

염증성 근질환 환자의 생존율에 대한 예후 인자 연구

동아대학교 의과대학 내과학교실

김혜인 · 백희경 · 정진규 · 조용민 · 이상엽 · 이성원 · 정원태

= Abstract =

Prognostic Factors Affecting Survival Rate in Inflammatory Myositis

Hye-In Kim, Hee Kyung Baek, Jin Kyu Jung, Yong Min Jo, Sang Yeob Lee,
Sung Won Lee, Won Tae Chung

Department of Internal Medicine, Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea

Objective: To assess the 10-year cumulative survival outcome of polymyositis (PM) and dermatomyositis (DM) as well as the factors associated with the the outcome.

Methods: Eighty five patients with PM and twenty one patients with DM were diagnosed at our university medical center between 1997 and 2007. Thirty six patients with PM and 13 patients with DM were followed up until death or until the end of January, 2008. Gender, age, AST, ALT, CPK, LDH, ESR, CRP, aldolase, drugs of therapy, combined ILD, and cancer, and duration of remission after therapy were assessed as prognostic factors of death by the Kaplan-Meier curve and Cox regression model.

Results: The respective 10-year survival rate for PM and DM was 80.8% (95% confidence interval (CI): 73.3~87.2) and 55.9% (95% CI: 40.7~71.1), respectively. The median survival for PM and DM was 11.3 years (95% CI: 9.8~12.9) and 7.0 years (95% CI: 3.6~10.5), respectively. Compared to DM patients, the subjects with PM had a 167.26 fold (95% CI: 7.59~3683.19) combined ILD adjusted risk of mortality ($p<0.05$) and no other individual factor reached significance as a predictor of death. However, cancer had a hazard ratio (HR) of 17.00 (95% CI: 1.06~281.79) and 2.45 (95% CI: 0.78~12.45) for death in the PM and DM group, respectively.

Conclusion: According to an analysis of the survival and its prognostic factors in patients with

<접수일 : 2009년 2월 27일, 수정일 (1차 : 2009년 4월 8일, 2차 : 2009년 5월 8일), 심사통과일 : 2009년 5월 8일>

※통신저자 : 정 원 태

부산시 서구 동대신동 3가 602-715

동아대학교 의과대학 류마티스내과학교실

Tel : 051) 240-2954, Fax : 051) 245-2954, E-mail : wtchung@dau.ac.kr

본 연구는 동아대학교 학술연구비 지원에 의하여 연구되었음.

PM and DM, ILD is a risk factor for mortality in PM and cancer was risk factor for mortality in both PM and DM.

Key Words: Polymyositis, Dermatomyositis, Prognostic factor

서 론

염증성 근병증은 근위근 무력과 골격근의 비화농성 염증을 특징으로 하는 여러 질환의 총칭으로 (1), 특발성 원발 다발성 근염, 특발성 원발성 피부근염, 악성 종양 관련 다발성근염 혹은 피부근염, 혈관염과 관련된 소아 피부근염, 교원혈관질환 관련 다발성근염 혹은 피부근염으로 나뉜다.

과거에는 희귀질환으로 알려져 있어 이에 대한 연구가 활발하지 않았으나 최근 진단적 수기의 발달과 다발성근염, 피부근염에 대한 여러 증례 보고들이 이루어지면서 이 질환에 대한 관심이 높아졌고 이후 이 질환의 임상 양상 및 사망률, 사망 원인, 자가항체와의 관련성 등이 보고되어 왔다 (2).

과거에는 주로 임상적 소견에 의해 진단을 해왔으나 최근 자가항체에 대한 관심이 높아지면서 anti-Jo1 항체와 같은 다발성근염-피부근염에 특이한 자가항체가 다수 발견되어 진단에 도움을 주고 있으며 anti-Jo1 항체 외에도 항핵항체가 15~32%, 류마티스 인자가 20~40% 관찰되어 이러한 혈청학적 검사들 역시 진단에 도움을 주고 있다 (3).

염증성 근병증의 예후에 있어 암의 동반 및 폐침범이 있는 군에서 사망률이 더 높다는 보고가 있지만 (1) 피부근염과 다발성근염의 사망률 및 예후에 영향을 미치는 인자에 대하여 통계 자료를 바탕으로 한 보고는 거의 없는 실정이다.

