

## 횡문근융해증으로 발현된 피부근염 환자 1예

이향선<sup>1</sup> · 지용관<sup>1</sup> · 송신한<sup>1</sup> · 성세용<sup>1</sup> · 이지호<sup>1</sup> · 양재원<sup>1</sup> · 한병근<sup>1</sup> · 정순희<sup>2</sup> · 박정하<sup>1</sup> · 강태영<sup>1</sup>

연세대학교 원주의과대학 내과학교실<sup>1</sup>, 병리학교실<sup>2</sup>

### A Case of Dermatomyositis Presenting with Rhabdomyolysis

Hyang Sun Lee<sup>1</sup>, Yong Gwan Jee<sup>1</sup>, Sin Han Song<sup>1</sup>, Se Yong Sung<sup>1</sup>, Ji Ho Lee<sup>1</sup>, Jae Won Yang<sup>1</sup>,  
Byoung-Geun Han<sup>1</sup>, Soon Hee Jung<sup>2</sup>, Jeong Ha Park<sup>1</sup>, Tae Young Kang<sup>1</sup>

Departments of Internal Medicine<sup>1</sup> and Pathology<sup>2</sup>,  
Yonsei University Wonju College of Medicine, Wonju, Korea

Rhabdomyolysis is caused by injury to skeletal muscle and it involves leakage of intracellular contents into the plasma. Rhabdomyolysis is an extremely rare manifestation of dermatomyositis. Dermatomyositis is a rare idiopathic inflammatory myopathy that is characterized by chronic inflammation of skeletal muscles and skin, resulting in muscle weakness. A 20 year old Korean male soldier presented with acute muscle pain, weakness and skin rashes over the face, neck and anterior chest. He received military training with carrying a radio set one week previously. The patient was treated for rhabdomyolysis. However, the pa-

tient's symptoms did not improve. Muscle biopsy results suggested the diagnosis of rhabdomyolysis. Nevertheless, the features of skin and muscle inflammation raised the possibility of dermatomyositis. High dose steroid treatment was started, and then the symptoms and signs of muscle inflammation were improved. Rhabdomyolysis as the presenting sign of dermatomyositis has not been reported in Korea. Thus, we report on this case with a literature review.

**Key Words.** Dermatomyositis, Inflammatory myopathy, Rhabdomyolysis

## 서 론

횡문근융해증(rhabdomyolysis)은 가로무늬근(striated muscle)의 파괴를 의미하며, 근세포내의 물질들이 세포바깥액(extracellular fluid)과 혈액으로 방출됨으로 인한 증상들이 나타난다 (1). 횡문근융해증의 가장 흔한 원인은 외상(trauma)으로 쉽게 알 수 있으나, 때때로 모호하기도 하다. 또한 근효소 결핍, 감염, 전해질 불균형, 약제, 내분비병증 등에 의해 유발될 수 있다 (2). 대조적으로 피부근염(dermatomyositis)은 특징적인 피부발진과 함께 염증세포의 근

육 침범을 동반하는 자가면역 질환으로 아직까지 명확한 원인이 밝혀져 있지 않다. 피부근염은 사지의 근위부 근육(proximal muscle)에 서서히 시작되는 대칭적인 근력 약화와 위축이 나타나며, 근막주위(perifascicular) 부분이나 혈관주변에 주로 나타나는 염증세포의 침윤으로 인한 증상이 나타난다. 그러나 급성 횡문근융해증과 피부근염이 병발되는 사례는 매우 드문 것으로 보고되고 있다. 외국의 보고된 증례를 살펴보면, Joshi 등은 급성신부전이 동반된 횡문근융해증의 경과중 피부근염이 진단되어 고용량의 스테로이드로 성공적으로 치료한 예를 보고하였으며 (3), Kofteridis 등은 임신 14주의 여성에서 횡문근융해증의 형태로 나타난 피부근염을 진단한 경우를 보고하였다 (4). 또한 Marks 등은 횡문근융해증 확진 후 6주 후에 피부근염으로 진단한 예를 보고하였다 (5). 국내에서는 유방암에 동반된 피부근염의 경과 중 횡문근 융해증이 발현한 예가 보고되었으나 (6), 횡문근융해증의 형태로 발현된 피부근염의

<접수일 : 2010년 12월 17일, 수정일 : 2011년 2월 16일, 심사통과일 : 2011년 3월 9일>

통신저자 : 강 태 영

강원도 원주시 일산동 162번지

연세대학교 원주의과대학 류마티스내과

E-mail : tykang@yonsei.ac.kr

증례는 보고된 바가 없다. 이에 저자들은 횡문근융해증 환자에서 피부근염을 진단한 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

