□원 저□

소아기 피부근염의 진단 기준과 자가항체의 진단적 의의

제주대학교 의과대학 소아과학교실, 서울대학교 의과대학 소아과학교실*

신 경 수 · 김 중 곤*

Association of Diagnostic Criteria and Autoantibodies with Juvenile Dermatomyositis in Newly Diagnosed Children

Kyung Sue Shin, M.D. and Joong Gon Kim, M.D., Ph.D.*

Department of Pediatrics, College of Medicine, Cheju National University, Jeju,
Department of Pediatrics, College of Medicine, Seoul National University, Seoul, Korea*

Purpose : To determine the clinical association of diagnostic criteria and the prevalence of autoantibodies in newly diagnosed children with juvenile dermatomyositis(JDM).
Methods : Thirty-two children with JDM were identified at Seoul National University Children's Hospital from March 1985 to March 1999 by retrospective review. The diagnosis of JDM was based on the criteria proposed by Bohan and Peter. We investigated for the presence of several autoantibodies: antinuclear(ANA), double-stranded DNA, anti-Sm, anti-ribonucleoprotein(RNP), anti-SSA/SSB, anti-Jo1, anti-Scl-70 antibodies and rheumatoid factor(RF).
Results : Sex ratio and age at diagnosis were similar to data published in other studies. All the newly diagnosed children with JDM had a typical rash(100%) and proximal muscle weakness(100%); 17(53%) had muscle pain or tenderness; 10(31%) calcinosis; eight(25%) dysphagia; eight(25%) arthritis, and seven(22%) fever. Muscle enzymes were elevated in 90% of the patients. Of the 27 patients who had an electromyogram, 20(70%) had diagnostic results. Sixteen(70%) of biopsied patients had appropriated results for JDM. Patients were negative for all autoantibodies except ANA and RF. ANA and RF were detected in 47% and 7% of the patients respectively.
Conclusion : Although the sensitivity of the criteria proposed by Bohan and Peter is superior, each of these criteria has possible confounding factors. Additional criteria may be needed for early diagnosis of JDM. Based on our findings of autoantibodies in JDM, we do not recommend routine testing for autoantibodies in children with typical JDM. (J Korean Pediatr Soc 2003;46:898-902)

Key Words : Juvenile dermatomyositis, Diagnostic criteria, Autoantibody

서 론

소아기 피부근염(juvenile dermatomyositis, JDM)은 특징적인 피부 병변과 진행성의 근위부 근육 약화를 특징으로 하는 전신성 혈관 병변이다. 피부와 근육을 침범하는 염증성 혈관염이라는 점에서는 성인의 피부근염과 동일하나 소아기 피부근염에서는 혈관염이 더 흔하고 심하며, 회복기에 석회화가 잘 발생하고, 성인의 피부근염에서 발생하는 암의 발생이 드물다는 점에서 성인과는 다르다[1].

소아기 피부근염의 발병률은 보고자들에 따라 다르나 연간 백만 명당 3명 이하로 드문 질환이지만, 소아의 특발성 염증성 근육병증(idiopathic inflammatory myopathy) 중에서 가장 흔한 질환이다[2]. 원인과 발병 기전으로는 면역계 이상으로 인한 자가면역, coxsackie B virus 등과 같은 바이러스 감염, 유전적 요인 등이 제시되고 있으나 아직까지 밝혀지지 않았다[1].

최근 적극적인 면역 억제 치료로 소아기 피부근염의 활성기가 단축되어 장기 생존율이 90% 이상으로 증가함에 따라 장기간의 이환으로 인한 근육 위축, 관절 구축, 석회화 등의 기능적인 장애가 예후를 결정하게 되어 조기 진단과 적절한 치료가 관심이 되고 있다.

