

피부근염과 동시발생한 대장암

한양대학교 의과대학 외과학교실

이 경 근 · 박 영 석 · 전 규 영

= Abstract =

Concurrence of Colon Cancer and Dermatomyositis

Kyeong Geun Lee, M.D., Young Seok Park, M.D. and Kyu Young Jun, M.D.

Department of Surgery, College of Medicine, Hanyang University

Dermatomyositis is a severe, idiopathic systemic disorder with predominant involvement of skin and skeletal muscle. The association of adult dermatomyositis and malignancy in particular has generated much attention. The reported prevalence of cancers in this disease varies from 6.7% to 52.2%.

We experienced a concurrent case of transverse colon cancer and dermatomyositis on 67 year old female patient and report with review of literatures.

Key Words: Dermatomyositis, Cancer

서론 및 역학

피부근염(Dermatomyositis)은 특징적인 피부병변과 상하지의 근육허약을 동반하는 근육염을 일으키는 만성 피부 및 전신질환이다^{1,3,6}. 한편 피부염의 소견을 가지지 않고 근육의 염증만 보이는 경우는 다발근염(Polymyositis)이라 한다. 본 질환은 자가면역관련기전에 의하여 발병되는 것으로 생각되고 있으며, 피부근염/다발근염에는 몇 가지 임상변형들이 있다. 이 임상형 분류방식은 학자에 따라 다소 다르나 가장 널리 인용되고 있는 것은 1975년 Bohan과 Peter의 분류로 각 병형별의

대략적인 발생률을 보면, 다발근염(Group I)이 30~35%의 경우를 차지하고, 피부근염 (Group II)이 25~30%, 악성종양을 동반한 피부근염/다발근염 (Group III)이 10~20%,⁵⁻⁷ 소아형(Group IV)이 10%, 그리고 이른바 중복 증후군(Group V)의 경우가 15% 정도 되는 것으로 알려지고 있다⁸. 또한 호발연령도 병형에 따라 다소 다르나 성인에서 발생하는 피부근염의 경우는 40~60세이며, 성별 발생빈도는 약 2 : 1의 비율로 여성에게서 더 높다. 비교적 드물게 발생하는 본 질환은 구미의 일부 통계에 의하면 인구 10만 명당 0.2~0.8명/년의 발생빈도를 보이는 것으로 보고되고 있고 한국인의 경우에서도 이와 비슷하리라 추정되고 있다.

피부근염/다발근염이 악성종양을 동반한 경우는 상기한 바와 같이 피부근염 환자의 약 10~20%에 불과하지만 환자에게는 상당히 불량한 예후를

책임저자 : 이경근, 서울시 성동구 행당동 산 17번지
한양대학병원 일반외과(우편번호: 113-070)
(Tel: 290-844, 290-8460, Fax: 281-0224)

나타내므로 조기 진단과 조기 치료가 필요한 것으로 알려져 있다. 저자는 피부근염과 동시발생한 횡행 결장의 악성종양 환자를 경험하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

환 자: 구○○ (여 67세)

주 소: 피부발진 및 복통

현병력: 내원 수개월 전부터 시작된 피부발진과 전신적인 가려움증으로 외부병원 피부과에서 입원 치료받은 후 피부 증상은 일부 호전이 있었으나 계속되었고, 내원 1주일전부터는 복통 및 혈변의 증상이 새로이 발생하였다.

과거력: 내원 1년전부터 류마티스성 관절염으로 치료받은 과거력이 있었다.

가족력: 특이 사항 없었다.

이학적 소견: 입원 당시 환자는 창백하여, 전반

적으로 쇠약해 보였으며 근무력 및 근육 통으로 거동이 불가능한 상태였다. 체중 40 Kg, 혈압 120/80mmHg, 맥박 92회/min, 호흡수 22회/min, 체온 37.8°C이었다. 결막은 빈혈상을 보였으며 심장 청진 소견은 정상이었으며 복부 소견상 약간의 압통이 있었으나 종괴는 촉진되지 않았다.

