

삼상 뼈스캔으로 진단된 소아기 피부근육염

전남대학교병원 핵의학과¹, 해부병리학과²

김자혜¹ · 송호천¹ · 유수웅¹ · 하정민¹ · 정아리¹ · 오종률¹ · 민정준¹ · 범희승¹ · 정은희² · 이민철²

Juvenile Dermatomyositis Diagnosed by ^{99m}Tc-HDP Three-phase Bone Scintigraphy

Ja-Hye Kim, M.D.¹, Ho-Chun Song, M.D., Ph.D.¹, Su-Ung Yoo, M.D.¹, Jung-Min Ha, M.D.¹, Ari Chong, M.D.¹, Jong-Ryool Oh, M.D.¹, Jung-Joon Min, M.D., Ph.D.¹, Hee-Seung Bom, M.D., Ph.D.¹, Eun-Hui Jeong, M.D.², and Min-Chul Lee, M.D., Ph.D.²

Departments of ¹Nuclear Medicine, and ²Pathology, Chonnam National University Hospital, Gwangju, Korea

Juvenile dermatomyositis is a common inflammatory muscle disease of childhood, characterized by weakness in proximal muscles and specific skin rash. In case of juvenile dermatomyositis without characteristic clinical features, non-invasive imaging tools such as ^{99m}Tc-HDP three-phase bone scan are very helpful in diagnostic workup of myopathies. We report a case of 13-year old female with juvenile dermatomyositis, in which ^{99m}Tc-HDP three-phase bone scan was useful in diagnosis and assessing therapy response. (Nucl Med Mol Imaging 2009;43(6): 592-595)

Key Words: Juvenile dermatomyositis, ^{99m}Tc-HDP, three-phase bone scan

서 론

피부근육염은 1863년 Wagner에 의해 처음 기술된 질환으로 특징적인 피부 병변과 진행성 근위부 근력 약화를 동반하는 전신성 혈관 병변으로서 소아에서 가장 흔한 염증성 근육질환이다.^{1,2)} 피부근육염은 다발근육염, 봉입체근육염과 함께 염증성 근육질환의 범주에 속한다.²⁾ 소아기 피부근육염의 여러 예가 국내에서 보고된 바 있으나, 아직까지 삼상 뼈스캔이 소아기 피부근육염을 진단하는데 유용한 역할을 한 경우는 보고되어 있지 않다.³⁻⁶⁾ 이에 저자들은 삼상 뼈스캔을 통해 소아기 피부근육염을 조기에 진단하고 적절한 치료를 통해 증상이 호전되었던 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

13세 여아가 1개월 전부터 시작된 전신의 부종과 양측 상지와 하지의 통증을 주소로 내원하였다. 가족력에 특이 사항은 없었으며, 내원하기 3개월 전에 교통사고가 있어 타 병원에서 입원치료를 하였던 과거력이 있었다. 교통사고로 인한 단순 타박상으로 진단받고 치료하던 중 증상이 호전되지 않아 본 병원으로 전원되었다. 내원할 때 시행한 신체검사서 앞가슴과 얼굴, 양측 팔과 다리에 부종이 있었다. 입원할 때 시행한 일반 혈액검사와 요검사에서는 이상이 없었으나, 혈액화학검사서 AST 339, ALT 102 IU/L, LDH 2,037 IU/L로 증가되어 있었고, CPK 10,510 IU/L, myoglobin 1,220 ng/mL, aldolase 31.8 U/L로 정상보다 높았다. CRP는 1.2 mg/dL로 약간 증가되었으며 anti-DNA, anti-Sm, anti-Ro, anti-La, anti-RNP, anti Jo-1 과 anti Scl-70 등의 자가항체는 모두 음성이었다. 그러나 입원기간 중에 양측 상지의 근력 저하가 서서히 발생하였다.

