

Hypomyopathic Dermatomyositis 1예

김현태 · 이현욱 · 권병진 · 이지은 · 오동호 · 손민수 · 최정란¹

포항성모병원 내과, 류마티스·재활센터¹

A Case of Hypomyopathic Dermatomyositis

Hyun Tae Kim, Hyun Wook Lee, Byung Jin Kwon, Ji Eun Lee,
Dong Ho Oh, Min Su Sohn, Jung Ran Choi¹

Department of Internal Medicine, ¹Rheumatology · Rehabilitation Center,
Pohang Saint Mary's Hospital, Pohang, Korea

— Abstract —

Dermatomyositis is a rare and idiopathic inflammatory myopathy with a characteristic cutaneous manifestation. A 62-year-old female complained of polyarthralgia that lasted for many years. She was diagnosed with hypomyopathic dermatomyositis by the typical skin rash associated with dermatomyositis but without muscle involvement such as muscle weakness, elevated level of creatinine phosphokinase and aldolase. Her symptoms improved with treatment of hydroxychloroquine and prednisolone. We experienced a case of hypomyopathic dermatomyositis on 62-year-old female patient and report with review of literatures.

Key Words: Dermatomyositis

서 론

피부근염은 근위부 근육 약화, 혈청 근육 효소치 상승, 특징적인 피부 병변으로 특징지어지는 병이다. 피부근염의 한 부분으로 특징적인 근 질환이 없는 무근염성 피부근염 (amyopathic

dermatomyositis)와 저근염성 피부염 (hypomyopathic dermatomyositis)이 있다.¹ 무근염성 피부근염은 6개월 이상의 피부 병변을 가지고 근력약화나 크레아틴인산활성화효소, 알돌레이즈 등의 근효소치 상승이 없는 경우를 말하며, 저근염성 피부염은 특징적인 피부병변은 가지

고 있으나 정상적인 근력에도 불구하고 근육 효소치, 근전도검사, 근조직검사 그리고 MRI에서 근 질환의 증거가 있는 경우를 포함한다.² 저자들은 저근염성 피부염 증례를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 박○○, 62세 여자

주소 : 수년간 지속되어 온 전신 관절통

현병력 : 내원 2006년부터 전신 관절통으로 타 병원 정형외과 진료 중 증상 호전 없어 본원 류마티스 내과 외래 진료 후 입원 하였다.

과거력 : 7년 전 대장암 (Stage IIB)으로 타 병원에서 술 후 3번의 항암 치료 (Leucovorin+5 Fluorouracil) 후 전신 관절통이 심해 중단 하였으며 비스테로이드성 소염진통제 외에 면역억제제나 스테로이드 등 다른 약물 복용은 없었다.

사회력 및 가족력 : 음주나 흡연은 하지 않았고, 가족력에 특이사항은 없었다.

진찰 소견 : 입원 당시 환자의 활력징후는 정상소견이었다. 의식은 명료했고, 만성 병색을 보였으며 두경부 진찰에서 피부, 공막 및 결막에 이상소견이나 만져지는 림프절은 없었으나 양측 눈꺼풀에 연보라 발진이 관찰되었다. 심음은 정상이었으나 호흡음에서 양측 폐하부 악설음이 청진되었다. 복부 시진이나 촉진에서 특이 소견은 관찰되지 않았다. 사지 진찰상 감각이나 근력저하는 관찰되지 않았으나 양측 중수지관절에 경미한 발진이 관찰되었다.

검사실 소견 : 내원 당시 실시한 말초혈액 검사에서 백혈구 9,900/mm³ (호중구 58%), 혈색소 11.4 g/dL, 적혈구용적률 33.7%, 혈소판 380,000

/mm³이었다. 생화학검사에서 총 빌리루빈 0.42 mg/dL, 총단백 6.8 g/Dl, AST 51 IU/L, ALT 35 IU/L, 알부민 3.4 g/dL, 나트륨 138 mEq/L, 칼륨 4.1 mEq/L, 요소질소 16.2 mg/dL, 크레아티닌 0.94 mg/dL로 정상 범위였고, 혈액응고검사서 PT 11.2 sec, aPTT 31.2 sec로 정상 범위였다. C-반응성 단백질과 적혈구 침강속도는 0.78 mg/dL와 29 mm/hr로 정상 범위였으며, 류마티스 인자 음성, 항이중가닥항체 음성, 항 RNP 항체 음성, 항Sm 항체 음성, 항Ro항체 음성, 항La항체 음성, 항핵항체 1:640 (spekled)로 양성이며 락트산탈수소효소 1,291 IU/L (233-497 IU/L), 알도레이즈 13.6 U/L (0-7.6 U/L), 미오글로빈 219 ng/mL (9-82 ng/mL), 크레아틴 인산활성화효소 684 IU/L (50-200 mg/dL), 면역글로블린G 2,550 mg/dL (726-1,743 mg/dL)로 증가되었고 C3 49.3 mg/dL (90-180 mg/dL)로 감소되어 있었다. 소변검사상 요비중 1.025, pH 5.0, 요단백 음성, 요당 음성, 적혈구 0-5/HPF, 백혈구 0-5/HPF였다.

