

소아 피부근염 2예*

이화여자대학교 의과대학 피부과학교실
김홍용 · 강형철 · 국홍일

= Abstract =

Two Cases of Childhood Dermatomyositis

Hong Yong Kim, Hyung Chul Kang, Hong Il Kook

Department of Dermatology, College of Medicine, Ewha Womans University

We present two cases of childhood dermatomyositis. Case 1 was a 4 year old girl who developed erythematous swelling on the face, violaceous papules on the dorsum of the hands, and progressive muscle weakness which led to walking difficulty. Case 2 was a 11 year old girl who had diffuse erythematous confluent patches with fine scales on the face. Poikilodermatous changes on the whole body and progressive muscle weakness in lower extremities developed. These cases were confirmed by clinical appearance, laboratory findings and histopathologic findings.

서 론

피부근염(Dermatomyositis)은 다형 피부증, Gottron 구진, heliotrope 홍반, 협부 홍반, 조갑주위 모세혈관 확장 등의 다양한 염증성 피부병변과 골격근의 괴사성 질환으로 심장, 폐, 신장, 망막, 위장관 등의 여러 장기를 침범할 수 있으며 악성 종양을 동반한 경우가 있다¹⁾. 소아 피부근염은 주로 15세 이하의 소아에서 발생하며 전체 피부근염의 약 15%를 차지한다¹⁾. 소아 피부근염은 임상적으로 만성 경과를 취하면서 예후가 좋은 Brunsting형과, 급성 경과를 취하면서 치명적인 Banker형으로 분류된다²⁾³⁾⁴⁾. 국내에서는 이 등⁵⁾이 Dermatomyositis 1예, 서 등⁶⁾이 범발성 석회증을 동반한 소아 피부근염, 오 등⁷⁾이 소아형 피부근염 1예를 보고한 바 있다. 저자들은 4세와 11세된 여자 환자를 경험 하였는데 4세된 여아에서는 Gottron 구진, 11세된 여아에

서는 다형 피부증의 특징적인 피부병변이 나타났으며 2예 모두에서 근위근 허약이 나타났다. 2예 모두에서 Brunsting형 소아 피부근염에서 나타날 수 있는 피부 석회증은 나타나지 않았으나 steroid 치료에 잘 반응 하였으며 발열, 백혈구 증가, 식욕 감퇴, 연하곤란 등이 나타나지 않아 Brunsting형으로 사료 되었다. 이상과 같이 Brunsting형으로 사료되는 소아 피부근염 2예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증 례

증 례 1

환 자 : 오○○, 4세, 여자.

주 소 : 안면에 발생한 홍반과 부종 및 점진적 쇠약, 과거력 및 가족력 : 특기 사항 없음.

현병력 : 내원 1년전 협골부위에 홍반과 부종이 발

*본 논문의 요지는 1988년 4월 22일 대한 피부과 학회 제 40차 춘계 학술대회에서 발표 하였음.

생하였으며 점차 안면 전체에 홍반과 부종이 발생하였다(Fig. 1). 발병 7개월 후부터는 점차적인 근위근 허약으로 보행 장애가 발생하였고 양측 수지관절 배부에 Gottron 구진이 발생하였다(Fig. 2).

검사 소견: 혈액검사, 뇨검사, 흉부와 골반 및 하지 X-선검사, RA, ANA, LE세포검사는 모두 정상범위였다. 혈청효소검사에서는 sGOT 65 μ u/ml(정상치; 10~40 μ u/ml), LDH 975unit(정상치; 60~170unit), CPK

448IU(정상치; 10~55IU)로 현저한 증가가 관찰되었다.

근전도 검사소견: 정상 소견.

근생검 소견: 간질의 부종, 단핵구의 근섬유 침윤 및 약간의 근섬유 위축을 보이는 염증성 소견을 보였다.

병리조직학적 소견: 각질층의 과각화증, 기저세포층의 액화변성이 나타났으며, 진피 상부에서는 부종과 임파조직구 침윤 등의 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 3).



