

Juvenil Dermatomiyozi

JUVENILE DERMATOMYOSITIS

Nurdan LENK*, Ferda ARTÜZ*, Emel GÜNGÖR*, Nuran ALLI*, Güliz KARAKAYALI*

* Dr. Ankara Numune Hastanesi Dermatoloji Kliniği, ANKARA

Özet

Dermatomiyozi çizgili kasların nonsüpüratif inflamasyonu ve tipik deri lezyonları ile karakterize bir multisistem hastalıktır. Birçok özelliği erişkin formundan farklı olan juvenil dermatomiyozide deri döküntüsü ön planda olup klinik olarak ağır seyretse de prognoz erişkinlere göre daha iyidir.

Bu yazımızda tipik deri döküntüsü, kas güçsüzlüğü ve serum kas enzimlerinde yükselme ile juvenil dermatomiyozi tanısı koyduğumuz 5 yaşındaki bir kız olguyu sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Juvenil dermatomiyozi

T Klin Dermatoloji 1997, 7:195-199

Dermatomiyozi (DMZ), çizgili kasların nonsüpüratif inflamasyonu ve tipik deri lezyonları ile karakterize bir multisistem hastalığıdır. Hastalığın nedeni bilinmemesine karşın patogenezi hücrel immün mekanizmanın rol oynadığı düşünülmektedir. DMZ'li hastaların doku kültüründe lenfositlerden salınan lenfotoksinlerin kas hücrelerinde öldürücü etki yaptığı gözlenmiş ve tutulmuş kasın kan damarlarında immünglobulin ve kompleman birikimleri saptanmıştır (1,2). Etiyolojide bakteriyel ve viral infeksiyonlar özellikle pikarnovirüslerden Cocksackie-B suçlanmaktadır (3,4). Çocuklarda HLA-B8 ve HLA-DR3 yüksek insidanda bulunmuş ve juvenil dermatomiyozi (JDMZ) patogenezinin immünojenetik kontrol altında olduğu

Geliş Tarihi: 04.07.1996

Yazışma Adresi: Dr. Nurdan LENK
Ankara Numune Hastanesi
Dermatoloji Kliniği, ANKARA

T Klin J Dermatol 1997, 7

Summary

Dermatomyositis is a multisystem disorder with the non-suppurative inflammation of striated muscle and characterized by typical cutaneous lesions. Several features of juvenile dermatomyositis differ from the adult form. Cutaneous lesions predominate and the prognosis is considered guarded in juvenile dermatomyositis.

We present a 5-year-old girl patient in whom juvenile dermatomyositis is diagnosed with typical cutaneous lesions, muscle weakness and elevated serum levels of enzymes released from muscle.

Key Words: Juvenile dermatomyositis

T Klin J Dermatol 1997, 7:195-199

ileri sürülmüştür. JDMZ'de stafilokoksik infeksiyonların insidansı artmış olup bu çocuklarda daha sonra kalsinozis gelişmektedir. Yapılan bir çalışmada stafilokoklara karşı granülosit kemotaksisinde defekt olduğu gösterilmiş ve bunun genellikle serum faktörleri ile bağlantılı olduğu ileri sürülmüştür. İmmünolojik anormallikleri (stafilokoksik infeksiyonlar) takiben kalsinozis gelişiminin nedeni bilinmemesine karşın bu olasılık akıldan tutulmalıdır (5-7).

JDMZ ortalama 8-9 yaş civarında başlamakta olup nadiren 2 yaş öncesi ortaya çıkar ve kızlarda erkeklerden daha sıktır. Sistemik lupus eritematosus (SLE), romatoid artrit ve Henoch-Schönlein purpurasından daha az görülmektedir (1). Birçok özelliği erişkin formundan farklıdır (5). Tablo 1'de JDMZ ve erişkin dermatomiyozi (EDMZ) klinik ve patolojik bulgular yönünden karşılaştırılması görülmektedir. JDMZ klinik olarak ağır seyretse de prognoz erişkinlere göre iyidir. DMZ'in tanısı Bohlen ve Peter'e ait kriterler esas alınarak konul-

