

# 개구장애를 동반한 피부근염 환자 증례

단국대학교 치과대학 구강내과학교실

김혜경 · 김기석 · 김미은

피부근염은 특발성의 염증성 결합조직 질환으로서 점진적인 근육의 쇠약과 특징적인 피부 발진의 증상을 보이는 전신적 자가 면역 질환의 일종이며 근력 약화와 함께 나타나거나 흔히 선행하는 특징적 발진에 의해 진단된다. 가장 특징적인 피부 증상은 상안검의 부종과 함께 나타나는 푸르면서 보라색 발진인 heliotrophic rash, 안면부와 상부 흉부의 넓적하고 붉은 발진 (flat red rash), 피부의 인설(scaling)현상을 나타내는 손가락 관절(knuckle)부위의 두드러진 Gottron's papules (violaceous scaly eruption)등 이다. 근육 증상으로 주로 근위부 사지 근육의 약화를 동반한 근육의 염증성 및 퇴행성 변화를 보인다. 피부 근염은 종종 소화기계 (gastrointestinal tract)와 호흡기계 (respiratory system)를 침범하며 15%~25%에서 악성변화를 보인다. 치료는 피부증상뿐 아니라 근육 증상도 악화시킬 수 있는 자외선에 대한 노출을 피하고 일차적으로 전신적 corticosteroid를 사용하며 증상이 심하거나 steroid에 반응이 없을 때 다른 면역억제제를 사용할 수 있다.

피부근염에서 안면근은 침범되지 않으며 저작근의 이환 역시 거의 없다. 본 증례를 통해 피부근염을 앓고 있는 환자에서 개구장애가 발생할 수 있으며, 이는 근경축과 유사한 양상을 보임을 알 수 있었다. 따라서 피부근염 환자에서 발생할 수 있는 개구장애는 회복이 어려울 수 있으므로, 점진적으로 개구량이 줄어드는 것을 막고 정상적인 개구량을 확보 할 수 있도록 지속적인 개구운동 등의 치료가 필요하다고 사료된다.

주제어: 피부근염, 개구장애

## I. 서 론

근력약화의 원인이 되며 후천적으로 발병하는 근육 질환에서 가장 흔한 질환군인 염증성 근육병증은 임상적, 역학적, 조직학적, 면역병태생리학적 기준에 의해 다발성 근염(polymyopathy), 피부근염(dermatomyopathy), 봉입체 근염(inclusion body myopathy)으로 구분 가능하다. 피부근염을 포함한 염증성 근육병증의 발생률은 대략 10만 명 당 1명 정도이며 다발성 근염은 주로 성인에서 발병하며 피부근염은 성인과 소아 모두에서 발병하며 남성보다 여성에서 더 흔하다. 피부근염은 주로 피부와 근육을 침범하는 전신 질환으로 점진적이고 대칭적인 근력 약화가 이들 질환에서 관찰된다. 환자는 의자에서 일어나기, 계단 오르기, 걸기, 물건 들어올리기, 머리 빗기 등의 근위부 근력을 이용하는 일상 동작에서 점차 어려움을 느끼며 단추 잠그기, 바느질, 쓰기, 뜨개질 등의 원위부 근력에 의존하는 섬세한 동작은 다발성 근염과 피부근염의 말기에나 침범하지만 봉입체 근염의 경우 질병 초기부터 이상을 보인다.<sup>1)</sup> 안구 근육을 포함한 안면근은 침범하지 않으며 모든 형태의 염증성 근병증에서 인두와 경부 근육의 흔한 침범으로 연하곤란이나 고개를 고추 세우는데 어려움(neck drop)을 나타낸다. 호흡근 침범은 주로 진행된 환자에서 나타나지만 드물게 급성기 환자에서도 발생한다. 치료하지 않으면 심한 근력 약화 부위는 예외없이 근육소모(wasting)로 이어지며 감각 기능은 정상이다. 근육통이나 근육 압박은 일부 환자에서 관찰되는데 질병초기에 더 흔하며 피부근염에서 종종 관찰된다. 피부근염에서의 근력 약화는 수주, 수개월에 걸쳐 서서히 아급성으로 진행하며 급성 병변은 드물다. 피부근염은 근력약화보