Fig. 1. Scaling & erythematous swelling on face.



Fig. 2. Gottrons papules on the dorsum of interphalangeal joints of the hands.

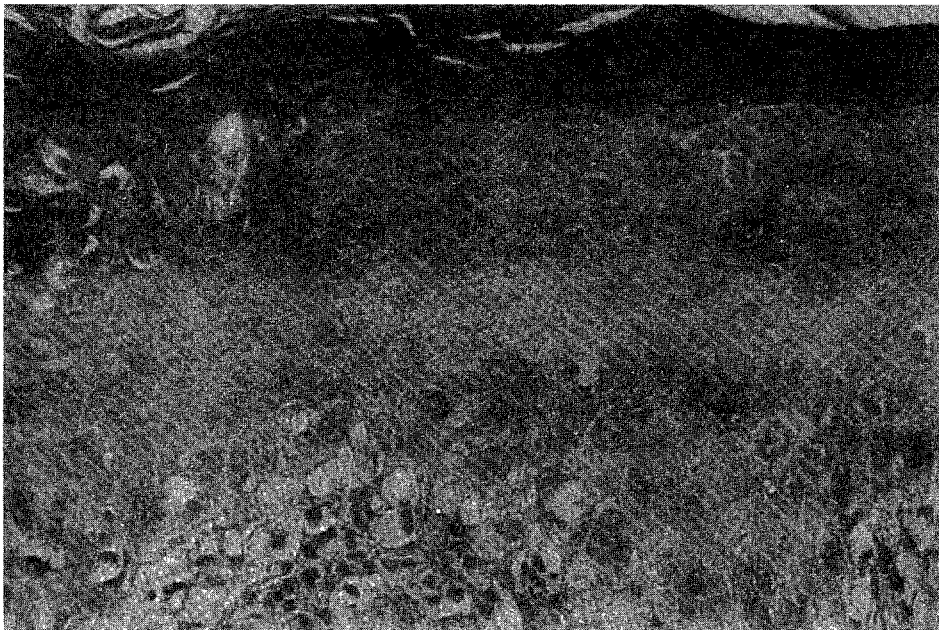


Fig. 3. Hydropic degeneration of basal cell layer and hyperkeratosis of epidermis(H & E, $\times 400$).

치료 및 경과 : Brunsting형의 소아 피부근염으로 진단하고, Prednisolone을 20mg씩 1개월간 투여한 결과 CPK가 23IU로 감소하였다. 임상적 호전이 약간 나타났으나 그후 내원치 않아 추적 관찰할 수 없었다.

증 례 2

환 자 : 이○○, 11세, 여자.

주 소 : 전신에 발생한 다형 피부증.

과거력 및 가족력 : 특기 사항 없음.

현병력 : 내원 1년 6개월 전부터 안면에 인설을 동반한 홍반과 부종이 발생하였으며(Fig. 4), 전신에는 다형피부증이 발생하였다(Fig. 5). 내원 4개월 전부터는 하지에 점차적인 근위근 허약이 발생하였다.

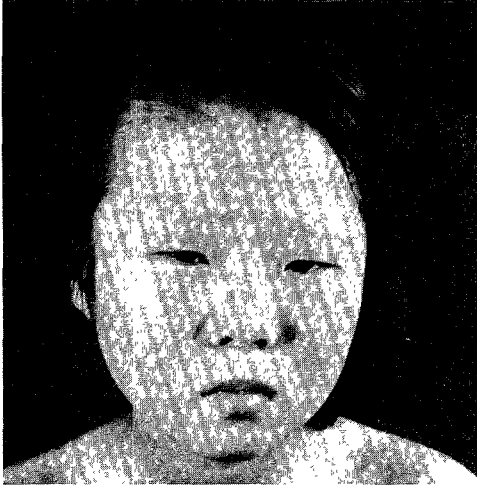


Fig. 4. Diffuse erythematous confluent patches with fine scale on face.