Tablo 1. Juvenil dermatomiyozit ve erişkin dermatomiyozitin karşılaştırılması

	Juvenil Dermatomiyozit	Erişkin Dermatomiyozit
Atrofi	sık	daha az
Kontraktür	sık	daha az
Gastrointestinal tutulum	sık	daha az
Kalsifikasyonlar	%20-60	<%100
Raynaud fenomeni	sık değil	%10-20
Kanser ile birliktelik	yok	%10-50
Kas biyopsi bulguları	trombozlu okluzif vaskülit ve kas infarktı, perifasiküler atrofi	belirgin interstisyel infiltrat, kas liflerinin nekrozu

Tablo 2. Dermatomiyozitle tanı kriterleri (2)

Omuz, pelvis çevresi kasları ile boyun fleksorlarda kronik, simetrik kas kuvveti azalması
 Kas biyopsisinde miyozit bulguları: iltihap, nekroz, lenibsitoz, rejenerasyon, perifasiküler atrofi
 Serumda ölçülebilen kas enzimlerinden aldolaz ve /veya kreatin fosfokinaz'ın (CPK) yükselmesi
 Elektromiyografik bulgular
 Karakteristik deri belirtileri

- Göz kapakları etrafında ödem ve menekşe moru renginde renk değiştirme (heliotrop)
- Özellikle ellerin ve diğer eklemlerin ekstansör yüzlerinde eritemli-skuamh döküntü (Gottron belirtisi)

maktadır. Deri döküntüsünün de bulunduğu üç veya dört kriterin birarada bulunması kesin tanıyı koydurur (2). Tablo 2'de DMZ'in tanı kriterleri görülmektedir.

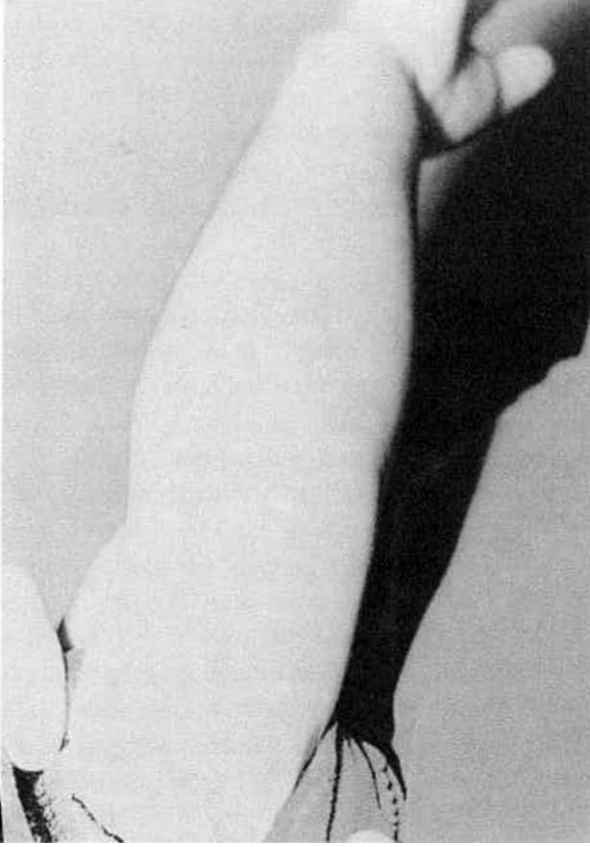
Bu yazımızda tipik deri döküntüsü, kas güçsüzlüğü ve serum kas enzimlerinde yükselme ile JDMZ tanısı koyduğumuz 5 yaşındaki bir olguyu sunuyoruz.

