

Çocukluk Çağında İnflamatuvar Myopatiler

Hatice KARASOY

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

Ahmet GÖKÇAY

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

Ayfer ÜLKÜ

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

İletişim:

Dr. Hatice KARASOY
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı
35100, Bornova - İZMİR

Telf & Fax: 0232.3880980
e-mail: karasoy@med.ege.edu.tr

Çocukluk Çağında İnflamatuar Myopatiler

ÖZET İdiopatik inflammatuar myopatiler, kasta mononükleer hücre infiltrasyonu ile karakterize, patojenezi bilinmeyen heterojen bir grup hastalıktır. Dermatomyozitis (DM), polimyoziş (PM) ve inklüzyon cisimcikli myozitis (IBM) olmak üzere başlıca 3 tipi belirlenmiştir. Çocuklukta DM ve PM

az görülür, IBM son derece enderdir. Bu çalışmada, 11 PM'li, 6 DM'li hasta ile 1 IBM olgusunun klinik özellikleri ve prognozu gözden geçirildi. Başlangıçta deri tutuluşu dışında klinik tabloları oldukça benzer, prognozları farklıydı. Prognoz DM grubunda en iyi, PM grubunda orta derecede iyi, IBM olgusunda ise en kötü bulundu.

Anahtar Kelimeler: Dermatomyozit, polimyoziş, inklüzyon cisimcikli myozit, çocukluk.

Inflammatory Myopathies In Childhood

ABSTRACT Idiopathic inflammatory myopathies are a group of heterogenous diseases of unknown patogenesis and are characterized by mononuclear cell infiltration in muscle. Three major subsets have been identified: Dermatomyositis (DM), polymyositis (PM) and inclusion body myositis

(IBM). DM and PM are rare but IBM is exceptionally rare in childhood. We reviewed clinical features and prognosis of 11 patients with PM, 6 patients with DM and 1 patient with IBM. At the begining, their clinical pictures were quite similar except skin involvement, but prognosis was different. Prognosis was better in DM group, moderate in PM group and worst in IBM case.

Key Words: Dermatomyositis, polymyositis, inclusion body myositis, childhood.

GİRİŞ

İskelet kasında lenfositik infiltrasyon ile giden geniş bir grup hastalık inflammatuar myopati adı altında toplanır ve çok heterojen bir grup oluşturur. Bir kısmında inflamasyona neden olan virüs, bakteri, parazit, fungus gibi ajanlar bulunur ya da nekroz ve degenerasyona sekonder gelişen bir inflammatuar reaksiyon vardır. Çoğunda belirli bir neden olmaksızın inflamasyon saptanır ve bu grup 'idiopatik inflammatuar myopatiler' veya 'otoimmün myopatiler' başlığı altında toplanırlar. Patojenez, klinik tablo ve tedaviye yanıtları farklı olan bu hastalıklar da başlıca 3 ana grupta incelenirler: Dermatomyozit (DM), polimyoziş (PM) ve inklüzyon cisimcikli myozit (IBM). DM'te deri ve kas kapillerlerini öncelikli tutan, damar endoteline yönelik, kompleman ve immün komplekslerle taşınan humoral immünite bozukluğu ön planda olup PM ve IBM'de ise kas lifine yönelik hücrel immünite bozukluğu öncelik taşır. IBM'de ayrıca degeneratif olayın varlığını gösteren kanıtlar da vardır. Her 3 grupta da otoimmün olayı tetikleyen faktörler

bilinmemektedir (1-8, 12).