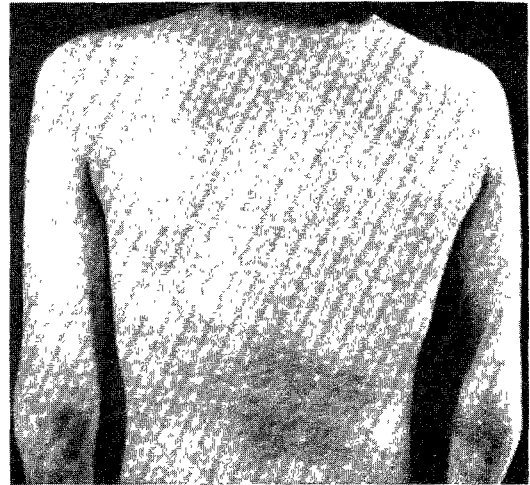


Fig. 5. Poikilodermatous changes on posterior portion of trunk.

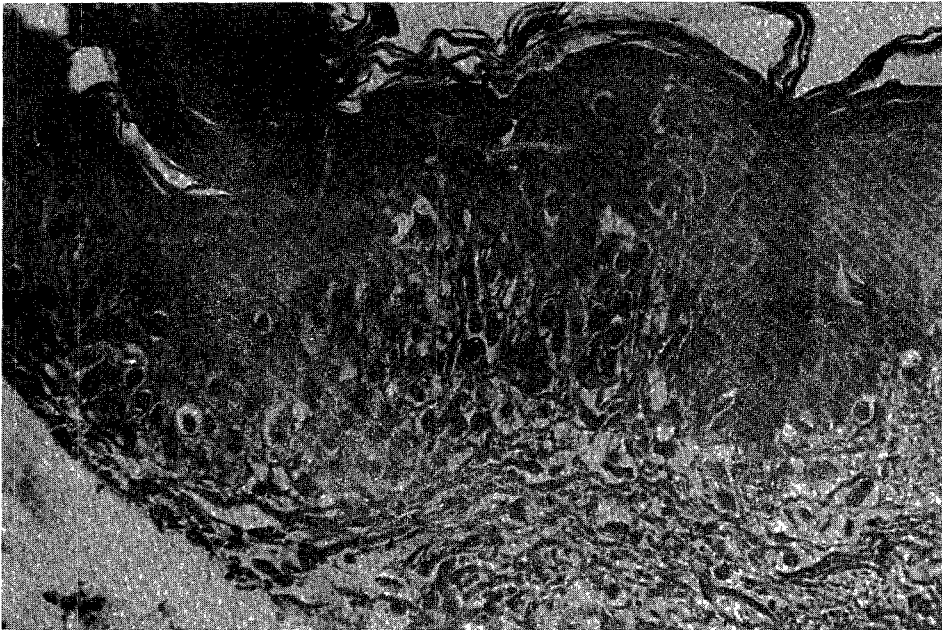


Fig. 6. Hydropic degeneration of basal cell layer and hyperkeratosis and flattening of epidermis(H & E, $\times 400$).

검사소견: 혈액검사, 뇨검사, 흉부 X-선검사, RA, ANA, LE 세포검사는 모두 정상범위였다. 혈청효소검사에서는 LDH가 640unit(정상치; 60~170unit)로 증가되어 있었으며 CPK 32IU, sGPT 23m μ /ml, sGOT 17m μ /ml로 정상범위였다.

근전도 검사소견: 정상 소견.

병리조직학적 소견: 각질층의 과각화증, 기저세포층의 액화변성이 나타났으며, 진피 상부에서는 부종과 중등도의 림파조직구 침윤 등의 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 6).

치료 및 경과: Brunsting형 소아 피부근염으로 진단하고 Prednisolone을 15mg씩 1개월간 투여한 결과 임상적으로 많은 호전을 보여 서서히 감량하였으며 현재는 Prednisolone 5mg씩 투여하며 경과를 관찰

중이다.