Olgu

5 yaşında kız hasta; bir aydır devam eden halsizlik, eklem ağrıları, yüzde, kol ve bacaklarda ortaya çıkan kızarıklıklar nedeni ile polikliniğimize başvurdu. Tetkik ve tedavi amacıyla servisimize yatırılan hastada yapılan fizik muayenede omuz ve pelvis çevresi kaslarında kuvvet azalması saptandı. Dermatolojik muayenede; göz kapaklarında, yanaklarda ve çenede kırmızı-mor renkli eritem saptandı (Şekil 1). Diz ve dirseklerin dış yüzünde eritemli, skuamli papüler lezyonlar mevcuttu (Şekil 2,3). Bacaklarda livedo retikularis olduğu gözlemlendi. Laboratuvar tetkikleri incelendiğinde; tam kan sayımı normal olup sedimentasyon 40 mm/saat idi. Serum enzimlerinden kreatin fosfokinaz (CPK.), aldolaz, SGOT ve LDH seviyeleri normal sınırların üstünde saptandı. İmmünglobulin, kompleman se-



Şekil 1. Olgunun göz kapaklarında, yanaklarda ve çenede karakteristik eritemin görünümü



Şekil 2. Dirseklerin dış yüzündeki eritemli skuamli papüler lezyonlar



Şekil 3. Dizde eritemli skuamli lezyonlar ve bacaklarda livedo retikularisin görünümü

viyeleri, antinükleer antikor (ANA) ve böbrek fonksiyonları normal olarak değerlendirildi. Akciğer grafisi normal olup kalp sesleri ritmikti. Hastaya bu bulgularla DMZ tanısı kondu. Tedavi olarak 2 mg/kg prednizolon (40 mg/gün) başlandı. Tedavinin birinci ayında serum enzimleri (CPK, aldolaz, SGOT, LDH) normal seviyelere indi. İkinci ayın sonunda deri lezyonları düzeldi ve kas zayıflığı normale döndü. Steroid dozu yavaş bir şekilde düşürülerek hasta 10 mg/gün olarak idame dozuna alındı.

Tartışma

DMZ'de görülen deri lezyonları karakteristik olup üst göz kapaklarında patognomonik menekşe moru (heliotrop) eritem vardır. Birlikte periorbital ve fasiyal ödem olabileceği gibi yüzde SLE'a benzer şekilde kelebek manzarasında eritem de görülebilir. Diğer karakteristik döküntüler eklem-lerin ekstansör yüzlerinde görülen deriden hafif

kabarık eritemli skuamli lezyonlardır (Gottron belirtisi). Bu bölgelerde daha sonra hiperpigmentasyon veya vitiligo tarzında pigmenter değişiklikler gelişmektedir (1,2,8). Olgumuzda göz kapaklarında menekşe moru, yüzde kelebek tarzında eritem mevcut olup diz ve dirsek bölgesinde eritemli skuamli döküntüler saptandı.

Hastalığın başlangıcı sıklıkla sinsiz olup kas kuvveti azalması yavaş gelişmekte ve genellikle ilk olarak ekstremitelerin ve gövdenin proksimal kaslarında ortaya çıkmaktadır. Çocukta yürüme bozukluğu (hantal yürüme) ortaya çıkabilir. Merdiven çıkma, yerden desteksiz kalkma, bisiklete binme, saç tarama ve giyinme gibi fonksiyonları yavaş yavaş kaybedebilir. Kas güçsüzlüğünün gösterilmesinde en iyi muayene yöntemi klinikdir. Supinasyon pozisyonunda baş kaldırma yeteneği (boyun fleksör kuvveti), oturma (abdominal kas kuvveti) ya da yardımsız ayağa kalkma (Gower's sign) kriter olarak alınır. Bunları yapan hastada

pratik olarak kas zayıflığı yoktur denebilir (1,2,8). Olgumuzda yaptığımız muayenede kas güçsüzlüğü saptandı.