근육염증과 림프부종을 감별하기 위해 시행한 ^{99m}Tc-HDP 삼상 뼈스캔에서 양측 넓적다리의 관류영상(Fig. 1A)에서 연조직에 경미한 관류증가가 관찰되었으며, 혈액 저류영상(Fig. 1B)에서 전신의 근육, 특히 양측 어깨, 앞가슴벽, 넓적다리, 허리, 다리 근육, 그리고 피하조직에 불규

• Received: 2009. 8. 11. • Revised: 2009. 11. 23.

• Accepted: 2009. 12. 9.

• Address for reprints: Ho-Chun Song, M.D., Ph.D., Associate Professor and Chairman of Nuclear Medicine, Chonnam National University Medical School, 8 Hakdong, Gwangju 501-757, Korea

Tel: 82-62-220-5642, Fax: 82-62-223-1666

E-mail: songhc@chonnam.ac.kr

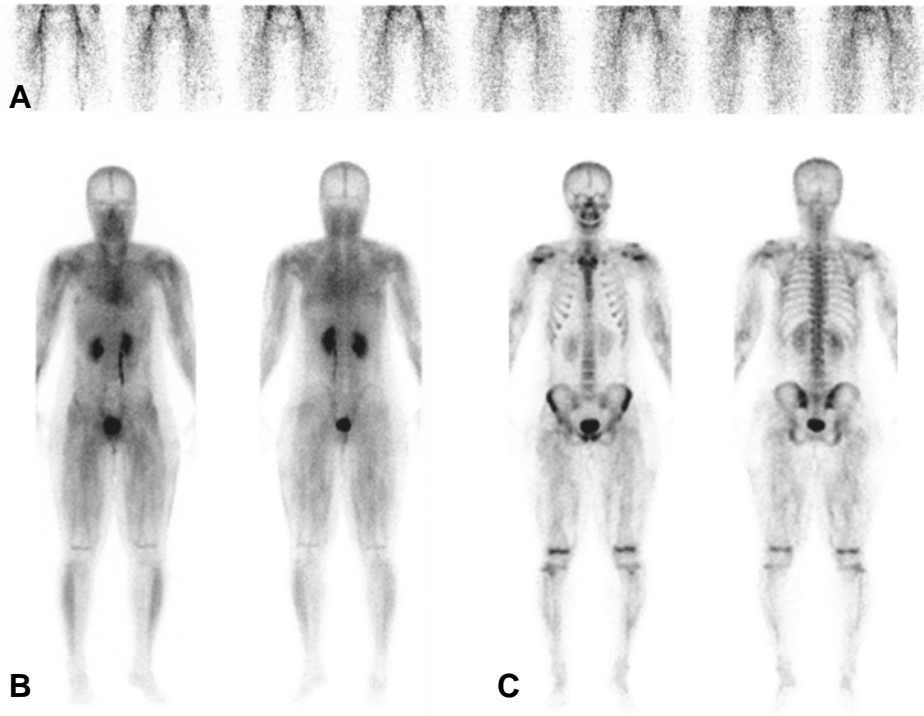


Figure 1. The 13 year-old woman with generalized edema and pain on both extremities underwent ^{99m}Tc -HDP three-phase bone scan. Perfusion images (A) showed no significant perfusion increase in the regions of the bilateral thighs). Blood pool images (B) showed uneven, increased blood pool activities in the bilateral upper and lower extremities and anterior chest wall. On delayed images (C), there were irregularly increased uptakes in the symptomatic muscles and subcutaneous layers.



Figure 2. On her contrast-enhanced MRI of the femur and thigh, T1 weighted image (A) showed normal signal intensity. T2 weighted image (B) showed increased signal intensity with enhancement in the muscles of the bilateral thighs and buttocks. And there were edematous changes in the subcutaneous fat layer. It was compatible with dermatomyositis or polymyositis.