고 찰

피부근염은 Gottron 구진, 안와 주위와 상안검에 홍반성 부종, 다형 피부부종, 손톱 주름에 발생하는 선상 홍반 등의 특징적인 염증성 피부 변화와 근위근 허약이 나타나는 질환으로 위장관, 심장, 폐, 신장, 망막 등의 여러 장기를 침범할 수 있으며 악성 종양을 동반한 경우가 많다. Wagner와 Unverricht 등에 의해 처음 기술되었으며⁸⁾ 1891년 Unverricht에 의해 피부근염으로 명명되었다. 1977년 Bohans 등⁹⁾이 Polymyositis/Dermatomyositis를 1) 다발성근염 2) 피부근염 3) 악성 종양을 동반한 다발성근염 및 피부근염 4) 소아 다발

Table 1. Comparison of Brunsting and Banker types of childhood dermatomyositis⁴⁾

Clinical feature	Brunsting type	Banker type
Fever	-	+
Leukocytosis	-	+
Anorexia	rare	common
Dysphagia	unusual	common
Calcinosis	+	-
Intestinal ulceration	-	+
Vascular change on muscle biopsy	-	+
Course	slow	rapid
Mortality	unusual	common
Response to steroid	good	poor

Table 2. Characteristics of childhood & adult dermatomyositis¹⁾⁴⁾¹⁶⁾²⁶⁾

Characteristics	Childhood	Adult
Preceding infection	common(27%)	uncommon(8%)
Raynaud's phenomenon	absent	present(10%)
Sclerodermatous features	absent	present
Calcinosis	75%	20%
GI Bleeding & Ulceration	common	uncommon
Associated malignancy	rare	15% - 50%
HLA Antigen	HLA B ₈	HLA B ₁₄
Remission	70% (특히 Brunsting type는 Mortality 8%)	40%
Polyarthritits & dysphagia	common	uncommon
Glomerulonephritis & retinopathy	present(5%)	absent

성근염 및 피부근염 5) 결체조직 이상을 동반한 다발성근염 및 피부근염 등의 다섯가지 임상형으로 구분하였다.

1979년 Winkelmann¹⁰⁾은 소아 피부근염을 Brunsting형과 Banker형으로 구분하였다. Brunsting형은 병의 진행 과정이 느리며 부신피질 호르몬 치료에 잘 반응하여 예후가 좋고, 발열, 백혈구 증가 위장관 괴양 및 근 생검상 혈관 변화는 나타나지 않거나 적게 나타난다. Banker형은 병의 진행 과정이 빠르며 부신피질 호르몬 치료에 잘 반응하지 않아 예후가 나쁘며 발열, 백혈구 증가, 위장관 괴양 및 근 생검상 혈관 변화가 흔하게 나타난다. 또한 Banker형에서는 Brunsting형과는 달리 피부 석회증이 나타나지 않는다(Table 1).

발병 원인은 아직 정확하게 밝혀지지 않았지만 Callen⁴⁾은 면역 이상, 유전적 소인, 외상, 감염 및 악성 종양 등에 의해 발생하는 것으로 보고하였다. 유전적 소인으로는 congenital agammaglobulinemia의 빈도가 증가하며, HLA A₇, B₈, B₁₄, DR₃의 발현이 높다¹¹⁾¹⁴⁾. 발병전에 선행하여 influenza A 및 B 바이러스, 연쇄상구균, *Toxoplasma gondii* 감염이 있는 경우가 많다¹²⁾.

소아 피부근염의 임상 양상은 근위근허약과 함께 heliotrope 홍반, Gottron 구진, 다형 피부부종, 협부 홍반, 조갑주위 모세혈관확장 등의 다양한 피부 병변이 나타나는데 성인에서 발생한 피부근염과 임상 양상에 있어 여러가지 차이가 있다. 즉 소아 피부근염에서는 성인에서 발생한 피부근염과는 달리 경피증 및 Raynaud 현상이 나타나지 않으며 신장 및 망막 침범은 나타날 수 있다. 또한 선행되는 감염, 피부 석회증, 위장관 출혈 및 괴양, 연하곤란, 다발성 관절염 등의 빈도가 높으며 악성 종양의 동반은 적다(Table 2).

