

자발성 종격동기흉이 동반된 피부근염 2예

연세대학교 의과대학 내과학교실

송정식 · 박용범 · 이준구 · 권기환 · 이원기
서창희 · 이찬희 · 송창호 · 이지수 · 이수곤

— Abstract —

Two Cases of Spontaneous Pneumomediastinum in Dermatomyositis

Jungsik Song, M.D., Yong Beom Park, M.D.,
Jun Gu Lee, M.D., Ki Hwan Kwon, M.D., Won Ki Lee, M.D.,
Chang Hee Suh, M.D., Chan Hee Lee, M.D., Chang Ho Song, M.D.,
Jisoo Lee, M.D., Soo Kon Lee, M.D.

*Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine,
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Spontaneous pneumomediastinum has been reported only recently as a rare complication of dermatomyositis. We are reporting two cases of spontaneous pneumomediastinum in dermatomyositis. The diagnosis of dermatomyositis was based on the diagnostic criteria requiring symmetric weakness of limb-girdle muscles and anterior neck flexors, elevation of serum skeletal muscle enzymes, electromyographic findings of inflammatory myopathy, positive findings on muscle biopsy and dermatologic features including heliotrope rash and Gottron's papule.

Vasculitis may be the common denominator leading to the association of dermatomyositis and pneumomediastinum. In reported cases, the prognosis of pneumomediastinum seems unfavorable. Interestingly the 2 cases we are reporting resolved spontaneously without any recurrence.

Key Words : Dermatomyositis, Pneumomediastinum, Interstitial lung disease

서 론

다발성근염은 원인이 알려지지 않은 결체조직 질환으로, 횡문근이 비화농성 염증으로 침범되어 골격근 중 주로 사지의 근위근(proximal muscle)과 경부, 구간, 인두근 등에 근쇠약과 위축을 가져온다. 다발성 근염에 특징적인 피부병변이 동반될 때에 피부근염이라 정의된다^{1,2}. 피부근염-다발성근염의 5%~30%에서 간질성 폐염 등의 폐침범이 나타날 수 있다⁴. 일반적인 피하기종이나 종격동 기흉은 외상이나 기계호흡, 종격동염에서 주로 일어나며 간질성 폐염에서도 동반되어 보고되었으나, 피부근염-다발성근염과 동반된 종격동기흉 또는 폐기흉의 발생은 Schwarz등³에 의해 1976년에 처음 보고된 이후 드물게 보고되었고 국내에서는 아직 보고가 없는 실정이다.

최근 저자 등은 자발성 종격동기흉이 동반된 피부근염 2예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례 1

환 자 : 여자, 53세

주 소 : 흉부 불쾌감, 경부 통증

현병력 : 1995년 7월에 2개월간의 다발성 피부 발진, 지속적 발열, 근위부 근력약화를 주소로 내원하여 근육효소의 증가(CK 456 IU/L, LDH 227 IU/L), 근전도소견상 낮은 진폭, 다상성(polyphasic), 조기에 비정상적으로 동원되는 운동단위 활동전위소견이 있었고 흉부 컴퓨터 단층촬영 시행후 통상형 간질성 폐렴(Usual interstitial pneumonitis, UIP)을 동반한 피부근염으로 진단받았다. 폐기능검사상 FVC 1.61 L(58%), FEV₁ 1.36 L(58%), TLCO SB

Fig. 1-A, B. Chest radiographs show a long linear opacity roughly paralleling the left heart boarder, representing the laterally displaced mediastinal pleura. In addition considerable gas is present around the aortic arch. Reticular opacity is demonstrated in both lung base.

로 내원하였다. 최근 흉부외상 등의 병력은 없었다.

과거력, 가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 입원 당시 혈압은 120/80 mmHg, 맥박수 80/분, 체온 36.5℃, 호흡수 20/분이었다. 만성병색을 보였으며 피부의 발진은 없었다. 경부에서 쇄골상 부까지 피하기종이 촉진되었으며, 흉부 청진상 양쪽 폐하부에서 악설음이 들렸고, 심음은 정상이었다. 복부 진찰상 간장과 비장은 만져지지 않았다.