DM ve PM çocuklukta daha az olmak üzere her yaşta görülebilir, IBM ise çocuklukta son derece enderdir. Juvenil DM çoğunlukla 2-15 yaşta görülen multisistemik bir hastalıktır, klinik tablosu iyi belirlenmiştir. Kas güçsüzlüğü yanında deri belirtileri belirgin olduğunda kolay tanınır, tedaviye yanıt genelde iyidir. Ender olarak myoglobüri ile ağır seyredip erken ölüme yol açan ya da kronik seyreden, ağır sekelle iyileşen olgular da bildirilmiştir. PM, doğumdan itibaren her yaşta görülebilir, konjenital, infantil ender myozit formları tanımlanmıştır. Deri belirtileri olmadığından tanı daha güçtür. PM ve IBM tanısı için benzer klinik tablolara yol açabilen çok geniş bir hastalık spektrumunu ayırıcı tanıda gözden geçirmek gerekir (3-8, 12, 15, 20, 23). IBM tanısı bazen uzun yıllar sonra konabilir (19).

Bu çalışmada çocukluk çağında idioipatik inflammatuar myopati tanısı alan 18 hastanın klinik, laboratuvar verileri ve tedaviye yanıtları incelenmiştir.

HASTALAR VE YÖNTEM

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı Çocuk Nörolojisi Ünitesinde 1978-1999 yılları arasında yatarak incelenen, idiyopatik inflamatuvar miyopati tanısı alan 18 hasta çalışmaya alınmıştır. Hepsinde elektrofizyolojik inceleme ve kas biyopsisi yapılmış, histolojik olarak nekrozla orantılı inflamasyonu olan olgular dışlanmıştır. Ayrıntılı öykü, klinik ve laboratuvar bulgular ile enfeksiyöz, toksik ve metabolik hastalık gibi diğer olası nedenlerin dışlanmasına dikkat edilmiştir. Ayrıca sistemik tutululuş yönünden de hastalar sorgulanmış, fizik muayene ve gereğinde ilgili laboratuvar incelemeleri yapılmıştır.

Tedavide kortikosteroidler ilk seçenek olarak uygulanmıştır. Prednisolon en çok tercih edilen ilaç olup başlangıçta 1-1.5mg/kg/G dozda, hergün sabah tek doz olarak ağızdan verilmiş, 1-3 ay içinde düzelmeye başlayınca yavaş doz azaltımı ile gün aşırı uygulamaya geçilmiştir. Olası yan etkiler için koruyucu önlemler (ranitidin, kalsiyum ve uygun diyet) alınarak komplikasyonlar açısından hastalar dikkatle izlenmiştir.

Tedavi sonuçları klinik olarak kas gücü skorlarındaki değişiklik ya da (işbirliği azlığı nedeniyle kas gücü tam ölçülemeyen olgularda) fonksiyonel kapasitedeki (kollarını kullanma, oturduğu yerden kalkma, koşma, merdiven çıkma gibi) değişiklikler kaydedilmiştir. Düzelmeye derecesi, tedavi öncesi durumuna göre değişime paralel olarak hafif, orta, belirgin ve tam düzelmeye şeklinde değerlendirilmiştir.

Düzelen hastalarda kortikosteroid dozları 1-2 ay aralarla 5mg azaltılmış, 5-10 mg/ gün aşırı idame doz çoğu olguda 1 yıldan uzun süre kullanılmış, tam remisyona giren hastalarda ikinci yılda ilaç kesilmiştir. Klinik bulgularda yineleme görülen olgularda aynı tedavi yeniden başlanmıştır. Prednisolon ile yeterli yanıt alınamayan veya önemli yan etki ortaya çıkan hastalarda diğer immunosuppressif ilaçlar da kullanılmıştır.

BULGULAR

Çalışmaya alınan 18 olgunun 9'u kız, 9'u erkek (%50) tir. İlk başvuru sırasında yaşları 3- 15 yaş arasında, ortalama 8.4±3.8 dir. Hastalık semptomların başlangıcına göre hastalık süresi 1-36 ay arasında değişmekte olup ortalama 10 ay