DMZ'de laboratuvar tetkiklerinde CPK, aldolaz, SGOT, LDH gibi serum enzimleri artmış olarak saptanır. Eritrosit sedimantasyon hızı artmış veya normaldir. Romatoid faktör genellikle negatif olup ANA düşük titrede pozitif olabilir. JDMZ'li 21 hastada yapılan bir çalışmada; 6 hastada C3 ve C4 seviyeleri düşük olarak saptanmış ve bunun dolaşan immün komplekslerin varlığı ile ilişkili olduğu sonucuna varılmıştır. Gastrointestinal tutulumda gaitada belirgin veya gizli kan saptanabilir. Radyolojik tetkiklerde yumuşak dokuda kalsiyum birikimleri görülebilir (1,2,5,8). Olgumuzda serum enzimleri (CPK, aldolaz, SGOT, LDH) yüksek olarak saptandı. ANA negatif olup, immünglobulin ve kompleman seviyeleri normal sınırlar içinde idi. DMZ'de kas biyopsisi elektromiyografik (EMG) olarak güçsüzlüğü kanıtlanmış kasta gerekirse birkaç kez alınmalıdır. Erişkinde DMZ tanısı koyarken hemen daima EMG ve kas biyopsisi yapmak gerekir. Çocukluk yaşında ise deri döküntüsü çok ön planda olup kas biyopsisi döküntünün tipik olmadığı ve geçici olduğu durumlarda gereklidir (1,2). Olgumuzda tipik deri döküntüsü, kas güçsüzlüğü ve serum kas enzimlerinde yükselme ile DMZ tanısı kondu.

JDMZ'de sistematik tutulum görülebilir. Gastrointestinal tutulum sık olup bu herhangi bir seviyede ortaya çıkar. Hastalarda yutma güçlüğü, karın ağrısı, perforasyon, melena ve konstipasyon görülebilir. Artrit/artralji, lenfadenopati, hepatosplenomegali olabilir. Pulmoner hastalık (interstisyel, hemorajik veya ploritik), oküler tutulum (iritis, retinit) ve santral sinir sistemi tutulumu (konvulsiyonlar) ortaya çıkabilir. Hastaların %7-8'inde solunum kapasitesinde belirgin bir azalma saptanmıştır. Kardiyak anormallikler JDMZ'de az olmayıp miyokardit ve aritmiye bağlı ölümler görülebilir. Serum LDH izoenzimlerinin seviyelerinin ölçülmesi subklinik kardiyak tutulumun tanısında yardımcıdır. JDMZ'de hafif glomerüler değişiklikler bildirilmiştir. Bu nedenle DMZ'li çocukların pulmoner, kardiyak ve renal tutulum açısından izlemi uygundur (1,2,8-10). Olgumuzda artralji dışında sistemik bir tutulum saptanmadı.

Hastalığın akut devresinde solunum sistemi ve gastrointestinal tutulum yönünden hastanın incelenmesi uygun olup, bu konuda yapılan yeterli bakım hayat kurtarıcı olabilir. Yutma güçlüğü varsa yumuşak ve sıvı diyet verilir. Endotrakeal entübasyon ve trakeostomi gerekebilir. Hastaların çoğunda kortikosteroidler etkili olup 1-2 mg/kg/gün veya 60 mg/m²/gün başlanır. Hastanın klinik bulguları ve kas enzimlerinde düzelme görüldükten sonra doz yavaş yavaş düşülür. Genellikle enzim seviyeleri 1-2 hafta içinde normal değerlerine iner ve bunu klinik düzelme izler. Steroid dozu hızlıca düşürülmemelidir. Aksi takdirde birkaç hafta içinde nöksler ortaya çıkar. Serum enzim seviyelerini ve klinik semptomları süprese eden en düşük doz genellikle 1-2 yıl süresince kullanılır (1,2,8). Steroid tedavisine cevap vermeyen veya yan etkileri ortaya çıkan olgularda sitostatik ilaçlardan metotreksat, azatioprin, siklofosamid ve siklosporin kullanılabilir (11). JDMZ'li bir grup hastada yapılan çalışmada intravenöz gamaglobulin (IVGG) kas güçsüzlüğüne ve deri döküntülerine etkili bulunmuş ve belirgin bir yan etki gözlenmemiştir (12-14). Patogeneizde Cocksackie virüslerinin rolü antiviral ajanların veya interferonun kullanımının hastalığın tedavisinde faydalı olabileceğini düşündürmüştür (12,13,15). Kalsinozis oluştuğunda tatminkar bir tedavisi yoktur. Oral alüminyum hidroksit ile kalsinozis kutisin başarılı bir şekilde tedavi edildiği bir olgu bildirilmiştir (16).