소아기 피부근염의 진단은 1975년 Bohan과 Peter[3]가 제안한 5가지 진단 기준 중에서 특징적인 발진과 나머지 진단 기준들

본 논문의 요지는 제52차 대한소아과학회 추계학술대회에서 구연 발표되었음.
접수 : 2003년 5월 22일, 승인 : 2003년 7월 4일
책임저자 : 신경수, 제주대학교 의과대학 소아과학교실
Tel : 064)756-3927 Fax : 064)750-1100
E-mail : kyungsue@cheju.ac.kr

중에서 최소한 2가지 이상의 소견이 있을 때 진단할 수 있다[1]. 최근 성인의 피부근염 진단 기준에 근염-특이 자가항체(myositis-specific autoantibody, MSA)의 유무를 포함시키자는 보고들[4-6]이 있고, 소아기 피부근염에서도 근염-특이 자가항체를 포함한 다른 자가항체들에 대한 보고들이 나오고 있다[7-9]. 본 연구는 소아기 피부근염 환아들의 진단 시 나타나는 임상적 특징과 소아기 피부근염의 진단 기준을 비교하여 조기 진단에 필요한 기준을 제시하고자 하였고, 소아기 피부근염에서 나타나는 자가항체들을 조사하여 진단에 유용한가를 알아보았다.

대상 및 방법

1985년 3월부터 1999년 3월까지 서울대학교병원 소아과에 내원하여 처음으로 소아기 피부근염으로 진단 받았던 32명의 환아들을 대상으로 하였다. 소아기 피부근염의 진단 기준은 1975년 Bohan과 Peter가 제안한 진단 기준을 사용하였고, 특징적인 발진과 나머지 진단 기준들의 이상 소견에 따라 소아기 피부근염을 'definite', 'probable', 'possible'로 세분하였다. 환아들의 의무기록을 중심으로 성별, 남녀 비, 진단 시 나이, 진단 시 나타난 증상, 근육 효소치, 근전도 및 근육 생검 소견, 면역학적 이상 소견, 자가항체 검사 소견 등에 대한 자료를 후향적인 방법으로 조사하였다. 진단 시 자가항체는 항핵항체(antinuclear antibody, ANA), 류마티스성 인자(rheumatoid factor, RF), 항 ds DNA, 항 RNP, 항 Sm, 항 SSA/SSB, 항 Jo-1, 항 Scl-70 항체 등을 조사하였다.

결 과

1. 성별 분포 및 진단 시 나이

전체 32명의 환아들 중에서 남아가 8명, 여아가 24명이었고, 남녀 비는 1 : 3으로 남아보다 여아에서 많이 발병하였다. 진단 시 평균 나이는 남아가 4.6±6.9세, 여아는 6.9±7.3세였고, 여아의 경우에는 진단 시 나이 분포가 2-3세경과 8-9세경에 빈발하는 이정점(bimodal)의 분포를 보였다(Fig. 1).

2. 진단 시 나타난 증상과 진단 기준

Bohan과 Peter가 제안한 소아기 피부근염의 진단 기준에서 특징적인 발진과 근위부 근육 약화(proximal muscle weakness) 소견은 32명의 환아들 모두에서 나타났다. 한가지 이상의 근육 효소치의 증가가 있는 경우가 29명으로 90%였고, 이 중에서 LDH의 증가가 32명 중 28명(88%)으로 가장 많았고, AST (22명, 69%), CK(19명, 60%), aldolase(7명, 54%), ALT(2명, 6%) 순이었다. 근육 생검은 23명의 환아들에서 시행하여 16명(70%)에서 양성 소견이 나타났고, 근전도 검사는 27명의 환아들에서 시행하여 20명(74%)에서 진단 기준에 합당한 소견이 나왔다(Table 1). 환아들에서 나타났던 진단 기준에 포함된 이상 소견과 진단 기준을 비교할 때 32명의 환아들 중에서 20명(63%)이 'definite', 나머지 12명(37%)은 'probable' 피부근염으로 진단되었다(Table 2). 진단 기준에는 포함되지 않지만 진단 시 나타난 임상 증상들 중에서 근위부 근육의 통증과 압통이 17명(53%), 석회 침착증이 10명(31%)이었고, 연하 곤란(25%), 관절염(25%), 발열(22%), 레이노 현상(Raynaud's phenomenon, 13