칙한 혈액저류가 관찰되었다. 지연영상(Fig. 1C)에서 전신, 특히 양측 상지와 하지의 근육들과 피하조직에서 균일하지 않은 증가된 섭취가 보였다. 넓적다리에서 시행한 조영증

강 MRI 검사의 T1 강조영상(Fig. 2A)에서 정상적인 신호 강도를 보였으나, T2 강조영상(Fig. 2B)에서 양측 넓적다리와 엉덩이의 대부분의 근육들에 고신호 강도가 관찰되고

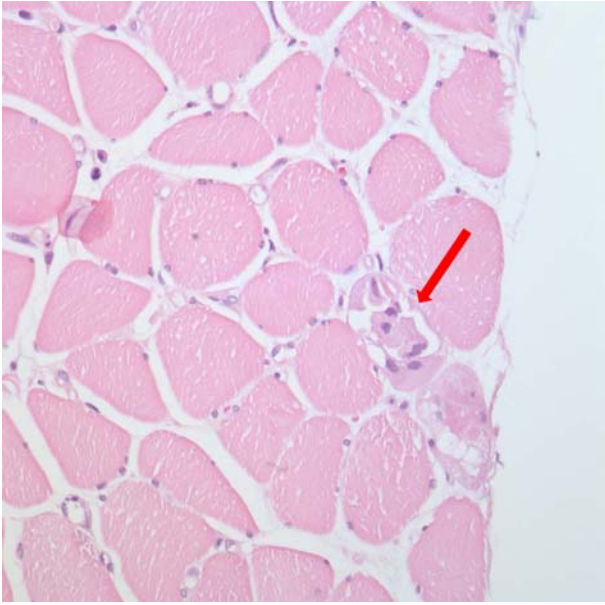


Figure 3. Microscopic finding showed the individual myophagocytosis (red arrow) in a few scattered muscle fibers, minimal chronic inflammatory cell infiltration in the endomyseal connective tissue, and mild muscle atrophy (Hematoxylin-Eosin; x400).

조영증강을 보였으며, 피하지방층에 부종성 변화를 보였다. 이에 근육염증을 의심하여 시행한 근전도 검사에서 작은 진폭과 짧은 지속시간을 가진 운동 단위 활동전위가 사지에서 관찰되어 전형적인 근육병증의 결과를 보였다. 앞가

슴벽에서 근육생검(Fig. 3)을 시행한 결과, 조직병리학적으로 근섬유 안에 근육포식작용이 관찰되었으며, 근육내막 결합조직 안에 약간의 만성 염증성 세포의 침윤이 관찰되었고, 경미한 근육위축이 관찰되어 피부근육염으로 확진되었다. 본 환아는 고용량의 스테로이드와 면역글로블린으로 3개월간 치료 후 임상 증상이 현저히 호전되었다. 치료 후 삼상 뼈스캔을 촬영할 무렵의 혈액화학검사서 AST 34, ALT 25 IU/L, CK 48 IU/L, myoglobin 21 ng/mL로 정상화되었고 LDH (701 IU/L)와 aldolase (14 U/L)는 현저히 감소되었지만 아직 증가된 상태였다. 치료 후 4개월째 시행한 삼상 뼈스캔에서 혈액저류는 이전 검사에 비해 거의 정상화되었고, 지연영상에서 침범된 근육들의 증가된 섭취 대부분은 소실되었고 피하조직 일부에 섭취가 남아있었고, 우측 늑골연골 접합부에 서로 인접하여 뼈 섭취도 관찰되었다(Fig. 4).

고 찰

소아기 피부근육염은 소아에서 가장 흔한 염증성 근육 질환으로 피로감, 미열, 체중감소와 특징적인 피부발진 및 근위부 근력약화 등의 임상 증상을 보이는 것으로 알려져 있다.^{1,2)} 피부근육염을 진단하는데 특징적인 피부발진과 근위부 근력 약화가 주된 임상소견이나, 본 환아에서는 주먹