**환 자:** 20세 남자

**주 소:** 전신 부종 및 사지의 근력약화

**현병력:** 군복무 중 내원 20일 전부터 안면, 목 및 앞가슴에 피부발진을 보였으며, 내원 7일전 약 20 kg의 무전기를 메고 순찰훈련을 한 후 전신 부종 및 근력약화를 주소로 국군병원에서 횡문근융해증 진단하에 입원 치료했으나, 증상이 호전되지 않아 정밀검사 및 치료를 위해 본원으로 전원되었다.

**가족력:** 특이사항 없었다.

**이학적 소견:** 혈압 120/70 mmHg, 맥박수 72회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.8°C이었고 의식은 명료했다. 흉부 청진에서 천명이나 수포음은 없었으며, 복부 청진에서 장음은 정상이었으며, 압통 및 반발통도 없었다. 피부 진찰에서 환자의 얼굴, 목, 전흉부 부위에 발진이 관찰되었고(그림 1A), 양측 손등의 중수지 관절부위에 발진 및 구진이 관찰되었다(그림 1B). 양측 하지에는 1도의 함요 부종이 관찰되었으며, 양측 상지에도 부종이 관찰되었다. 양측 하지는 감각은 정상이었으나 근력은 grade IV/V로 대칭적인 감소를 보였다.

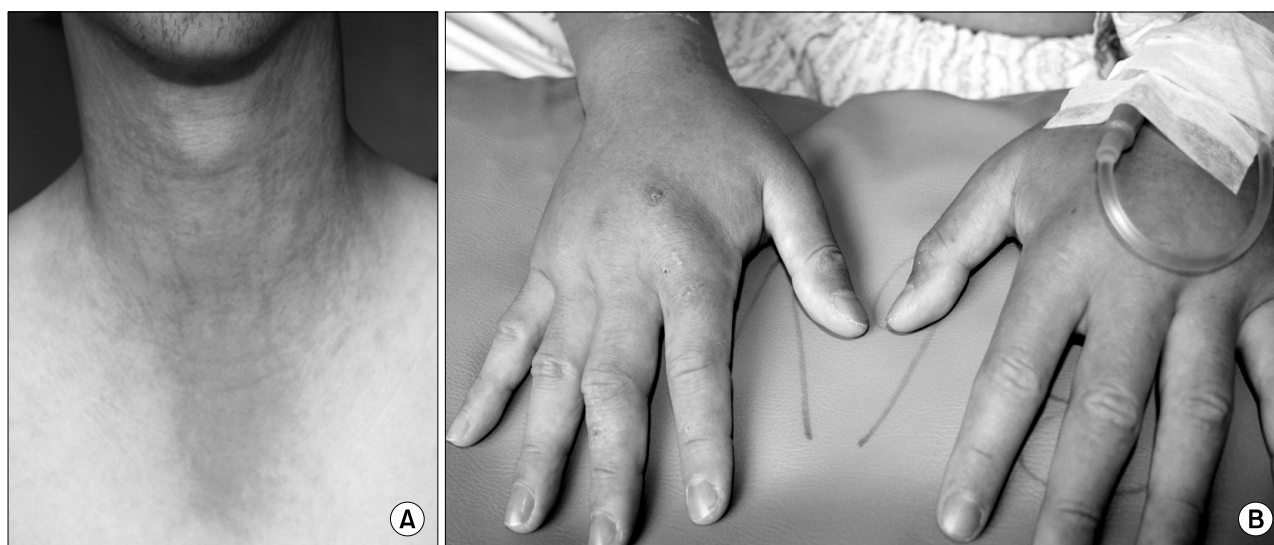
**검사실 소견:** 말초혈액검사에서 백혈구 9,180/mm<sup>3</sup>, 혈색소 15.6 g/dL, 헤마토크리트 45.7%, 혈소판 196,000/mm<sup>3</sup>, 적혈구 침강속도는 12 mm/hr로 정상범위였으며, C-반응단백은 1.23 mg/dL로 약간 증가되어 있었다. 생화학검사에서 BUN 14.0 mg/dL, 크레아티닌 0.7 mg/dL, 총 단백질 4.7 g/dL, 알부민 2.3 g/dL이었고, creatine kinase (CK) >15,000

IU/L, LDH 1,682 IU/L, myoglobin >1,000 ng/mL, 혈청 알도라제(aldolase) 86.4 U/L, AST/ALT 772/208 IU/L로 증가소견을 보였다. 면역 혈청검사에서 류마티스 인자는 음성 이었고, 혈중 보체 농도는 C3 91.2 mg/dL, C4 30.8 mg/dL, CH50 53.3 mg/dL로 정상 범위였다. 항핵항체(antinuclear antibody)와 항추출성핵항원항체(anti-extractable nuclear antibody), 항Jo-1 항체 모두 음성이었다. 요검사에서 요단백은 +/-이었고, urobilinogen 2+, 미오글로빈(myoglobin) 음성이었다.

