

피부 궤양을 동반한 성인형 피부근염 1예

연세대학교 의과대학 내과학교실

박용범 · 이찬희 · 최승원 · 박종석 · 송창호 · 이지수 · 이수곤

— Abstract —

A Case of Adult Dermatomyositis with Cutaneous Ulcer

Yong Beom Park, M.D., Chan Hee Lee, M.D.,
Seung Won Choi, M.D., Chong Seok Park, 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*

Dermatomyositis (DM) is a connective tissue disorder characterized by inflammatory myopathy and prominent cutaneous features. Although cutaneous vasculitis has been noted frequently in child-onset DM, it rarely occurs in adult-onset DM. The clinical features of adult-onset DM showing cutaneous vasculitis have not been well characterized. A 60-year-old female patient presented with multiple deep cutaneous ulcers in both hands, elbows and foot. She was diagnosed as dermatomyositis 18 months before admission. Angiogram showed no definite arterial obstructive lesion and thrombus in both wrist and elbow, but decreased vascularity was seen in digits of both hands. Cutaneous ulceration was thought to be caused by vasculitis. Cutaneous ulceration was a rare manifestation of adult-onset DM patients, and we report this case with a review of literature.

Key Words : Dermatomyositis, Cutaneous ulcer, Vasculitis

서 론

다발성근염은 횡문근섬유에 염증세포가 침윤되어 발생하는 원인이 밝혀지지 않은 결체조직 질환으로, 골격근중 주로 사지의 근위근, 경부 그리고 인두근에 대칭적인 근쇠약과 위축을 일으킨다. 피부근염은 다발성근염에 특징적인 피부 병변이 동반되었을 때에 진단할 수 있으며, Unverricht에 의해 처음 기술된 이후 구미 및 국내의 많은 문헌보고가 있어 왔다^{1,2,4,9}. 그러나, 피부근염의 임상양상 중 조감주위 경색과 수지의 궤양으로 나타나는 피부 혈관염은, 소아형 피부근염에서는 자주 나타나지만 성인형 피부근염에서는 그 빈도가 매우 낮은 것으로 알려져 있다. 저자들은 최근 성인에서 피부궤양을 동반한 피부근염 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 송 0 자, 여자, 60세

주소 : 내원 4개월 전부터 발생한 상지와 하지의

다발성 궤양

현병력 : 환자는 내원 1년 6개월 전 안검 주위의 연보라빛 발진과 부종 및 근위부 근쇠약을 주소로 외부병원 내원하여 근위부 근쇠약과 근육 효소의 증가(CK 239 IU/L, LDH 745 IU/L, Aldolase 11.1 IU/L), 근전도 소견상 positive sharp waves, polyphasic motor unit action potential 소견 있고, 고해상 흉부 컴퓨터 단층 촬영상 통상형 간질성 폐렴 소견 있어 간질성 폐렴을 동반한 피부근염으로 진단받았다. 치료로 prednisolone(1 mg/kg/d), azathioprine, hydroxychloroquine 복합요법으로 초기 치료를 시작한 후 증상 및 근육 효소치가 호전되어 서서히 약용량을 줄이며 추적 관찰하던 중, 내원 4개월 전부터 양측 상지와 하지에 궤양성 병변이 발생하고 상, 하지 근위부의 근쇠약이 동반되어 본원에 입원하였다.

과거력 : 28년 전 산후 출혈로 자궁 적출술 시행 받았다.

가족력 : 특이 소견은 없었다.

이학적 소견 : 입원 당시 환자는 전신쇠약감 및 만성 병색을 보였으며, 혈압은 120/80 mmHg, 맥박

Fig. 1. Multiple ulcerations with dark to violet colored skin rash on both hands and extensor surface of right elbow.