bulunmuştur. 12 olguda 1-2 ay içinde (%66.7) subakut, 6 olguda kronik veya sinsi başlangıç tanımlanmıştır. Başlıca geliş yakınması hepsinde güçsüzlük ve buna bağlı işlev kaybı olmuş, ayrıca 9 olguda kaslarda ağrı ve duyarlılık tanımlanmıştır. Kas gücü azalmasının tüm olgularda proksimal kaslarda ve simetrik, 10 olguda boyun fleksörlerini de etkilediği, 4 olguda alt ekstremitelerde sınırlı olduğu, 4 olguda yutma güçlüğü de eşlik ettiği saptanmıştır. Aşıl kontraktürü 6 olguda, önkol fleksiyon kontraktürü 1 olguda belirlenmiş, DM'e özgü deri belirtileri 5 olguda gözlenmiştir. Sistemik organ tutuluşu ile ilgili bulgu ve belirtiyi hiçbir hastamızda rastlanmamıştır. Olguların bazı demografik, klinik ve laboratuvar bulguları **Tablo 1' de** gösterilmiştir.

Laboratuvar incelemelerinde eritrosit sedimentasyon hızı sadece bir olguda 50mm/h bulunmuş, diğer olgularda normal sınırlarda değerlendirilmiştir. Rutin hematolojik ve kan biyokimyasal incelemelerinde kas enzimleri dışında bir anormallik saptanmamıştır. Kas enzimlerinde CK 1 olguda normal sınırlarda, diğerlerinde normalin 1-10 katı kadar yüksek bulunmuştur. Tedavi sonrası klinik düzelmeye paralel olarak CK düzeyleri düşmüş, normal ya da 1-4 kat yüksek düzeylerde kalmış, tedavi yönetiminde bu değerler üzerinde durulmamıştır.

EMG'de 9 olguda spontan denervasyon aktivitesi ile birlikte olmak üzere, hepsinde primer kas lifi etkilenmesini gösteren MÜP değişiklikleri saptanmıştır. Kas biyopsisinin histolojik ve histokimyasal incelemelerinde 1 olguda normal bulgular, 11 olguda kas liflerinde çap ve şekil değişikliği, nekroz, sağlam kas liflerinin etrafında endomiziyal inflamasyon odakları ve perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu şeklinde PM tanısı ile uyumlu bulgular, 6 olguda ise başlıca interfaziküler bağ dokusunda ve perivasküler bölgede hücre infiltrasyonu ve perifaziküler atrofi şeklinde DM tanısı koyduran bulgular saptanmıştır. DM tanılı 1 olguda bir fazikülde perifaziküler atrofi, diğerlerinde ise hem endomiziyal hem de interfaziküler bölgeyi ve damarları kapsayan yaygın, yoğun inflamasyon gözlenmiştir.

Tüm hastalarda tanı konur konmaz 1mg/kg/G dozda prednisolon veya eşdeğeri diğer ilaçlar kullanılmıştır (1978 yılında 1 olguya deksametazon, 1997-99 yıllarında 3 olguya

Tablo 1: İnflamatuvar myopati tanılı olguların demografik, klinik, laboratuvar ve prognostik özellikleri.

Bulgu	Tüm Olgular	PM	DM	IBM
Cinsiyet (kız / erkek)	9/9	3/8	5/1	1/0
Yaş, ort., yıl	8.4	10.2	6.3	9
(alt-üst sınır)	(3-15)	(3-15)	(3-10)	-
Hastalık süresi, ort., ay	10	14	5.5	24
(alt-üst sınır)	(1-36)	(1-36)	(1-12)	-
Klinik özellikler				
Subakut başlangıç	12	8	4	0
Kronik başlangıç	6	3	2	1
Jeneralize güçsüzlük	4	7	6	1
Alt tarafta güçsüzlük	4	4	0	0
Ağrı ve duyarlılık	9	5	4	0
Erken kontraktür	6	3	2	1
Deride raş	5	0	5	0
Laboratuvar bulguları				
Kas enzimleri				
Normal	1	1	0	0
CK 1-10 kat yüksek	17	10	6	1
EMG				
Myopatik	18	11	6	1
Denervasyon	9	5	4	0
Kas biyopsisi				
Normal	1	1	0	0
Tanı koydurucu	17	12	5	0*
Tedavi				
Prednisolon	18	11	6	1
Azathiopirin	2	1	0	1
IVIG	1	0	0	1
Prognoz				
Tam düzelme	7	3	4	0
Belirgin düzelme	1	1	0	0
Orta / hafif düzelme	8	6	2	0
Yanıtsız	2	1	0	1

