

비정형적 근생검 소견을 보인 다발성 근염 1예

연세대학교 의과대학 신경과학교실, 병리학교실*

김윤중·조태영·선우일남·김태승*

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 신경과학교실

이 상 압

—Abstract—

A Case of Atypical Polymyositis Diagnosed as Muscular Dystrophy on Muscle Biopsy

Yun Joong Kim, M.D., Tae Young Cho, M.D.,
Il Nam Sunwoo, M.D.,* Tae Seung Kim, M.D.**

Department of Neurology Pathology College of Medicine, Yonsei University

Sang Ahn Lee, M.D,

Department of Neurology, College of Medicine, University of Ulsan

Though the polymyositis, one of the common adult-onset myopathy, is treatable, the diverse clinical manifestation and course sometimes lead the clinician to incorrect diagnosis.

Here we report a case of polymyositis, presented with atypical features and diagnosed as muscular dystrophy on muscle biopsy previously, but showed marked clinical improvement after combined treatment with prednisolone and methotrexate.

서 론

다발성 근염은 성인에서 발생하는 근병증중 가장 흔한, 원인이 불확실한 질환인데 임상적으로 근위부의 근력 약화와 근생검상 염증 세포의 침윤이 주된 소견이다. 국내외에서 과거에 다발성 근염이나 피부근염에 대한 많은 증례 보고와 임상 고찰이 있었는데 그 임상 양상이 다양하기 때

문에 다른 근병증과의 감별진단이 어려울 때가 있다(이남주 등, 1960; 최일생 등, 1984; 최성재 등, 1984; Rose와 Walton 1966; Bohan과 Peter 1975; Dalakas 1988).

저자 등은 비교적 빠르게 진행한 사지 및 제간부의 근력 약화와 구마비를 보인 환자로서, 근생검상 처음에는 진행성 근이양증으로 진단되었으나 스테로이드와 면역억제제 투여후 현저한 호전을 보인 비정형적인 다발성 근염 환자 1예를 관찰

하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

증례

환자: 설○래, 36세 여자

주 소: 사지 및 체간부의 근력 약화, 구마비, 호흡곤란

현 병력: 환자는 본원 내원 6개월 전 비교적 빠르게 3개월 동안 진행되는 근력 약화를 주소로 시내 모 종합병원에 입원하였다. 당시 근위부의 근력 약화와 함께 혈청 CK치가 540IU/L로 증가되었고 근전도 검사상 근병증이 의심되어 근생검을 시행하였는데 치료가 불가능한 진행성 근이양증으로 진단되었다. 이후 모 대학병원에서 재검사하였으나 역시 같은 병명이기 때문에 치료를 포기하고 지내던 중 계속 근력 약화가 진행하여 내원 1개월 전부터는 호흡곤란이 나타나서 진단의 재확인 및 치료를 위하여 입원하였다.

과거력 및 가족력: 특기 사항 없음.

이학적 및 신경학적 소견: 입원 당시 체온은 37℃, 혈압 110/80mmHg, 호흡수 28회/min이었다. 체중은 41Kg로 전신적으로 근위축이 심하였고 양측 폐에서 수포음이 청진되었다. 신경학적 검사상 심한 연하곤란과 함께 체간부 근력 약화 때문에 목도 가누지 못하고 혼자서는 옆으로 돌아 눕지도 못하였다. 사지의 근력은 근위부 Grade II/V, 원위부에서 Grade III/V이었으며 감각기능은 정상이었고 사지의 심부건반사가 전반적으로 저하되었다.

검사 소견: 내원 당시 혈액 검사상 백혈구 수는 22,200(poly 89%), 혈색소 16.1g/dL ESR 9 mm/hour 이었으며 혈청 화학 검사상 SGOT/SGPT는 53/61U/L, LDH 282IU/L CK 518 IU/L로 증가되었다. ANA와 RA factor, T3, T4, TSH, 혈청 단백질 전기 영동 검사등은 모두 정상이었다. 흉부 단순 X-ray상 우하엽에 폐렴 소견이 있었고 심전도 검사상 hemiblock이 있었다. 신경전도 검사는 정상이었으나 근전도 검사상 사지의 모든 검사 근육에서 심한 섬유성 연축(fibrillation), 양성 예파(positive sharp wave)와 함께 작고 짧은 다형상(polyphasic)의 근병증에 합당한

운동 단위 전위가 관찰되었다.