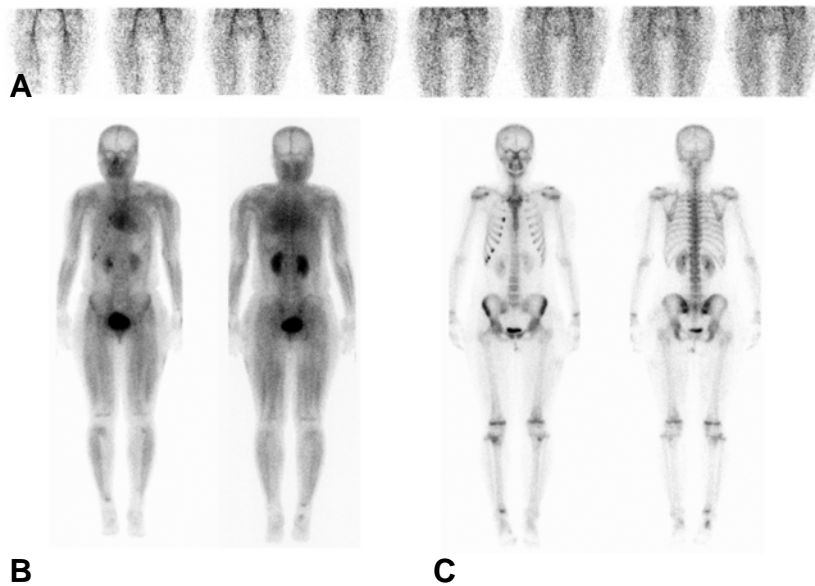


Figure 4. ^{99m}Tc-HDP three-phase bone scan was underwent 3 months after steroid therapy. Perfusion images (A) showed similar patterns compared to previous images. Blood pool and delayed images (B) showed nearly normalized patterns compared to previous images, except remained, faint uptakes in the muscles and subcutaneous layers following steroid therapy.

결절, 무릎, 팔꿈치 등에 고트론 구진(Gottron papules)이나 눈꺼풀주위의 특징적인 자색 착색(heliotrope eyelid) 등 전형적인 피부병변이 관찰되지 않았고, 입원할 때 시행한 신체검사에서도 근위부 근력약화도 관찰되지 않았다. 따라서 소아기 피부근육염을 진단하기 어려웠으며, 증상에 대한 평가를 위해 추가적인 검사가 필요하였다.

소아기 피부근육염은 특징적인 임상증상, 근육관련효소 검사, 근전도검사, 근육조직생검으로 진단한다.²⁾ 그러나 근육조직생검과 근전도검사가 침습적인 검사이므로 비침습적인 영상검사가 진단에 도움을 줄 수 있다. MRI 등의 영상검사는 근육의 염증성 변화를 알 수 있을 뿐만 아니라 진단적 근육생검과 근전도를 시행할 적절한 부위를 선택하는데 도움을 준다.⁷⁻¹²⁾ 특히, MRI는 근육의 부종성 변화를 평가하는데 매우 예민한 것으로 알려져 있다.^{2,8)} 그에 비해 뼈스캔은 진단 예민도와 특이도가 낮아 소아기 피부근육염을 진단하는데 제한적인 검사로 평가되고 있다.⁷⁾ 하지만 삼상 뼈스캔은 MRI에 비해 검사비용이 저렴하며, 전신을 촬영하므로 병변의 분포를 알 수 있다는 장점이 있다. 또한 본 증례의 경우 삼상 뼈스캔으로 초기단계의 근육의 변화까지 알 수 있었고, 이로 인해 침범된 근육들에 중한 손상이 오기 전에 적절한 치료로 예후를 현저히 향상시킬 수 있음을 보여주었다. 본 증례에서는 삼상 뼈스캔상 혈액저류영상과 지연영상에서의 불일치를 보였다. 이 질환의 기전은 미세혈관의 보체 매개 손상이 있으면서 근육 위축, 그리고 조직괴사에 따른 림프구성 염증을 보인다.²⁾ 따라서 근육과 주위 피하조직에서 다양한 병리소견을 보이므로 혈액저류영상과 지연영상 소견 또한 다양한 소견을 보인 것으로 생각된다.