검사실 소견 : 말초 혈액 검사에서 혈색소 11.2 g/dL, 헤마토크릿 34.5%, 백혈구 5,000/mm³, 혈소판 321,000/mm³이었고 적혈구 침강 속도는 40 mm/hr였다. 혈청 생화학적 검사상 총단백질 8.0 g/dL, 알부민 4.4 g/dL, BUN 12.6 mg/dL, creatinine 0.9 mg/dL, AST 24 IU/L, ALT 43 IU/L이었다. 혈청 전해질검사상 Na 140 mM/L, K 4 mM/L, Cl 103 mM/L, total CO₂ 23 mM/L이었다. 면역학적 검사상 류마티스 인자 음성, CRP 0.09 mg/dL, 형광 항 핵항체 검사 음성, 항 RNP 항체음성, 항 Sm 항체음성, 항 Ro 항체음성, 항 La 항체음성, 항 Jo-1 항체 음성이었다. 동맥혈 검사상 pH 7.44, PaCO₂ 39.9 mmHg, PaO₂ 97.2 mmHg, HCO₃ 26.5 mmHg이었다. 근육효소 검사상 CK 20 IU/L,

Fig. 2-A. Computerized tomography reveals pneumomediastinum at the level just above aortic arch.

Fig. 2-B. Interlobular and intralobular septal thickening in both lung base show subpleural distribution, suggesting UIP pattern.

5.14 mmol/min/kPa(67%)였다. Prednisolone 1 mg/kg/day로 치료시작 후 근육효소의 정상화와 증상 완화되어 퇴원하여 외래에서 prednisolone 5 mg/day 와 azathioprine 100 mg/day로 치료하였다. 입원 1 주일 전부터 시작된 흉부불쾌감 및 경부통증을 주소

CK-MB 0.5 IU/L, LDH 103 IU/L이었다. 심전도 검사상 정상범위였으며 폐기능 검사상 FVC 2.38 L(89%), FEV₁ 2.10 L(93%), TLCO SB 6.39 mmol/min/kPa(85%)로 정상범위였다.

방사선학적 소견 : 단순 흉부 촬영상(Fig. 1-A)

양측 폐의 흉막하 폐야에 미세 망상 양상과 간질 유리 음양이 관찰되었으며 공기음영이 대동맥궁과 하행 대동맥을 따라 관찰되었다. 피하기종이 경부 근막을 따라 관찰되었으나 폐기흉은 관찰되지 않았다. 측면 사진(Fig. 1-B)에서 심장주위의 공기음영이 뚜렷하게 보이고 전측 종격동의 공기음영이 관찰되었다. 흉부 전산화 단층 촬영상(Fig. 2-A&B) 양측 폐의 흉막하 폐야에 간질 유리 음양과 폐소엽 결체 조직 격막의 비후 소견이 관찰되며 봉와상(honeycombing) 소견이 보이며 이는 1995년 시행된 흉부 전산화 단층촬영과 비교하여 진행된 소견이었다. 공기 음영이 종격동 구조를 따라 관찰되며 경부까지 진행되어 있었다.

치료 및 경과 : 이학적 소견과 흉부 전산화 단층 촬영으로 자발성 종격동 기흉으로 진단하였으나 피부근염 활성도의 악화소견 없어 고농도 산소요법 등의 보존적 치료를 시행하여 증상호전되었다. 입원 6일째 구토후 피하기종이 증가하는 양상을 보였으나 그후 증상 호전되어 퇴원하였다.