본원 내원 3일째 좌측 이두박근에서 근생검을 다시 시행하였는데 조직화학염색상 근섬유 크기는 지름이 10μm에서 60μm까지 매우 다양하게 위축되어 있었는데 위축된 근섬유들은 여각이(angulated) 아닌 원형으로서 I 형과 II 형을 모두 포함하고 있었다. 신경병 소견인 집합위축(grouped atrophy)이나 근섬유형 군화(type grouping)는 없었다. 근섬유의 괴형성 변화(hyalin or liquified degeneration)와 함께 일부 재생근섬유도 관찰되었는데 염색세포는 단핵세포로서 다수의 림프구와 소수의 형질세포로 구성되어 있었으며 주로 혈관 주위에 분포하였다(Fig. 1과 2).

치료 결과: 내원 2일째 steroid pulse therapy 시작

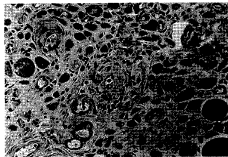


Fig. 1. 이두박근에서 시행한 근생검 근육으로 다수의 위축된 근섬유, 유리질 근섬유, 근내막섬유화와 소혈관 주위의 림프구 침윤을 보임(H-E염색, ×200, 화살표: 혈관).

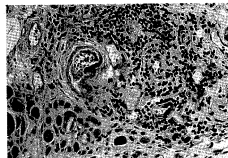


Fig. 2. 혈관 주위에 다수의 림프구 침윤을 보임(H-E염색, ×200, 화살표: 혈관).

하였고 prednisolone 60mg을 경구 투여하였으나 근력의 변화는 없었다. 내원 30일부터 methotrexate를 정맥 투여 하였고 점진적으로 증량하여 경구로 바꾼후 0.8mg/Kg/week로 유지하였고 prednisolone은 점진적으로 감량하였다. 환자는 methotrexate 투여 6주후 근력이 점차 호전되어 3개월후 부축하여 보행이 가능한 상태로 퇴원하였다. 환자는 면역억제제 병용 투여 4개월후 도움 없이 혼자 보행이 가능하였으며 5개월째는 조그만 자세에서 일어날 수도 있게 되었다. 퇴원 1년후 현재 환자는 methotrexate는 0.8mg/Kg/week 및 prednisolone 15mg/day으로 비교적 양호하게 일상생활을 영위하고 있다.

고 찰

본 증례가 다발성 근염이라는 점은 임상경과로 보아서 의심의 여지가 없다. 단지 근 생검상 근이양증과 유사한 양상을 보여 이로 인한 오진때문에 초기 치료가 지연되었는데 이 문제점에 대하여 다발성근염의 진단에 있어서 근생검의 비중을 재고할 필요가 있다. 다발성 근염의 일반적인 진단기준은 1) 진행성 근위부 근력 약화, 2) 근생검상 염증침윤소견, 3) 혈청 근육효소치의 증가, 4) 근전도상 근병증 소견, 5) 피부근염에 합당한 피부발진 소견등이다(Bohan과 Peter, 1975; Bohan, 1988). 물론 이 진단기준이 학자에 따라서 조금씩 차이가 있는 것이 사실이지만 근생검의 가치가 다발성 근염의 확진을 수단이라기 보다는 한개의 진단기준에 불과하다는 점은 공통적이다. 또한 다발성 근염에서의 병리학적 변화는 국소적일 수 있어서 연속절편의 중요성이 강조되지만 근생검상 염증세포의 침윤 없이 비특이적 근병증 소견을 보이거나 정상인 경우(표본오차, sampling error)도 10-15%나 된다는 문제가 있다(Glynn, 1984; Hochberg 등, 1986). 따라서 만일 근생검에 의한 오진이 없었다면 본 증례는 급성 내지 아급성의 진행성 근력약화, 혈청효소치의 증가 및 근전도상 근병증 소견등 세가지 진단조건을 만족하기 때문에 Bohan 및 Peter (1975)의 'probable polymyositis'로서 조기 치료가 시도되었

을 가능성도 있었다.