*Klinik ve diğer bulgularla geriye dönük olarak bir olguda IBM düşünüldü.

deflazakort verilmiştir). Erken dönemde hastaların hepsinde bir miktar düzelme gözlenmiş, 3 hasta 2. aydan itibaren kontrole gelmemiştir. Onbeş hasta 6 ay- 8 yıl arasında, ortalama 3.5 yıl izlenmiştir.

Klinik izlemde 7 olguda 6 ay - 1 yıl içinde tam düzelme gözlenmiş, prednisolon kesilince 3 olguda (1 DM ve 1 PM) klinik bulgular 1-2 ay içinde yeniden ortaya çıkmış, prednisolonun başlanması ile yine tam düzelme elde edilmiş ve bu hastalar 5 mg/gün aşırı prednisolon kullanmaya 3, 5 ve 6 yıl devam etmişlerdir. Bir olguda belirgin, 8 olguda orta ve hafif derecede düzelme elde edilirken 2 olguda hemen hiç düzelme gözlenmemiştir. Hastaların hiçbirinde ilaca ait önemli yan etki gözlenmemiştir. Düzelmiyen olgularda ayrıca azathiopirin 2 yıl süre ile denenmiş, birinde IVIg infüzyonu (0.5 g/kg/G, 5 gün) da uygulanmıştır. Tedaviye yanıtız bu iki olguda kas biyopsisinin yinelenmesi planlanmış, hastalar kabul etmediği için yapılamamıştır. 1-8 yıl arasında izlenen hastalardan birinde günlük aktivitesini hiç engellemeyen minimal sekel bulgu, 3'ünde koşma, merdiven çıkma gibi bazı aktivitelerini hafif derecede etkileyen sekel bulgular devam etmekte iken 7'sinde tam düzelme devam etmektedir. Tedaviye yanıtız iki olguda da 2 yıl kadar denendikten sonra prednisolon ve azathiopirin kesilmiştir. IVIG uygulanan 1 olgu bu tedaviye de yanıt vermemiş, hastalıkta yavaş progresyon gözlenmiş, yutma güçlüğü, boyun fleksör ve ekstensörlerinde güçsüzlük, proksimal ve distal kaslarda ilerleyici güçsüzlük ve atrofi, diz ve dirseklerde fleksiyon kontraktürleri gelişmiştir.

Dört yıl sonunda desteksiz yürüyemez hale gelen hasta bu dönemden sonra araya giren enfeksiyonlar ile hızla kötüleşmiş, 13 yaşında iken bulunduğu yöredeki bir hastanede akciğer enfeksiyonu ve kardiyak komplikasyon ile kaybedilmiştir. Bu hastanın annesi de aynı tarihlerde, oğlundan 4 yıl önce başlayan hastalığı nedeniyle tarafımızdan izlenmekteydi, annede de ilk kas biyopsisi ile PM tanısı konmuştu ancak 6 yıl sonra yinelenen kas biyopsisinde primer inflamasyon dışında mitokondriyal anormallik, red-rimmed vakuoler myopati, rodlar ve eozinofilik inklüzyonlar, amiloid birikimi gösterilerek IBM tanısı kondu. Retrospektif olarak ölen oğlunda da, daha erken başlangıçlı ve daha

hızlı ilerleyici özellik taşıyan aynı hastalık olduğu düşünüldü.