환으로 점진적이고 대칭적인 근력 약화가 이들 질환에서 관찰된다. 환자는 의자에서 일어나기, 계단 오르기, 걸기, 물건 들어올리기, 머리 빗기 등의 근위부 근력을 이용하는 일상 동작에서 점차 어려움을 느끼며 단추 잠그기, 바느질, 쓰기, 뜨개질 등의 원위부 근력에 의존하는 섬세한 동작은 다발성 근염과 피부근염의 말기에나 침범하지만 봉입체 근염의 경우 질병 초기부터 이상을 보인다.<sup>1)</sup> 안구 근육을 포함한 안면근은 침범하지 않으며 모든 형태의 염증성 근병증에서 인두와 경부 근육의 흔한 침범으로 연하곤란이나 고개를 고추 세우는데 어려움(neck drop)을 나타낸다. 호흡근 침범은 주로 진행된 환자에서 나타나지만 드물게 급성기 환자에서도 발생한다. 치료하지 않으면 심한 근력 약화 부위는 예외없이 근육소모(wasting)로 이어지며 감각 기능은 정상이다. 근육통이나 근육 압박은 일부 환자에서 관찰되는데 질병초기에 더 흔하며 피부근염에서 종종 관찰된다. 피부근염에서의 근력 약화는 수주, 수개월에 걸쳐 서서히 아급성으로 진행하며 급성 병변은 드물다. 피부근염은 근력약화보

교신저자 : 김미은

충남 천안시 신부동 산7-1

단국대학교 치과대학 구강내과학교실

전화: 041-550-1915

Fax: 041-556-9665

E-mail: meunkim@dku.edu

원고접수일: 2010-03-30

심사완료일: 2010-04-24

다 흔히 선행하는 발진인 heliotrope rash, Gottron's papule이 매우 특징적이다.<sup>1,2)</sup> 홍반성 발진은 신체 다른 부위에서도 발생 가능한데 무릎, 주관절, 복숭아뼈, 목과 전흉부(V sign), 어깨와 견갑부(shawl sign)에 나타나며 태양광선 노출 시 악화된다. 일부 환자에서 발진은 소양증을 유발하며 두피, 가슴, 등판에서 소양증이 잘 발생한다. 손톱 기저부의 모세혈관 확장 또한 특징적인 소견이다. 근력약화는 경도, 중등도일 수 있으나 사지부전 마비 정도로 심한 경우도 있으며 간혹 근력이 아주 정상인 경우 dermatomyositis sine myositis라고 한다. 그러나 근력이 정상인 경우도 근생검을 시행하면 의미 있는 혈관주위(perivascular) 혹은 근주막주위(perimysial) 염증세포 침윤을 볼 수 있다.

피부근염은 소아에서 가장 흔히 발생하는 염증성 근육 질환이며 소아에서 발생하는 피부근염은 석회증(calculinosis)이 종종 보이며 초기의 공격적인 치료로 합병증을 줄일 수 있다. 성인에서 발생하는 피부근염은 악성과 관계될 수 있으므로 주의 깊은 초기 평가와 추후 관찰이 요구된다. 대단위 연구에 의한 정밀한 결과는 없지만 적절한 치료받은 피부근염 환자의 5년 생존율은 거의 80% 정도로 알려져 있으며 주로 폐, 심장, 기타 전신 합병증으로 사망하며 치료가 지연되거나 심한 연하곤란, 호흡부전, 고령, 악성종양이 동반된 환자는 예후가 나쁘다.<sup>1-4)</sup> 대부분의 환자는 치료에 반응을 보여 거의 정상에 달하는 기능 회복을 나타내며 유지 요법만을 필요로 하게 된다. 30% 정도의 환자에서 잔존하는 근력약화가 관찰된다.

피부근염 환자에서 양측성 과두 흡수를 보이는 드문 증례를 제외하면 그 동안 두경부 영역의 증상에 관한 보고는 흔치 않다.<sup>5)</sup> 피부근염으로 인한 근육 약화 시 안면근(facial muscles)과 안륜근(ocular muscle)은 이환되지 않는다.<sup>1)</sup> 저작근에 이환된 경우도 거의 보고된 바 없어 이에 피부근염을 앓고 있는 환자에서 나타난 개구장애에 관한 증례를 보고하고자 한다. 더불어 피부근염의 임상증상과 진단기준, 치료법을 소개하고 턱관절 장애와의 관련성 및 그에 따른 구강내과적 접근법에 대해 고찰하고자 한다.

