



# Yüksek Kreatin Kinaz Nedeni: Jüvenil Dermatomiyoziit Olgusu

## A Cause of High Creatine Kinase: A Case of Juvenile Dermatomyositis

İsmail Yıldız, Özge Umur, Muhammet Ali Varkal, Alev Yılmaz\*, Gökçen Gündoğdu\*\*, Ayşe Kılıç, Fatma Oğuz, Emin Ünüvar

İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Genel Pediatri Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

\*İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

\*\*İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

### Özet

Jüvenil dermatomiyoziit çocukluk çağında nadir görülmesine rağmen çocukluk ve ergenlik döneminde en sık görülen idiyopatik nonsüperatif enflamatuvar miyoziittir. Tanısında cilt bulguları, proksimal kas güçsüzlüğü, artmış kas enzim düzeyleri, elektromiyografi incelemesinde miyojen tutulum bulguları ve kas biyopsisi bulguları yardımcıdır. Bu makalede çok yüksek kreatinin kinaz yüksekliği olan bir dermatomiyoziit olgusu sunulmuştur. (*Haseki Tıp Bülteni 2014; 52: 219-22*)

**Anahtar Sözcükler:** Jüvenil dermatomiyoziit, kreatinin kinaz, heliotrop raş, gottron papülleri

### Abstract

Although juvenile dermatomyositis is rare, it is the most common idiopathic nonsuppurative inflammatory myositis in childhood. Skin lesions, proximal muscle weakness, elevated levels of muscle enzymes, electromyography, and muscle biopsy findings are used in diagnosing juvenile dermatomyositis. In this paper, we aimed to present the case of juvenile dermatomyositis in a patient with elevated levels of creatine kinase. (*The Medical Bulletin of Haseki 2014; 52: 219-22*)

**Key Words:** Juvenile dermatomyositis, creatine kinase, heliotrope rash, Gottron's papules

### Giriş

Jüvenil dermatomiyoziit (JDM), çocukluk çağında nadir görülmesine rağmen çocukluk ve ergenlik döneminde en sık görülen idiyopatik nonsüperatif enflamatuvar miyoziittir. JDM sıklıkla cilt ve çizgili kasları başta olmak üzere, eklemler, akciğerler, kalp ve diğer iç organları da tutabilen multisistemik bir hastalıktır (1,2). Toplumda görülme sıklığı milyonda 1,9 olarak bildirilmiştir (2). Hastalık kız çocuklarında, erkek çocuklarına göre 2,3:1 oranında daha sık görülmektedir (3).

Tanısında cilt bulguları (heliotrop raş, gottron papülleri, eritrodermi, dermatit, kalsinozis, tırnak yenikleri, cilt ülserasyonları), proksimal kas güçsüzlüğü, artmış kas enzim düzeyleri (CK, AST, LDH,) elektromiyografi incelemesinde miyojen tutulum bulguları (polifazik motor ünitelerde

küçük ve kısa dalgalar, fibrilasyonlar vb.) ve kas biyopsi bulguları (Tip 1 ve Tip 2 fibrillerde nekroz, fagositoz, perivasküler enflamatuvar eksudalar) yardımcıdır (4,5). İngiltere'de yapılan bir çalışmada dermatomiyoziit düşünülen 151 çocuktan %81'inde ateş, iştahsızlık, kilo kaybı, huzursuzluk, karın ağrısı gibi sistemik semptomların da varlığı gösterilmiştir (6).

Bu makalede çok yüksek CK yüksekliği olan bir dermatomiyoziit olgusu sunulacaktır.

### Olgu

On dört yaşında kız, bir ay önce başlayan üst ve alt ekstremitte proksimal kaslarda ağrı, diz ve dirsek eklemlerinde hareket kısıtlılığı, halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı şikayetleri ile başvurdu.