이에 저자들은 다발성근염 및 피부근염으로 진단 후 추적 관찰이 가능했던 49명의 환자를 대상으로 후향적 조사를 시행하여 환자 개개인의 검사 결과 및 특성들과 예후에 대한 관계를 분석하여 보고하는 바이다.

대상 및 방법

본원 임상시험위원회의 승인을 받은 연구계획서를 사용하여 1997년부터 2007년까지 본원을 방문한 환

자들 중 Bohan 및 Peter가 제안한 진단기준을 만족하는 (4,5) 염증성 근질환 환자들을 다발성근염과 피부근염으로 크게 분류하여 조사하였다.

피부근염-다발성근염의 진단기준에 따른 분포는 전체 총 49명의 대상 환자 중 확진환자(definitive diagnosis)는 46명(93.8%), 유력환자(probable diagnosis)는 1명(2.04%), 의심환자(possible diagnosis)는 2명(4.08%)이었으며 47명에서 근육 조직검사가 시행되었다.

이에 따라 분류된 다발성근염 환자 85명, 피부근염 환자 21명 중 생존여부를 확인하여 2007년 1월까지 추적 관찰된 다발성근염 환자 36명과 피부근염 환자 13명을 대상으로 하였다. 이들 49명 환자의 의무기록을 중심으로 발병 연령, 성별, 치료 약물, 항핵항체, creatine phosphokinase (CPK), lactate dehydrogenase (LDH), erythrocyte sedimentation rate (ESR), c-reactive protein (CRP), 관해기간, 타장기 침범유무와 10년 생존율을 분석하였다.

발병 연령은 본 연구 대상 환자들의 발병 당시 평균 연령을 참고로 하여 60세 전후로 나누었으며 약물은 스테로이드 단독 사용군과 스테로이드 치료에 반응하지 않아서 스테로이드와 면역억제제를 병합 사용한 군으로 나누었고, 면역억제제로는 싸이클로스포린이 기본적으로 사용되었으며 2예에서는 아자티오프린이 병합 사용 되었다. 관해 기준은 임상적으로 사지 근력의 회복과 혈액 검사상 LDH, CPK의 정상화를 기준으로 치료 후 1개월 내 스테로이드의 감량이 가능했던 군과 그렇지 않은 군으로 나누었다. 항핵항체는 ANA, anti-Jo1 항체를 조사하였고 그 외의 항핵항체들은 검사기록이 적어 제외하였다. Anti-Jo1 항체는 ENA immunoblot을 이용하여 검출하였다.

통계는 SPSS (Version 12.0)를 이용하여 분석하였고, Kaplan-Meier 곡선과 cox-proportional hazard 비교를 통해 교차분석을 실시하였으며, p 값이 0.05 미만인 경우를 통계학적으로 유의한 차이가 있다고 판정하였다.

결 과

1. 환자 분포 및 검사 소견

전체 환자 49명 중 남녀비는 거의 유사한 비율을 보였고, 스테로이드 치료군과 스테로이드와 면역억제제의 병합 치료군은 다발성근염에서 각각 23명(64%), 13명(36%)의 분포를 보였고 피부근염에서는 각각 9명(69%) 및 4명(31%)의 분포를 보였다(표 1).

진단 당시 평균 연령은 다발성근염군에서 47세, 피부근염군에서 51세였고, ANA 양성인 환자는 다발성근염 환자 중 14명(39%), 피부근염 환자 중 4명(31%)이었으며, 간질성 폐질환 동반은 다발성근염에서 13명(36%), 피부근염에서 5명(38%)이었다. 악성종양이 동반된 경우는 다발성근염군에서 다발성근염 진단 전 1예의 폐암이 있었고, 다발성근염 진단 후 1예의 췌장암이 있었다. 피부근염군에서는 피부근염 진단 전 2명의 폐암과 피부근염 진단 후 1명의 대장암이 있었다.

2. 염증성 근질환의 생존율

다발성근염의 10년 누적 생존율은 80.8% (95% CI:

73.3~87.2)이고, 피부근염은 55.9% (95% CI: 40.7~71.1)이었다(그림 1).

생존 중간값은 다발성근염에서 11.3년(95% CI: 9.8~12.9)이고, 피부근염 7년(95% CI: 3.6~10.5)이었다(그림 2).