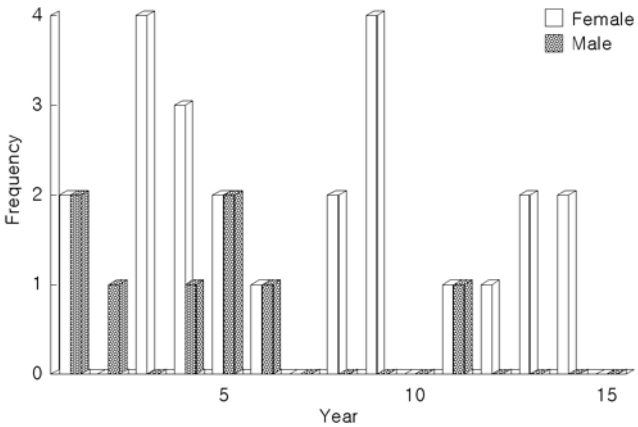

Fig. 1. Age at diagnosis. The mean age at diagnosis of JDM in male was 4.6±6.9 years. Age at diagnosis of JDM in female showed a bimodal distribution; the overall mean age at diagnosis in female was 6.9±7.3 years.

Table 1. Newly Diagnosed Children with Juvenile Dermatomyositis : Criteria at Diagnosis

Criteria		JDM, N(%)	
		Positive	Negative
Typical rash	32	32(100)	
Proximal muscle weakness	32	32(100)	
Elevation of one or more of the muscle enzymes	32	29(90)	3(10)
CK ↑	32	19(60)	13(40)
LDH ↑	32	28(88)	4(12)
AST ↑	32	22(69)	10(31)
ALT ↑	32	2(6)	30(93)
Aldolase ↑	13	7(54)	6(46)
Electromyogram	27	20(74)	7(26)
Muscle biopsy	23	16(70)	7(30)

Abbreviations : JDM, juvenile dermatomyositis; CK, creatinine kinase; LDH, lactic dehydrogenase; AST, aspartate aminotransferase; ALT, alanine aminotransferase

Table 2. Use of Criteria for Diagnosis of Juvenile Dermatomyositis

Diagnosis	JDM	N(%)
Definite	Rash+3 or 4 criteria	20(63)
Probable	Rash+2 criteria	12(37)
Possible	Rash+1 criterion	0(0)

Abbreviation : JDM, juvenile dermatomyositis

%), 광과민성(13%), 쉰소리(13%), 간비종대(10%), 피부 궤양(10%), 복통(10%) 등의 순으로 나타났다(Table 3). 이외에 진단 시에 이미 위장관 파열이 있었던 경우가 3례, 망막병증(retinopathy)이 있었던 경우가 2예가 있었다. 위장관 파열이 동반된 환아들 중에서 하부 식도의 파열로 인하여 식도 하부와 좌측 횡격막 사이에 누공(fistula)이 생겨 농흉과 기흉을 주소로 내원한 환아가 있었고, 망막병증을 동반한 환아들 중에서 색감(color vision)의 변화를 주소로 내원한 환아도 있었다.

3. 진단 시 면역학적 이상 소견과 자가항체

진단 시 면역학적 이상 소견으로는 3명의 환아들에서 혈청 IgG 치가 연령에 비교하여 증가된 소견을 보였고, 1명의 환아에서 보체(C3)가 감소하였다. 진단 시 자가항체로는 항핵항체(ANA)가 30명의 환아들 중 14명(47%)에서 양성이었고, 이들 중에서 1명을 제외한 나머지 13명의 환아들에서 항핵항체의 반응 형태가 균일한(homogeneous) 형태였다. 류마티스성 인자(RF)는 30명 중 2명(7%) 만이 양성이었고, 항 ds-DNA 항체는 검사를 시행한 25명의 환아들 모두에서 음성이었다. 그 외 검사를 시행한 자가항체 중에서 항 RNP(22명), 항 Sm(18명), 항 SSA/SSB(17명), 항 Jo-1(12명), 항 Scl-70(3명) 항체 등 모두가 음성이었다(Table 4).