병리조직학적 소견은 표피의 기저세포층에 색소 증가 및 액화 변성과 위축이 나타나고 진피 상부에 부종이 나타나며 표피하 수포가 발생할 수 있다. 또한 혈관 확장과 함께 혈관 주위에 임파구, 조직구, 호산구 등의 염증세포 침윤이 나타난다. 피하지방층에서는 석회화와 임파구의 침윤 및 경화증이 나타나며 초기 병변에서는 mucoïd 변성이 나타난다¹⁵⁾¹⁶⁾.

근육생검 소견은 근섬유 괴사(single muscle fiber necrosis)가 나타나며 근섬유의 파괴, 혈관의 염증성 변화, 모세혈관 괴사 및 소실, 신경 주위에 교원성 결합조직의 증식이 나타난다¹⁵⁾.

면역형광 검사 소견은 정맥과 소정맥에 IgG, IgM, C3의 침착이 나타나며 진피 상부에서는 IgG, IgM, IgA 침착이 나타난다⁶⁾. 전자현미경적 소견은 근육 세포의 myofibril에 z-disk streaming이 나타나고 thick filament를 잃으며 크기가 감소하고 부분적인 소실이 나타난다. 또 근육내 혈관이 폐쇄되며 내피세포에 핵이 증가되고 변성과 재생 및 괴사가 일어난다¹³⁾.

검사 소견은 sGPT, sGOT, LDH, CPK, aldolase 및 뇨 중 크레아틴 분비의 증가가 나타나는데 이러한 효소의 증가는 근육과괴로 인하여 발생하며 치료에 매우 유용한 지표가 된다⁴⁾⁸⁾²⁰⁾.

소아 피부근염의 효과적인 치료를 위해 부신피질 호르몬제를 사용할 수 있으며 용량은 1.5~2mg/kg/day로 경구 투여하는데⁸⁾¹⁷⁾¹⁸⁾²⁰⁾ 고용량의 부신피질 호르몬에 부작용이 있을 때는 methotrexate²¹⁾²²⁾²³⁾, azathioprine²²⁾²⁴⁾, cyclophosphamide⁴⁾등을 함께 투여하며 부신피질 호르몬의 사용을 줄일 수 있다. 그 외 사용되는 방법으로는 혈장 반출법²⁵⁾, 전신 방사선 조사 등이 있으며 종양이 동반된 경우에는 종양 치료를 병행한다. 또한 보조적으로 사용하는 치료에는 물리치료, 항 말라리아제, 국소 부신피질 연고 등이 있다. 석회증이 있으면 EHPP(ethanehydroxydiphosphate), Probenecid를 투여하거나 외과적으로 적출한다.

소아 피부근염의 합병증으로는 피부 석회증, 사지의 위축, 유전분증 등이 있으며 사망 원인에는 위장관 출혈, 호흡부전, 심부전 등이 있다.

소아 피부근염의 예후는 부신피질 호르몬제 및 여러가지 면역 요법제를 사용하여 치료할 경우 일반적으로 사망율이 10% 정도이다²²⁾. 그러나 Brunsting형 소아 피부근염은 8% 미만이다.

결 론

저자들은 4세와 11세된 여아에서 Brunsting형으로 사료되는 소아 피부근염 2예를 경험하여 임상소견 및 병리조직학적 소견과 함께 보고한다.