수 76 회/분, 호흡수 20 회/분, 체온 36.8 °C 였다. 결막은 창백하지 않았으며 공막의 황달도 없었다. 양쪽 하안검에 연보라빛 발진이 있었고, 상안검에는 약간의 부종이 관찰되었다. 좌측 2 중수지 관절 배면, 우측 2, 3 중수지 관절 배면, 양 주관절의 신전 부 그리고 좌측 1 족지에 연보라빛의 발진과 가피를 동반한 다발성 궤양이 관찰되었다(Fig. 1). 흉부 청

진상 양측 하폐야에서 흡기성 수포음이 청진되었으나 천명은 없었다. 심음은 규칙적이었고, 심잡음은 들리지 않았다. 복부 진찰 소견상 간장과 비장은 촉진되지 않았으며 장음은 정상이었다. 통증으로 인해 양쪽 손가락, 발가락, 손, 발, 주관절, 무릎 등에 운동 제한이 있었다. 근육의 힘은 상지 Grade III/IV, 하지 Grade III/IV 이었다.

검사소견 : 말초 혈액 검사상 백혈구 7,500/mm³, 혈색소 12.2 g/dL, 적혈구용적 39.6 %, 혈소판수 353,000/mm³ 이었다. 혈청 화학 검사상 칼슘 9.4 mg/dL, 무기인 4.5 mg/dL, 총단백 8.8 g/dL, 알부민 3.7 g/dL, BUN 20.7 mg/dL, 크레아티닌 1.0 mg/dL, AST 34 IU/L, ALT 21 IU/L, LDH 191 IU/L이었다. CRP 1.83 mg/dL, ESR 70 mm/hr, aldolase 11.50 U/ml(정상 2-8 U/ml), CK 32 IU/L, C3 78 mg/dL, C4 36 mg/dL이며, 24시간 단백질 정량검사는 192.2 mg 였다. ANA, 류마티스 인자, 루푸스 항응고 인자, 한냉 항체, 항 cardiolipin 항체, 항 RNP 항체, 항 Sm 항체, ANCA, 항 Jo-1 항체, LE 세포 등은 음성이었고, 항 Ro 항체는 11.8 U/ml(정상 <5 U/ml, ELISA법), 항 La 항체는 6.3 U/ml(정상 <5 U/ml, ELISA법)으로 양성이었다. 좌측 2 중수지 관절 배면의 궤양에서 조직검사를 시행하였으나 궤사가 심해 특이한 조직 병리학적 소견은 얻을 수가 없었다.

Fig. 2. Chest PA showed diffuse ground glass haziness in both lung fields. Fine reticular opacity in left lower lung field and patch areas of fibrosis in right lower lung field are also noted.

Fig. 3. Chest CT scan showed diffuse ground glass haziness and honeycomb change in both peripheral and lower lung fields.

암종을 찾기 위한 검사는 상부 위장관 내시경, 골반 내진, pap smear 등이 시행되었으나 이상소견은 없었다.

방사선 소견 : 단순 흉부 촬영상 전폐야에서 미만성으로 간유리 음영(ground glass haziness)이 관찰되었고, 특히 좌하폐야에 미세한 망상형 혼탁이

있었으며 우하폐야에 섬유화 소견이 있었다(Fig. 2). 흉부 전산화 단층촬영상 양측 말초폐야 및 하폐야에서 미만성으로 간유리 음영 및 봉소상(honey-comb) 변화가 관찰되었다(Fig. 3).

치료 및 경과 : 스테로이드 치료 (prednisolone: 1mg/kg/d) 후 6일째부터 상, 하지 근위부의 근쇠약

Fig. 4. Angiogram of both upper extremity showed no definite arterial obstructive lesion and thrombus. But, decreased vascularity was noted in digits of both hands. Arrow indicates critical narrowing on the right fifth proper palmar digital artery in contrast to that of left side. (A: left side, B: right side)

Fig. 5. Non-enhanced brain CT scan (A) shows focal low density area in right parietal cortex(arrows). But, in enhanced brain CT scan (B) no abnormal enhancing lesion was found(arrows).