Table 3. Presented Symptoms in Newly Diagnosed Children with Juvenile Dermatomyositis

Symptoms	N(%)
Typical rash	32(100)
Proximal muscle weakness	32(100)
Muscle pain/tenderness	17(53)
Calcification	10(31)
Dysphagia	8(25)
Arthritis	8(25)
Fever	7(22)
Raynaund's phenomenon	4(13)
Photosensitivity	4(13)
Hoarseness	4(13)
Hepatosplenomegaly	3(10)
Skin ulceration	3(10)
Abdominal pain	3(10)

Table 4. Autoantibodies in Children with Juvenile Dermatomyositis

Autoantibodies		JDM, N(%)	
		Positive	Negative
ANA	30	14(47)	16(53)
RF	30	2(7)	28(93)
Anti-ds DNA	25	0	25(100)
Anti-RNP	22	0	22(100)
Anti-Sm	18	0	18(100)
Anti-SSA/SSB	17	0	17(100)
Anti-Jo1	12	0	12(100)
Anti-Scl-70	3	0	3(100)

Abbreviations : JDM, juvenile dermatomyositis; ANA, anti-nuclear antibody; RF, rheumatoid factor

고 찰

소아기 피부근염에 대한 임상적 특징, 경과 및 치료에 관한 국외의 보고들은 많으나 국내에서는 1986년 10명의 환아들을 대상으로 한 김 등[10]의 보고와 2002년 21명의 환아들을 대상으로 한 김 등[11]의 보고만 있는 실정이다. 이는 환자들에 대한 철저하고 장기적인 추적이 힘든 국내의 의료 환경상의 특성으로 인한 것으로 생각된다. 본 조사에서도 이러한 제약으로 인하여 소아기 피부근염의 장기적인 경과와 치료 과정을 관찰하기가 힘들었다.

소아기 피부근염의 발병은 급성이면서 중증으로 발병하는 경향이 있고[1], Symmons 등[12]의 보고에 따르면 4세에서 10세 사이에서 많이 발병하며, 남아는 6세 전후, 여아는 6세와 10세 전후에 빈발한다. 본 연구에서도 진단 시 평균 나이가 남아는 4.6±6.9세, 여아는 6.9±7.3세였다. 그리고 여아의 경우에는 진단 시 나이 분포가 2-3세경과 8-9세경에 빈발하는 이정점(bimodal)의 분포를 보였다. 발병 시 남녀 비는 보고자들에 따라 다르게 보고되나 일반적으로 남아보다는 여아에서 많이 발병하며, 본 연구에서도 남녀비가 1 : 3으로 여아에서 많이 발병하였다.

소아기 피부근염에서 처음 증상이 나타날 때부터 진단까지의 기간에 대한 보고들은 많지 않다. Pachman 등[13]은 79명의 소아기 피부근염 환아들을 대상으로 한 조사에서 처음 증상이 나타날 때부터 진단까지의 기간이 평균 3개월이며, 가장 기간이 긴 경우가 20개월이라 보고하였다. 그리고 국내에서는 김 등[11]의 보고에 의하면 평균 기간이 4.0±7.5개월이었고, 본 연구의 결과에는 포함되지는 않았지만 1.3±1.7년으로 다른 보고들에 비해 길었다. 이는 발열, 근육 약화, 무기력 등과 같은 초기 증상들이 비특이적 증상들 이여서 알아내지 못하였거나 무시한 가능성이 크고, 근육 약화와 특징적인 발진이 동시에 나타나는 경우나 발진이 근육 약화보다 먼저 나타날 경우에는 진단이 용이하나 근육 약화가 먼저 나타날 경우에는 진단을 쉽게 내릴 수 없기 때문으로 생각된다.