일반적으로 근생검상 다발성근염과 근이양증의 감별은 어렵지 않다. 그러나 본 증례와 같이 염증세포의 침윤이 드물고 만성 근육병증에서 나타나는 근섬유 크기의 다양화, 근위축, 섬유화등이 현저한 경우 연속절편이나 조직화학적 염색없이 고식적인 조직처리 방법으로는 진단에 한계가 있을 수 밖에 없다고 생각된다. 다행히 연속절편상 국소적 염증세포의 침윤이 관찰되었지만 그외에도 내부핵이 증가하지 않았다는 사실이나 근섬유의 크기가 다양하지만 hypertrophic fiber가 없다는 점은 근이양증의 가능성을 멀리하였고 근섬유괴사와 함께 현저한 재생 근섬유는 다발성 근염에 합당한 소견이라고 할 수 있다. 물론 근이양증에서도 염증세포의 침윤이 관찰되지만 위치가 대부분 변성된 근섬유주위에 소수 나타나며 본 예와 같이 혈관주위에 분포하지는 않는다. 이 환자에서 특징적인 점은 다발성근염의 특징이라고 할 수 있는 비교적 급성 내지 아급성 진행의 근력 약화가 있었는에도 근생검상 만성근병증의 소견을 보였다는 사실로서 다발성근염의 진단에 있어서 임상상을 근생검 소견보다도 우선할 필요가 있다고 생각되었다. 따라서 다발성 근염에서 치료경과에 대한 반응 여부가 도움이 된다는 Medsger등(1970)의 주장이나 감별이 어려운 근육병에서 스테로이드를 실험적으로 투여하여야 한다는 보고(Dalakas, 1988)가 이 환자의 경우 더욱 설득력있어 보인다. 단지 carnithine deficiency, Duchenne muscular dystrophy, steroid responsive limb-girdle syndrome등에서도 스테로이드 투여로 임상증상이 호전된다고 보고되었지만(Mendell 등, 1989; Dalakas 및 Engel, 1987; Engel 1988) 본 증례에서는 감별에 문제가 없었다.

결 론

저자들은 최근 근생검상 진행성 근이양증으로 오진되었으나 스테로이드와 methotrexate등 면역억제제 투여후 호전된, 비정형적인 근생검 소견을 보인 다발성 근염 환자 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 이를 보고하였다.

REFERENCES

- 이남주, 우태하, 차홍도(1960): Dermatomyositis의 1예. 대한피부과학회잡지 1: 51-54.
- 최성제, 이훈용, 이문호, 김진호(1984): 피부근염-다발성근염 39예의 임상적 고찰. 대한내과학회잡지 29: 104-111.
- 최일생, 김원천, 김기환(1984): 다발성 근염-피부근염의 임상적 고찰. 대한의학협회지 27: 658-672.
- Bohan A(1988): clinical presentation and diagnosis of polymyositis and dermatomyositis. In: Dalakas MC, ed. *polymyositis and dermatomyositis*. Boston, Butterworths, pp19-36.
- Bohan A, Peter JB(1975): Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med* 292: 344-347, 403-407.
- Dalakas MC(1988): Treatment of polymyositis and dermatomyositis with corticosteroids: a first therapeutic approach. In: Dalakas MC, ed. *Polymyositis and dermatomyositis*. Boston, Butterworths, pp235-254.
- Dalakas MC(1988): A classification of Polymyositis and dermatomyositis. In: Dalakas MC, ed. *Polymyositis and dermatomyositis*. Boston, Butterworths, pp1-18.
- Dalakas MC, Engel WK(1987): Prednisone-responsive limb-girdle syndrome: A special disorder presented as type atrophy. *Neuropediatrics* 18: 88-90.
- Dubowitz V(1985): *Muscle Biopsy: a practical approach*. 2nd Ed. Balliere Tindall.
- Engel AG(1988): Metabolic and endocrine myopathies, in Walton JN, ed. *Disorders of Voluntary Muscle*, 5th ed. Edinburgh, Churchill Livingstone, pp811-868.
- Glynn LE(1984): Histopathology. *Clinics in Rheumatic Disease* 10: 53-73.
- Hochberg MC, Feldman D, Stevens MB(1986): Adult onset polymyositis/dermatomyositis: an analysis of clinical laboratory features and survival in 76 patients with a review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 15: 168-178.
- Metzger AL, Bohan A, Goldberg LS, Bluestone R, Pearson CM(1974): Polymyositis and dermatomyositis: combined methotrexate and corticosteroid therapy. *Ann Intern Med* 81: 182-189.
- Mendell JR, Moxley RT, Griggs RG, et al.(1989): Randomized, double-blind six month trial of prednisone in Duchenne's muscular dystrophy. *N Engl J Med* 320: 1592-1597.
- Rose AL, Walton JN(1966): Polymyositis: a survey of 89 cases with particular reference to treatment and prognosis. *Brain* 89: 747-768.