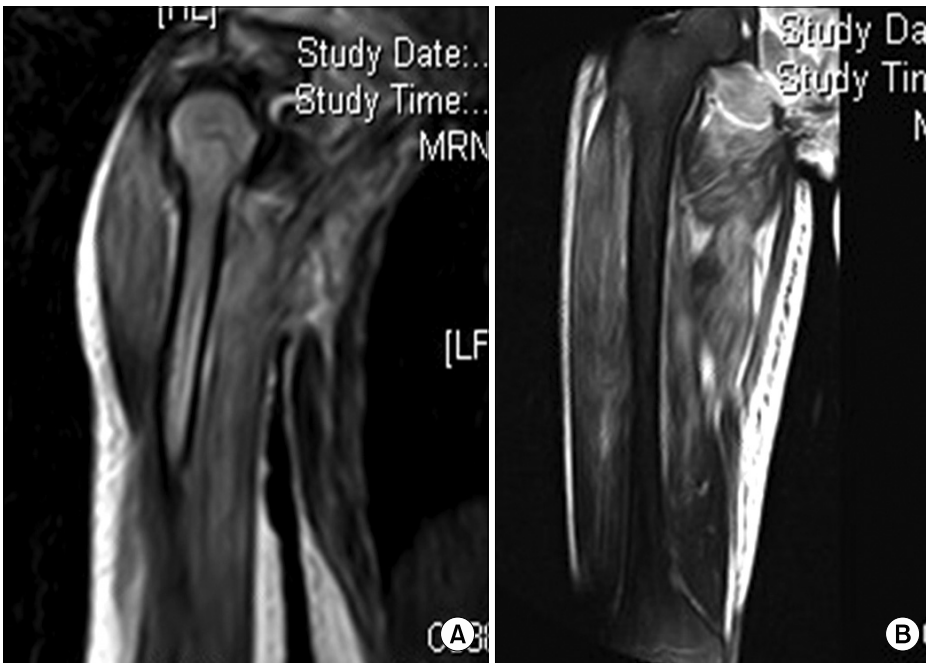
단순 흉부촬영 및 복부촬영과 사지촬영은 모두 정상소견을 보였다. 부종 및 근력약화가 관찰되는 사지 중에서 우측 대퇴부와 상완에 대하여 입원 7일째 자기공명영상을 시행하였고, 상지의 위팔세갈래근(triceps brachii), 가시아래근(infraspinatus), 부리위팔관(coracobrachialis), 넓은등근(latissimus dorsi), 큰원근(teres major) 등의 근육에 T2 강조영상에서 선형 및 망상형의 불균질한 고신호 영역이 관찰되어 근육의 염증을 확인할 수 있었다(그림 2A). 하지의 안쪽넓은근(vastus medialis), 내전근(adductor muscles), 넙다리두갈래근(biceps femoris), 두강장강근(gracilis), 넙다리빗근(sartorius) 부위에서도 근육의 염증성 변화가 관찰되었다(그림 2B).

**근전도 소견:** 입원 5일째 시행한 양측 상지 및 하지의 근전도검사에서 우측 상완 이두근(biceps brachii muscle)에서만 저진폭, 다상성 전위(polyphasic potential) 등의 근병변 소견이 관찰되었다.