TARTIŞMA

Çocuklukta ender görülen idiopatik inflamatuvar myopatilerin, yakın zamana dek erişkinlerde görülen tiplerden farklı olduğu düşünülmüş, çocuklarda malignite ve diğer bağ dokusu hastalıkları ile birlikteliğin olmadığı, tedaviye yanıtların daha iyi olduğu öne sürülmüştür. Son yıllarda toplanan veriler çocukluk formlarının da sıklık dışında erişkinlerdekilere benzer klinik ve histopatolojik özellikler gösterdiğini ortaya koymuştur (7,8,10, 12,20). Çocuklukta DM ile PM ayırımı bazı olgularda daha zor olabilmekte, deri bulgusu olmayan bazı olguların da DM sendromunun bir parçası olduğu öne sürülmektedir (7).

DM ve PM her yaşta görülür, IBM ise 40 yaşından önce çok ender rastlanır. DM ve PM kadınlarda, IBM erkeklerde daha sıktır. DM ve PM' de akut başlangıç olabilir, genelde haftalar - birkaç ay içinde klinik tablo belirginleşir. IBM, yıllar içinde çok yavaş ilerler, tanı genellikle geç konur (1, 7, 8, 12, 19). Literatürde tanımlanandan farklı olarak hastalarımızın cinsiyet dağılımı eşittir, DM olgularında erkek egemenliği gözlenmiştir. PM olgularında genel epidemiyolojik verilerle uyumlu kızlar egemendir. Geriye dönük olarak IBM olduğunu düşündüğümüz tek olgu erkektir.

Deri belirtileri sadece DM'te görülür; göz kapakları üzerinde morumsu kırmızı, yüz ve güneş gören diğer bölgelerde boyunda V şeklinde erimtemli raş, periorbital ödem en sık görülen deri belirtileridir. Ellerin üzerinde, diz ve dirseklerde, parmak eklemlerinin dış yüzeylerinde morumsu kırmızı pullanabilen raş olur. Tırnak diplerinde kaba düzensiz çatlaklar nedeniyle el 'tamirci eli' görünümündedir. Çocuklarda vaskülit bulguları, kronik dönemde deri altında kalsinozis eşlik edebilir (1-4,7, 8, 10, 15, 21). DM tanısı alan olguların sadece 5'inde tipik deri belirtileri gözlenmiş, vaskülit bulgusu ve deri altı kalsifikasyonu saptanmamıştır.

Hem DM hem PM'te proksimal kaslarda ve boyun fleksörlerinde egemen simetrik güçsüzlük olur. Göz kasları hiçbir zaman etkilenmez. Fasiyal kaslarda hafif güçsüzlük, kas ağrıları, basıya duyarlılık, yutma güçlüğü olabilir. Eklemlerde,

özellikle aşılda erken kontraktür gelişebilir. IBM'de distal kaslarda daha fazla ve asimetrik güçsüzlük gelişir. Yüz kasları etkilenebilir, yutma güçlüğü sıktır. Distal kaslarda belirgin atrofi olur (1-3, 12). Hastalarımızda da kas güçsüzlüğü proksimal kaslarda egemen ve simetrik bulunmuştur. IBM düşündüğümüz tek hastada ayrıca belirgin distal kas güçsüzlüğü ve atrofi gelişmiştir. Disfaji hastalarımızın %22'sinde belirlenmiştir.

PM ve DM'li hastaların %10 kadarında interstisyel akciğer hastalığı gelişir, bu olguların yarısında anti-Jo-1 antikoru saptanır. PM ve DM'de kardiyak etkilenme olabilir; daha çok nonspesifik EKG değişiklikleri, değişik derecelerde iletim bloğu ve taşiaritmi olur. Çocuklarda myokardit ender bir tutulum olarak bildirilmiştir (11). Erişkinlerde, 40 yaş üzerinde DM paraneoplastik sendrom olarak ortaya çıkabilir, çok ender olarak çocuklarda da malignite bildirilmiştir (22). DM ve PM erişkin hastaların %20, çocukların %6 kadarında diğer kollajen hastalıklarla birlikte görülebilir (3, 18). Sistemik organ tutuluşu ya da malignite hiçbir olgumuzda saptanmamıştır.