3. 사망 원인 및 생존율에 영향을 미치는 인자

사망의 원인을 보면 다발성근염의 사망 6명 중에

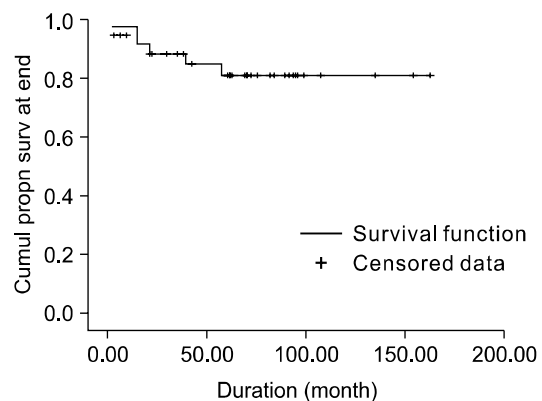


Fig. 1. Cumulative survival curve in polymyositis.

Table 1. Characteristics and risk factors of patients with inflammatory muscle disease

	PM (n=36)	DM (n=13)
Age (years)	47.22±14.37	51.31±14.32
Gender (M/F)	18/18	7/6
Treatment drug (n) Prs/Prs+immunosuppressive drug	23 (64%)/13 (36%)	9 (69%)/4 (31%)
ANA Positive/Negative (n)	14 (39%)/22 (61%)	4 (31%)/9 (69%)
AST (IU/L)	250.08±212.93	151.46±78.02
ALT (IU/L)	209.19±134.23	107.61±51.92
Aldolase (U/L)	15.15±13.08	7.93±5.13
LDH (U/L)	2,142.50±1,895.58	1,050.15±5,01.59
CPK (U/L)	6,155.69±5,926.41	1,549.69±2,029.7
ESR (mm/hr)	67.97±37.35	75.84±39.15
CRP (mg/dL)	4.43±6.03	3.62±4.04
Treatment duration for remission (month)	2.51±0.61	1.23±0.43
ILD (with/without) (n)	13/23	5/8
Cancer (n)	2 (5.6%)	3 (23%)

Values are mean±SD. Prs: prednisolon, eANA: anti-nuclear antibody, PM: polymyositis, DM: dermatomyositis, PTS: prednisolon, ANA: antinuclear antibody, AST: aspartate aminotransferase, ALT: alanine aminotransferase, LDH: lactate dehydrogenase, CPK: creatin phosphkinase, ESR: erythrocyte sedimentation rate, CRP: C-reactive protein, ILD: interstitial lung disease

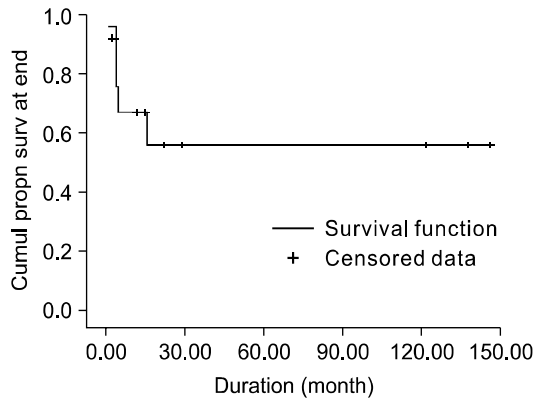


Fig. 2. Cumulative survival curve in dermatomyositis.

Table 2. Statistically significance of prognostic factors with mortality in inflammatory muscle disease

	p-value		
	PM&DM (n=49)	PM (n=36)	DM (n=13)
Age	0.127	0.29	0.28
Gender	0.49	0.86	0.28
Tx drug	0.98	0.74	0.91
ANA	0.52	0.65	0.61
Anti-Jo1	0.92	0.38	0.43
LDH	0.20	0.35	0.42
AST	0.46	0.47	0.36
ALT	0.17	0.33	0.53
Aldolase	0.53	0.41	0.24
CPK	0.14	0.28	0.28
ESR	0.62	0.68	0.59
CRP	0.29	0.38	0.59
Tx duration for remission	0.36	0.89	0.77
ILD	0.035	0.04	0.42
Cancer	0.00	0.01	0.001

PM: polymyositis, DM: dermatomyositis, Tx: treatment, ANA: antinuclear antibody, LDH: lactate dehydrogenase, AST: aspartate aminotransferase, ALT: alanine aminotransferase, CPK: creatin phosphate kinase, ESR: erythrocyte sedimentation rate, CRP: C-reactive protein, ILD: interstitial lung disease