## II. 임상증례

본 64세 남성은 2010년 5월 11일에 입이 잘 벌어지지 않고 씹을 때 턱의 통증을 주소로 단국대학교 치과병원 구강내과에 내원하였다. 환자 진술에 의하면

전신적 류마티스 관절염을 앓고 있으며 연하곤란 증세로 2009년 12월부터 2010년 2월까지 순천향 대학병원에 입원하였다고 했다. 입원 중에 연하곤란으로 튜브내로 유동식과 영양제를 투입하였다고 했으며 현재는 저작을 통해 식사가 가능하다고 하였다.(Fig. 1) 류마티스 치료 후 입벌리기가 어려웠으며 가만히 있을 때는 아프지 않으나 입을 크게 벌리기가 어렵고 씹을 때는 턱이 어긋난 것처럼 느껴지며 턱이 갈리는 소리가 난다고 하였다. 상기의 증상은 시간이 갈수록 심해진다고 하였다. 예전에 턱관절 장애는 없었으며 입원 중에 개구장애 증상이 발생하였다고 하였다. 평소 딱딱하고 질긴 음식을 선호했으며 몸이 좋지 않아 스트레스를 많이 받았으며 입원 도중 불면증으로 수면제 처방을 받았다고 하였다. 전신병력으로 2009년 12월부터 류마티스 치료를 받고 있으며 3일전 탈장수술을 받았다고 하였다. 파노라마 방사선 사진상 특이할 만한 소견은 없었으며 횡두개 방사선 사진상에서는 양측 하악 과두가 최대 개구 위치에서 관절염기(articular eminence)와 같은 위치로 운동 제한된 소견을 보였으며 그 외에 특이할 만한 골 변화는 없었다.(Fig. 2,3) 환자의 임상증상의 평가시 편위나 편향이 없는 직선의 개구 양상을 보였으며 능동 개구량은 30 mm이고 수동 개구량은 31 mm였으며 최대 개구 시 심한 통증은 없었으며 딱딱한 종말감(hard-end feel)이었다.

관절염의 검사시 환자의 주소와는 달리 어떤 소리도 재현되지 않았다.

좌우 측방운동 모두 10 mm의 정상 운동량을 보였으며 측방운동시 통증은 없었다. 전방운동량은 편향



Fig. 1. Intubation due to dysphagia

없이 9 mm의 운동량을 보였으며 전방운동시 좌측 턱관절이 약간 불편하다고 하였다.

구외근의 축진시 양측 측두근, 교근, 악하부위, 홍채유돌근, 승모근, 후방 부착부에서 압통이 있었으며 구내근의 축진시 양측 외측 익돌근에 압통이 있었다.

방사선 사진과 임상검사를 종합한 결과

1. 다발성 근육통(multiple muscle disease of both side)
2. 원판후조작염(retrodiscitis of both TMJ)



Fig. 2. Panorama view

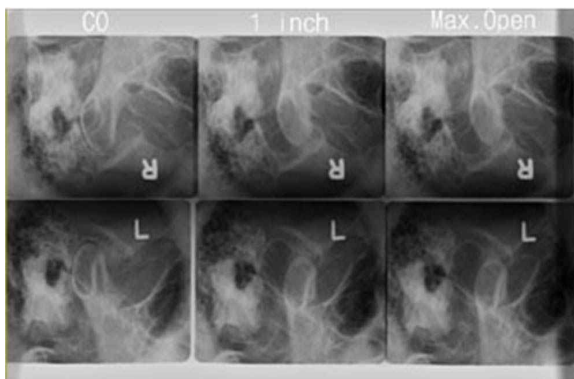


Fig. 3. Transcranial view

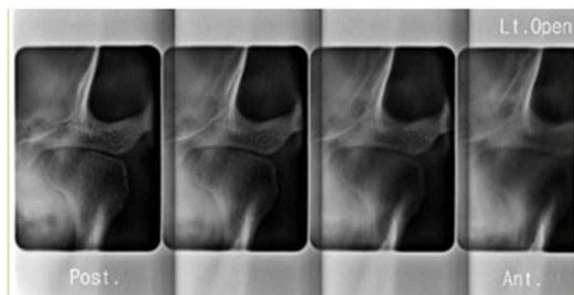


Fig. 4a. coronal tomography of Lt. TMJ

3. R/O 비정복성 관절원판 변위(disc displacement without reduction on both TMJ)

4. R/O 류마티드 관절염(rheumatoid arthritis on both TMJ)

로 진단하고 환자교육과 물리치료 및 하루 두 번 valium 2 mg과 하루 1회 자기 전 sensival 10 mg을 1주간 처방하였다. 탈장수술로 복용중인 약물에 진통제 성분이 포함되어 있어서 따로 진통제 성분은 포함시키지 않았다. 임상 검사 시 환자의 병력인 류마티드 관절염의 증상은 없었으나 과두의 미세한 골변화를 검사하기 위해 양쪽 턱관절 tomography를 추가 촬영하였다.

