilk 4 kriterden en az 2'si ve beraberinde raş

Hastalık ihtimali: Dermatomyozit dışı miyopatiler için ilk 4 kriterin 2'si Dermatomyozit için ilk 4 kriterden en az 1'i ve raş

TARTIŞMA

JDM'te proksimal ve simetrik kas güçsüzlüğü, özgün deri bulguları, kas enzimlerinde artış, EMG'de miyozit ve denervasyon mevcudiyeti ve kas biopsi bulguları tanı kriterleri olarak kullanılmaktadır. Tanı 1975 yılında Bohan ve Peter

tarafından tanımlanan bu beş kriterden dördünün saptanması ile konur (2-3). JDM'li hastalarda en çarpıcı klinik özellik deri bulguları ve heliotropik raş olarak karşımıza çıkmaktadır. Mordan-kırmızıya doğru değişen renkte, göz kapaklarını halka tarzında saran bir renk değişikliğidir ve lokal ödemde eşlik edebilmektedir (3). Pachman ve arkadaşlarının yaptıkları araştırmada JDM'li hastalarda en sık görülen semptomun heliotropik raş olduğu gösterilmiş ve bu raşın en sık klinik başvuru nedeni olduğu ifade edilmiştir (4). Bizim hastamızda da bilateral göz kapaklarında ve yüzde döküntü ile birlikte lokal ödem mevcuttu. JDM oldukça sinsi ve yavaş ilerleyen bir hastalıktır. Başlangıçta proksimal alt ekstremitte kaslarının tutulmasına rağmen tedavide gecikilirse üst ekstremitte kasları da olaydan etkilenir. Kaslarda güçsüzlük yanında hassasiyette gözlenir (1-2-3). Shehata ve arkadaşlarının 1988-1996 yılları arasında izledikleri 25 JDM'li hastada en çok karşılaştıkları semptomun kas güçsüzlüğü olduğunu göstermişlerdir (5). Bizim hastamızda da kliniğe başvurma nedeni olmamakla birlikte fizik muayenede ve klinik izlemimiz içerisinde hastada belirgin düzeyde kas hassasiyeti ve güçsüzlüğü olduğunu saptadık.

JDM'te oluşan inflamasyonun en önemli klinik göstergelerinden biri akut faz reaktanlarında görülen yükselmedir. Ayrıca Antinükleer antikor (ANA) ve diğer otoantikörlerde da pozitiflik saptanabilir. Scola ve arkadaşlarının yaptıkları çalışma sonucunda da ESR daki bu belirgin yükselmeyi açıklamışlardır (6). Bizim hastamızda da tespit etmiş olduğumuz ANA (+)'liği ve ESR'daki yükselme bunu desteklemektedir. Tanıda karşımıza çıkan en önemli incelemelerden biri de Elektro myelografik (EMG) inceleme ve kas biopsisidir. EMG'de gözlenen en önemli patolojik veri Myopatik motor üniteler ve denervasyon potansiyelleridir (3). Kas biopsisi ise tanı kriterleri arasında bulunmakla birlikte her zaman yeterli sonucu verememektedir. Pachman ve arkadaşlarının 79 hasta üzerinde yaptıkları araştırma sonucunda EMG'si çekilmiş olan 43 hastanın 8'inde (%19) normal trase saptanmış olup, biopsi yapılan 51 hastanın 10'unda (%20) ise patolojik bir sonuca ulaşamadığı gösterilmiştir (4). Bizim olgumuzun EMG'sinde sağ antero-tibial bölge innervasyon kaybı; biceps, tibialis

anterior ve deltoid kaslarında miyojen tutulum; quadriceps femoris kasında miyojen ve nörojen tutulum bulguları izlenirken yapılan kas biopsisinde patolojiye rastlayamamış olmamız kas biopsisinin tutulmuş olan bölgeyi her zaman lokalize edemediğini göstermesi açısından anlamlı olarak düşünülmüştür.

Yumuşak dokularda kalsifikasyon JDM'in süresi ve aktif semptomların şiddeti ile ilişkilidir (2). JDM'li hastaların yaklaşık %40'ında kalsinozis geliştiği, özellikle eklemelerin ekstansör yüzlerinde değişik çaplarda olabildiği, ağrısız, tedavi ile gerileyen, hiperkalsemiden bağımsız kalsiyum depolarının varlığı bilinmektedir. Kalsinozisin hastalığın geç dönemlerinde oluşması beklenmektedir (3). Shehata R ve arkadaşları ile Pachman LM ve arkadaşlarının yaptıkları farklı araştırmalarda kalsinozisin sırasıyla ilk çalışmada %40, ikinci çalışmada ise %23 oranında görüldüğü ifade edilmiştir (5). JDM'te geç dönemde görülmesi beklenen kalsinozis bizim olgumuzda erken dönemde görülmüş, bu da hastalığın şiddetli ve progresif seyretmesine bağlı olarak düşünülmüştür.

Singalavanija ve arkadaşları 1988-1998 yılları arasında yaptıkları incelemede hastaların arasındaki en erken görülme yaşını 2.5 yaş; İto S. ve arkadaşları ise Tayland'lı çocuklarda yaptıkları araştırmada en erken görülme yaşını 2 yaş olarak bildirmişlerdir (7-8). Olgumuzun tanı anındaki yaşı 16 aylıktı. Olgumuzun yapılan kas biopsisinde özellik saptanmamış olması nedeniyle JDM'te her zaman biopsinin anlamlı olamayacağını, varolan kalsinozisi nedeniyle erken dönemde de JDM'te kalsinozisin görülebileceğini hatırlamamız gerektiğini, 5-14 yaşlar arasında görülme sıklığı fazla olmasına rağmen olgumuzun 16 aylık olması nedeniyle her yaşta JDM ile karşılaşabileceğimizi vurgulamayı amaçladık.

KAYNAKLAR

1. Lauren MP, Juvenile Dermatomyositis. In: Richard EB, Robert MK, Hal BJ, eds. Nelson Textbook of Pediatrics, 17. th ed. Philadelphia: WB. Saunders Company, 2004: 813-6.
2. Lauren MP, Juvenile Dermatomyositis: immunogenetics, pathophysiology, and disease expression. In: Michael LM, Ronald ML, eds. Rheum Dis Clin N Am 28 (2002): 579-602.

3. Gök f, Topaloğlu R. *Jüvenil Dermatomyozitis Katkı Pediatri Dergisi* 1999;6:790-802
4. Pachman LM et all. *Juvenile dermatomyositis at diagnosis: clinical characteristics of 79 children.* *J Rheumatol.* 1998 Jun;25(6):1198-204.
5. Shehata R et all. *Juvenile dermatomyositis: clinical profile and disease course in 25 patients.* *Clin Exp Rheumatol.* 1999 Jan-Feb;17(1):115-8.
6. Scola RH et all. *Diagnosis of dermatomyositis and polymyositis: a study of 102 cases.* *Arq Neuropsiquiatr.* 2000 Sep; 58(3B):789-99.
7. Singalavanija S, Liamsuwan S, Limpongsunurak W, Raungsuwan S, *Juvenile dermatomyositis in Thai children.* *J Med Assoc Thai.* 2001 Nov; 84 (11) : 1527-33.
8. Ito S et all. *Clinical analysis of 11 cases of juvenile dermatomyositis and polymyositis Ryumachi.* 1998 Dec;38(6):785-92.