근전도 소견 : 양측 상 하지의 근육들 중 우측 앞정강근, 우측 엉덩허리근에서 비정상적인 자발적 활동 전위 (action potential), 짧은 기간의 활동전위, 낮은 진폭 (amplitude)의 다상성 (polyphasic) 활동전위, 운동성 단위 (motor unit), 동원 양상 (recruitment)의 항진 등이 나타났다.

방사선 소견 : 단순 흉부 촬영상 좌하엽에 폐경화 소견과 흉부 전산화 단층 촬영상 우중엽에 기관지 확장증과 무기폐 소견과 양측 하엽에 특이적인 간질성 폐섬유화 소견이 보였다. 자기공명 영상 (Fig. 1)에서 양측 가쪽 넓은근, 중간 광근, 반 힘줄근, 넓다리 빗근, 두덩정강근에서 비정상 조영 증강이 관찰되어 근염 소

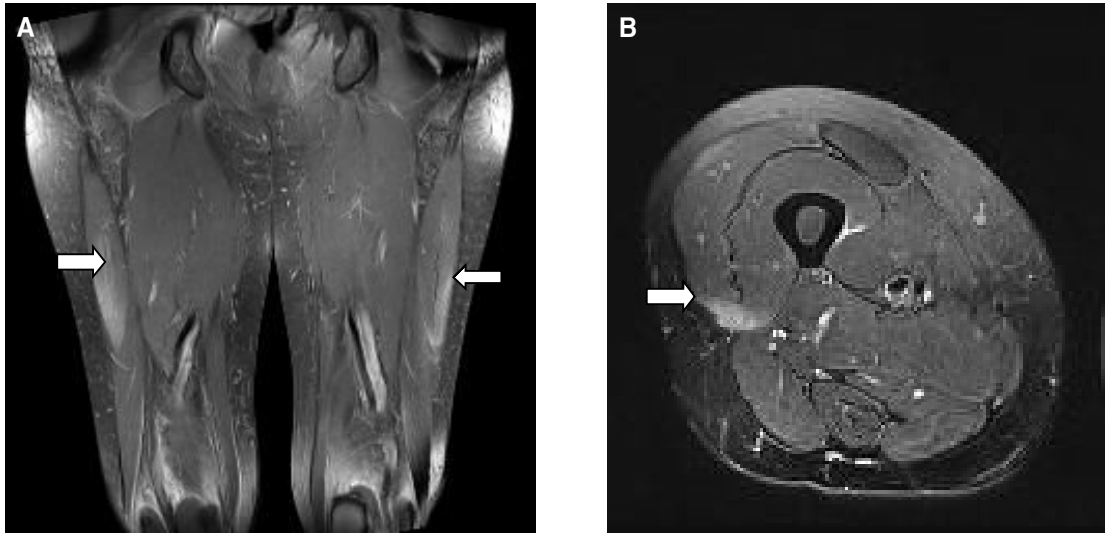


Fig. 1. (A) Coronal fat saturation proton density weighted MR images show that both vastus lateralis and vastus intermedius muscles have high signal intensity and both semitendinosus, sartorius and gracilis muscles fascia have high signal intensity. (B) Axial fat saturation proton density weighted MR image shows that right vastus lateralis muscle has high signal intensity.

견이 있었다.

근생검 소견 : 근주위막의 혈관 주위에 단핵세포가 침착되어 있었으나 근육다발의 위축은 관찰되지 않았다.

치료 및 경과 : 본 환자는 저근염성 피부염으로 진단하고 항말라리아제 (hydroxychloroquine 400 mg/day), 스테로이드 (prednisolone 30 mg/day) 경구 복용 6개월 후 임상증상 및 검사실소견에서도 락트산탈수소효소 672 IU/L, 크레아티닌산화효소 180 IU/L, 알돌레이즈 2.8 IU/L, 미오글로빈 54 ng/ml로 많은 호전을 보였다.