증 례 2

환 자 : 여자, 41세

주 소 : 경부 통증

현병력 : 1995년 1월에 4달간의 운동성 호흡곤란, 6개월 전부터의 Gottron's sign을 동반한 전신적 피부 발진, 근위부 근력 약화를 주소로 입원하여 근전도소견상 세동전위, 낮은 진폭, 다상성(polyphasic), 조기에 비정상적으로 동원되는 운동단위 활동전위소견이 있었으며 근조직 검사상 근섬유 변성(degenerative muscle fiber), 근섬유의 절횡단면 직경의 변화(cross sectional diameter variation)의 소견과 흉부 전산화 단층 촬영과 폐조직 검사상 통상형 간질성 폐렴과 폐쇄성 세기관지염 기질성폐렴(bronchiolitis obliterans organizing pneumonia, BOOP) 소견이 있어 간질성 폐질환을 동반한 피부근염을 진단받았다. Prednisolone 1 mg/kg/day로 치료 시작후 퇴원하였다가 퇴원후 12일째 경부 통증 발생되어 입원하였다.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 입원 당시 혈압은 120/80 mmHg,

맥박수 82/분, 호흡수 20/분, 체온 36.5℃이었다. 만성병색을 보였고 안면부, 경부, 하지에 구진이 있었으며 수지간 관절부위에 Gottron's papule이 관찰되었다. 경부에서 쇄골 상부까지 피하기종이 촉진되었으며, 흉부 청진상 양쪽 폐하부에서 악설음이 들렸고, 심음은 정상이었다. 복부 진찰상 간장과 비장은 만져지지 않았다.

검사실 소견 : 말초혈액검사에서 혈색소 11.6 g/dL, 헤마토크릿 35.0%, 백혈구 9,410/mm³, 혈소판 272,000/mm³이었고 적혈구 침강 속도는 30 mm/hr였다. 혈청 생화학적 검사상 총단백질 6.5 g/dL, 알부민 3.1 g/dL, BUN 19.1 mg/dL, creatinine 0.7 mg/dL, AST 13 IU/L, ALT 20 IU/L이었다. 혈청 전해질검사상 Na 138 mM/L, K 3.9 mM/L, Cl 100 mM/L, total CO₂ 28 mM/L이었다. 면역학적 검사상 류마티스 인자 음성, CRP는 0.22 mg/dL, C₃ 57 mg/dL, C₄ 28 mg/dL, 형광 항핵항체 검사 음성, 항 RNP 항체 음성, 항 Ro 항체 음성, 항 La 항체 음성, 항 Jo-1 항체 음성이었다. 동맥혈 검사상 pH 7.47, PaCO₂ 35.0 mmHg, PaO₂ 65.0 mmHg, HCO₃⁻ 25.7 mmHg이었다. 근육 효소 검사상 CK 38 IU/L, LDH 105 IU/L이었다. 심전도 검사상 정상 범위였으며 폐기능 검사상 FVC 1.59 L(47%), FEV₁ 1.44 L(65%)으로 중등도의 폐기능장애를 보였다.

방사선학적 소견 : 단순 흉부 촬영상 양측 폐의 흉막하 폐야와 폐하부에 미세 망상 양상과 간질 유리 음양이 관찰되었으며 공기음영이 대동맥궁과 하행대동맥을 따라 관찰되었다. 피하기종이 경부근막을 따라 관찰되었다. 폐기흉은 관찰되지 않았다.

치료 및 경과 : 통상성 간질성 폐렴과 BOOP를 동반한 피부근염의 진단하에 고용량의 스테로이드 치료를 시작한 지 1달 후 자발성 종격동 기흉 발생하여 고용량 스테로이드 치료를 유지하면서 고농도 산소요법 등의 보존적 치료를 시행하였으며 입원 12일째 증상 완화되어 퇴원하였다. 환자의 근력은 서서히 회복되었으며 그후 자발성 종격동 기흉의 재발은 없었고 1997년 시행한 폐기능 검사상 FVC 2.43 L(76%), FEV₁ 2.12 L(79%), TLCO SB 4.68 mmol/min/kPa(56%)으로 1995년 진단 당시보다 폐기능 장애의 호전이 있었고 현재 prednisolone

0.3 mg/kg/day과 azathioprine 100 mg/day 투여 하며 외래추적관찰중이다.

고 찰

피부근염은 1) 근위부 근력 약화, 2) 혈청내 근육 효소의 증가, 특히 creatine kinase, 3) 염증성 근염에 합당한 근전도 소견, 4) 근조직 검사상 합당한 소견 등의 진단 기준중 적어도 3가지 이상 만족하고 특징적 피부병변을 동반시에 'definite' 이라고 분류한다. 한편 피부병변과 함께 2개의 진단기준만 합당할 때는 'probable' 하다고 진단한다³⁾. 본 증례의 두 경우 모두 'definite' 한 피부근염의 진단기준에 합당하였다.