DM ve PM'de serum CK normalin 5-30 katı, IBM'de 3-5 katı yüksek bulunabilir, CK düzeyleri klinik tablo ile paralel değildir, DM'de belirgin güçsüzlük olan hastalarda CK normal bile bulunabilir. Eritrosit sedimentasyon hızı da hastalık aktivitesi ile ilişkili değildir, normal veya hafif hızlanmış olabilir (7, 8, 12, 17, 18). CK düzeyleri hastalarımızın biri dışında hepsinde, sedim sadece 1 olguda yüksek bulunmuştur. DM ve PM'de çoğu nonspesifik ya da anti-Mi-2, anti-Jo-1, anti-SRP, anti-PM-Scl gibi myozite spesifik kimi antikolar %5-20 oranında saptanır. Bunların bir epifenomen olarak görüldüğü sanılmaktadır. Çocuklarda myozit spesifik antikoların oranı çok düşük olup tanı için rutin test olarak önerilmemektedir (9). Hastalarımızda bu antikora bakılmamıştır.

EMG'de inflamatuvar myopatilerin hepsinde nonspesifik miyopatik değişiklikler görülür, myojenik fibrilasyon potansiyelleri eşlik edebilir. IBM'de nörojenik tutuluş bulguları da saptanabilir (1, 7, 8, 12). Hastalarımızın da hepsinde, yarısında denervasyonla birlikte olmak üzere miyopatik değişiklikler saptanmıştır.

Kesin tanı için çoğu hastada kas biyopsisi gerekir. Patolojik olay multifokaldır, histopatolojik

bulguların sıklığı ve şiddeti değişkenlik gösterir. DM'de karakteristik bulgu perifasiküler atrofi olup başka hastalıkta görülmediği için patognomoniktir. Perivasküler inflamasyon ön plandadır, perimisyumda da görülebilir, endomisyumda inflamasyon azdır. Fasikül etrafındaki kas liflerinde nekroz, degenerasyon/regenerasyon görülür. PM'de endomisyal, nonnekrotik kas lifleri etrafında lenfosit infiltrasyonu ile karakterli çoğul odak, dağınık nekrotik lifler, fagositoz gözlenir. IBM'de PM'deki gibi primer inflamasyon bulguları saptanır. Bunun yanında IBM'e özgü bulgular; bazofilik granüller inklüzyonlar içeren vakuoller (red-rimmed vakuol), eosinofilik sitoplazmik inklüzyonlar, vakuoller civarında Congo-red pozitifliği (amiloid), ragged-red lifler / COX negatif lifler (mitokondriyal anormallik) saptanır.

Hastalarımızın kas biyopsilerindeki histopatolojik bulgular 11 olguda PM ile, 6 olguda DM ile uyumlu bulundu. Bir hastanın kas biyopsisi normaldi. Metabolik, toksik ve distrofik patoloji dışlanan bu hastada diğer klinik ve laboratuvar bulgularıyla birlikte PM tanısı kondu, biyopsinin patolojik bölgeye rastlamadığı düşünüldü. Tedaviye tamamen yanıtız 2 olgumuzda biyopsi tekrarı gerçekleştirilemedi. Birinin annesinde IBM için tipik klinik ve histopatolojik bulgular saptandı.

DM ve PM ampirik olarak immunosupresif ve immunomodulatuvar yöntemlerle tedavi edilirler. Kortikosteroidler hemen daima tedavide ilk seçenektir. DM ve PM hastalarının hepsi prednisolon tedavisine az yada çok yanıt verir. İyileşme 3 aya dek gecikebilir. Prednisolon başlangıçta 1 mg/kg/G tek doz olarak verilir, 2-3 ay sonra anlamlı iyileşme sağlanınca yavaşça doz azaltılarak gün aşırı yöntemle tedavi sürdürülür. Klinik iyilik devam ettikçe haftada ayda 5mg azaltma yapılabilir. Klinik güçsüzlük tekrarlarsa doz yeniden bir miktar arttırılır Tedavinin yönetiminde serum CK düzeyleri dikkate alınmaz, yanıtıcı olabilir. Hastalık aktivitesinin değerlendirilmesinde en önemli gösterge objektif kas gücü ve dayanıklılık ölçümündeki değişmelerdir (17). Çoğunlukla bir yıldan uzun süre 5-15 mg idame dozlara gereksinim duyulur. Gün aşırı tedavi yöntemi ile yan etkilere daha az rastlanır, yine de önlem olarak tuz kısıtlaması ile uygun diyet, H₂ reseptör