2주 후 내원시 처방약 복용 후 입이 안 벌어지는 증상을 제외한 다른 통증은 거의 없어졌다고 하였으며 개구량 검사시 지난주와 같은 양의 개구량을 보였다. 근육의 축진시 지난 주와 달리 압통은 없었다.

Tomography상 특별한 골변화는 없었다.(Fig. 4a, 4b) 구강내 검사시 하순점막, 후방 인두부 및 양측 협점막에 위막성 칸디다증이 발견되었다. 환자의 증안모에 나비모양의 발진과 두 눈 주변으로 부종성 발진의 양태를 발견하고 홍반성 낭창 (lupus erythematosus) 혹은 피부근염 (dermatomyositis)일 가능성을 배제하기위해 류마티드 관절염으로 치료중인 대학병원으로 정확한 진단명과 처방약물에 대한 의뢰와 함께 valium 2 mg, aclofen 100 mg, stillen을 일주간 처방하였으며 변비 증세로 sensival은 제외하였다.(Fig. 5) 또한 습열팩 이후 개구 연습을 지시하였다.

3주 후 내원하여 개구량 검사시 능동 개구량은 32 mm이며 수동 개구량은 34 mm로 약간의 개구량 증가를 보였다. 진료 회신서에 의하면 환자분은 피부근염으로 steroid 치료 중 이라고 하였다. 상기 환자에서 나타나는 근육의 쇠약감과 연하곤란, 쉼 목소리, 안면부 피부발적 (Fig. 5)과 손가락 마디의 구진(Fig.

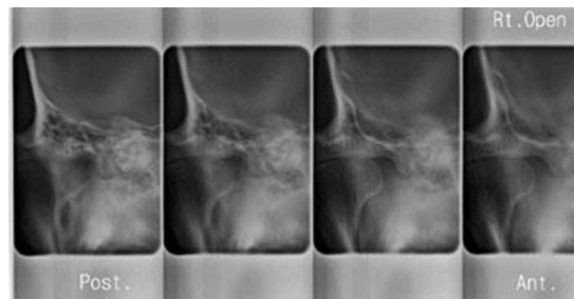


Fig. 4b. coronal tomography of Rt. TMJ



Fig. 5. Heliotropic rash on the periorbital region and nasal bridge



Fig. 7a. poikiloderma on the V region of the neck



Fig. 6. Gottron's papules on the distal interphalangeal joint



Fig. 7b. poikiloderma on the extensor surface of the arm

6), 목과 등, 팔에 나타나는 다양한 피부 증상(Fig. 7a,7b,7c)과 팔에 위치한 2 cm가량의 단단한 결절 (nodule) (Fig. 8)은 모두 피부근염의 임상 증상과 정확히 일치하였다. 구강내 위막성 칸디다증은 steroid의 전신적 투여로 발생한 것으로 보였으며 류마티오이드 관절염을 치료중인 대학병원에서 항진균 제제 가글 치료 후 거의 소실된 상태였다. 앞으로 류마티스과의 본 질환에 대한 전신적 내과 치료뿐만 아니라 저작근의 근경축(myocontracture) 방지를 위한 구강내 과적 치료가 필요하다고 생각되어 습열팩 이후 현재의 능동 개구량에 해당하는 32 mm 설압자로 개구연습을 지시하였으며 steroid 복용으로 인한 구강내 칸디다증의 감소를 위해 좀더 구강위생에 대해 신경 쓸 것을 지시하였다.



Fig. 7c. Poikiloderma on the ear





Fig. 7d. poikiloderma on the upper aspect of back



Fig. 8. subcutaneous calcinosis on the arm

4주 후 내원시, 류마티스과 처방약의 복용 횟수를 줄인 후 다리에 힘이 없어 걷기에 불편감을 호소하였으나 보행 장애는 보이지 않았으며 습열팩은 하루 두 번만 시행하였고 개구 연습은 하지 못했다고 하였다. 능동 개구량 및 수동 개구량 모두 32 mm였으며 습열팩의 횟수를 늘리고 개구 연습의 중요성에 대한 설명을 하였다. 가벼운 산책을 지시하였으며 모자를 착용하여 직접적인 자외선 노출을 피할 것을 지시하였다. 양쪽 교근 부위에 물리치료(pulsemicrometer)를 시행하였다.