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** İsmail Yıldız

İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Genel Pediatri Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye Tel.: +90 0212 414 20 00 E-posta: drismail810@yahoo.com

**Geliş Tarihi/Received:** 25 Aralık 2013 **Kabul Tarihi/Accepted:** 05 Şubat 2014

*Haseki Tıp Bülteni,*

*Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.*

The Medical Bulletin of Haseki Training and Research Hospital, published by Galenos Publishing.

Özgeçmişinde özellik yoktu, soygeçmişinde; anne baba arasında akrabalık yok, 17 yaşındaki erkek kardeşinde Reynauld hastalığı mevcuttu.

Fizik muayenesinde; tartı: 32700 gr (50-75p), boy: 148 cm (90-97 p), kan basıncı: 95/60 mmHg, ateş:36,2 °C, kalp tepe atımı:108/dk, solunum sayısı: 18/dk, kapiller dolun zamanı: <2 sn idi. Bilateral göz çevresinde Heliotrop raş (Şekil 1), ellerinde Gottron papülleri (Şekil 2), tırnak yenikleri (Şekil 3), omuzların etrafında lekelenme tarzında döküntüleri (Şekil 4), dirseklerde ekstansiyon kısıtlılığı, üst ve alt ekstremitelerde 3-4/5 kas güçsüzlüğü ve kas ağrısı mevcuttu. Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu.

Laboratuvar tetkiklerinde; hemoglobulin: 13,6 g/dL, hematokrit: %41,1, MCV: 84,1 fL, Lökosit sayısı: 9,1 103/µL, nötrofil sayısı: 6,9 103/µL, lenfosit sayısı: 1,5 103/µL, trombosit sayısı: 371 103/µL, glukoz: 87 mg/dL, BUN: 11 mg/dL, üre: 25 mg/dL, kreatinin: 0,29 mg/dL, sodyum:137 mmol/L potasyum: 4,3 mmol/L, klor:100 mmol/L kalsiyum: 10 mg/dL, fosfor: 4,7 mg/dL, total protein: 6,6 g/dL, albümin: 4,3 g/dL, CRP: 0,7 g/L olup değerler normal sınırlardaydı. Tam idrar tetkikinde özellik yoktu. Hastanın ilk kreatinin kinazı (CK): 21362 U/L, AST: 680 U/L, ALT:279 U/L, LDH: 2468 U/L, eritrosit sedimentasyon hızı: 28/saat saptandı. Hidrasyon tedavisi başlandı ve takibinde CK değerlerinde düşme izlendi (Tablo 1).

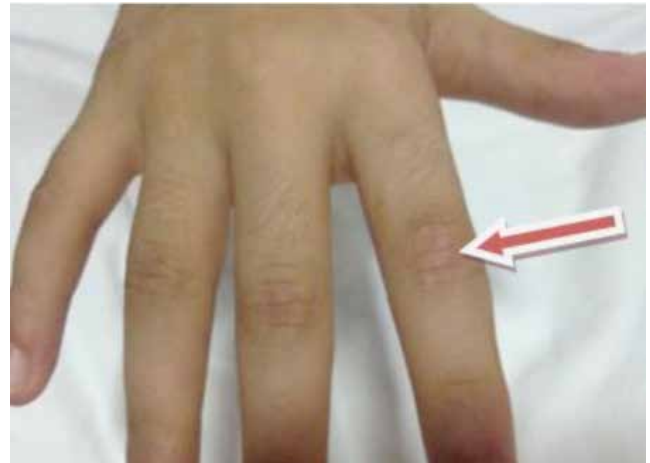
Anne, baba ve kardeşinin CK değerleri normal sınırlarda tespit edildi (Anne CK:90 U/L, Baba CK:72 U/L, Kardeş CK:93 U/L). Romatolojik tetkiklerinden ANA: pozitif (1/1000 titrede), ASMA: pozitif (1/80 titrede), LKM1: negatif, cANCA: negatif, pANCA: negatif, antiScI-70: negatif, antiSS-A: negatif, antiSS-B: negatif, antiDNA: negatif, C3:120 mg/dL (normal) C4: 31 mg/dL (normal) saptandı. Elektrokardiografide (EKG) özellik yoktu. Ekokardiografik (EKO) incelemesi normal olarak değerlendirildi. Strabismusu olan ve gözlük kullanan olgunun göz muayenesi yapıldı; göz dibi incelemesi normal olarak değerlendirildi, üveit lehine bulguya da rastlanmadı. Elektromiyografi (EMG) miyozit ile uyumlu bulundu. Kas biyopsisi yapıldı. Tedavi öncesinde tetkiklerinde PPD ve IP10 negatif sonuçlandı. PA akciğer grafisinde özellik saptanmadı. Kemik iliği aspirasyonu normal olarak değerlendirildi. Kranial, toraks ve batin MR