서는 횡장암과 폐암이 1예씩, 그 외에는 간질성 폐질환으로 인한 호흡부전이 2예, 패혈증으로 인한 사망이 2예로 나타났다. 피부근염의 사망 5명의 원인

Table 3. Anti-Jo1 antibody is related to interstitial lung disease of polymyositis but not in dermatomyositis

	p-value	
	PM with ILD (n=9)	DM with ILD (n=5)
Anti-Jo1 Ab	0.003 (n=6)	0.462 (n=1)

ILD: interstitial lung disease, PM: polymyositis, DM: dermatomyositis, anti Jo-1 Ab: anti Jo-1 antibody

을 보면 폐암이 2예, 패혈증이 2예, 혈소판 감소증으로 인한 뇌내출혈이 1예 있었다. 염증성 근질환 환자 전체를 대상으로 보았을 때 생존율에 영향을 미치는 인자로는 악성 종양과 간질성 폐질환의 동반 여부가 예후 인자로 통계적 의미가 있었고 환자를 다발성 근염과 피부근염을 분리해서 보았을 때는 다발성근염에서 악성 종양과 간질성 폐질환의 동반 여부가 예후 인자로 통계적으로 의미가 있었으며(표 2), 간질성 폐질환은 anti-Jo1 항체와 통계적으로 의미가 있었다(표 3). 피부근염에서는 통계적으로 의미가 있는 인자는 없었으며(표 4), 간질성 폐질환과 anti-Jo1 항체도 통계적 의미는 없었다.

고 찰

염증성 근육병증은 Bohan 및 Peter의 분류 기준에 따르면 (4,5) 근위부 근력 약화 및 특징적인 피부 발진 등 여러 임상양상으로 나타나는 질환으로 특발성 원발 다발성 근염, 특발성 원발성 피부근염, 종양 관련 다발성근염 혹은 피부근염, 혈관염과 관련된 소아 피부근염, 교원혈관질환 관련 다발성근염 혹은 피부근염으로 나누어지고 있으나 임상적으로는 단순히 다발성근염과 피부근염으로 나누어지며 본 연구에서도 다발성근염과 피부근염으로 나누어 연구하였다.

다발성근염과 피부근염은 발병률이 대체적으로 1년에 100만명 당 2.25~5명인 것으로 알려져 있다 (6,7). 어느 연령층에서나 발생할 수 있으나 40~50대에 가장 많고 평균 발병연령은 50세로 알려져 있으며 (8) 본 연구에서도 40~50대가 가장 많은 것

Table 4. Hazard ratio in inflammatory muscle disease. Interstitial lung disease, age and treatment drug influence mortality in polymyositis. In dermatomyositis, there are not significant factors in mortality

Risk factor	PM		DM	
	Hazard ratio (95% C.I.)	p-value	Hazard ratio (95% C.I.)	p-value
Age	0.98 (0.08 ~ 1.17)	0.66	NR	NR
Tx drug	0.01 (0.00 ~ 0.25)	0.56	NR	NR
ILD	167.26 (7.59 ~ 3,683.19)	0.001	NR	NR
Cancer	17.00 (1.06 ~ 271.79)	0.04	NR	NR

ILD: interstitial lung disease, C.I.: confidence interval, Tx: treatment

로 조사되었다.

최근 진단 기술의 발달과 관심으로 증례 보고가 늘고 있으며 이에 따라 병의 경과에 대한 관심도 증가하고 있다. 예전에는 피부근염-다발성근염 환자의 사망률이 50%나 된다고 알려져 왔으나 (9) Carpenter 등은 평균 5.5년의 추적 기간 중 45%의 사망률을 (10), Benbassat 등은 1.8년의 추적 기간 중 32%의 사망률을 보고하였으며 (11) Devere 등은 6년간의 추적 기간 중 28%의 사망률을 (8), Bohan 등은 14%의 사망률을 보고하였다 (12). 그러나 최근에는 염증성 근질환의 조기발견과 치료법 개발로 사망률의 감소를 보이고 있다. 직접적인 사망 원인으로는 보고마다 차이가 있으나 패혈증 (13), 악성 종양 (12), 심장질환 등 (8,14)이 많은 원인으로 보고되고 있다.