검사 소견: 입원 당시 혈액검사 소견은 혈색소 7.4 gm/dl, 적혈구 용적률 27.1%, 백혈구 6,000/mm³으로 빈혈소견을 보였고 적혈구 침강속도는 57 mm/h, CRP 1.82 mg/dl, AST 108 IU/l, CK 610 IU/l, LDH 381 IU/l, Aldolase 7.6 IU/l(2~8)의 소견을 보였다. 핵의학 검사 및 특수화학 검사상 CA 125는 17.5 IU/ml, CA 19-9는 12.2 µg/ml, α-FP 2.8 ng/dl, CEA 9.3 g/dl, Anti-SM(-), Anti-nRNP(-), Anti-SS-A/Ro(-), Anti-SS-B/La(-), Anti-Scl-70(-), Anti-jo-1(-)을 보였다. 폐기능 검사소견은 약간의 제한성 폐질환 소견을 보였고, 양 하지 근위부 근육의 근전도 소견은 다발성근염의 소견에 합당한 denervation potentials and polyphasic potentials 양상을 나타내었다.

방사선 소견: 흉부 X 선상 입원 당시에는 minimal interstitial fibrosis 소견을 보였고, 입원기간 중 시행한 흉부 X 선상에서는 흡입성 폐렴 소견을 보였다. 대장 조영 촬영 소견에서는 비장굴곡 부분에 대장암(Fig. 1)의 소견을 보였다. 또한 양



Fig. 1. Colon study showed concentric luminal narrowing with mucosal destruction of the distal transverse colon.



Fig. 2. MRI showed degeneration of both thigh muscles, compatible with polymyositis.



Fig. 3. Photograph of patient's shoulder: Gottron's papule/sign.



Fig. 4. Photograph of patient's eyelid : Heliotropes rash.

쪽 서혜부의 자기공명영상에서는 다발성근염에 합당한 소견을 보였다(Fig. 2).

피부 병변: 왼쪽 전갑부에 고트론 구진/징후(Gottron's papule/sign, Fig. 3)와 안검 자홍색 부종(Heliotrope rash, Fig. 4)을 볼 수 있었다.

수술 소견 및 방법: 수술 소견상 횡행 결장암의 천공으로 인하여 국한성 복막염 상태였고, 장간막과 횡행결장, 위장의 대만부 사이의 유착이 심한 상태였다. 종양은 크기가 4×4 cm이었고 횡행결장의 내부를 둘러싸며 관강을 폐쇄시키고 있었으며, 중심괴양이 동반되었다. 이에 횡행결장을 분절절제후 단단문합술을 시행하였고, 비장절제와 함께 장간막을 부분절제하였다. 술후 대장절제 표본의 조직검사상 횡행 결장의 선암이 확진되었다.

수술후 피부병변 변화 및 환자경과: 수술후 피부병변은 별다른 치료 없이 호전되었으나(Fig. 5), 환자는 폐 합병증으로 사망하였다.



Fig. 5. Photograph of self-improved skin lesion forming crust (Postoperative 5th day).

고 찰

비감염성 근염은 1863년에 Wagner, 1887년 Hepp, Unverricht에 의하여 처음으로 기술되었고, "피부근염"이라는 질환명은 Unverricht에 의하여 처음

으로 시작되었다. 그후 Schuermann은 239예를 보고하면서 약 20% 정도에서 악성종양과 동반된다고 하였다⁶⁾. 그리고 1975년 Bohan과 Peter에 의하여 Table 1과 같은 피부근염에 대한 분류가 이루어졌고 최근에는 Dalakas에 의하여 세분되었다. 피부근염/다발근염 환자에 있어서 악성종양을 동반하는 경우는, 보고자에 따라 차이가 있으나 전체 환자의 10~20%에서 볼 수 있고^{1,3)}, 이는 피부근염의 환자에서 다발근염에 비하여 약 1.5배 더 흔히 발견된다⁵⁾. 이러한 악성종양의 동반은 중년 이상의 피부근염/다발근염 환자에서 그 빈도가 높고, 젊은 연령층에서는 빈도가 낮으며 소아에서는 동반된 예가 거의 없다고 한다. 종양과 본질환과의 병인론적 연관성에 대하여는 정설이 없으며, 악성종양을 동반하고 있는 피부근염의 약 2/3 경우에는서는 종양의 발생이 선행하거나 피부근염의 발병과 거의 같은 시기에 발견되고, 나머지는는 피부근염의 진단으로부터 1~2년 이내에 종양이 발견되는 경우라고 생각되고 있다. 이때 흔히 발견되는 악성종양의 발생부위는 폐, 유방, 난소, 위장, 대장, 자궁, 비인두 등으로 고형종양이며, 림프종이나 백혈병 또는 육종은 드물다고 보고되고 있다^{2,9)}.