소아기 피부근염에서 근육 효소치의 증가 소견은 진단과 치료 효과의 판정에 중요하다. 여러 보고들에 의하면 소아기 피부근염의 발병 시 환아들의 90-98%에서 근육 효소치의 증가 소견을 보이는데, CK와 AST는 정상 혈청치보다 20-40배 이상으로 증가하며, 많은 환자들에서 LDH와 ALT도 증가하는 소견을 보인다[1]. 그러나 LDH와 ALT의 혈청치 증가 소견은 CK와 AST의 증가 소견보다는 소아기 피부근염을 진단하는데 특이적이지 못하다. 그리고 CK의 증가 소견이 반드시 병의 활동성(disease activity)과 연관이 있는 것이 아니며, LDH와 ALT의 증가 소견이 전체적인 병의 활동성을 반영하는 경우도 있다[14]. 일반적으로 소아기 피부근염에서 근육 효소치의 증가는 CK가 가장 먼저

증가하고, 다음으로 AST, LDH 순이며, aldolase가 가장 늦게 증가하는 것으로 알려져 있다. Guzman 등[14]은 병의 활동성을 나타내는 혈청 지표로 AST와 LDH의 측정을 권장하고, CK치만으로는 병의 활동성 알려주는 예측 인자로서는 부족하다라고 말한다. 본 연구에서도 진단 시 한가지 이상의 근육 효소치의 증가가 있는 경우가 90%로 뚜렷하였으나 다른 보고들과는 달리 LDH의 증가 소견이 가장 많은 환아들에서 나타났다. 이는 본 연구에서 진단 시 나타난 임상 소견 중에서 석회화 소견이 다른 보고들보다 많았던 것처럼 조기 진단을 하지 못한 것과 관련이 있을 것으로 생각된다.

소아기 피부근염에서 근전도 검사는 임상적 특징이나 검사 소견 등으로 진단이 불분명하거나 근육 생검 위치를 선정하기 위해 시행한다. 그리고 근육 생검은 진단이 불분명하거나, 병의 활동성을 평가할 목적이거나, 병의 후기에 장기간의 스테로이드 요법이나 면역 억제제 치료의 필요성을 알기 위하여 시행하며, 초기 치료에 반응하지 않는 경우에 다른 근육병증을 배제하기 위해 시행한다[1]. 그리고 Banker 등[15]과 Crowe 등[16]의 연구들에 의하면 병의 초기에 근육 생검은 예후에 대한 의미 있는 정보를 제공한다. 그러나 소아기 피부근염의 근육병증은 특징적으로 국소적 염증이므로 근전도나 근육 생검의 위치가 염증 부위가 아닌 경우에는 진단에 도움을 주지 못하는 정상 소견이 나오는 경우가 많다[17, 18]. Pachman 등[13]은 근전도를 시행한 10-20% 정도와 근육 생검을 시행한 15-20% 정도의 환아들에서 진단에 도움을 주지 못하는 정상 소견이 나온 것으로 보고하였다. 본 연구에서도 진단 시 근전도나 근육 생검을 시행한 환아들의 26%와 30%에서 진단과 일치하지 못한 소견을 보였다. 이는 다른 보고들과 같이 부적절한 부위에서의 생검, 불충분한 조직, 병리학적 변화가 특이적이지 못한 병의 후기에 생검을 한 경우가 원인이라 할 수 있겠다. MRI는 비침습적 방법으로 질병의 초기에도 근육병증의 범위를 파악할 수 있고, 근육 생검의 부위 선정에 중요한 역할을 한다. 특히 short tau inversion recovery(STIR) MRI는 스테로이드성 근육병증과 염증성 근육병증을 구별하는데 도움을 주며, 병의 활동성과 범위를 파악하는데 용이하여 향후 소아기 피부근염의 진단과 치료에 그 유용성이 커질 것으로 생각된다[17, 18].