자발성 종격동 기흉은 주로 20대의 남자에게 생기는 드문 질환으로 이의 발생은 폐포에서 공기가 새어나와 폐혈관을 따라 종격동까지 진행하여 생긴다. 한편 흉막쪽으로 진행된 공기는 폐포하기포(subpleural bleb)로 남아있거나 장축 흉막이 파열되어 폐기흉을 형성한다¹²⁾. 저압으로 형성된 종격동 기흉은 일반적으로 양성이나 종격동 기흉이 고압으로 형성되었을 때는 폐혈관의 혈류를 차단하거나 호흡운동의 곤란을 초래하여 악성 종격동 기흉을 일으키기도 한다. 원인으로는 주로 외상이나 기계호흡, 종격동염에서 일어나며 간질성 폐염에서도 드물게 발생할 수 있다. 한편 최근 들어 피부근염의 합병증으로 자발성 종격동 기흉이 발생한 경우가 외국 문헌에 보고되고 있다^{4,7,11)}.

피부근염에서 종격동 기흉이 일어나는 기전은 혈관염에 의한 흉막하 폐경색으로 인해서 발생하는 기전과 피부근염의 폐침범으로 인한 간질성폐렴에 의해 이차적으로 생기는 폐포파열에 의한 것으로 설명되어진다⁶⁾. 그러나, 보고된 증례 중에 피부근염 진단후 간질성 폐질환의 동반 없이 종격동 기흉이 발생한 경우가 있었으며 그 중 한 증례는 종격동기흉이 발생한 지 3개월 후에 간질성 폐질환이 발생하여 폐포파열 이외의 기전도 존재함을 시사하고 있다^{6,7)}. 이는 피부근염에서 종격동 기흉이 발생하는 경우 피부 궤양이 동반된 경우가 많은 것으로 보아 혈관염이 피부근염에서 종격동기흉을 일으키는 중요 병리기전으로 생각된다⁶⁾. 따라서 피부근염에서 간질성

폐렴이 발견되기 전에 종격동 기흉이 발생한 경우에는 폐침범이 있음을 시사하는 것으로 생각하고 계속적인 추적관찰로 폐침범의 유무를 확인하여야 한다^{7,11)}.

피부근염 환자에서 폐침범을 시사하는 초기증상은 발열과 호흡곤란으로 방사선 촬영상 이상소견을 동반한다. 두 증례 모두 진단 당시에 간질성 폐렴이 동반되어 있었고 두번째 증례의 경우는 BOOP도 같이 동반되었다. 간질성 폐질환은 피부근염 환자의 5-30%까지에서 보고되며 Tazelaar 등은 피부근염에 동반한 간질성 폐질환을 조직학적 분류에 따라 BOOP, UIP, DAD(diffuse alveolar damage)로 나누었으며 이중 BOOP가 가장 예후가 좋다고 하였다^{13,14)}.

피부근염에서 나타나는 여러가지 자가항체중 폐침범과 관련이 있을 것으로 생각되는 것은 항 Jo-1 항체이며, 이는 aminoacyl-tRNA synthetases에 대한 자가항체로 다발성근염-피부근염의 진단에 특이성이 높은 검사로서 이것이 양성일 경우 간질성 폐질환의 발생 빈도가 높다고 보고되고 있다^{8,10)}. 항 Jo-1 항체는 간질성폐질환을 동반한 피부근염에서 75%에서 양성을 보이며 간질성 폐질환이 동반되지 않은 경우는 3%에서 양성을 나타내었다⁹⁾. 본 증례들에서는 모두 음성이었지만 피부근염의 진단과 폐침범을 예측하기 위한 항 Jo-1 항체의 검사는 필요할 것으로 생각된다.

