대한임상신경생리학회지 15(2):77~79, 2013 eISSN 2288-1026 pISSN 1229-6414

Brief Communication

새롭게 진단된 개연적 피부근염환자에게 나타난 간질성폐질환의 급성악화

인제대학교 의과대학 부산백병원 신경과

지기환 · 김여정 · 서정화 · 김응규 · 정은주 · 배종석

Acute Exacerbation of Interstitial Lung Disease in Newly Diagnosed Probable Dermatomyositis

Ki-Hwan Ji, Yeo Jung Kim, Jung Hwa Seo, Oeung Kyu Kim, Eun Joo Chung, Jeong Seok Bae

Department of Neurology, Busan Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Busan, Korea

Key Words: Dermatomyositis, Pneumonia, Interstitial lung disease

Received 18 July 2012; received in revised form 6 August 2013; accepted 13 September 2013.

피부근염(dermatomyositis)은 근위부 근력의 약화와 피부의 병변을 보이는 염증성 근육병의 하나다. 환자의 5-46%는 병의 경과 중 간질성폐질환(interstitial lung disease, ILD)을 동반한다.[1] ILD는 피부근염과 유사한 만성적인 경과를 보이며, 면역치료를 통해 조절이 가능하다.[2] 일부 피부근염 환자에서 ILD의 급성 악화는 피부근염의 구음장애 및 호흡근의 근력약화 등과 연관되어 발생하는 경우가 대부분이다.[2-4] 저자들은 새로 진단된 피부근염 환자에게서 급성 폐렴과 연관된 ILD의 급성악화를 경험하였기에 보고한다.

증 례

48세 남자 환자가 1달 전부터 서서히 발생하는 전신 근육통, 사지 근력 약화로 입원하였다. 특이 병력은 없었으나, 누나 2명이 모두 류마티스관절염을 진단 받은 가족력이 있었고, 최근 체중이 6 kg 정도 감소하였다. 활력징후는 정상이었다. 의식 및 지남력은 명료하였고, 뇌신경기능은 정상이었다. 신체검사에서 눈꺼풀의 주위의 자색반, 양쪽 손과 팔꿈치에 Gottron징후가 확인되었다. 양 손바닥에서 mechanic hands, 목과 어깨부위에는 shawl 징후를 보였다. 사지의 근력은 대칭적으로 저하되어 있었고, 근위부가 심했다(MRC grade IV). 감각기능 및 무릎반사는 정상이었다.

혈액 검사에서 creatine kinase (CK) 230 U/L (정상치: 38-176 U/L), lactate dehydrogenase (LDH) 439 U/L (정상치: 129-124 U/L), aspartate aminotransferase (AST) 73 IU/L (정상치: 10-33 IU/L), 적혈구침강속도(ESR) 33 mm/h, C-반응단백질(CRP) 0.51 mg/mL로 증가되어 있었다. 항핵항체, 항-Ro, 항-La 및 항 Jo-1 항체는 음성이었다. 소변검사에서 단백뇨가 있었고, 24시간 소변채집검사에서 9,479 mg/day의 단백이 확인되었다. 근전도검사에서 우측 외측광근(vastus lateralis)에서 양성예파(positive sharp wave)와 잔떨림전위(fibrillation potentials) 및 일찍 동원되는(early recruiting) 운동단위 전위가 관찰되었다. 왼쪽 외측광근에서 시행한 근

Address for correspondence;
Ki-Hwan Ji
Department of Neurology, Busan Paik Hospital, Inje University College of Medicine, 75 Bokji-ro, Busanjin-gu, Busan 614-735, Korea
Tel: +82-51-890-6766 Fax: +82-51-890-6130
E-mail: kihwanji@gmail.com

Copyright 2013 by The Korean Society of Clinical Neurophysiology

생검에서 특이소견은 확인되지 않았다. 폐기능검사는 폐활량 4.48 L, 최대흡기압 117 cmH_2O, 최대호기압 219 cmH_2O은 정상이나, 강제노력호기폐활양 66%, 1초량 78%, 폐확산능 66%로 감소하여 경도의 제한성폐질환(restrictive lung disease)을 시사하는 소견이었다. 가슴방사선은 정상이었다(Fig. 1A).