성인의 피부근염에서는 근염-특이 자가항체(MSA)가 50% 이상에서 양성인 것과 달리 소아에서는 현재까지 알려져 있는 근염-특이 자가항체의 양성률이 약 10% 정도이다[19]. 그러나 소아에서 병의 활동성이 있는 경우에 항핵항체는 60% 이상에서 양성이다[20]. 그리고 소아기 피부근염에서 핵 내의 리보핵산의 일부(component of nuclear ribonuclear particle)로 생각되는 56 KD의 분자량을 가진 단백질(56-KD nuclear protein)에 대한 자가항체의 보고가 있는데, 이 자가항체는 소아기 피부근염 환아의 90% 이상에서 검출이 되며 병의 활동성이나 항핵항체의 유무와 관계없이 검출이 된다[21]. 본 연구에서는 최근에 보고되고 있는 새로운 자가항체에 대한 조사나 검사를 하지 못하였고, 성인의 피부근염에서 많이 나타나는 항 RNP, 항 Sm, 항 SSA/SSB, 항 Jo-1, 항 Scl-70 항체 등과 같은 근염-특이 자가항체를 조사하였는데 모든 환아들에서 이러한 자가항체들은 검출되지 않았다. 항핵항체는 조사 대상의 47%에서 양성으로 나타났으나, 항핵항체가 소아기 피부근염에서만 특이적으로 나타나지 않고 대부분의 류마티스성 질환에서 나타나는 자가항체여서 병의 초기에 피부근염을 진단하는데 유용하지 못하는 것으로 생각된다. 다른 보고들과 본 조사를 종합해 볼 때 소아에서 임상적으로 또는 근육 효소치와 같은 검사 상으로 피부근염이 확실할 경우에는 자가항체를 검사하는 것이 진단에 도움이 되지 않는다고 생각된다. 소아기 피부근염에서 자가항체의 진단적 가치를 정립하기 위해서는 새로운 자가항체에 대한 연구와 역학적 조사가 더 필요할 것으로 생각된다.

일반적으로 소아기 피부근염의 진단은 1975년 Bohan과 Peter가 제안한 진단 기준을 적용하여 진단을 한다. 그러나 이들이 제시한 진단 기준을 근육병증이 있는 소아 환자에 적용할 때 민감도(sensitivity)와 특이도(specificity)의 측면에서 조기 진단에 얼마나 유용한 지에 관한 연구가 아직까지 없다. 그리고 이들이 제시한 각각의 진단 기준들에는 진단에 혼란을 주는 많은 요소들이 있다. 우선 진행성의 근위부 근육 약화를 발견하는데는 보호자들의 주의 깊은 관찰과 신체 검진 시 환아들의 순응도(compliance)가 중요하다. 대부분의 소아기 피부근염 환아는 근육 약화가 현저하게 나타나기 전에 놀이 활동 등에서 움직임이 줄어들고, 평소에 자기가 하던 일들도 부모에게 해달라고 하는 등의 요구 사항이 증가하는 것으로 근육 약화를 표현하는데, 이를 주의 깊게 관찰한다면 근육 약화를 쉽게 발견할 수 있다. 그러나 이러한 조기 진단의 단서를 알아내지 못하거나 무시하고, 비특이적 증상을 호소하여 내원한 환아의 순응도가 떨어져 신체 검진을 제대로 하지 못하는 경우에는 진단을 할 수 없게 된다. 그리고 근전도와 근육 생검을 시행하여도 근육병증이 있는 적절한 부위를 선택하지 못하면 정상 소견이 나올 수 있고, 병의 초기 단계, 진단이나 치료 없이 저절로 완해가 온 경우, 치료가 일부분 시작된 경우, 장기간의 이환으로 인한 근육 위축이 온 경우에는 근육 효소의 증가 소견도 나타나지 않는다[13]. 그러므로 Bohan과 Peter가 제안한 진단 기준을 엄격히 적용할 때 민감도는 증가할 지 모르나 조기 진단을 할 수 없게 된다. 본 연구는 대상 환아의 수도 적고, 후향적인 연구라는 제약 때문에 이들이 제안한 진단 기준에 대한 민감도와 특이도를 통계학적으로 처리할 수는 없었지만 진단 기준의 민감도는 높았다. 그러나 본 연구 결과에서 볼 수 있었던 진단 시 LDH의 증가 소견이나 석회화 등은 병이 이미 진행이 된 상태에서 진단된 경우가 많고, 근전도와 근육 생검이 소아에서 쉽게 할 수 없는 검사라는 것을 감안할 때는 소아기 피부근염의 조기 진단을 위해서는 Bohan과 Peter 등이 제안한 진단 기준에 56-KD nuclear protein에 대한 항체나 MRI 소견 등과 같은 새로운 기준들이 제시되어야 할 것으로 생각된다.