5주 후 내원시, 습열팩과 개구운동을 하루 6번 시행하였으며 능동적 개구량은 35mm로 처음 내원시보다 5 mm 증가하였다.(Fig. 9)

통증은 없어서 약물 처방 없이 수동 신장 운동



Fig. 9. Increased mouth opening

(passive stretch exercise)과 등척성 운동(isometric exercise)을 지시하였으며 물리치료를 시행하였다.

### III. 고 찰

피부근염은 원인 미상의 염증성 근육병 중의 하나이다.<sup>6-8)</sup>

다발성 근염이나 봉입체 근염과 달리 피부 근염은 임파구성 침윤이 상대적으로 없는 체액기전(humoral process)으로 미세 혈관에 항원에 대항하는 면역반응과 보체 매개 면역반응으로 미세혈관병증과 근육허혈과 같은 염증반응이 발생한다. 그러나 질환의 병리적 기전에 대한 명확한 공통의 이론은 아직 밝혀지지 않았으며 근육질환에 비해 피부질환의 경우 기전이 더욱 모호하다. 임상적으로 피부근염으로 추정시 혈청 효소치 측정, 근전도, 근생검을 시행하여 확진한다. 가장 민감도가 높은 효소는 CK (creatine kinase)인데 질병의 활동기일 때 정상치의 50배 정도 증가한다. 근생검시 조직학적으로 다발성 근염과 피부근염의 차이가 있는데 피부근염의 경우 염증반응이 근속(muscle fascicles)내에 주로 나타나지만 피부근염의 경우 혈관주위나 근속 주변부(perifascicular), 근속간

격(interfascicular septae)에 주로 나타난다. 근속주변 부위축(perifascicular atrophy)은 염증세포의 침윤 없이도 피부근염의 진단을 가능케 하는 특징적 소견이다.

1975년, Bohan and Peter은 다음의 5가지 사항을 피부근염(dermatomyositis)과 다발성근염(polymyositis)의 진단 기준으로 제시하였다.<sup>9)</sup>

1. 점진적이고 대칭적인 근위부 근육의 약화 (progressive proximal symmetrical weakness)
2. 근효소의 증가(elevated muscle enzymes)
3. 비정상적인 근전도(an abnormal electromyogram)
4. 비정상적인 근생검(abnormal muscle biopsy)
5. 피부병소의 존재(presence of compatible cutaneous disease)

단 다발성 근염(PM)은 피부병소가 없다.

위의 질환들과 관계된 면역적 표지자들은 있지만 명확한 원인은 아직 밝혀지지 않은 상태이며 특히 피부질환의 경우는 더욱 그러하다.

피부근염의 증상들은 다음과 같다

### 1. 피부증상

heliotrophic rash와 Gottron's papules의 두 가지 증상이 특징적인(pathognomonic) 피부병소에 해당한다. Heliotrophic rash는 양측성으로 눈 주위의 발적을 말하며 부종을 동반할 수도 있다. 눈 주위의 색깔 변화와 뿐 아니라 피부의 박리(desquamation)도 나타날 수 있다. Heliotrophic rash의 경우 홍반성 낭창(lupus erythematosus)나 경피증(scleroderma)에서는 거의 관찰되지 않는다.

Gottron's papules 은 중수지 관절(metacarpophalangeal joint), 근위부 지간 관절(proximal interphalangeal joint), 원위부 지간 관절(distal interphalangeal joint)처럼 골융기 부위(bony prominence)에서 발견되는 병소로 홍반성 낭창(LE),편평태선(LP),건선(psoriasis)와 임상적으로 유사한 소견을 보인다. 조직학적으로 편평태선, 건선과는 차이가 있지만 홍반성 낭창과는 구별할 수 없다. 피부근염의 경우 가려움을 동반하며 손가락의 골융기 부위에 병소가 주로 발생한다면 홍반성 낭창의 경우 무증상으로 손가락 마디 사이에 주로 발생한다. 진단학적으로 특징적이지는 않지만 의미있는 피부 증상으로는 광대부위의 홍반(malar erythema), 다형피부증(poikiloderma), 푸른빛을 띠는 자색의 발진(violaceous erythema), 조갑

