

Risk factors of renal involvement in patients with idiopathic inflammatory myopathies.

<sup>1</sup>Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

\*Bong Woo Lee<sup>1</sup>, Howook Jeon<sup>1</sup>, Min Seok Choi<sup>1</sup>, Jeniffer Lee<sup>1</sup>, Sung-Hwan Park<sup>1</sup>

**Background:** Renal involvement in patients with idiopathic inflammatory myopathies (IIM) is previously thought to be uncommon. However, recent studies reported that renal involvement may occur in nearly 20% of IIM patients, and some possible risk factors are proposed. **Objectives:** We investigate the prevalence, risk factors, and prognosis of renal involvement in Korean patients with IIM. **Methods:** Clinical and laboratory data of 50 patients diagnosed with IIM in Seoul St. Mary's hospital between 2005 and 2015 were investigated through retrospective medical chart review. AKI was defined as an acute doubling of serum creatinine level, and CKD as GFR less than 60 ml/min/1.73m<sup>2</sup> over 3 months. And other renal involvement such as proteinuria more than 300mg/day or microscopic hematuria was evaluated. **Results:** Eight patients were found to have renal involvement. The prevalence of renal involvement in our study population was similar to previous studies conducted in other countries (16% vs. 20%, respectively). However, clinical manifestations were different; there were no patients with AKI at initial diagnosis and no one progressed to CKD. All eight patients showed proteinuria or hematuria. When the potential risk factors (age at IIM onset, sex, type of IIM, underlying disease, serum muscle enzyme levels, presence of interstitial lung disease (ILD)) for renal involvement were analyzed, high level of serum muscle enzymes at the diagnosis was associated with renal involvement (CPK 5389 [2088-9662] vs. 1222 [177-3789] U/L, *p*=0.009; LDH 2323 [1084-2665] vs. 861.50 [633-1306] U/L, *p*=0.020). Neither the presence of interstitial lung disease nor the presence of other comorbidities was related to renal involvement. The prognosis of the renal involvement was good; proteinuria or hematuria in six patients was abrogated with the use of steroid/immune suppressive agents. There was only 1 patient who had persistent proteinuria until she expired due to uncontrolled IIM. **Conclusions:** Renal involvement in patients with IIM is not rare in Korea and is associated with initial high level of serum muscle enzymes. The possibility of renal involvement should be considered and closely monitored when treating IIM patients.

피부근육염과 혼동될 수 있는 건선을 동반한 dysferlin 병증 :1 예 보고

국립중앙의료원

\*신윤재, 오지선

Dysferlin 병증은 dysferlin 유전자 돌연변이로 인해 근골격 단백질이 결핍되어 근섬유의 퇴화와 근병증과 관련된 염증 반응으로 혈중 크레아틴 키나아제(CK) 수치가 정상치의 10배 이상으로 증가하고 주로 사지 근위부에 침범된다. 피부근육염 질환과 혼동되기 쉬운, 건선을 동반한 dysferlin 병증 1예를 경험하여 보고하는 바이다. 상환 51세 남성으로 3년 전 우연히 CK 수치가 높아 타원 류마티스 내과로 내원하였고 당시 Jo-1 항체는 음성이었으나 다발성 관절통, 하지 근위부 위약감, CK 4512 U/L, LDH 432 U/L, 근전도 검사에서 근병증 시사하는 소견이 관찰되어 조직검사 없이 피부근염을 진단받았다. 스테로이드를 자의로 중단하고 지내던 중에 내원 1년 전부터 얼굴부위에 피부병변과 하지 근위부 위약감이 발생하였다. 피부병변에 대해 조직검사 없이 건선으로 진단받았고, 내원 5개월 전부터 걸기가 힘들어질 정도로 근력이 약해진 상태로 본원에 내원하였다. 내원 당시 손과 무릎 관절에서 고트론 징후, 혈액검사서 CK 4168 U/L, LDH 393 U/L, myoglobin 688.2 ng/mL, 근전도 검사상 근병증을 시사하는 소견이 관찰되었다. 피부근육염으로 경구 steroid와 methotrexate로 2주간 치료 하였으나 큰 호전이 없어 근력 근육 조직검사를 시행하였고, 조직검사서 dysferlinopathy를 동반한 근위축으로 관찰되었다. dysferlin 병증으로 진단하에 methotrexate와 steroid를 중단하기로 했다. 피부근육염은 다발성근염과 함께 대표적인 전신성 염증성 근육병증으로, 근육의 염증과 변성으로 인한 사지 근위부 근육의 쇠약감과 다양한 염증성 피부병변을 보여 본 증례와 같이 혼동되기 쉬웠다. 따라서 임상소견만으로는 정확한 진단을 내리기 어려워 반드시 근육 조직검사가 필요할 것이다.