요 약

목 적 : 소아기 피부근염 환아들의 진단 시 나타나는 임상적 특징과 소아기 피부근염의 진단 기준을 비교하여 조기 진단에 필요한 기준을 제시하고자 하였고, 소아기 피부근염에서 나타나는 자가항체들을 조사하여 진단에 유용한가를 알아보았다.

방 법 : 1985년 3월부터 1999년 3월까지 서울대학교병원 소아과에 내원하여 처음으로 소아기 피부근염으로 진단 받았던 32명의 환아들을 대상으로 성별, 남녀 비, 진단 시 나이, 진단 시 나타난 증상, 근육 효소치, 근전도 및 근육 생검 소견, 면역학적 이상 소견, 자가항체 검사 소견 등에 대한 자료를 의무 기록을 중심으로 후향적인 방법으로 조사하였다.

결 과 : 전체 32명의 환아들 중에서 남아가 8명, 여아가 24명이었고, 남녀 비는 1 : 3이였다. 진단 시 평균 나이는 남아가 4.6±6.9세, 여아는 6.9±7.3세였고, 여아의 경우에는 진단 시 나이 분포가 2-3세경과 8-9세경에 빈발하였다. 소아기 피부근염의 진단 기준에서 특징적인 발진과 근위부 근육 약화 소견은 32명의 환아들 모두에서 나타났다. 한가지 이상의 근육 효소치의 증가가 있는 경우가 29명으로 90%이었고, 이 중에서 LDH의 증가가 28명(88%)으로 가장 많았다. 근육 생검은 16명(70%)에서 양성 소견이 나타났고, 근전도 검사는 20명(74%)에서 진단 기준에 합당한 소견이 나왔다. 진단 시 나타난 임상 증상들 중에서 근위부 근육의 통증과 압통이 17명(53%), 석회 침착증이 10명(31%)이었고, 연하 곤란(25%), 관절염(25%), 발열(22%) 등의 순으로 나타났다. 진단 시 자가항체로는 항핵항체와 류마티스성 인자를 제외하고는 모두가 음성이었다. 항핵항체는 14명(47%)에서 양성이었고, 류마티스성 인자(RF)는 2명(7%) 만이 양성이었다.