소아기 피부근육염은 경한 근육 손상이 있는 경우에는 hydroxychloroquine를 투여하나 저용량의 경구 스테로이드를 추가할 수도 있다. 중한 근육 손상을 보이는 경우에는 우선 고용량의 스테로이드 펄스치료(pulse therapy)를 시행한다.²⁾ 본 증례에서 근위부 근력약화와 같은 전형적인 임상증상이나 고트론 구진, 눈꺼풀 주위의 자색착색 등의 전형적인 피부발진이 나타나지 않았지만 비침습적인 삼상 뼈스캔을 통해 소아기 피부근육염을 진단할 수 있었으며, 이로 인해 조기에 고용량 스테로이드를 포함한 면역억제 치료를 시행할 수 있었고, 그 치료 효과 또한 평가할 수 있었다.

저자들은 아직까지 국내에서 보고된 바가 없는 삼상 뼈스캔을 통해 소아기 피부근육염을 진단하고 치료효과를 평

가할 수 있었던 증례를 경험하였기에 보고하는 바이다. 뼈스캔이 진단 예민도와 특이도가 낮아 소아기 피부근육염을 진단하는데 제한적인 검사로 알려져 있지만, 본 증례는 삼상 뼈스캔이 전형적인 임상증상을 보이지 않는 소아기 피부근육염을 조기에 진단하고, 전신을 촬영하여 병변의 분포를 알 수 있으며, 근육생검을 할 적절한 부위를 찾는 데 유용한 도구가 될 수 있음을 시사한다. 또한 삼상 뼈스캔이 병의 진행도를 확인하고, 적절한 치료 방법을 결정하고, 치료의 효과를 확인하는데도 유용한 역할을 할 수 있음을 시사한다.

References

1. Ropper AH, Brown RH. Adams and Victor's principles of neurology. 8th ed. New York: McGraw-Hill; 2005. p. 1204-5.
2. Feldman BM, Rider LG, Reed AM, Pachman LM. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. *Lancet* 2008;371:2201-12.
3. Kim KJ, Kim ES, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. A case of calcinosis cutis associated with juvenile dermatomyositis. *Korean J Dermatol* 2002;40:84-6.
4. Choi JC, Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Two cases of childhood dermatomyositis. *Korean J Dermatol* 2001;39:351-3.
5. Yom HW, Park JH, Seo JW, Choi HY, Gu HS, Lee SH, et al. A case of juvenile dermatomyositis. *J Korean Child Neurol Soc* 2003;11:178-83.
6. Kim HJ, Kim TK, An BH, Yu YH, Lee HS. A case of dermatomyositis. *Korean J Pediatr* 1987;30:934-8.
7. Walker UA, Garve K, Brink I, Miehle N, Peter HH, Kelly T. ^{99m}Tc-pyrophosphate scintigraphy in the detection of skeletal muscle disease. *Clin Rheumatol* 2007;26:1119-22.
8. Walker UA. Imaging tools for the clinical assessment of idiopathic inflammatory myositis. *Curr Opin Rheumatol* 2008;20:656-61.
9. Wu Y, Seto H, Shimizu M, Kageyama M, Tomizawa G, Toyoshima S, et al. Extensive soft-tissue involvement of dermatomyositis detected by whole-body scintigraphy with ^{99m}Tc-MDP and ²⁰¹Tl-chloride. *Ann Nucl Med* 1996;10:127-30.
10. Kim HS, Kim CH, Park YH, Kim WU. ¹⁸F-fluorodeoxyglucose-positron emission tomography/computed tomography in dermatomyositis. *Joint Bone Spine* 2008;75:508-10.
11. Buchpiquel CA, Roizemblatt S, Pastor EH, Hironaka FH, Cossermelli W. Cardiac and skeletal muscle scintigraphy in dermatomyositis: clinical implications. *Eur J Nucl Med* 1996;23:199-203.
12. Bar-Sever Z, Mukamel M, Harel L, Hardoff R. Scintigraphic evaluation of calcinosis in juvenile dermatomyositis with Tc-99m MDP. *Clin Nucl Med* 2000;25:1013-6.