염증성 근질환의 예후 관련 인자로는 고령, 질환의 급격한 진행, 폐침범, 다른 교원성 질환과의 중복, 악성 종양과의 동반, 그리고 장기간의 이환기간 등이 불량한 예후를 보이는 것으로 보고되어 있다 (5,15-17). 본 연구에서도 악성 종양의 동반, 폐침범이 통계적으로 불량한 예후를 보였다.

Barnes 등이 여러 지역들의 보고를 종합하여 258명의 피부근염-다발성근염과 병발하는 악성 종양 환자의 빈도를 조사하였는데, 보고자에 따라 악성종양의 발생 빈도는 6.7~34.3%를 보였으며 가장 많은 표본집단을 대상으로 한 보고에서는 악성종양의 발생 빈도는 15.7%로 나타났다 (18). 이 보고에서 악성 종양의 발생 빈도는 유방암, 폐암, 난소암, 위암, 대장암의 순서로 높았다. 본 연구에서는 다발성근염에서 췌장암과 폐암이 각각 1명씩 있었고, 피부근염에서는 폐암 2명과 대장암 1명으로 나타났다. 악성종양의 발생 빈도에 대해서는 보다 많은 증례가 수집

되어 추가적인 분석이 필요할 것으로 보인다.

불량한 예후를 보이는 인자 중 특히 폐 침범 여부는 이에 대한 치료 결과에 따라 삶의 질 및 생존율에 큰 영향을 미치는 것으로 알려져 있다 (19,20). 본 연구에서도 다발성 근염의 예후 인자로서 간질성 폐렴의 동반 여부가 통계적 의미가 있음이 확인되었으며 간질성 폐질환의 조기 진단 및 치료가 다발성 근염의 예후와 직접적 관련성이 있을 것이라는 사실을 뒷받침 해준다.

조기 진단의 중요성이 대두됨에 따라 Fathi 등은 염증성 근병증에서 별다른 호흡기 증상이 없어도 진단 시 65%에서 방사선학적 이상이나 폐기능 검사에서의 제한성 환기장애가 발견됨을 보고하면서 증상과 무관하게 고해상도 흉부 전산화 촬영을 포함한 방사선학적 검사와 폐기능 검사를 시행하도록 권고한 바 있다 (19,21-23).

염증성 근병증에서 자가항체의 빈도를 보면 항핵항체의 경우 15~59%로 보고자마다 다양한 빈도를 보이고 있다. Anti-Jo1 항체는 histidyl tRNA synthetase에 대한 자가항체로서 다발성근염-피부근염에서 주로 발견되는 근염 특이항체의 하나로 약 18~30% 정도의 양성율을 나타낸다. Anti-Jo1 항체의 표준검 사망법으로 이중면역 확산법(double immunodiffusion test)이 시행되고 있으나 최근에는 면역탁본법(immunoblot)도 민감도와 특이도가 높아 많이 사용하고 있어 (24) 본 연구에서는 면역탁본법으로 anti-Jo1 항체 검사를 시행하였다. 이전 몇 가지 보고에서는 anti-Jo1 항체가 양성일때 간질성 폐질환의 빈도가 높아 anti-Jo1 항체와 간질성 폐질환 사이에 연관성이 있음이 밝혀진 바 있다 (17,25,26). 특히 이 등의 연구에서 anti-Jo1 항체 검사를 시행한 31명의 환자 중

8명에서 anti-Jo1 항체가 양성을 보였는데 간질성 폐질환이 8명 모두에서 나타났고 이는 anti-Jo1 항체 음성군에 비해 유의하게 높은 비율을 보인 바가 있다 (1). 하지만 이 연구에서 anti-Jo1 항체가 양성을 보인 군에서 사망률이 높은 비율을 보이긴 하였으나 통계학적 유의성은 보이지 않았다. 본 연구에서는 간질성 폐질환을 동반한 다발성근염 환자 9명 중 6명에서 anti-Jo1 항체가 양성으로 통계학적 유의성이 확인되었다. 간질성 폐질환이 예후 인자로 의미를 보이므로 anti-Jo1 항체 또한 예후 인자로 통계적 의미를 가질 것으로 생각이 되나 본 연구에서는 이 등의 결과와 마찬가지로 (1) anti-Jo1 항체와 사망률간에 통계학적 유의성을 보이지는 않았다. 기존의 연구에서 간질성 폐질환을 동반한 피부근염 환자에서 또한 anti-Jo1 항체 양성이 많다고 보고되었으나 본 연구에서는 통계적 유의성이 없는 것으로 나타났으며 이는 환자의 증례수가 적어서 통계학적 유의성이 없었던 것으로 생각된다.