References

- 1) Demis MaGuire : *Clinical dermatology. Dermatomyositis and Polymyositis Vol 1 : unit 5-4*
- 2) Banker BQ : *Dermatomyositis of childhood. Ultrastruc-*

- tural alterations of muscle and intramuscular blood vessels. J Neuropathol Exp Neurol* 1975 ; 34 : 46-75
- 3) Pachmann LM, Cooke N : *Juvenile dermatomyositis. A clinical and immunologic study. J Pediatr* 1980 ; 96 : 226-234
 - 4) Callen JP : *Dermatomyositis. Dermatol Clin* 1983 ; 1 : 461-473
 - 5) 이남주 · 우태하 · 차홍도 : *Dermatomyositis 1* 예. 대한 피부과학회지 1960 ; 1 : 51-54
 - 6) 서동현 · 홍중환 · 손숙자 : 범발성 석회증을 동반한 소아 피부근염. 대한피부과학회지 1986 ; 24 : 300-303
 - 7) 오 송 · 하태영 · 허충림 : 소아형 피부근염 1 예. 대한피부과학회지 1987 ; 25 : 109-114
 - 8) Gilliam JN, Cohen SB, Sotheimer, et al : *Connective tissue disease. In Dermatology. Moschella SL, Phillipburg DM, Hurley HJ(eds) WB saunders Co, Philadelphia, 1985 ; pp1117-1125*
 - 9) Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM : *A computer analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. Medicine* 1977 ; 56 : 255-286
 - 10) Winkelmann Rk : *Dermatomyositis in childhood. J Clin Exp Dermatol* 1979 ; 18 : 13 cited from ref 4
 - 11) Mandel D, Segal A, Mayes M, et al : *Childhood dermatomyositis : Long term follow up and new HLA findings(Abstract). Arch Rheu* 1982 ; 25 : 151
 - 12) Antony JH, Procoposis PG, Quyrer RA : *Benign acute childhood myositis. Neurology* 1979 ; 27 : 1068-1071
 - 13) Carpenter S, Kartapi G, Rothman S : *The childhood type of dermatomyositis. Neurology* 1976 ; 26 : 952-962
 - 14) Pachmann LM, Jonasson LM, O Cannon RA : *Increased frequency of HLA B₈ in juvenile dermatomyositis. Lancet* 1977 ; 2 : 1238
 - 15) Lever WF, Schaumburg Lever G : *Histopathology of the skin. 6th ed, JB Lippicott Co, Philadelphia, 1983 ; pp448-460*
 - 16) Rook, Wilkison, Ebling FJG : *Dermatomyositis. In Textbook of dermatology 4th ed, Black well Scientific Publications, Oxford, 1986 ; pp1376-1386*
 - 17) Banker BQ, Victor M : *Dermatomyositis of childhood. Medicine* 1966 ; 45 : 261-289
 - 18) Cook CD, Rosen FS, Banker BQ : *Dermatomyositis and focal scleroderma. Pediatr Clin North Am* 1963 ; 10 : 979-1016
 - 19) Rose AL : *Childhood dermatomyositis : A follow up study with special reference to treatment with steroids. Am J Dis Child* 1974 ; 127 : 518-522
 - 20) Dubowitz V : *Treatment of dermatomyositis in childhood. Arch Dis Child* 1976 ; 51 : 494-499
 - 21) Arentt FC, Whelton JC, Zizic, et al : *Methotrexate therapy in polymyositis. Ann Rheu Dis* 1973 ; 32 : 536-546
 - 22) Jacobs JC : *Methotrexate and azathioprine treatment of childhood. Pediatrics* 1977 ; 59 : 212-218
 - 23) Metzger AL, Bohan A, et al : *Polymyositis and dermatomyositis : Combined methotrexate and corticosteroid therapy. Annals of Internal Medicine* 1974 ; 81 : 182-189
 - 24) Bunch TW, Worthington JW, Coombs JJ, et al : *Azathioprine with prednisolone for polymyositis. Ann Intern Med* 1980 ; 92 : 365-369
 - 25) Dau PC, Bennington JL : *Plasmapheresis in childhood dermatomyositis. J Pediatr* 1981 ; 98 : 237-240
 - 26) Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Freedberg IM : *Dermatomyositis. In dermatology in general medicine. 3rd ed, McGraw-Hill book company, New york, 1987 ; pp1834-1841*