görüntülemelerinde patoloji saptanmadı. İzleminde karın ağrısı gözlenen hastanın fizik muayenesinde ve laboratuvar değerlendirilmesinde patolojik bulgu saptanmadı.

Olgunun kas biyopsi sonucu dermatomyozit ile uyumlu bulundu (Şekil 5). Çocuk Romatolojisi tarafından değerlendirilen olguya 2 mg/kg/gün oral prednisolon tedavisi başlandı ve poliklinik takibe alındı.



Şekil 1. Olgunun göz çevresindeki Heliotrop raş lekeleri



Şekil 2. Olgunun ellerindeki Gottron papülleri

Tablo 1. Olgunun kas enzimlerinin seyri

Zaman	0. gün	7. gün	10.gün	14. gün	1. ay	2. ay
CK (U/L)	21362	12460	4981	17701	13590	1131
AST (U/L)	680	453	209	593	518	59
ALT (U/L)	279	208	220	226	266	91
LDH (U/L)	2468	1930		3132	2978	1823



Şekil 3. Olgudaki tırnak yenikleri

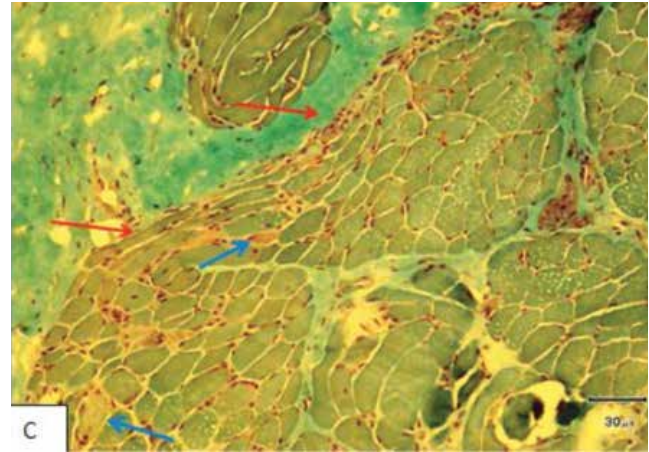
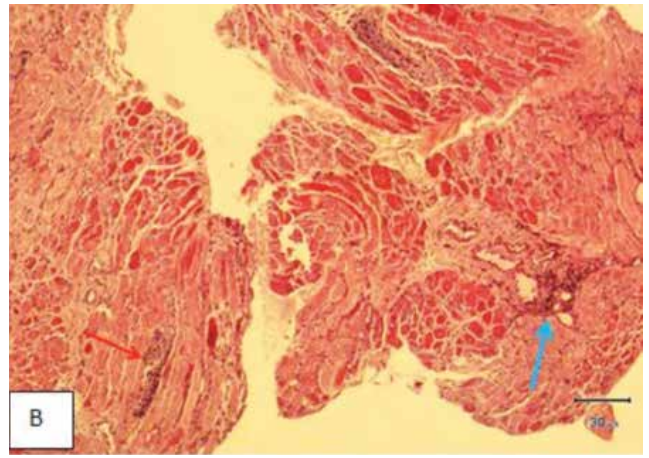
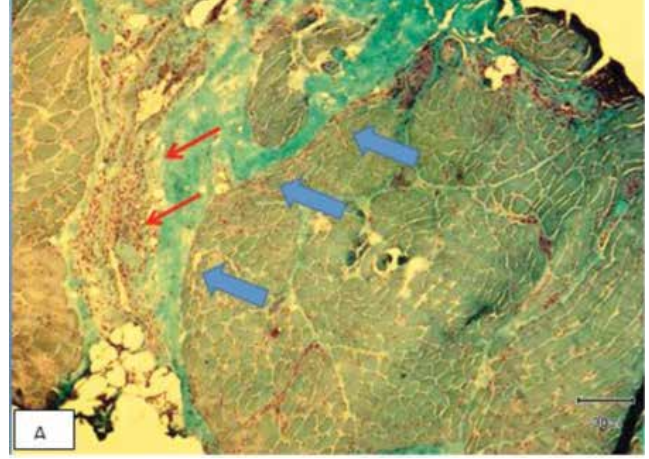