전형적인 피부소견과 대칭적인 근위부 근력저하 및 근전도소견은 피부근염에 합당하다고 보았다. 단, 근생검상 정상, 상대적으로 높게 증가되지 않은 CK는 근육병증이 피부 또는 전신침범보다 상대적으로 낮거나 국소적인 상태로 판단하였다. 피부근염, 경증의 간질성폐질환 및 피부근염의 신장침범으로 인한 신증후군으로 진단하고, 5일간 methylprednisolone 1 g을 정주 치료하였다. 치료 2일째부터 환자의 근위약 및 전신상태가 호전되었다. 혈액검사에서 CK 116 U/L, LDH 414 U/L로 호전되었고, 단백뇨도 1,248 mg/day으로 감소하였다.

환자는 치료 1주일 후 prednisolone 70 mg을 복용하며 퇴원하였다. 3주 후 환자는 우측 옆구리 부위의 동통, 근육통 및 근력약화로 재입원하였다. 기침, 가래 등의 호흡기 증상이나 발열은 없다고 하였다. 혈액검사에서 CK 706 U/L, LDH 887 U/L, AST 138 IU/L, CRP 8.98 mg/mL로 증가되어 감염을 동반한 피부근염의 악화를 시사하였다. 가슴방사선은

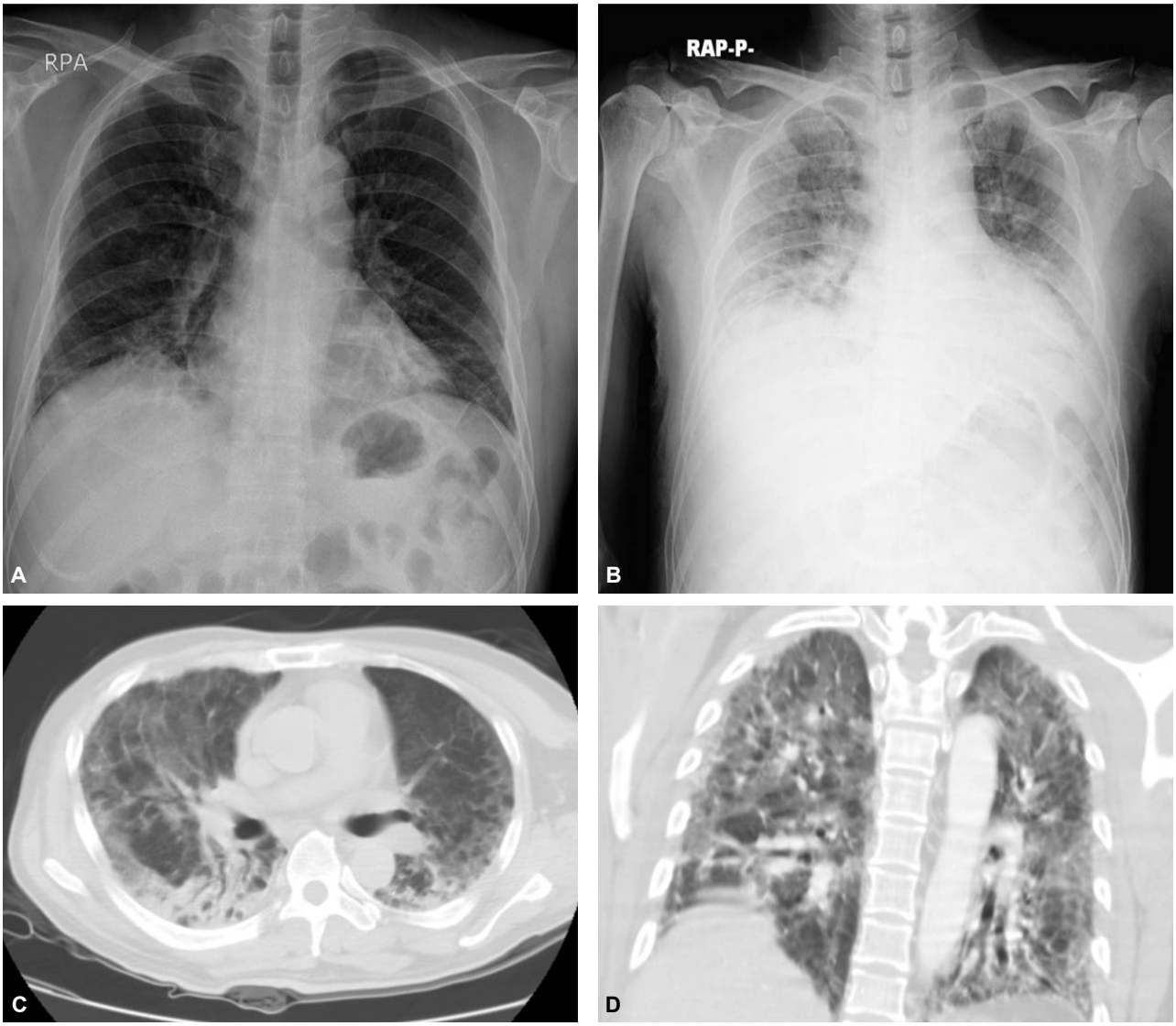

Figure 1. Initial chest X-ray (A) shows no active lung lesion. After 1 month of follow-up, chest X-ray (B) shows ground glass opacities in both lung. High resolution CT (C, D) shows interstitial septal thickening with geographic pattern of ground glass opacity and consolidation.