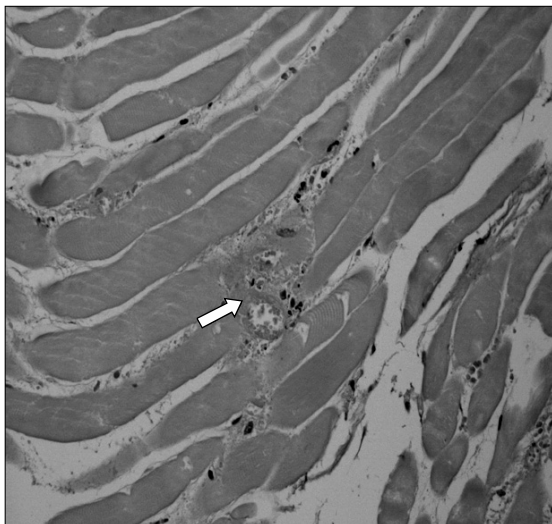
**병리조직학적 소견:** 입원 7일째 시행한 우측 상완 이두근 및 우측 대퇴사두근(quadriceps femoris muscle)에서 근생검에서 특이 소견을 보이지 않았다. 우측 어깨의 극하근(infraspinatus muscle)에서 시행한 근생검에서는 국소적으로 경도의 급성 염증세포 침윤을 동반한 근육섬유의 괴사가



**Figure 1.** (A) Skin rashes over the neck and anterior chest (the V sign) were seen, and this was characteristic for dermatomyositis. (B) Gotttron's papules appearing as scaly papules on the extensor surfaces over the metacarpophalangeal joint were observed.



**Figure 2.** MRI of the shoulder (A) and thigh (B) demonstrates diffuses high signal intensity in the shoulder muscles (triceps, coracobrachialis, latissimus dorsi, teres major, infraspinatus, subscapularis muscle) and thigh muscles (vastus, adductor, biceps femoris, gracilis, sartorius, pectineus muscle), which is consistent with inflammatory myopathy.



**Figure 3.** Muscle biopsy of the right infraspinatus muscle. There are focally necrotized muscle fibers without infiltration of inflammatory cells (arrow), which is suggestive of rhabdomyolysis (H&E stain,  $\times 400$ ).

관찰되었으며, 이는 횡문근융해증을 시사하는 소견이었다 (그림 3).

**치료 및 경과:** 횡문근융해증에 준하여 수액치료를 지속하였으나 증상 및 혈액검사 소견이 호전되지 않아 자가면역 질환의 하나인 염증성 근염을 의심하였고, 근전도 검사와 근생검을 시행하였지만 피부근염의 소견은 명확하게 관찰되지 않았다. 그러나 임상 경과 및 증상을 고려할 때 피부근염을 배제할 수 없을 것으로 판단하여 입원 8일째부터 경구 prednisolone 40 mg, hydroxychloroquine 300 mg/day과

methotrexate 10 mg/week 투여를 시작했다. 스테로이드 투여 후 사지의 부종과 근력약화 증상이 점차 호전되고 근육 효소수치도 감소하는 추세를 보여 prednisolone을 30 mg으로 감량하고 경과 관찰하였다. 환자는 입원 17일째에 다시 연하곤란 증상을 호소하기 시작하였고 비디오 투시 연하검사를 시행한 결과 인두기(pharyngeal phase)에서 구개 반사(swallowing reflex)가 지연되고, 후두개의 접힘이(folding of epiglottis) 전혀 되지 않았으며, 식도기(esophageal phase)에서 윤상인두근(cricopharyngeus muscle)의 경련이 관찰되고 묽은 유동식에서 흡인 소견이 관찰되었다. 더불어 다시 근력약화 소견을 보이고 근육효소 수치가 증가하여 prednisolone을 50 mg/day으로 증량하였고 cyclosporin 100 mg/day까지 추가하여 사용하였다. 이후 환자 증상은 점차적으로 호전되는 추세였으나 근위부 근육의 근력약화 소견 및 삼킴곤란 증상은 남아있는 상태에서, 군복무 중이므로 약물요법을 유지해서 군병원으로 전원하였다.

## 고 찰

피부근염은 특발성 염증성 근병증 중 특징적인 피부 소견을 보이는 질환으로, 골격근 중 주로 사지의 근위부 근육에 대칭적인 근력 약화와 위축을 나타낸다. 이외에도 근육통, 관절통, 연하곤란, 탈모증, 레이노 현상 및 드물게 횡문근융해증과 급성신부전 등이 동반될 수 있다. 피부근염의 분류와 진단에 있어서 Bohan and Peter가 제시한 분류기준이 널리 이용되고 있다. 분류기준에 따라 양측 사지의 진행성 근위부 근력 저하, 근육병증에 합당한 근전도 검사, 골격근 효소의 혈청 내 증가 소견, 근육생검 소견의 이상 및 특징적인 피부병변으로 피부근염을 “definite”,

“probable”, “possible”로 분류할 수 있다 (7,8). 분류기준에서 피부근염의 특징적인 피부병변은 필수 요소로 피부근염의 진단가치를 가진 질병특유의 피부증상은 고트론 구진/징후(Gottron papule/sign)가 있으며, 특징적인 소견으로 안검 자홍색 부종(heliotrope rash), 대칭적 자색홍반, V sign (윗가슴의 역삼각형 모양의 홍반) 등이 있다. 피부근염 환자들에서 나타나는 특징적인 피부증상은 근력약화와 비슷한 시기에 발생하는 경우도 있으나 수개월 혹은 수년에 앞서서 나타날 수 있다 (9).