Fizik tedavi kontraktürlerin önlenmesinde ve kas güçsüzlüğünün normale dönmesinde etkilidir. Özellikle boyun ve aksilla civarında deri hijyeni önemlidir. Yeterli bir şekilde tedavi edilen çocuklarda prognoz iyidir. Tedavi edilmemiş olgularda mortalité %40 civarındadır. Ölüm palato-respiratuar tutulum veya gastrointestinal tutulumla bağlı olarak ortaya çıkan hemoraji veya perforasyona bağlıdır ki bu durum 2 yıl içinde gelişir. DMZ'in geç komplikasyonu olarak insülin rezistanslı lipodistrofi ve hiperandrojenizm tanımlanmıştır (1,17).

Bu yazıda JDMZ tanısı alan ve steroid tedavisine iyi cevap veren 5 yaşında bir olgu sunuldu. Hastalığın tanısı, klinik özellikleri ve tedavisi gözden geçirildi.

KAYNAKLAR

1. Behrman RE, Kligman RM, Nelson WE, Vaughan VC. Nelson Textbook of Pediatrics. 14th edition. Philadelphia: WB Saunders Co, 1992; 632-3.
2. Yazıcı EI, Tüzün Y. Bağ Dokusu Hastalıkları. In: Tüzün Y, Kotoğyan A, Aydemir EH, Baransü O, eds. Dermatoloji'de. İstanbul: Nobel Tıp Kitabeyi, 1994; 432-4.
3. Bowles NE, Sewry CA, Dubowitz V, Archard EC. Dermatomyositis, Polymyositis and Cocksackie-B vims infection. Lancet 1987; 2: 1004-7.
4. Christensen ML, Pachman EM, Schneiderman R, Patel DC, Friedman IM. Prevalence of Cocksackie-B virus antibodies in patients with juvenile dermatomyositis. Arthritis Rheum 1986; 29: 1365-70.
5. Pachman EM, Cooke N. Juvenile dermatomyositis: A clinical and immunologic study. J Pediatr 1980; 96: 226-34.
6. Moore EC, Cohen F, Douglas SD, Gatta V. Staphylococcal infections in childhood dermatomyositis-association with the development of calcinosis, raised IgE concentrations and granulocyte chemotactic defect. Ann Rheum Dis 1992; 51: 378-83.
7. Habif TP. Clinical Dermatology. Third edition. Mosby Year Book, Inc, St Louis 1996; 551.
8. Arnold HL, Odom RB, James WD. Andrews' Disease of the skin. 8th edition. Philadelphia: WB Saunders Co, 1990; 172-6.
9. Pereira RM, Lerner S, Maeda WT, Goldenstein-Schainberg C, Cossermelli W. Pericardial tamponade in juvenile dermatomyositis. Clin Cardiol 1992; 15:301-3.
10. Crowe WE, Bove EK, Leumson JE, Hilton PK. Clinical and pathogenetic implications of histopathology in childhood polydermatomyositis. Arthritis Rheum 1982; 25: 126-39.
11. Gianni M, Callen JP. Treatment of Dermatomyositis with methotrexate and prednisone. Arch Dermatol 1979; 115: 1251-2.
12. Lang BA, Laxer RM, Murphy G, Silverman ED, Raifman CM. Treatment of Dermatomyositis with intravenous gammaglobulin. Am J Med 1991; 91: 169-72.
13. Gajdas PH, Outin H, Elkharat D. High dose intravenous gammaglobulin for myasthenia gravis. Lancet 1984; 1: 406.
14. Collet E, Dalac S, Maerens B, Courtois JM, Izac M, Lambert D. Juvenile dermatomyositis: treatment with intravenous gammaglobulin. Br J Dermatol 1994; 130: 23 1-4.
15. Zanetti M, Bigazzi PE. Anti-idiotypic immunity and autoimmunity. Eur J Immunol 1981; 11: 187-95.
16. Nakagawa T, Takaiwa T. Calcinosis cutis in juvenile dermatomyositis responsive to aluminium hydroxide treatment. J Dermatol 1993; 20: 558-60.
17. Kavanagh GM, Colaco CB, Kennedy CT. Juvenile dermatomyositis associated with partial lipodystrophy. J Am Acad Dermatol 1993; 28: 348-51.