양쪽 폐에서 간유리음영(ground glass opacity), 고해상 흉부 CT (high resolution chest CT)에서 간질성폐렴 및 ILD 소견을 확인하였다(Fig. 1). 경험적 광범위 항생제치료와 azathioprine을 추가하였으나, 입원 3일째 기흉이 발생하였고, 급성호흡곤란증후군으로 진행하였다. 입원 5일째 체외막성 산화기(extracorporeal membrane oxygenator)를 장착하고, 폐이식을 위해 타 병원으로 전원하였다. 환자는 2주 후 폐이식을 시행하였으나 사망하였다. 혈액배양검사에서는 *Staphyococcus aureus*가 동정되었다.

고 찰

일반적으로 스테로이드 치료가 소개되기 전까지 피부근염의 예후는 불량하였으나 1950년대부터 스테로이드가 치료에 사용되면서 치료율이 향상되었다.[2] 고령, 삼킴장애, 치료 지연, 심장 침범 또는 ILD이 동반된 경우 나쁜 예후를 보이나, CK 혈중 농도와 근육 약화 정도는 장기적인 예후와는 큰 관련이 없다.[5]

피부근염과 ILD를 지닌 약 60% 환자에서 뚜렷한 호흡기 증상을 호소하지 않을 수 있다.[1] 증례의 경우에도 호흡기 증상을 호소하지 않았고, 단순가슴촬영은 정상이었고, 폐기능검사상에서만 경도의 제한성폐질환 소견을 보였다. 반면 근질환에 의한 호흡근 약화시에는 폐활량, 최대흡기압, 최대호기압이 감소된 소견을 보이고, 최대흡기압이 80 cmH_2O 이상일 때 임상적으로 의미 있는 호흡근 약화를 배제할 수 있다.[6] 그러므로 증례의 경우 폐기능검사의 이상을 근질환에 의한 것으로 보기 어렵다.

