

전신성 경화증 환자에 있어 폐 섬유증 동반에 관련된 인자

한승우, 김성욱, 강영모
경북대학교 의과대학 내과학교실

목적 : 전신성 경화증은 여러 장기에 섬유화를 초래하는 원인불명의 질환으로 전체 환자의 약 75%에서 폐 섬유증이 발생하고 이는 예후에 중요한 영향을 미친다. 본 연구는 전신성 경화증에서 폐 섬유증의 임상적 특징과 폐 섬유증의 병발률 예측할 수 있는 인자를 조사하고자 하였다.

대상 및 방법 : 전신성 경화증 환자 46명을 대상으로 후향적인 방법으로 시행되었으며 폐 섬유증의 진단은 고해상도 컴퓨터 단층촬영(HRCT)에 병변이 확인된 환자로 하였다.

결과 : 전체환자의 54.3%(25/46)에서 HRCT에 폐 섬유증이 진단되었으며 그 중 호흡곤란, 건성 기침, 혹은 청진상 흡기시 나음과 같은 호흡기 증상이 있는 환자는 60%(15/25)이었고, 단순 흉부 사진에 병변이 확인된 환자는 32%(8/25)였다. 단순 흉부 사진에 병변이 없으나 HRCT에서 폐 섬유증이 확인된 환자는 68%(17/25)이었고 이들 중 호흡기 증상이 없는 환자는 52.9%(9/17)였다. 대상 환자를 피부병변의 유형에 따라 국한형과 미만형으로 나누어 비교하였을 때 레이노 현상($p=0.036$)과 폐 섬유증($p=0.006$)이 미만형에서 유의하게 높은 빈도를 보였다. 폐 섬유증에 관련된 위험인자로 는 미만형 피부 경화증(OR 0.153, 95% CI 0.026-0.901, $p=0.038$)과 DLCO(OR 1.060, 95% CI 1.004-1.119, $p=0.0368$)가 로지스틱 회귀분석에서 통계적 유의성을 보였고, 레이노 현상이 있는 경우($p=0.006$), 식도침범이 있는 경우($p=0.049$) 그리고 항 topoisomerase I 항체 양성인 경우($p=0.035$)는 단변량 분석에서는 유의한 결과를 보였으나 로지스틱 회귀분석에서는 폐섬유증의 발생에 통계적 유의성을 보이지 않았다.

결론 : 전신성 경화증 환자의 54.3%에서 HRCT에 폐섬유증이 동반되어 있었다. 폐침범을 예측할 수 있는 인자로 규명된 미만형 피부 경화증과 DLCO의 감소가 있는 전신성 경화증 환자에 있어서 HRCT로 폐병변을 확인하는 것이 필요할 것으로 사료된다.

광범위한 체부 근육을 침범한 피부근염 1예 한상훈, 박민찬, 황민호, 박용범, 이수근 연세대학교 의과대학 내과학교실

피부근염(dermatomyositis)은 피부나 근육 특히, 근위부의 골격근을 침범하여 염증과 위축성 병변을 유발하는 질환으로써 상지와 하지의 근위부 근육이 가장 흔히 침범되며 그 외에도 목의 굴곡근이나 식도상부의 골격근, 인후부의 골격근, 늑갈간 근육을 침범하는 경우도 보고되고 있다.

피부근염 환자에서 복벽의 근육이나 척추주위의 근육 등 체부의 근육을 침범한 경우는 드물게 보고되었으나 우리나라에서는 아직 보고된 예가 없다. 최근 저자들은 피부근염 환자에서 질병의 활성기 동안 체부의 근육들에 광범위한 염증소견을 보인 중례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

중례 : 24세 여자환자가 평소 건강하게 지내다가 최근 2주간 지속된 안면부의 발진, 사지 근위부의 동통, 전신 쇠약감, 전신 부종 및 하복부의 동통을 주소로 내원하였다.

내원 당시의 이학적 소견상 양측 상안검부에 연자색 구진과 부종이 관찰되었고 하복부에 압통이 있었으며 상지와 하지 굴곡과 신근의 근력은 Grade III로 약화되어 있었다. 혈액 검사상 BUN 9.8 mg/dL, 크레아티닌 0.6 mg/dL이었으며 AST 722 IU/L, ALT 278 IU/L, creatinine kinase 27800 IU/L, lactate dehydrogenase 3063 IU/L, aldolase 21 U/mL로 증가되어 있었다. 근전도 검사상 활동성 근병증 소견 관찰되고 근육 조직 검사 상 근섬유의 퇴행성 변화와 혈관주위 단핵구 침윤소견 보여 피부근염으로 진단하였다.

내원 3일째에 스테로이드 충격요법 시행하였으며 이후 고용량 스테로이드 치료 유지하면서 사지 근위부의 동통은 호전되었으나 전신 쇠약감과 하복부 동통 및 요추부 동통 지속되어 시행한 복부 컴퓨터 단층촬영상 양측 요근(psoas muscle)과 양측 장골근(iliacus muscle) 및 복벽 근육의 염증소견 및 근막 비후 소견이 관찰되고 요추 자기공명영상(MRI)상 요근과 척추방근(paravertebral muscle)을 따라서 광범위하게 고신호강도가 관찰되었다.

피부근염에 의한 체부 근육 침범으로 진단하고 고용량 스테로이드 치료 유지하고 정맥용 면역혈청 글로블린 투여하였으며 근력강화 치료 지속하면서 현재 전신 쇠약감, 복부와 요추부의 동통은 호전된 상태로 추적관찰 중이다