임상증상을 보면 피부근염의 경우는 근육염의 소견도 발견되지만 피부병변이 선행하여 나타날 수 있고, 드물게는 근육염의 자각증상 없이 피부염만 가지는 경우도 있다. 그러나 다발근염의 경우는 사지의 근육허약과 무력증이 가장 뚜렷한 증상이다. 본질환에 있어서 피부와 횡문근의 침범소견은 환자 및 병형 따라 그 정도에 차이가 있으나, 피부근염의 경우에서도 병의 중독성을 중심으로 생각할 때 근육증상에 더 큰 관심을 가져야 할 것이다. 피부근염의 환자들에서 진단적 의미를 가질 수 있는 특징적인 피부증상은 고틀론 구진/징후(Gottron's papule/sign)와 안검 자홍색 부종(Heliotrope rash)등이 있고⁸⁾ 근육병변은 특히 상박근이나 대퇴부의 근육과 같이 견갑부 또는 골반부와 연관된 횡문근에서 염증이 발생하며 양측성으로 허약이나 무력증상을 보이게 된다. 피

Table 1. Classification and types of myositis (Bohan and Peter 1975)

I	Polymyositis (PM)
II	Dermatomyositis(DM)/Amyopathic DM
III	PM/DM with Malignancy
IV	Childhood PM/DM
V	Myositis/Connective Tissue Disease Overlap Syndromes

Table 2. Cliteria for diagnosis of dermatomyositis (Bohan and Peter 1975)

Progressive, symmetrical, proximal muscle weakness
Elevated muscle enzymes (CPK, aldolase, sGOT and/or LDH)
Abnormal electromyogram
Muscle biopsy consistent with myositis
Characteristic cutaneous manifestation)

부근염과 다발근염의 진단을 위하여 Bohan & Peter는 Table 2와 같은 진단기준을 제시하였고 널리 이용되고 있다. 혈청학 및 기타 검사소견을 보면 일반혈액검사에서 약간의 백혈구 증가와 적혈구 침강속도의 상승을 볼 수도 있고, 만성경과를 취하는 환자에서는 빈혈이 발견되기도 한다. 한편 근육 효소치의 혈청학적 검사소견은 본질환의 진단과 증세의 추정을 위하여 도움이 되며, 혈청 효소치의 숫적 변화는 흔히 임상증상보다 수주일 정도 선행하여 변동됨을 볼 수 있다. 근육효소 중 병변과 관련하여 특이성이 높은 효소는 aldolase, creatine kinase(CK), ALT/AST, lactic dehydrogenase(LDH)의 순으로 생각할 수 있고, 예민도로 보면 AST/ALT, CK, LDH, aldolase의 순이다. 24시간 소변에서의 creatinine의 연속적인 측정도 질환의 활성도를 알아보는 가장 좋은 지표가 된다⁸⁾. 항핵항체검사는 방법에 따라 그 성적에 차이가 있겠으나 소아를 포함하여 피부근염 환자에서는 40~80%의 경우에서 양성 소견을 보이며, 이는 피부근염보다는 다발근염 환자들에서