Şekil 4. Olgudaki cilt döküntüleri

### Tartışma

Enflamatuvar miyopatiler enfeksiyöz ve otoimmün olarak iki gruba ayrılır. Dermatomiyojit, otoimmün miyozitlerin generalize formları arasında yer alır. Enfeksiyöz miyopatiler; viral (koksaki B, influenza A ve B, HIV), bakteriyel (streptokok, stafilokok, klostridya, tüberküloz, Lyme), fungal (kandidiyazis, koksidiyomikozis), protozoal (toksoplazmozis, sarkosistozis) ve helmantik (trişinozis, sistiserkozis) nedenlere bağlı olabilir. İdiyopatik (otoimmün) miyopatiler ise generalize ve lokalize olarak iki grupta incelenir. Generalize formlar; dermatomiyojit, polimiyojit, inkluzyon cisimcikli miyozit, nekrotizan miyopati, overlap sendromlar, eozinofilik miyozit, granuloatoz miyozit olup Fokal formlar ise; lokalize nodüler miyozit, makrofajik miyofasit, orbital miyozit ve monomelik miyozit olarak sınıflandırılır (7).

Bohan ve Peter 1975 yılında inflamatuvar miyopatiler tanı kriterlerini oluşturmuşlardır ki bu kriterler halen kullanılmaktadır. Kriterlerden ilk dördünü oluşturan; simetrik progresif proksimal kas zayıflığı, serumda kas enzim düzeylerinde artış, elektromiyografide patolojik bulgular ve kas biyopsisinde kronik enflamasyon bulguları kas ile ilgili



Şekil 5. Olgunun kas biopsisi preparatları;

- A)** Modifiye Gomori Trikrom boyasında; Kırmızı oklar: Perivasküler mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu. Mavi oklar: Perifasiküler atrofi  
**B)** Hematoksilen eozin boyasında; perimizyal (kırmızı ok) ve endomizyal (mavi ok) mononükleer iltihabi infiltrasyon  
**C)** Modifiye Gomori Trikrom boyasında; Mavi oklar: Dejenere-rejenere lifler Kırmızı oklar: Perifasiküler atrofi

bulguları olup, beşinci kriter ise cilt bulgularını içerir (8). Hastalığın tanısı kas bulgularından üçü ve cilt bulgularının olması ile konmaktadır (9,10). Olgumuz da proksimal kas güçsüzlüğü, çömelememe, Gottron papülleri, heliotropik raş, artmış kas enzim düzeyleri, patolojik EMG bulguları ve patolojik kas biyopsisi mevcut olup, jüvenil dermatomyozit tanısı konuldu. Gottron papülleri ve heliotrop raş jüvenil dermatomyozit için patogonomonik cilt bulgularıdır (9-11). Gottron papülleri proksimal interfarengal eklem, metakarpofarengal eklem ve distal interfarengal eklemler üzerindeki ciltte sıklıkla menekşe mor renkli hafif kabarık plaklardır. Bizim olgumuzda da hastanın proksimal interfarengal eklemler üzerinde hipopigmente görünümlü papül plak tarzı lezyonları bulunmaktaydı. Heliotrop raş ise periorbital deriyi tutan rengi menekşe mordan kahverengiye kadar değişebilen ödemin eşlik edebildiği bir döküntüdür (9-11). Olgumuzunda göz çevresinde hafif ödem ve hafif morumsu bir döküntüsü bulunmaktaydı. Jüvenil dermatomyozit olgularında kas ve cilt bulguları baskın olmakla birlikte diğer kollajen doku hastalıklarında da olabilen sistemik bulgular da ortaya çıkabilmektedir (6,12). Bizim olgumuzda da izleminde ara ara olan karın ağrıları dikkat çekmiştir.