현재까지 알려진 염증성 근병증에 동반된 간질성 폐질환의 1차 치료는 스테로이드 다량 투여이지만 초기 호전이 60~70%만 도달하고 용량을 감량하면 70~80%에서 재발하여서 많은 경우 면역억제제의 추가 투여가 필요한 것으로 알려져 있다 (27-30). 하지만 본 연구에서 염증성 근병증의 치료 약제로 스테로이드군과 스테로이드와 면역억제제 추가 투여군의 조사에서는 사망률에 유의성이 없는 것으로 나타났다.

본 연구의 결과 고령, 치료 기간과 사망률간의 관계는 유의성이 없는 것으로 나타났으며 간질성 폐렴과 악성종양은 통계적으로 유의하게 불량한 예후를 보여 간질성 폐질환이나 악성종양의 동반 여부가 염증성 근질환의 예후에 영향을 미쳤다. 그러므로 염증성 근질환의 진단 및 치료 과정에 있어, 좀더 엄격한 추적 관찰과 더불어 동반 질환을 조기에 진단함으로써 적극적인 치료를 통해 환자의 생존율을 향상시킬 수 있을 것으로 사료된다.

결 론

본 연구의 결과 다발성근염에서 10년 생존율은 80.8%, 피부근염에서는 55.9%였다. 사망의 원인은

폐혈증이 4예(36%), 악성 종양이 4예(36%), 간질성 폐질환으로 인한 호흡부전이 2예(18%), 혈소판감소증으로 인한 뇌내출혈이 1예(9%)로 나타났다. 생존율에 영향을 미치는 인자로 다발성근염에서는 악성종양과 간질성 폐질환의 동반 여부가 통계적으로 의미가 있었고, 간질성 폐질환은 anti-Jo1 항체와 통계적으로 의미가 있었다. 그러나 피부근염에서는 통계적으로 의미있는 인자가 없었고, 폐침범과 anti-Jo1 항체는 예후와 무관하였다. 악성 종양 동반은 다발성근염에서는 췌장암과 폐암이 각각 1명씩 있었고, 피부근염에서는 폐암 2명과 대장암 1명이 있었다. 결론적으로 다발성근염에서 악성 종양과 간질성 폐질환의 동반 여부가 통계적으로 생존율에 유의한 예후 인자로 작용할 수 있으며, 진단 시 동반된 간질성 폐렴은 anti-Jo1 항체의 양성 유무가 통계적인 유의성이 있었다. 하지만 피부근염에서는 통계적으로 유의한 예후 인자가 없었으며, 간질성 폐질환 동반 시에 anti-Jo1 항체의 양성 여부는 통계적인 의미가 없었다. 따라서 다발성근염 진단 당시 악성 종양의 동반 여부에 대한 조사 및 고해상도 흉부 전산화 촬영과 anti-Jo1 항체를 동시에 검사함으로써 예후에 대한 예측에 도움을 받을 수 있을 것으로 사료되며, 동반된 질환을 함께 치료함으로써 더 나은 치료 결과를 얻을 수 있는 것으로 추정된다. 또한 초기에 원발성 간질성 폐질환만 진단되었다 하더라도 시간차를 두고 염증성 근질환이 발생할 수 있으므로 이를 간과하지 않고 추적 관찰이 필요할 것으로 사료된다.

참고문헌

- 1) Lee SH, Lim HY, Yang HI, Park SH, Cho CS, Kim HY. The clinical study on inflammatory myopathies. J Korean Rheum Assoc 1995;2:42-51.
- 2) Kim SM, Choi YH, Nam TS, Pai HJ, Oh MD, Chung MH, et al. A clinical analysis of 100 patients with dermatomyositis-polymyositis. Korean J Med 1990;39: 6:812-22.
- 3) Choi SJ, Lee HY, Lee MH, Kim JH. A clinical analysis of 39 patients with dermatomyositis-polymyositis. Korean J Med 1985;29:104-11.
- 4) Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). N Engl J Med 1975;292:344-7.

