

근육통을 동반한 비정형폐렴으로 내원한 항합성효소항체 증후군 1예

울산대학교 의과대학 서울아산병원 내과¹, 울산대학교 의과대학 서울아산병원 호흡기내과²,
울산대학교 의과대학 서울아산병원 병리과³

심혜수¹, 지원준², 남수정³, 장세진³

서론: 항합성효소증후군은 aminoacyl-transfer RNA synthetase에 대한 자가 항체를 갖는 자가면역 질환으로, 간질성 폐질환, 기계공손, 근육염, 발열, 레이노 증상을 특징으로 하는 드문 질환이다. 호흡곤란, 발열 및 근육통을 주소로 내원하여 항합성효소증후군으로 진단된 증례를 경험하여 보고하는 바이다.

증례: 내원 30년전 레이노 증상이 발현하였고, 13년전 관상동맥우회수술과 3년전 왼쪽 하지 말초 동맥 폐색으로 풍선 확장술을 받았던 60세 여자가 1달전부터 시작된 발열, 호흡곤란 및 허벅지 근육통을 주소로 내원하였다. 타원 흉부 X-선 (Fig.1-A) 및 흉부 CT (Fig.1-B) 검사상 비정형폐렴을 시사하는 다발성의 간유리성 침윤이 양측 폐야에 관찰되어 항생제 치료하였으나 호전되지 않아 전원 되었고, 기관지 내시경 및 경기관지 폐조직검사를 시행하였다. 미생물 배양 검사는 모두 음성이었으며, 폐포세척검사서 호산구가 24%로 증가된 소견과 조직검사서 기질화 폐렴 소견 (Fig.1-C)이 확인되었다. 또한 혈액 검사서 LDH, CK 수치의 증가가 관찰되었으며, 허벅지 자기공명검사 (Fig.1-D), 근전도 검사, 근육 조직검사 (Fig.1-E) 및 자가항체검사 시행 결과 Anti-Jo1 항체 양성 염증성 근염에 합당한 소견을 보였다. 상기 검사 결과를 종합적으로 판단하여 최종적으로 항합성효소증후군으로 진단하였고, 스테로이드 및 보존적 치료를 통해 경과가 호전되었다.

결론: 항합성효소증후군은 드문 형태의 염증성 근육염의 한 종류로, 대부분의 환자에서 간질성 폐질환이 동반되는 것으로 알려져 있다. 특히 결체조직 증상 발현 전에 간질성폐질환이 선행하거나, 결체조직 증상이 거의 없이 간질성 폐질환으로만 발현하는 경우가 많은 것으로 알려져 있어, Anti-Jo1 항체 검사 및 근위약, 레이노 증상, 관절염 및 기계공손 등의 동반증상에 대한 평가가 감별진단에 도움이 될 수 있다. 더구나 본 증례와 같이 경험적 항생제 치료에도 불구하고 호전되지 않는 비정형 폐렴을 보이는 경우 반드시 결체조직 관련 증상을 면밀히 평가하고 동반된 간질성폐질환의 가능성을 감별해야한다.