고 찰

저근염성 피부염은 6개월간의 피부근염의 특징적인 피부소견 혹은 근력약화가 없으면서 근 효소치검사, 근전도, 근육조직검사, 근육 자기공명영상의 검사에서 근염의 소견이 있는 경

우를 말한다.¹ 또한 부신피질호르몬제등의 면역억제제나 히드록시우레아 등의 피부근염 양상의 피부반응을 유발할 수 있는 약물을 복용한 경우 진단에서 제외된다.³ 피부근염 및 다발성근염 환자에서 간질성 폐렴은 5%~9%의 이환율을 가지는 빈번한 질환이다.⁴ 또한 피부근염 환자에서 악성 종양의 발생 비율은 정상인군에 비해 5~7배에 이른다. 최근 보고에서도 피부근염 환자에서 종양 발생비율은 정상인군에 비해 의미 있게 높은 것으로 나타났다.⁵ 악성 종양은 피부근염 진단 전후 진단 당시 모두 발생가능하며 피부근염에서 동반하는 종양은 여성에서는 유방암과 부인암, 남성에서는 폐암이 있고, 남녀 모두에서 위암, 대장암 등이 호발하는 것으로 알려져 있다.⁶ 피부근염에서 대부분의 종양은 근염 발생 2년 내에 발병되지만 예외적으로 난소암, 폐암이나 췌장암은 피부염 발병 5년 후까지도 발생할 수 있는 것으

로 알려져 있다.⁷ 또한 65세 이상의 피부근염 환자에서 발생하는 종양의 50%가 대장암이었다는 보고가 있어 이러한 고위험군의 경우 하부위장관에 대한 검사가 추가 되어야 한다는 주장도 있다.⁸ 이 환자에서는 고트론 구진이나 고트론 징후는 경미하였고 근력 약화가 없으면서 안와 주위의 연자색 발진은 관찰되었고 자기공명촬영 소견, 병리소견 그리고 근전도 소견상 저근염성 피부근염에 합당한 결과 보여 진단할 수 있다. 또한 피부근염에서 이환될 수 있는 대장암, 간질성 폐렴이 진단된 경우에 해당 된다.

저근염성 피부근염을 치료하는데 표준화된 스테로이드 치료는 없지만 첫 수개월간 질환이 조절 될 때까지 스테로이드 투여 후 9-12개월에 걸쳐 천천히 감량하는 것을 원칙으로 한다. 프레드니솔론 1 mg/kg/day를 사용하여 하루 최대 80 mg까지 사용한다. 스테로이드에 효과가 없고 피부근염이 진행되는 경우 면역억제요법을 시도해 볼 수 있다.⁹ 상기 환자의 경우 10개월 이상 스테로이드 치료 및 감량으로 현재 프레드니솔론 12.5 mg으로 질환이 조절되고 있다. 하지만 향후 증상 악화 및 피부근염이 진행할 수 있어 경과 관찰이 필요할 것으로 판단 된다.

피부근염 환자에서 악성 종양의 발병 위험이 있으므로 그것에 대한 검사가 필요할 것으로 보이며 또한 피부근염에서 호발하는 악성 종양을 가진 환자에서는 철저한 병력 청취와 신체 검사가 요구 된다.

참 고 문 헌

1. Gerami P, Schope JM, McDonald L, Walling HW, Sontheimer RD. A systematic review of adult-onset clinically amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis): a missing link within the spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies. *J Am Acad Dermatol* 2006;54:597-613.
2. Krain L. Dermatomyositis in six patients without initial muscle involvement. *Arch Dermatol* 1975;111:241-5.
3. Sontheimer RD. Cutaneous features of classic dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 1999;11:475-82.
4. Tsuda T, Asanuma Y, Koyama S, Kawabata Y, Moriguchi M. A case of hypomyopathic dermatomyositis associated with rapid progressive interstitial pneumonia resistant to multi-immunosuppressive therapy. *Am J Med Sci* 2007;333:185-90.
5. Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet* 2000;355:53-7.
6. Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, Pukkala E, Mellekjær L, Airio A, et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet* 2001;357:96-100.
7. Whitmore SE, Rosenshein NB, Provost TT. Ovarian cancer in patients with dermatomyositis. *Medicine (Baltimore)* 1994;73:153-60.
8. Marie I, Hatron PY, Levesque H, Hachulla E, Hellot MF, Michon-Pasturel U, et al. Influence of age on characteristics of polymyositis and dermatomyositis in adults. *Medicine (Baltimore)* 1999;78:139-47.
9. Sigurgeirsson B, Lindelöf B, Edhag O, Allander E. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population-based study. *N Engl J Med* 1992;326:363-7.