결 론 : 소아기 피부근염의 진단 기준은 민감도는 높지만 조기 진단을 하기 위해서는 새로운 진단 기준이 필요한 것 같다. 소아기 피부근염에서는 성인에서 나타나는 근염-특이 자가항체의 양성률이 매우 낮아 임상적으로 혹은 검사 상으로 피부근염이 확실할 경우에는 자가항체를 검사하는 것은 의미가 없는 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1) Cassidy JT, Petty RE. Juvenile Dermatomyositis. In : Cassidy JT, Petty RE, editors. Textbook of pediatric rheumatology. 4th ed. Philadelphia : WB Saunders Co, 2001:465-504.
2) Hanissian AS, Masi AT, Pitner SE, Cape CC, Medsger TA Jr. Polymyositis and dermatomyositis in children : an epidemiological and comparative analysis. J Rheumatol 1982;9:390-4.
3) Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. N Engl J Med 1975;292:344-7.
4) Tanimoto K, Nakano K, Kano S, Mori S, Ueki H, Nishitani H, et al. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. J Rheumatol 1995;22:668-74.
5) Arnett FC, Targoff IN, Mimori T, Goldstein R, Warner NB, REveille JD. Interrelationship of major histocompatibility complex class II alleles and autoantibodies in four ethnic groups with various forms of myositis. Arthritis Rheum 1996;39:1507-18.
6) Targoff IN, Miller FW, Medsger TA Jr, Odis CV. Classification criteria for the idiopathic inflammatory myopathies. Curr Opin Rheumatol 1997;9:527-35.
7) Montecucco C, Ravelli A, Caporali R, Viola S, De Gennaro F, Albani S, et al. Autoantibodies in juvenile dermatomyositis. Clin Exp Rheumatol 1990;8:193-6.
8) Feldman BM, Reichlin M, Laxer RM, Targoff IN, Stein LD, Silverman ED. Clinical significance of specific autoantibodies in juvenile dermatomyositis. J Rheumatol 1996;23:1794-7.
9) Cambridge G, Ovadia E, Isenberg DA, Dubowitz V, Sperling J, Sperling R. Juvenile dermatomyositis : serial studies of circulating autoantibodies to a 56KD nuclear protein. Clin Exp Rheumatol 1994;12:451-7.
10) 김덕하, 고영률, 황용승. 소아 피부근염의 임상적 관찰. 소아과 1986;29:401-9.
11) 김성아, 최인경, 김태승, 김동수. 연소형 피부근염 환아의 임상적 고찰. 대한류마티스학회지 2002;9:256-66.
12) Symmons DP, Sills JA, Davis SM. The incidence of juvenile dermatomyositis : results from a nation-wide study. Br J Rheumatol 1995;34:732-6.
13) Pachman LM, Hayford JR, Chung A, Daugherty CA, Pallansch MA, Fink CW, et al. Juvenile dermatomyositis at diagnosis : clinical characteristics of 79 children. J Rheumatol 1998:25;198-204.
14) Guzman J, Petty RE, Malleson PN. Monitoring disease activity in juvenile dermatomyositis : the role of von willebrand factor and muscle enzymes. J Rheumatol 1994;21:739-43.
15) Banker BQ, Victor M. Dermatomyositis(systemic angiopathy) of childhood. Medicine(Baltimore) 1966;45:261-89.
16) Crowe WE, Bove KE, Levinson JE, Hilton PK. Clinical and pathogenetic implications of histopathology in childhood polydermatomyositis. Arthritis Rheum 1982;25:126-39.
17) Hernandez RJ, Keim DR, Sullivan DB, Chenevert TL, Martel W. Magnetic resonance imaging appearance of the muscles in childhood dermatomyositis. J Pediatr 1990;116:546-50.
18) Pitt AM, Fleckenstein JL, Greenlee RG Jr, Burns DK, Bryan WW, Haller R. MRI-guided biopsy in inflammatory myopathy : initial results. Magn Reson Imaging 1993;11:1093-9.
19) Pachman LM. An update on juvenile dermatomyositis. Curr Opin Rheumatol 1995:7;437-41.
20) Pachman LM, Friedman JM, Maryjowski-Sweeney ML, Jonnason O, Radvany RM, Sharp GC, et al. Immunogenetic studies of juvenile dermatomyositis : III. Study of antibody to organ-specific and nuclear antigens. Arthritis Rheum 1985:28;151-7.
21) Cambridge G, Ovadia E, Isenberg DA, Dubowitz V, Sperling J, Sperling R. Juvenile dermatomyositis : serial studies of circulating to a 56 KD nuclear protein. Clin Exp Rheumatol 1994:12;451-7.