주위와 표피의 변화(periungual and cuticular changes)등이 있다. 안면부 홍반(facial erythema)의 경우 홍반성 낭창과 구분해야 하는데 홍반성 낭창의 경우 보통 비순구(nasolabial folds)와 눈꺼풀(eyelids)을 침범하지 않으며 일반 조직 검사로는 구분이 되지 않지만 피부근염이 면역형광법에 음성인 반면 홍반성 낭창의 경우 50%에서 양성을 보인다. 다형피부증은 목과 전흉부(V region), 팔의 신전면(extensor surface of arm) 등 햇빛에 노출된 피부에 나타나는 병소로 위축(atrophy), 색소침착이상(dyspigmentation), 모세혈관확장증(telangiectasis)등이 혼합된 양상을 보인다. Periungual change는 손톱과 발톱의 변화를 말하며 큐티클층이 두꺼워지며 부분적인 출혈성 경색(hemorrhagic infarct)을 보인다.<sup>1,2)</sup>

### 2. 근육증상

근쇠약감, 근피로, 근육통의 증상이 주로 근위부(proximal) 근육에 대칭적, 점진적으로 진행되며 환자는 계단을 오를 때, 팔을 올릴 때, 앉았다 일어설 때 불편감을 호소한다. 근육 촉진시 압통은 흔하지 않다. 연하곤란(Dysphagia)나 발음곤란(dysphonia)은 인두나 식도의 횡문근(striated muscle)의 이환을 의미하며 질환이 빠른 속도로 진행하고 있으며 나쁜 예후를 의미한다. 피부근염의 확진은 근생검을 통해서 알 수 있으며 creatine kinase, aldolase, lactic dehydrogenase, alanine aminotransferase와 같은 효소의 증가를 보인다. 특히 creatine kinase와 lactic dehydrogenase은 drug therapy에 대한 반응을 평가하여 약물 농도의 조절시 매우 유용한 지표이다.<sup>1,2,10)</sup>

### 3. 전신증상

피부근염은 여러 기관에 침범하는 질환으로 관절, 식도, 폐, 심장 등에도 이환 될 수 있다.<sup>11)</sup> 특히 심장 이환 시 예후는 좋지 않으며 식도에 이환 시 연하곤란을 보이며 역시 예후는 좋지 않다. 질환이 식도를 침범한 경우 폐의 이환율도 높으며 주로 간질성 폐렴의 형태로 나타난다.<sup>12,13)</sup>

관절염의 경우 아침에 기상 시 뻣뻣함(morning stiffness)의 증상을 보이며 주로 손목, 손, 발목 등 작은 관절에 이환되며 비침식성(non erosive)으로 관절의 형태를 변화시키지 않으면서 대칭적으로 발생한다.<sup>2)</sup>

50세 이상의 성인에서 나이가 많을수록 악성 가능성은 증가하며 청소년이나 젊은 성인의 경우 악성 가능성은 거의 없다.<sup>12,14)</sup> 피부근염을 앓는 아시아인에서 비인두암(nasopharyngeal cancer)이 종종 발견된다.<sup>15)</sup>

#### 4. 치료

약물의 선택은 대체로 경험적(empirical)이며 개인의 경험과 상대적 약물효과, 안정성에 근거하여 선택한다. 초기 치료제로 prednisone의 투여가 필요하며 임상적 증상이나 효소치가 비활동성을 보인 후로 적어도 6개월 이상은 지속되어야 한다. 그외에 methotrexate, azathioprine, cyclophosphamide, mycophenolate mofetil, chlorambucil, cyclosporine 등의 면역억제제가 스테로이드 대신 사용될 수 있다.<sup>16-20)</sup> 피부발진이 심하게 발생한 경우라도 환자들은 광과민성을 거의 호소하지 않지만 햇빛에 대한 노출은 피부증상 뿐 아니라 근육증상도 악화시킬 수 있으므로 햇빛에 대한 노출을 피해야 한다.<sup>21-25)</sup>

#### 5. 치과적 고려사항

피부근염에 대한 치료로서 운동 요법의 효용성에 대한 연구는 드물지만 많은 증례보고에서 사지 근육에 대한 등척성 운동 후 근력이 증가함을 보고하고 있다.<sup>26)</sup> 따라서 피부근염 환자에서 발생한 개구 장애의 치료로 근이완제나 진통제와 같은 약물 요법보다는 저작 근육의 경축을 방지하기 위한 운동 요법과 물리치료가 더욱 적절하다고 본다. 습열팩과 지속적인 개구연습 뿐 아니라 환자에게 개구연습을 해야만 하는 이유에 대한 충분한 설명과 격려도 필요하다.