본 증례에서는 위의 분류기준에 따르면 근허약 증상 발현 시 피부의 발진 형태로 임상적으로 피부근염을 의심할 수 있었으나 조직검사에서 염증세포 침윤이 동반되지 않은 근육 괴사 소견이 관찰되어 “probable”한 피부근염으로 판단되었으나 이후 병의 경과를 피부근염의 확진을 뒷받침 해주었다. 근육생검에서 피부근염을 시사하는 특징적인 소견을 관찰할 수는 없었던 것은, 국내 보고 중 김 등 (10)에 따르면 100명의 피부근염 환자 중 96예를 대상으로 시행한 결과 8.4%에서는 정상소견을 보인다고 하며, 본 예의 경우도 그에 해당하는 것으로 생각할 수 있다. 혈청학적 검사에서도 항핵항체 등 자가항체를 가지는 경우도 소수에서만 관찰되고 있으며, 가장 흔한 근염특이 항체는 항 Jo-1 항체이나 약 5% 미만의 피부근염 환자에서만 검출된다. 따라서 임상적으로 피부근염이 의심되는 환자의 진단에 있어서 자가항체 음성 소견은 큰 의미를 부여할 수 없다 (11).

본 증례의 경우 반지인두(cricopharyngeal) 근육의 허약이 발생하였으며 피부근염의 인두근육 침범으로 판단되어 스테로이드 증량과 함께 면역억제제를 투여하였으며 이후 다시 증상이 호전되었다. 인두(pharyngeal)근육도 가로무늬 근(striated muscle)으로 다른 부위의 가로무늬근과 같이 피부근염에 의해 침범될 수 있으며 이 경우 연하곤란(dysphagia) 및 흡인성 폐렴 등이 발생할 수 있다.

횡문근융해증은 허혈, 독성 물질, 감염, 염증, 대사 장애 등의 원인으로 인한 급성 골격근 파괴이다. 횡문근융해증은 CK의 상승이 동반된 무증상성의 경우부터 CK의 매우 높은 상승과 전해질 불균형, 급성 신손상이 동반되는 경우까지 다양하게 나타난다. 횡문근융해증은 최근의 활동의 정도나 강도가 증가된 경우에 이전의 활동 능력과 무관하게 사지의 급성 근허약 또는 통증이 나타나는 경우 감별해야 하는 질환이다. 덥고 습한 지역에서의 과도하고 격한 신체 활동은 훈련되지 않은 사람뿐만 아니라 훈련된 사람도 횡문근융해증이 잘 발생하는 원인증의 하나이다 (12). 본 증례의 경우에도 9월 중순에 무전기를 어깨에 장시간 메고 군부대 훈련 후 발생한 횡문근융해증의 경우로 생각된다. 횡문근 근막(muscle membrane)의 파열은 CK, LDH, 미오글로빈, glutamic and oxaloacetic transaminase과 같은 근효소의 유출을 유발하며 이로 인한 혈청농도의 상승이 나타난다. 미오글로빈린 뇨증이 근육손상의 지표가 될 수

있지만 미오글로빈린 뇨증은 신장을 통한 배설이 빨라 손상 후 처음 4시간 동안에만 관찰될 수 있으며 횡문근 융해증의 경과중에 나타나지 않을 수 있다 (13). 횡문근융해증은 안정과 급성 신손상의 발생을 최소화 하기 위한 수액요법이 중요하며, 소변의 알카리화를 위한 중탄산염(bicarbonate) 및 mannitol의 투여가 신손상 예방에 도움이 될 수 있다 (14). 지나친 신체적 활동후 발생하는 횡문근융해증은, 상완 삼두근 장두(long head of triceps muscle), 큰원근(teres major muscle) 대퇴사두근(quadriceps femoris muscle) 등에 발생할 수 있다. 국내에서 보고된 군대 훈련 후 발생한 횡문근융해증은 팔굽혀펴기, 축구경기, 시위진압 등의 훈련이나 활동이 원인이었으며, 이 경우 수액요법 및 휴식 치료를 시행한지 평균 8일 후 혈액학적으로 CK가 1,000 U/L 이하로 감소되었고 임상적으로도 뚜렷한 회복을 보였다 (15). 피부근염에서 발생한 횡문근 융해증이 국내에서 보고되었으나 (6), 피부근염 확진 이전에 유방암 항암 화학요법을 시행하였으며 이후 진단된 피부근염의 경과 중 횡문근 융해증이 발생하였던 경우로 피부근염이 피부발진 이외의 근육의 염증을 의심할 만한 증상과 징후가 없는 상태에서 횡문근 융해증의 형태로 나타난 본 증례의 경과와는 구별된다.