- 5) Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *N Engl J Med* 1975;292:403-7.
- 6) Rose AL, Walton JN. polymyositis: a survey of 89 cases with particular reference to treatment and prognosis. *Brain* 1966;89:747-68.
- 7) Medsger TA, Dawson WN, Nasi AT. The epidemiology of polymyositis. *Am J Med* 1970;48:715-23.
- 8) DeVere R, Bradley WG. Polymyositis: its presentation, morbidity and mortality. *Brain* 1975;98:637-66.
- 9) Medsger TA, Jr Robinson M, Masi AT. Factors affecting survivorship in polymyositis; a life-table study of 124 patients. *Arthritis Rheum* 1971;14:249-58.
- 10) Carpenter JR, Bunch TW, Engel AG. Survival in polymyositis; corticosteroids and risk factors. *J Rheumatol* 1977;4:207-14.
- 11) Benbassat J, Gefel D, Larholt K. Prognostic factors in polymyositis/dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1985;28:249-55.
- 12) Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM. A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine (Baltimore)* 1977;56:255-86.
- 13) Hochberg MC, Feldman D, Stevens MB. Adult onset polymyositis/dermatomyositis: an analysis of clinical and laboratory features and survival in 76 patients with a review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 1986;15:168-78.
- 14) Henriksson KG, Sandstedt P. Polymyositis treatment and prognosis; a study of 107 patients. *Acta Neurol Scand* 1982;65:280-300.
- 15) Kim HS, Seo SH, Hur JA, Kwok SK, Ju JH, Yoon CH, et al. Clinical characteristics of the lung involvement in Korean patients with inflammatory myositis. *J Korean Rheum Assoc* 2007;14:15-22.
- 16) Veeraraghavan S, Nicholson AG, Wells AU. Lung fibrosis: new classifications and therapy. *Curr Opin Rheumatol* 2001;13:500-4.
- 17) Selva-O'Callaghan A, Labrador-Horrillo M, Munoz-Gall X, Martinez-Gomez X, Majo-Masferrer J, Solans-Laquer R, et al. Polymyositis/dermatomyositis-associated lung disease: analysis of a series of 81 patients. *Lupus* 2005;14:534-42.
- 18) Barnes BE. Dermatomyositis and malignancy; a review of the literature. *Ann Intern Med* 1976;84:68-76.
- 19) Fathi M, Dastmalchi M, Rasmussen E, Lundberg IE, Tornling G. Interstitial lung disease, a common manifestation of newly diagnosed polymyositis and dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 2004;63:297-301.
- 20) Tomoyuki F, Takafumi S, Yutaro N, Noriyuki E, Kyo-taro I, Mikio T, et al. Differences in clinical features and prognosis of interstitial lung diseases between polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol* 2005;32:58-64.
- 21) Primack SL, Muller NL. Radiologic manifestations of the systemic autoimmune diseases. *Clin Chest Med* 1998;19:573-86.
- 22) Ogilvie CM, Forster RE, Blakemore WS, Morton JW. A standardized breathholding technique for clinical measurement of the diffusing capacity of the lung for carbon monoxide. *J Clin Invest* 1957;36:1-7.
- 23) Schnabel A, Reuter M, Biederer J, Richter C, Gross WL. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: clinical course and response to treatment. *Semin Arthritis Rheum* 2003;32:273-84.
- 24) Chae JD, Oh HB, Lee CG, Yoo B, Sohn MJ, Yoo SB. Detection of autoantibodies for extractable nuclear antigens by LG immunoblot kit. *Korean J Clin Pathol* 2002;22:34-41.
- 25) Hochberg MC, Feldman D, Steven MB. Antibody to Jo-1 in polymyositis/dermatomyositis: association with interstitial pulmonary disease. *J Rheumatol* 1984;11:663-5.
- 26) Yoshida S, Akinzaki M, Mimori T. The precipitating antibody to an acidic nuclear protein antigen, the Jo-1, in connective tissue disease: a marker for a subset of polymyositis with interstitial pulmonary fibrosis. *Arthritis Rheum* 1983;26:604-11.
- 27) Koh ET, Seow A, Ong B, Ratnagopal P, Tija H, Chng HH. Adult onset polymyositis/dermatomyositis: clinical and laboratory features and treatment response in 75 patients. *Ann Rheum Dis* 1993;52:857-61.
- 28) Choy EH, Isenberg DA. Treatment of dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology Oxford* 2002;41:7-13.
- 29) Amato AA, Griggs RC. Treatment of idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Neurol* 2003;16:569-75.
- 30) Grogan PM, Katz JS. Inflammatory myopathies. *Curr Treat Options Neurol* 2004;6:155-61.