blokerleri ve kalsiyum eklenmesi önerilir. Prednisolon ile kimi hastada yeterli yanıt alınamıyabilir, ya da yan etkileri nedeniyle verilemeyebilir, yanıt alınsa bile zaman içinde hasta steroide bağımlı hale gelebilir. Bu durumda ikinci seçenek ilaca başvurulur. Azathioprine ve Methotrexate hekimin deneyimine göre ikinci sırada yer alır. Her ikisi de DM ve PM tedavisinde etkin bulunmuştur. Azathioprine etkisi geç başlar, çoğu hasta tarafından iyi tolere edilir, uzun süre kullanılabilir (7, 8, 12, 13, 24). IVIg tedavisi kontrollü bir çalışmada dirençli DM olgularında, kontrolsüz çalışmalarda PM olgularında yararlı bulunmuştur (6-8, 13, 14, 20, 24). IBM'de etkin tedavi yoktur. Erişkinlerde erken dönemde kimi hastalar prednisone tedavisinden bir miktar yarar görebilir, düşük doz tedavi kısa süre denenebilir. Uzun süreli steroid kullanımı yarar getirmeyeceği gibi miyopatik bulguları arttırabilir, kaçınılması gerekir. IVIg tedavisi ile IBM olgularının %30 kadarında iyilik bildirilmiştir (1, 6, 13).

Hastalarımızda kortikosteroid tedavi ile 7 olguda tam, 1 olguda belirgin ve 8 olguda orta ve hafif derecede düzelme elde edilmiştir. İki olguda ise anlamlı yanıt gözlenmemiş, birinde hastalık ilerlemeye devam etmiştir. Yanıt alınamıyan olgularda IBM ve distrofik kas hastalığı olasılığı düşünülmüştür.

PM ve DM'de immunosupressif / immunomodulator tedavilere yanıt iyidir. %80 olgu belirgin düzelme gösterir, bunların çoğu uzun süreli tedaviye gereksinim duyar. İlaçlar kesilince ya da tedavi altındayken bile herhangi bir zamanda relaps görülebilir (16). Sansome ve Dubovitz çocuklarda erişkinlere göre daha küçük dozların yeterli olduğunu ve çoğu hastada 6 ay gibi kısa bir sürede ilaçların kesilebildiğini, ciddi relaps olmadığını belirtmişlerdir (20). Hastalarımızın üçünde 1 yıldan sonra ilaç kesimi ile relaps gözlenmiş, bu olgularda ikinci kez düzelme elde edilince idame doz tedaviye uzun süre devam edilmiştir.

Proksimal kas güçsüzlüğü ile gelen çocuklarda da erişkinlerdekine benzer şekilde, tedavisi mümkün inflamatuvar kas hastalıkları ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmesi, gerekli incelemeler yapılarak tedavi edilmelidir.