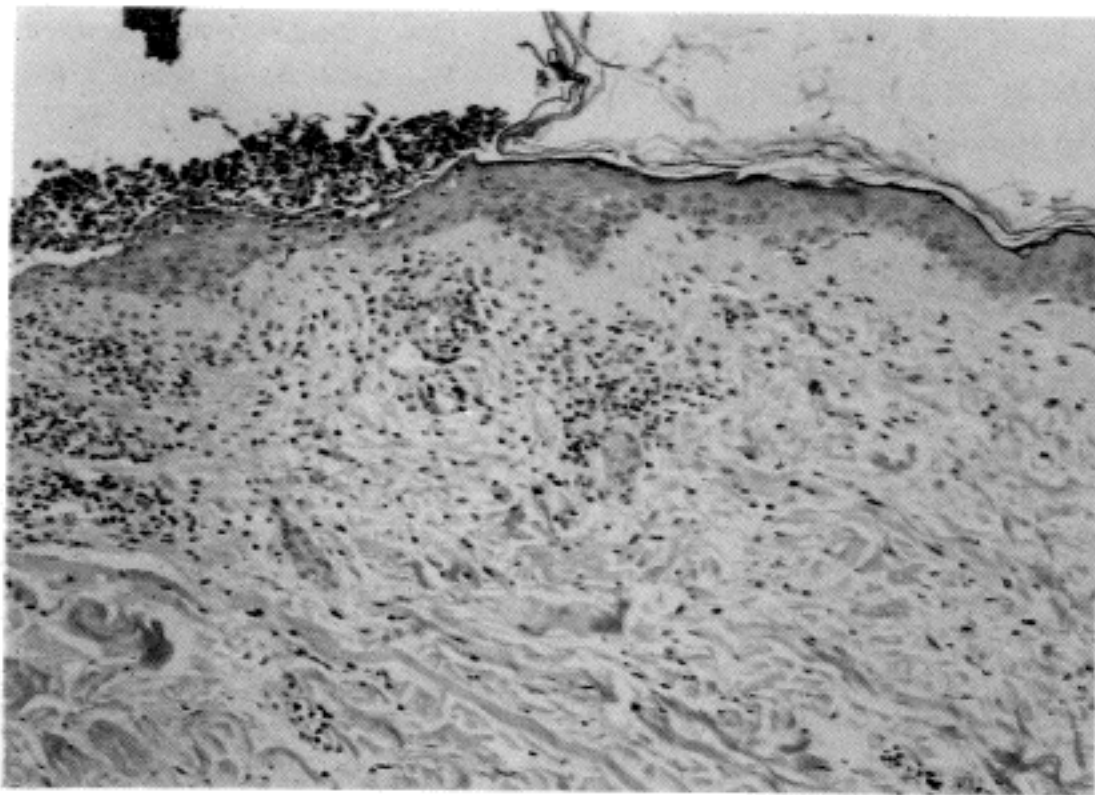


Fig. 6. Histological finding of skin revealed epidermal atrophy, patch lymphocytic infiltration of dermis and dermal edema.

발현율이 높게 나타나나 항핵항체 양성의 소견은 본 질환의 진단에 있어서 특별한 의미는 없다고 한다. 근염특이의 자가항체로는 MSA(Myositis-specific autoantibody), anti-synthetase, anti-SRP, anti-pm-Scl/Mi-2/Ku, anti-Jo-1, 등의 항체를 들 수 있다. 피부와 근육의 생검 소견은 본 질환의 진단에 있어서 큰 도움을 주는데 피부의 조직 검사 소견은 표피의 위축(Epidermal atrophy)과 기저세포의 액화변성(Basal layer vacuolization)을 볼 수 있으며 진피에서는 유두부의 주위로 단핵세포들이 침윤된 소견(patch lymphocytic infiltration of dermis, dermal edema) 등⁴⁾을 들 수 있고 또한 근육 생검의 소견은 횡문근의 변성과 염증세포의 침착 및 부종을 가장 특징적으로 볼 수 있다. 본 환자의 피부 생검 소견에서도 같은 소견을 보였다(Fig. 6).

피부근염과 다발근염을 진단함에 있어서 감별을 요하는 피부병변의 경우는 전신성 홍반성 루푸스, 전신성 경피증, 혼합 결체조직병, 혈관부종, 단독, 트리키넬라(Trichiasis) 등이 있고 근육병변의 경우는 중증 근무력증, 독소프라즈마증, 트리키넬라증, 류마티스성 다발성 근육통(Polymyalgia rheumatica), 유육종증, 갑상선 기능저하증, 약제

(Corticosteroid, penicillamine, chloroquine, clofibrate, alcohol) 기인성 근육병, 기타 근육 이영양증, 근육 신경 이상증 등이 있다.