피부근염을 새로 진단 받는 환자에서 고해상도 흉부CT를 시행하면 최대 약 반수에서 ILD을 진단할 수 있다고 알려져 있다.[1] 항 Jo-1 항체는 피부근염에서 드물고, 진단에 특이적이지는 않지만, 양성일 경우 나쁜 예후를 보이고 ILD이 동반될 가능성이 높다.[1] ILD의 치료는 하루 40-60 mg 용량의 스테로이드를 일차적으로 사용하고, 이후 저용량의 스테로이드와 azathioprine 또는 methotrexate 등의 면역억제제의 병합치료가 일반적이다.[5]

피부근염과 ILD의 치료에 공통적으로 스테로이드가 쓰이기 때문에 폐증상이 단독으로 급속하게 악화되는 경우는 드물다. 반면 장기적인 스테로이드의 사용은 다발성근염과 피부근염 환자의 약 20-30%에서 감염 발생의 원인이며, 사망의 주된 위험으로 작용할 수 있다. 감염 원인의 대부분은 흡인성폐렴이나 기회감염이었고, 극히 일부에서만 *staphylococcus*에 의한 폐렴이었다.[4] 증례의 경우 구음장애나 삼킴장애 등이 없었고, *Staphyococcus aureus*의 동정, 고용량 스테로이드를 복용 중이던 것은 면역저하상태가 폐렴의 원인임을 강력히 시사한다. 일부에서 특히 *Mycobacterium tuberculosis*에 의한 감염이나, anti-TNF 제재의 사용, 폐생검, 구음장애나 근약화에 따른 흡인성폐렴 등이 ILD의 급성악화를 일으킨다고 알려져 있다.[2-4,7]

외래 추적 관찰 시 환자가 기침, 가래 등 호흡기 증상을 호소하지 않는다면 폐감염이나, ILD의 발생 또는 악화를 초기에 알기 어렵다. 치료 초기 고용량의 스테로이드를 복용하고 있는 상태라면 더욱 그렇다. 기침이나 호흡 곤란 등의 임상 증상으로 ILD을 진단하는 것 역시 민감도가 높지 않다.[1] 일반적으로 중년에 발생한 피부근염 환자를 임상에서 대하면 동반되는 악성신생물의 위험을 고려하고 이를 발견하기 위한 검사들이 우선시 되는 것이 사실이다. 하지만 본 증례는 피부근염에서 임상적으로 안정적인 ILD도 특정 유발인자에 의해 급성으로 악화되어 비가역적인 폐손상과 사망을 일으킬 수 있음을 보여 준다. 따라서 동반된 악성신생물의 발견 시도 이외에도, ILD의 악화 또는 이와 연관된 유발인자들에 대한 주의 깊은 감시가 피부근염의 초기부터 이루어져야 할 것이다.

REFERENCES

1. Fathi M, Dastmalchi M, Rasmussen E, Lundberg IE, Tornling G. Interstitial lung disease, a common manifestation of newly diagnosed polymyositis and dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 2004;63:297-301.
2. Rose AL, Walton JN. Polymyositis: a survey of 89 cases with particular reference to treatment and prognosis. *Brain* 1966;89:747-768.
3. Suda T, Kaida Y, Nakamura Y, Enomoto N, Fujisawa T, Imokawa S, et al. Acute exacerbation of interstitial pneumonia associated with collagen vascular diseases. *Respir Med* 2009;103:846-853.
4. Chen IJ, Tsai WP, Wu YJ, Luo SF, Ho HH, Liou LB, et al. Infections in polymyositis and dermatomyositis: analysis of 192 cases. *Rheumatology (Oxford)* 2010;49:2429-2437.
5. Choy EH, Isenberg DA. Treatment of dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology (Oxford)* 2002;41:7-13.
6. Kalluri M, Oddis CV. Pulmonary manifestations of the idiopathic inflammatory myopathies. *Clin Chest Med* 2010;31:501-512.
7. Scott DL, Kingsley GH. Tumor necrosis factor inhibitors for rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2006;355:704-712.