KAYNAKLAR

- 1- Amato AA, Gronseth GS, Carlayne EJ et al. Inclusion body myositis: Clinical and pathological boundaries. *Ann Neurol* 1996; 40: 581-586.
- 2- Askanas V, Engel WK, Mirabella M. Idiopathic inflammatory myopathies: Inclusion-body myositis, polymyositis, and dermatomyositis. *Curr Opin Neurol* 1994; 7: 448-456.
- 3- Byrne E, Dennett X. Idiopathic inflammatory myopathies: clinical aspects. Ed: Mastaglia FL. *Baillière's Clinical Neurology*. Baillière Tindall, London - 1993; 2 (3): 499-526.
- 4- Callen JF. Dermatomyositis. *Lancet* 2000; 355: 53-57.
- 5- Dalakas MC, Sivakumar K. The immunopathologic and inflammatory differences between dermatomyositis, polymyositis and sporadic inclusion body myositis. *Curr Opin Neurol* 1996; 9: 235-239.
- 6- Dalakas MC. Update on the use of intravenous immune globulin in the treatment of patients with inflammatory muscle disease. *J Clin Immunol* 1995;15: 705-755.
- 7- Dubowitz V. Inflammatory myopathies. *Muscle Disorders in Childhood*. 2nd edition, WB Sanders, London- 1995; 422-456.
- 8- Engel AG, Hohlfeld R, Banker BQ. Inflammatory myopathies. The polymyositis and dermatomyositis syndromes. *Myology*, Ed: Engel AG, Franzini-Armstrong C. 2nd edition, McGraw-Hill, New York- 1994: 1335-1383.
- 9- Feldman BM, Reichlin M, Laxer RM et al. Clinical significance of specific autoantibodies in juvenile dermatomyositis. *J Rheumatol* 1996; 23: 1794- 1797.
- 10- Huber AM, Lang B, LeBlanc CM et al. Medium- and long-term functional outcomes in a multicenter cohort of children with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2000; 43: 541-549.
- 11- Jimenez C, Rowe PC, Keene D. Cardiac and central nervous system vasculitis in a child with dermatomyositis. *J Child Neurol* 1994; 9: 297-300.
- 12- Lane RJM, Hudgston P. Idiopathic inflammatory myopathies. *Handbook of Muscle Disease*. Ed: RJM Lane. Marcel Dekker, New York -1996; 539-573.
- 13- Mastaglia FL, Phillips BA, Zilko P. Treatment of inflammatory myopathies. *Muscle Nerve*. 1997; 20: 651-664.
- 14- Mastaglia FL, Phillips BA, Zilko P. Immunoglobulin therapy in inflammatory myopathies. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998; 65: 107-110.
- 15- Pachman LM. Juvenile dermatomyositis. *Pediatr Clin North Am*. 1986; 33 (5): 1097-1117.

- 16- Phillips BA, ZilkoP, Garlep MJ, Mastaglia FL. Frequency of relapses in patients with polymyositis and dermatomyositis. *Muscle Nerve* 1998; 21:1668-1672.
- 17- Rider L. Assessment of disease activity and its sequelae in children and adults with myostis. *Curr Opin Rheumatol*. 1996; 8: 495-506.
- 18- Rider LG, Miller FW. Classification and treatment of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Pediatr Clin North Am*. 1997; 23 (3): 619-655.
- 19- Riggs JE, Schochet SS, Gutmann L, Lerfald SC. Childhood onset inclusion body myositis mimicking limb-girdle muscular dystrophy. *J Child Neurol* 1989; 4: 283-285.
- 20- Sansome A, Dubowitz V. Intravenous immunoglobulin in juvenile dermatomyositis- four year review of nine cases. *Arch Dis Child* 1995, 72: 25-28.
- 21- Silver RM, Maricq HR. Childhood dermatomyositis: Serial microvascular studies. *Pediatrics* 1989; 83: 278-283.
- 22- Sherry DD, Haas JE, Milstein JM. Childhood polymyositis as a paraneoplastic phenomenon. *Pediatr Neurol* 1993; 9: 155-156.
- 23- Sripathi N, Karpati G, Carpenter S. A distinctive type of infantile inflammatory myopathy with abnormal myonuclei. *J Neurol Sci* 1996;47-53.
- 24- Villalba L, Adams EM. Update on therapy for refractory dermatomyositis and polymyositis. *Curr Opin Rheumatol* 1996; 8: 544-551.