치료는 본 질환의 모든 병형에 있어서 부신피질 호르몬제가 주로 사용되어 온 치료제이며, 근육증상의 치료에 일차적인 목표를 둔다. 증상이 심한 급성기에는 프레드니솔론을 체중 Kg당 1mg의 용량으로 치료를 시작하고, 치료도중에는 2~4주마다 정기적으로 근력 및 혈청 CK의 농도를 측정하여 치료효과를 짐작할 수 있고, 피부증상의 변화나 개선은 치료에 따른 효과 판정에 믿을 만한 참고소견이 되지는 못한다. 모든 환자에 있어서 프레드니솔론이 좋은 효과를 나타내지는 못하기에 3개월 정도의 치료에도 호전이 뚜렷하지 않을 때는 methotrexate, azathioprine, cyclophosphamide 등의 다른 면역억제제를 사용할 수도 있다. 기타 일반적인 치료로서는 심신의 안정과 진통 항염제를 사용할 수도 있고, 연하장애를 동반한 환자에서는 고단백의 영양공급과 전해질 조절에도 관심을 가져야 한다. 한편 성인에서 본 질환이 의심스럽거나 발생한 경우 동반가능한 악성종양에 대하여도 항상 생각하여야 한다.

본 질환의 경과 및 예후에 있어서 정확한 예측은 힘들다. 소수에서는 치료하지 않아도 가벼운 증세가 자연 치유되기도 하나, 과반수에서는 5년 이상의 기간에 걸친 치료와 관찰이 필요하다. 성인의 5년 생존율은 80~90%이며, 가장 예후가 나쁜 병형은 악성종양을 동반한 경우이고, 소아에서는 대부분 양성의 경과를 보인다. 이 질환으로 인한 사망의 경우는 내부장기 악성종양의 악화, 심폐기관의 합병증, 장출혈 또는 천공 등이 문제가 되는 것으로 생각되고 있다.

결 론

본 예는 피부과적 질환으로 장기간 치료 받은 병력이 있던 중장년의 환자에서 그 피부 및 근육 병변을 피부근염이라 진단함과 동시에 횡행 결장의 악성종양을 발견한 증례였다. 즉 성인에 있어서 피부근염/다발근염이 의심되는 경우 항상 동반된 악성종양이 있을 수 있는 가능성을 생각하고, 악성종양을 조기에 발견하여 수술함으로써 환자의 예후를 향상시킬 수 있도록 해야겠다.

REFERENCES

1) Antti Airio, Eero Pukkala, Heikki Isomaki: *Elevated*

Cancer Incidence in Patient with Dermatomyositis: A Population Based Study. J Rheumatology 22: 1300, 1995

2) Arthur Rook, DS Wilkinson, FJG Ebling, et al: *Textbook of Dermatology. 4th ed. p1376-1392 Blackwell Scientific Publication 1986*

3) FE Rosato, WB Shelley, WT Fitts Jr, et al: *Non-metastatic Cutaneous Manifestation of Cancer of Colon. Am J Surg 117: 277, 1969*

4) HL Chan: *Dermatomyositis and Cancer in Singapore. Int J Dermatol 24: 447, 1985*

5) Lachmann PJ, Peters SDK, Rosen FS, et al: *Clinical Aspects of Immunology. 5th ed. p1217 Blackwell Scientific Publications 1983*

6) Lee A Manchul, Andrew Jin, Kathleen I Pritchard, et al: *The Frequency of Malignant Neoplasms in Patients With Polymyositis-Dermatomyositis. Arch Intern Med 145: 1835, 1985*

7) Nathan Mordel, Ehud J Magalioth, Noam Harats, et al: *Concurrence of ovarian cancer and dermatomyositis, A report of two cases and literature review. J Reproductive Med 33: 645, 1988*

8) S Elizabeth Whitmore, Neil B Rosenshein, Thomas T Provost: *Ovarian Cancer in Patient with Dermatomyositis. Medicine 73: 153, 1994*

9) Walter F Lever, Gundula Schaumburg-Lever: *Histopathology of The Skin. 7th Ed. p507-509 Lippincott 1983*