증상은 호전되었으나, 양측 수부와 주부 그리고 족부의 피부 변화 및 궤양성 병변은 지속되었다. 환자에 있어 암종을 의심할 만한 주관적 증상이나 증후는 관찰되지 않았고 검사조건에도 이상은 없었다. 입원 11일째 시행한 양측 상지 혈관 조영술상 양측 주관절 및 완관절에 혈전이나 뚜렷한 말초 동맥 폐쇄 소견은 관찰되지 않았으나, 양측 손에 비대칭적으로 혈관 분포가 감소되고 협착 소견 등이 관찰되어 혈관염을 시사하였다(Fig. 4). 입원 14일째 정도의 두통과 안검 연축 및 좌측의 안구 편위가 있다. 전신성 긴장성 신전 발작이 시작되었고 이후 의식 소실이 있어 시행한 뇌 전산화 단층 촬영상 우측 측두엽의 피질에 국소적 저음영 소견이 관찰되어 뇌의 부분 경색이 의심되었다(Fig. 5). 발작 당시 부정맥이나 전해질 이상은 없었다. 기계 호흡후 다음날 의식이 돌아와 기계 호흡 이탈을 시도하던 중 폐렴으로 인한 급성 성인형 호흡곤란 증후군 발생되어 치료하였으나 치료에 반응하지 않고 악화되어 사망하였다.

고 안

다발성근염-피부근염은 원인 불명의 결체조직질환으로 피부와 근육에 염종과 위축성 병변을 동반한다¹²⁾. 근염의 분류방법은 다양하나 Pearson 및 Bohan¹¹⁾의 분류가 보편적으로 사용되며, 악성종양이나 다른 결체 조직 질환을 동반하지 않은 본 증례는 다발성근염-피부근염 분류 중 제 2형에 속한다. 본 증례는 Bohan과 Peter가 제시한 피부근염의 진단 기준³⁾ 중 사지 근위부의 근쇠약과 근 효소 상승, 특징적인 근염 소견의 근전도 소견, 안검주위의 특징적인 피부 변화를 만족시켜 'definite'한 피부근염으로 간주된다. 피부근염의 주요 임상상으로 김 등¹⁾은 피부병변, 근위근 쇠약, 발열, 근육통과 관절통의 빈도로 나타난다고 하였고 최 등²⁾도 비슷한 임상상들을 보고하여 외국의 보고^{4,5)}와 큰 차이가 없었다. 피부근염에서 피부 혈관염성 궤양은 소아형 피부근염 환자의 1/4에서 나타나지만, 성인형 피부근염에서는 매우 드물게 동반되는 현상으로 알려져 있다¹⁰⁾. 외국문헌에서 성인형 피부근염에서 피부 혈관염성 궤양(cutaneous vasculitic ulceration)이

동반된 경우들이 보고된 바 있다^{6,10,13)}. Feldman 등⁶⁾은 72명의 피부근염 환자중 7명(9.2%)에서 피부 혈관염을 관찰하였는데, 그 중 2명은 피하결절, 3명은 조갑주위 경색(periangual infarct), 2명은 수지 궤양의 형태로 발견되었다. 그들의 연구에서는 피부 혈관염이 악성종양의 출현과 연관이 있다고 보고되었다. 한편, 5 증례가 보고된 일본 문헌에서는^{10,13)} 피부 혈관염이 악성 암종을 동반한 증례는 없었으며, 본 증례에서도 악성 암종과 연관된 증거는 관찰되지 않았다.

소아형 피부근염의 피부 혈관에서 나타나는 피부 혈관염의 다양한 병리학적 소견은⁵⁾ 혈관 내피 세포의 부종, 혈관의 폐색, 경색, 염종세포 침윤을 동반한 괴사성 혈관염, 그리고 혈관벽에 침착된 면역 글로불린, 보체, 섬유소 등이 소견 등이다. 본 증례에서는 궤양 부위에서 조직검사를 시행하였으나 조직편에 궤사가 심해 혈관염의 조직학적 소견을 확인하지 못했다. 그러나, 혈관 조영술상 양측 주관절 및 완관절 부위에 말초 동맥 폐쇄 질환(peripheral arterial occlusive disease)을 시사하는 혈전이나 뚜렷한 동맥 폐쇄 소견이 없고, 비대칭적으로 양측 손에 혈관 분포가 감소되면서 협착 소견이 관찰되었기에 본 환자의 피부 궤양은 혈관염으로부터 기인한 것으로 생각하였다.

