

급성 호흡부전으로 발현된 피부근염 1예

인하대학교 의과대학 내과학교실

양성식*, 배성권, 송정수, 최승원, 김범수, 박 원

피부근염은 원인불명인 피부와 근육의 염증성 질환으로 상지와 하지의 근위부 근육의 대칭적 쇠약으로 인한 증상이 주로 나타난다. 호흡기계 증상으로 나타나는 호흡곤란은 간질성 폐렴에 의해 발생되거나 인두근 쇠약에 의한 흡인성 폐렴에 의해 발생할 수 있고, 호흡근육의 쇠약으로도 발생할 수 있다. 성인형 호흡부전 증후군이 발생하는 주 원인은 간질성 폐렴에 의한 경우가 대부분이고, 호흡근 쇠약에 따른 임상 증상은 환자의 4-7%에서 나타나고, 서서히 진행되며, 호흡부전까지 진행되는 경우는 드문 것으로 알려져 있다. 국내에서는 호흡근 쇠약에 따른 급성 호흡부전으로 발현된 피부근염에 대한 보고가 없어 저자들은 이러한 증례를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례: 16세 여자 환자가 내원 3일전부터 발생한 호흡곤란을 주소로 응급실로 내원하였다. 내원 당시 환자의 의식은 명료하였고 호흡수 분당 28회, 맥박 분당 84회, 혈압 140/80 mmHg, 체온 37°C였다. 환자의 양손에는 저명한 Gottron's papule이 있었고 근쇠약으로 인해 거동을 못하였다. 동맥혈 가스검사상 pH 7.18, 동맥혈 산소분압 328 mmHg, 이산화탄소 분압 94 mmHg, 중탄산염 34 mmol/L로 고탄산성 호흡부전 소견을 보여 즉시 기계호흡을 시작하였다. 전혈구수검상 백혈구 13100/mm³ 혈색소 13.4 g/dL, 혈소판 432,000/mm³였고 혈청 검사상 CPK 4960 IU/L, LDH 2896 IU/L, aldolase 32.1 IU/mL, GOT 261 IU/L, GPT 283 IU/L, 항핵항체 양성 (1:640), 항Jo-1항체 음성, 항RNP항체 음성이었다. 단순 흉부 방사선 촬영은 정상이었다. 근전도 검사와 피부근생검에서는 피부근염의 전형적인 소견을 보였다. 입원 제 1일부터 매일 methylprednisolone 1.0 gm을 5일 동안 정맥주사하였고, 그 후 하루 50mg의 prednisolone을 위관을 통해 투여하기 시작하여 입원 제 15일째에 기계호흡을 중단할 수 있었다. 그 후 호흡근 쇠약은 점차 호전되었으나 인두근 쇠약으로 인해 여러 차례 흡인성 폐렴이 발생되어 입원 제 42일째에 경피적 내시경하 위루술을 시행하였다. 현재 매일 azathioprine 50 mg과 prednisolone 15 mg을 투여하면서 입원 치료 중이다.

간을 침범한 다발성 근염 1예

부산대학교 의과대학 내과학교실, 해부병리학교실**

김태오*, 정유식·김지영·배우형·김성일·이창훈**·곽임수·나하연

다발성근염은 골격근의 만성 염증과 변성으로 근력의 약화 및 근 위축을 특징으로 하는 자가 면역성 교원조직 질환으로, 대칭적인 사지 근위부 및 정부 근력 약화가 주 증상이나 폐, 심장, 관절, 위 장관 및 신장에서 폐 섬유화, 간질성 폐질환, 심부전 및 전도 장애, 관절염 및 위장관 장애 등을 일으키며 악성 종양과 연관되어 발생하기도 한다. 정확하게 밝혀진 원인은 없지만 유전적 인자 외에 C형 간염 바이러스를 포함한 여러 바이러스 감염과 자가면역 반응 유발의 연관에 대한 보고는 많으나, 다발성근염의 간 침범에 대한 보고는 드물고 또 이들 간 생검에 의해 증명된 예는 아직 보고가 없었다. 저자들은 간 질환 병력이 없고 간 기능 장애와 연관된 약제사용 경험도 없는 다발성근염 환자에서 간 조직 검사에 의하여 간염을 일으킨 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례: 60세 여자 환자로 6개월간의 전신 피로감 및 무력감, 양측 슬관절 관절통을 주소로 내원하였다. 통증으로 인하여 양측 무릎의 운동 제한은 있었으며 근력은 상지 Grade III/V, 하지 Grade III/V 이었다. 말초혈액 검사상 혈색소 12.1 g/dL, 백혈구 12,200/mm³, 혈소판 354,000/mm³, ESR 107 mm/hr이었다. 혈청 생화학 검사상 AST 199 IU/L, ALT 227 IU/L, LDH 1441 IU/L, 총 단백 6.3 g/dL, 알부민 3.0 g/dL, 빌리루빈 0.46 mg/dL, alkaline phosphatase 129 IU/L, 콜레스테롤 111 mg/dL, BUN 11 mg/dL, 크레아티닌 0.5 mg/dL이었다. CRP 3.26 mg/dL, CPK 2207 IU/L (정상 0-190 IU/L) aldolase 44 U/ml (정상 2-8 U/ml)이었다. 항 핵항체, 류마티스 인자는 음성, 항 Jo-1 항체 양성이었으며 방사 면역에 의한 간염 바이러스 표지자는 HBsAg 음성, HBsAb 양성, A형 간염 바이러스에 대한 IgM 항체 음성, 항 HCV 항체 음성이었고 HCV PCR 검사 음성이었다. 단순 흉부 촬영 상 양측 하 폐야에 경계가 불명확한 반상 음영과 우측 폐상부에 양상 결절 음영이 관찰되었고 고해상 컴퓨터 단층 촬영 상 양측 하 폐야 및 말초 폐야에서 미만성의 간유리 음영과 결절성 불투명이 관찰되었다. 근전도 소견상 안정기 세동 전위와 양성 예파가 나타났고, 수축기 단기 단장 근병증 양상을 보였다. 삼각근에서 시행한 근 생검 상 크기가 불규칙한 근세포, 핵문이 소실되고 위축된 근섬유, 만성 염증 세포의 침윤 및 결체 조직의 증식을 관찰할 수 있었고 간 조직 검사에서 경한 piecemeal 괴사와 문맥내로 단핵구가 침윤되어 만성 지속성 간염의 소견을 보였다. 프레드니솔론 60mg 치료 시작 10 일 후부터 근력의 증가와 전신 증상의 호전을 보였고, 8주 후 근력이 정상으로 회복되었으며, 검사 상 AST 12 IU/L, ALT 24 IU/L, LDH 101 IU/L, CRP 0.10 mg/dL, ESR 3 mm/hr, CPK 18 IU/L로 정상화되었다. 현재 프레드니솔론 용량을 줄이면서 외래에서 경과 관찰 중이다.