Mustafa ve ark.'nın yaptığı bir çalışmada CK yüksekliği %90 olguda saptanmış ve ortalama CK değeri  $3633 \pm 1379$  U/L bulunmuştur (13). Kishi ve ark.'nın yaptığı çalışmada CK yüksekliği olguların %57'sinde saptanmış olup, CK'nın 5000U/L'nin üzerindeki olgu sayısı %4,2'dir (14). Olgumuzun ilk başvuru CK değeri 21362 U/L gibi yüksek bir değerdir.

Olguyu paylaşma amacımız; Jüvenil dermatomyozitli olgularda nadirde olsa alışıldık değerlerin üzerinde yüksek CK değerleri saptanabilir. Yüksek CK değerleri varlığında tipik fizik muayene bulgularına dikkat çekmek (heliotrop raş, gottron papülleri, proksimal kas güçsüzlüğü ve

kas ağrıları) ve çocukluk çağında nadir görülmekte olan dermatomyozit olgularını bu durumlarda hatırlanmasını sağlanmaktadır.

### Kaynaklar

1. Symmons DP, Sills JA, Davis SM. The incidence of juvenile dermatomyositis: results from a nation-wide study. *Br J Rheumatol*. 1995;34:732-6.
2. Kasapçopur Ö, Arısoy N. Ergenlik çağında bağ dokusu hastalıkları. *Türk Ped Arş* 2011;46(Özel Sayı):118-27.
3. Wedderburn LR, Rider LG. Juvenile dermatomyositis: new developments in pathogenesis, assessment and treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2009; 23:665-78.
4. Robinson AB, Reed AM. Clinical features, pathogenesis and treatment of juvenile and adult dermatomyositis. *Nat Rev Rheumatol* 2011;7:664-75.
5. Batthish M, Feldman BM. Juvenile dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep* 2011;13:216-24.
6. McCann LJ, Juggins AD, Maillard SM, et al. The Juvenile Dermatomyositis National Registry and Repository (UK and Ireland)—clinical characteristics of children recruited within the first 5 yr. *Rheumatology* 2006;45:1255-60.
7. Hatice Karasoy. Çocuklarda inflamatuvar miyopatiler. *Klinik Gelişim Dergisi* 2010; 1:115-20.
8. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med* 1975;292: 344-7.
9. Pachman LM, Juvenile dermatomyositis: immunogenetics, pathophysiology, and disease expression. *Rheum Dis Clin North Am* 2001;28:833-57.
10. Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet* 2000;355:53-7.
11. Cleland JA, Venzke JW. Dermatomyositis: evolution of a diagnosis. *Phys Ther* 2003;83:932-45.
12. Çivilibal M, Duru NS, Eevli M, Hekimsoy S, Duralı K. Çocukluk Çağında Ender Görülen Bir Vaskülit: Wegener Granülomatozu. *Haseki Tıp Bülteni* 2011;49:114-6.
13. Mustafa KN, Dahbour SS. Clinical characteristics and outcomes of patients with idiopathic inflammatory myopathies from Jordan 1996-2009. *Clin Rheumatol* 2010; 29:1381-5.
14. Kishi T, Miyamae T, Hara R, et al. Clinical analysis of 50 children with juvenile dermatomyositis. *Mod Rheumatol* 2013;23:311-7.