### IV. 결 론

Cunningham 과 lowry는 피부근염 환자의 55%에서 두경부 영역에 heliotrope rash와 연하곤란 등의 임상증상을 보인다고 하였으며 피부근염 환자의 3분의 1에서 치은염과 설염 등의 구내염이 관찰되었다고 했다.<sup>27)</sup> 그 동안 피부근염 환자의 턱관절 장애에 관한 보고는 거의 없었으며 1999년 피부근염 환자에서 발생한 양측성 과두 흡수에 관한 드문 증례가 있었으며 Brennan et al에 의하면 피부근염으로 확진된 37세 남자 환자가 양측성 과두 흡수로 인해 관절통과 개구

합 양상을 보였으며 steroid로 인한 과두흡수, 기계적 하중, 혹은 이 두 가지 모두를 가능한 원인으로 보았다.<sup>5)</sup> 피부근염은 안면근에 이환되지 않으며 저작근에 이환된 경우도 흔치 않다. 그러나 피부병소를 제외하고는 거의 유사한 다발성 근염에서 개구제한을 보여준 증례가 있으며, 생검시 교근의 염증과 괴사가 개구제한의 원인임을 확인한 예<sup>26)</sup>가 있어 피부근염에서 안면근과 저작근이 이환될 가능성도 배제할 수 없다. 본 증례는 피부근염 환자에서 드물게 저작근을 침범하여 개구제한을 보이는 경우로 좌우 측방운동과 전방운동시 제한이 없고 단지 개구시에만 제한이 있는 점과 개구와 전방 운동시 편향이 없는 점으로 미루어 보아 양측 교근이 이환되었음을 보여준다. 이러한 개구제한은 피부 병소 때문에 야기된 소견이라기 보다는 양측 교근의 염증으로 인한 경축으로 근육의 탄력성이 감소했기 때문이라고 사료된다. 물론 이를 확진하기 위해서는 근전도(EMG)와 근생검(muscle biopsy)이 필요하다. 피부근염으로 개구장애가 발생하여 내원시 전신 질환을 배제한 채 일반적인 측두하악장애의 관점에서만 접근 시 잘못된 진단과 치료를 할 수 있으므로 측두하악장애와 유사한 다른 질환과의 감별 진단을 할 수 있어야 한다. 아직까지 피부근염으로 인한 개구장애에 대한 보고가 드물고 본 증례도 완전히 치료가 끝나지 않은 상태이다. 이는 피부근염 자체의 치료와 관련 있으므로 치료가 끝난 상태를 확인하기는 어려우리라 사료된다. 본 환자에 대하여 앞으로 더 많은 관찰과 연구가 필요하며 장기적인 관찰과 결과가 확보되면 다시 한번 검토가 필요하다 사료된다.

### 참 고 문 헌

1. Kasper et al. Harrison's principles of internal medicine. 16<sup>th</sup> ed.-vol.2. 2005. McGraw-Hill, p.2540-2545.
2. Jeffrey P. Callen, Robert L. Wortmann, Dermatomyositis. Clinics in Dermatology 2006;24:363-373.
3. Marie I, Hatron PY, Hachulla E, Wallaert B, Michon-Pasturel U, Devulder B. Pulmonary involvement in polymyositis and in dermatomyositis. J Rheumatol 1998;25:1336-1343.
4. Pautas E, Cherin P, Piette JC et al. Features of polymyositis and dermatomyositis in the elderly: a case-control study. Clin Exp Rheumatol 2000;18: 241-244.
5. Brennan MT, Patronas NJ, Brahim JS et al. Bilateral condylar resorption in dermatomyositis. A case