본 증례에서 환자는 현역 군인으로 병원 내원 전에 무거운 짐을 메고 훈련한 과거력이 있으면서 증상 또한 내원 약 1주 전후로 발병한 급성 경과를 따르고 있어 횡문근융해증 이외의 다른 질환을 의심하기가 쉽지 않았을 것으로 생각된다. 본 환자에서 피부근염이 과도한 신체활동에 의한 횡문근융해증의 형태로 발현한 것으로 생각되며, 이는 스테로이드의 사용과 함께 증상이 호전되는 것으로 확인할 수 있었다. 따라서 초기 치료에 호전되지 않는 횡문근융해증에서는 피부근염과 같은 염증성 근병증의 가능성을 염두에 두어야 하겠으며 특히 피부발진이 동반되어 있는 경우에는 더욱 세심한 진단과 치료가 이루어져야 할 것이다.

## 요 약

저자들은 보존적 치료에도 불구하고 호전되지 않는 횡문근융해증 환자에서 피부근염을 진단한 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참고문헌

1. Warren JD, Blumbers PC, Thompson PD. Rhabdomyolysis: a review. Muscle Nerve 2002;25:332-47.
2. Luck RP, Verbin S. Rhabdomyolysis: a review of clinical presentation, etiology, diagnosis, and management. Pediatr Emerg Care 2008;24:262-8.
3. Joshi D, Kumar N, Rai A. Dermatomyositis presenting with rhabdomyolysis and acute renal failure; an uncommon manifestation. Ann Indian Acad Neurol 2009;12:45-7.
4. Kofteridis DP, Malliotakis PI, Sotsiou F, Vardakis NK,

- Vamvakas LN, Emmanouel DS. Acute onset of dermatomyositis presenting in pregnancy with rhabdomyolysis and fetal loss. *Scand J Rheumatol* 1999;28:192-4.
5. Marks SH, McShane DJ, Mitchell DM. Dermatomyositis following rhabdomyolysis. *J Rheumatol* 1976;3:224-6.
6. Yum JH, Jung YK, Kim YH, Ahn BJ, Son JH, Jeon YD, et al. A case of acute renal failure due to rhabdomyolysis associated with dermatomyositis in breast cancer. *Korean J Nephrol* 1999;18:334-8.
7. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *N Engl J Med* 1975;292:403-7.
8. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975;292:344-7.
9. Gerami P, Schope JM, McDonald L, Walling HW, Sontheimer RD. A systematic review of adult-onset clinically amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis): a missing link within the spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies. *J Am Acad Dermatol* 2006;54:597-613.
10. Kim SM, Choi YH, OH MD, Nam TS, Chung MH, Pai HJ, et al. A clinical analysis of 100 patients with dermatomyositis-polymyositis. *Korean J Med* 1990;39:812-22.
11. Feldman BM, Reichlin M, Laxer RM, Targoff IN, Stein LD, Silverman ED. Clinical significance of specific autoantibodies in juvenile dermatomyositis. *J Rheumatol* 1996;23:1794-7.
12. Santos J Jr. Exertional rhabdomyolysis. Potentially life-threatening consequence of intense exercise. *JAAPA* 1999;12:46-9, 53-5.
13. Khan FY. Rhabdomyolysis: a review of the literature. *Neth J Med* 2009;67:272-83.
14. Huerta-Alardín AL, Varon J, Marik PE. Bench-to-bedside review: Rhabdomyolysis - an overview for clinicians. *Crit Care* 2005;9:158-69.
15. Ahn YJ, Yi SR, Yoo JH, Zoo MH, Kim SW, Park JM, et al. Clinical study of rhabdomyolysis after exercise. *J Korean Orthop Sports Med* 2007;6:110-4.