피부근염의 치료제로 사용되는 스테로이드가 피부 혈관염성 궤양에 효과적인지에 대해서는 아직까지 이견이 있다^{6,10)}. 본 증례에서는 프레드니솔론 투여로 환자의 근력은 증강되었으나, 피부 궤양은 호전되지 않았다.

본 환자는 입원 14일경 전신 발작후 의식소실이 있었는데 당시 시행한 뇌전산화 촬영상 뇌출혈 소견이나 종양의 소견은 없었고, 우측 측두엽의 국소적인 음영 저하가 관찰되었으며, 조영제 투여에 의한 조영 증강의 소견은 없었다. 뇌동맥 경색이 일반적으로 국소적으로 우측 측두엽에만 오는 경우는 드물며, 뇌색전증에 의한 국소적 경색의 경우로 생각해 보더라도 이러한 때에는 다발성으로 나타나거나, 색전증의 위험인자가 선행되는 것이 일반적이다. 본 환자에서는 뇌혈관 촬영이나, 뇌조직 검사 등을 시행할 수 없었으나 당뇨, 고혈압, 고지혈증, 색전증 등의 뇌혈관 질환의 위험요인이 없었고, 우측 측두

염에 국한된 국소적 뇌경색이라는 점과, 상지에도 혈관염에 의한 피부궤양이 동반된 것으로 미루어 뇌의 병변도 혈관염에 의한 경색일 것으로 생각되었다. Gotoff 등⁷⁾과 Jimenez 등⁸⁾이 피부근염에서 동반된 뇌 혈관염을 보고한 바 있다. 두 증례 모두 소아였으며, 전신 발작이 있었고, 스테로이드 치료에 반응하지 않고 사망하여 예후가 불량하였다.

요 약

저자 등은 상지와 하지의 다발성 피부궤양을 동반한 피부근염 환자를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. 김성민, 최윤호, 남택서, 배현주, 오명돈, 정문현, 송영욱, 최강원: 피부근염-다발성근염 100예의 임상적 분석. 대한내과학잡지 39:812-22, 1990
2. 최성재, 이춘용, 이문호, 김진호: 피부근염-다발성근염 39예의 임상적 분석. 대한내과학잡지 29:104-11, 1985
3. Bohan A, Peter JB: Polymyositis and dermatomyositis(first of two parts). N Engl J Med 292:344-347, 1975
4. 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
5. Cassidy JT, Petty RE: Juvenile dermatomyositis. In: Pediatric Rheumatology. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone Co, 1990:331
6. Feldman D, Hochberg MC, Zizic TM, Stevens MB: Cutaneous vasculitis in adult polymyositis and dermatomyositis. J Rheumatol 10:85-89, 1983
7. Gotoff SP, Smith RD, Sugar O: Dermatomyositis with cerebral vasculitis in a patient with agammaglobulinemia. Amer J Dis Child 123:53-56, 1972
8. Hochberg MC, Feldman D, Stevens MB: Adult onset polymyositis/dermatomyositis: An analysis of clinical and laboratory features and survival in 76 patients with a review of the literature. Semin Arthritis Rheum 15:168-178, 1986
9. Jimenez O, Rowe PC, Keene D: Cardiac and central nervous system vasculitis in a child with dermatomyositis. J Child Neurol 9:297-300, 1994
10. Kadoya A, Akahoshi T, Sekiyama N, Hosaka S, Kondo H: Cutaneous vasculitis in a patient with dermatomyositis without muscle involvement. Int Med 33:809-812, 1994
11. Pearson CM, Bohan A: The spectrum of polymyositis and dermatomyositis. Med Clin North Am 61:439, 1977
12. Schumacher HR, Klippel JH, Koopman WJ: Primer on rheumatic diseases. 10th ed. Atlanta, Arthritis Foundation, 1993:128-129
13. Yamamoto T, Onkubo H, Katayama I, Nishioka K: Dermatomyositis with multiple skin ulcers showing vasculitis and membranocystic lesion. J Dermatol 21:687-689, 1994