- report. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1999;87:446-451.
6. Callen JP. Dermatomyositis. Lancet 2000;355:53-57.
  7. Plotz PH, Rider LG, Targoff IN, Raben N, O' Hanlon TP, Miller FW. Myositis: immunologic contributions to understanding cause, pathogenesis, and therapy. Ann Intern Med 1995;122:715-724.
  8. Targoff IN. Dermatomyositis and polymyositis. Curr probl Dermatol 1991;3:131-180.
  9. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. N Engl J Med 1975;292:344-7 and 403-7 [two part articles].
  10. Wortmann RL. Idiopathic inflammatory diseases of muscle. In: Weisman ML, Weinblatt ME, Louie JS, editors. Treatment of the rheumatic diseases. PHILADELPHIA, PA: W.B. Saunders Co.; 2001.p.390-402.
  11. Spiera R, Kagen L. Extramuscular manifestations in idiopathic inflammatory myopathies. Curr Opin Rheumatol 1998;10:556-561.
  12. Marie I, Hatron PY, Hachulla E, Wallaert B, Michon-Pasturel U, Devulder B. Pulmonary involvement in polymyositis and in dermatomyositis. J Rheumatol 1998;25:1336-1343.
  13. Selva-O'Callaghan A, Labrador-Horillo M, Munoz-Gall X *et al.* polymyositis/dermatomyositis-associated lung disease: analysis of a series of 81 patients. Lupus 2005;14:534-542.
  14. Pautas E, Cherin P, Piette JC *et al.* Features of polymyositis and dermatomyositis in the elderly: a case-control study. Clin Exp Rheumatol 2000;18:241-244.
  15. Peng JC, Sheem TS, Hsu MM. Nasopharyngeal carcinoma with dermatomyositis. Analysis of 12 cases. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1995;121:1298-1301.
  16. Sinoway PA, Callen JP. Chlorambucil: an effective corticosteroid-sparing agent for patients with recalcitrant dermatomyositis. Arthritisrheum 1993;36:319-324.
  17. Villalba L, Adams EM. Update on therapy for refractory dermatomyositis and polymyositis. Curr Opin Rheumatol 1996;8:544-551.
  18. Gelber AC, Nousari HC, Wigley FM. Mycophenolate mofetil in the treatment of severe skin manifestations of dermatomyositis: a series of 4 cases. J Rheumatol 2000;27:1542-1545.
  19. Vencovsky J, Jarosova K, Machacek S *et al.* Cyclosporine A versus methotrexate in the treatment of polymyositis and dermatomyositis. Scand J Rheumatol 2000;29:95-102.
  20. Rowin J, Amato AA, Deisher N, Cursio J, Meriggioli MN. Mycophenolate mofetil in dermatomyositis: is it safe? Neurology 2006;66:1245-1247.
  21. Cheong WK, Hughes GRV, Norris PG, Hawk JLM. Cutaneous photosensitivity in dermatomyositis. Br J Dermatol 1994; 131:205-208.
  22. Woo TR, Rasmussen J, Callen JP. Recurrent photosensitive dermatitis preceding juvenile dermatomyositis. Pediatr Dermatol 1985;2:207-212.
  23. Callen JP. Photodermatitis in a 6-year-old child. Arthritis Rheum 1993;36:1483-1485.
  24. Zuber M, John S, Pfreundschuh M, Gause A. A young woman with a photosensitive pruritic rash on her face and upper trunk. Arthritis Rheum 1996;39:1419-1422.
  25. Callen JP. Photosensitivity in collagen vascular diseases. Semin Cutan Med Surg 1999;18:293-296.
  26. Mastaglia FL, Garlepp MJ, Philips BA *et al.* Inflammatory myopathies: clinical, diagnostic and therapeutic aspects.
  27. Cunningham JD, Lowry LD. Head and Neck manifestations of dermatomyositis-polymyositis. Otolaryngol Head Neck Surg 1985;93:673-677.



---

- ABSTRACT -

A Case Report: Limitation of Mouth Opening in Dermatomyositis

Hye-Kyung Kim, D.D.S., Ki-Suk Kim, D.D.S.,M.S.D.,Ph.D., Mee-Eun Kim, D.D.S.,M.S.D.,Ph.D.

*Department of Oral Medicine, School of Dentistry, Dankook University*

Dermatomyositis (DM) is an idiopathic inflammatory connective tissue disorder and a systemic autonomic immune disease which shows a progressive muscle weakness and characteristic rash. It is identified by a characteristic rash accompanying, or more often preceding muscle weakness. Pathognomonic skin lesions are a blue-purple discoloration on the upper eyelids with edema (heliotropic rash), a flat red rash on the face and upper trunk, and erythema of the knuckles with a raised violaceous scaly eruption (Gottron's papule). The myopathy represents inflammatory and degenerative changes primarily affecting proximal muscles.

DM often involves GI tract and respiratory system with as risk of 15-25% internal malignancy. It's managed with sun protection since muscle weakness as well as a rash could be aggravated by sun exposure. Systemic corticosteroid is an initial therapy and other immunosuppressive agent has been used as alternatives.

Facial muscles are unaffected and masticatory muscles are rarely affected in DM. We present trismus close to muscle contracture in a patient with DM. Therefore, it needs continuous mouth-opening exercise to prevent progressive muscle contracture and to ensure normal mouth opening.

Key words: Dermatomyositis, Opening limitation

---