간질성 폐질환을 동반한 피부근염의 주요 치료법은 스테로이드 요법이며 그외에 azathioprine, cyclophosphamide, cyclosporine, methotrexate 등의 다른 면역억제 요법도 시도되고 있다. 대개 고용량 스테로이드 치료로 임상양상이 호전되며 특히 BOOP에서 예후가 좋다고 한다¹⁴⁾.

종격동 기흉의 치료는 보존적 요법으로 자발적 회복을 원칙으로 한다. 피부근염 환자에서 종격동 기흉시 기관지 경련이나 감염, 흡인된 이물질, 양압호흡의 유무 등을 확인해야 한다. 흉관 삽입술은 도움이 되지 못하며 세침 흡인술이나 cervical mediastinotomy 등을 시행할 수 있으나 효과는 확인되지 않았다¹²⁾. 외국 문헌 보고에서는 피부근염에서 발생한 종격동 기흉의 예후는 지속적으로 유지되다가 사망하는 경우, 계속적으로 재발되거나 또는 재발없

이 회복되는 등의 여러 임상경과를 밟는 것으로 보고되고 있으며^{4,7,11)}, 본 증례들에서는 종격동기흉의 보전적요법 치료후 재발의 증상없이 지내고 있어 종격동 기흉이 동반된 피부근염 환자의 예후에 대해서는 더 많은 환자들과 장기간의 추적관찰이 필요하다고 생각되어진다.

요 약

저자들은 피부근염환자에서 동반한 자발성 종격동기흉 2예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) 김성민, 최윤호, 남택서, 배현주, 오명돈, 정문현, 송영욱, 최강원 : 피부근염-다발성근염 100예의 임상적 분석. 대한내과학회잡지 39:812-822, 1990
- 2) Bohan A, Peter JB : Polymyositis and dermatomyositis. N Engl J Med 292:344-347, 1975
- 3) Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM : A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. Medicine (Baltimore) 56:255-286, 1977
- 4) Bradley JD : Spontaneous pneumomediastinum in adult dermatomyositis. Ann Rheum Dis 45:780-782, 1986
- 5) Carmody E, McNicholl J, Chadwick G, Bresnihan B, Fitzgerald MX : Prolonged spontaneous pneumomediastinum in adult dermatomyositis. Ann Rheum Dis 46:566-568, 1987
- 6) Cicuttini FM, Frase KJ : Recurrent pneumomediastinum in adult dermatomyositis. J Rheumatol 16:384-386, 1989
- 7) de Toro Santos FJ, Vereza-Hernando H, Montero C, Blanco-Aparicio M, Torres Lanzas J, Pombo Felipe F : Chronic pneumomediastinum and subcutaneous emphysema: association with dermatomyositis. Resp 62:53-56, 1995
- 8) Friedman AW, Targoff IN, Arnett FC : Interstitial lung disease with autoantibodies against aminoacyl-tRNA synthetases in the absence of clinically apparent myositis. Semin Arthritis Rheum 26:459-467, 1996
- 9) Grau JM, Miro O, Pedrol E, Casademont J, Masanes F, Herrero C, Haussman G, Urbano-Marquez A : Interstitial lung disease related to dermatomyositis. Comparative study with patients without lung involvement. J Rheumatol 23:1921-1926, 1996
- 10) Hochberg MC, Feldman D, Stevens MB, Arnett FC, Reichlin M : Antibody to Jo-1 in polymyositis/dermatomyositis: Association with interstitial pulmonary disease. J Rheumatol 11:663-665, 1984
- 11) Isfer RS, Nakao SK, Cernea SS : Dermatomyositis associated with pneumomediastinum and subcutaneous cellular tissue emphysema. Brit J Rheumatol 33:1092-1096, 1994
- 12) Maunder RJ, Pierson DJ, Hudson LD : Subcutaneous and mediastinal emphysema. Pathophysiology, diagnosis, and management. Arch Intern Med 144:1447-1453, 1984
- 13) Schwarz MI, Matthay RA, Sahn SA : Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: Analysis of six cases and review of the literature. Medicine 55:89-104, 1976
- 14) Tazelaar HD, Viggiano RW, Pickersgill J, Colby TV : Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. Am Rev Respir Dis 141:727-733, 1990