



김 상 범

경희의대

Ultrasound in Myopathy

Sang Beom Kim MD, PhD

Department of Neurology, Kyung Hee University Hospital at Gangdong, Seoul, Korea

Neuromuscular ultrasound (US) augments a careful physical examination and electrodiagnostic evaluation in the evaluation of suspected myopathy. Ultrasound evaluation of muscle can identify abnormal echo intensity, size, and movement. Because it is painless and noninvasive, US can be used to evaluate multiple muscles to direct the electrodiagnostic examination or muscle biopsy. Some patterns of muscle involvement can suggest specific etiologies. In general, muscle US yields sensitivities and specificities of 67% to 100% for detecting neuromuscular disorders in children and is similar to electromyogram for detection of myopathy. Ultrasound is most sensitive for detecting muscular dystrophies and is less sensitive in metabolic myopathies and very young children.

Key Words: Ultrasonography, Myopathy, Diagnosis

서론

신경근육질환이 의심되는 환자의 진단과 치료에는 임상, 전기진단, 병리, 유전검사 자료를 통합한 접근이 필요하다. 근육 영상은 자세한 신경학적 진찰과 전기진단검사가 필요한 병태의 유무와 그 양상에 대한 세부적인 정보를 비침습적으로 제공하여 감별진단에 기여한다. 초음파와 MRI로 보통 진행되며 근육구조의 변화를 정확히 기술할 수 있는데, 특히 초음파는 임상에서 직접 가능하며 여러 신체 부위를 신속하게 평가하고 소아와 MRI가 불가능한 성인에게도 가능하여 신경근육질환을 평가하는데 최적화되어 있다. 근육 움직임도 초음파로 쉽게 파악할 수 있다. MRI는 큰 신체부위와 심부근육층을 보는데 적합하다. 두 검사 모두 근디스트로피에서 관찰되는 근육내 지방을 민감하게 볼 수 있다.¹ 초음파는

또한 근육내 섬유화를 보는데 유일하게 민감하다. MRI는 급성근염에서 보이는 근육내 체액, 혈류, 염증 등의 급성 증상을 관찰하는데 초음파보다 우월하다. 본 종설에서는 초음파 영상의 근육병의 적용에 대해 요약해서 다루고자 한다.²

본론

1. 근초음파의 임상적용

근육초음파는 신경근육질환의 유무를 선별검사하거나 특정 신경근육질환에서 보이는 양상을 집중적으로 찾기 위해 사용된다. 근육영상은 신경학적 진찰에서 보인 이상 부위를 확인하지만 종종 예상하지 못한 근육침범 부위를 찾아내기도 한다. 이런 점에서는 근전도검사와 유사하며, 여러 신체 부위를 선별검사하고 근전도검사 부위와 근생검 부위를 선택하는데 기여한다.

2. 근육 초음파 기법

초음파영상은 검사자에 의존하기 때문에 적합한 민감도와 재현성을 확보하기 위해서는 철저한 검사술기와 표준화측정 프로토콜을 따라야 한다. 횡단면과 종단면으로 근육을 검사

Sang Beom Kim

Department of Neurology, Kyung Hee University Hospital at Gangdong, Seoul, Korea

892 Dongnam-ro, Gangdong-gu, Seoul, Korea

Tel: +82-2-440-6168

Fax: +82-2-440-7242

E-mail: sbkim@khu.ac.kr

하고 표준검사프로토콜을 사용하는 것이 추천된다(Table 1).
² 환자의 자세는 근육의 길이에 따라 표준화된다. 근육에코 발생도의 평가는 횡단면으로 평가하는데, 초음파영상은 반사된 음파를 탐색자로 받아서 구성하기 때문에 탐색자의 각도가 중요하다. 횡단면영상에서 탐색자는 보고자 하는 구조물과 수직을 유지해야 한다. 탐색자의 각도를 조정하여 기저의 뼈와 근막의 영상을 선명하게 한다. 근육과 피하지방은 탐색자 압력에 쉽게 눌리기 때문에, 신뢰할만한 근육두께를 측정하려면 탐색자젤을 충분히 쓰면서 탐색자로 주는 압력을 최대한 줄여야 한다.

근육의 초음파영상은 보통 근육의 에코발생도, 크기, 움직임의 유무, 근육간/근육내 근막의 두께와 모양 등을 주로 검사한다.

1) 근육 에코발생도

정상근육의 초음파영상은 별밤(starry night) 모양으로 보인다. 근섬유는 저에코의 어둡고 밤하늘 바탕이 되고 섬유지방 충격과 힘줄섬유원들은 고에코의 밝은 별들로 근섬유 사이에 산재한다. 근육마다 정상 변이들이 있다. 정육의 단면에 따라 결합조직의 성격이 다른 것처럼 사람의 근육도 그렇다. 예를 들면, first dorsal interosseous와 adductor longus 근육은 에코가 매우 낮고, biceps brachii는 고에코충격이 많이 산재되어 있으며 gastrocnemius는 소용돌이 모양이다. 근육의 형태와 섬유의 깃모양구조는 근육마다 다르고 초음파 영상에 큰 영향을 미친다. 예를 들면, tibialis anterior의 표재와

심부 근육은 깃모양구조의 각이 서로 반대이다. 구조물의 에코발생도는 초음파의 입사각에 의해 결정되는데 전경골근의 표재와 심부 근육은 탐색자의 입사각에 따라 상대적으로 저에코 또는 고에코가 결정된다. 깃모양구조의 각도는 탐색자를 근육의 장축에 나란히 했을 때 정확히 평가된다. 따라서, 근육의 단축과 장축 영상은 근육을 육안으로 평가할 때 모두 검사해야 한다.

2) 정성 및 정량 에코발생도 측정

근육의 정성적 육안분석은 Heckmatt 척도를 사용하여 구분하는데, 에코발생도와 심부뼈구조물의 시각화의 정도에 따른다(Table 2).³ 회색조의 정량화는 초음파영상을 ImageJ (Bethesda, MD; National Institute of Health) 같은 영상분석 소프트웨어프로그램으로 보내어 수행한다. 즉 근육힘살 중 관심부위를 선택하여 회색조픽셀값의 평균치를 측정한다. 정량 분석은 정성 분석보다 근육병리의 민감도와 특이도를

Table 2. Heckmatt Scale of Qualitative Scoring for Muscle Ultrasound

Grade 1: Normal, with predominantly dark muscle with bright, distinct bone reflection
Grade II: Mildly abnormal, with increased muscle echogenicity but with preserved bone reflection
Grade III: Moderately abnormal, with increased muscle echo intensity and reduced bone reflection
Grade IV: Markedly abnormal, with greatly increased muscle echogenicity and absent bone reflection

Table 1. Suggested Protocol for Qualitative Ultrasound Evaluation of Muscle

- 1) For evaluation of myopathy or neuropathy, we typically image a unilateral arm and leg. For evaluation of motor neuron disease, we image bilaterally as indicated and also include muscles in the thoracic and bulbar region
- 2) Arm examination. Patient is supine. Examine the deltoid and triceps brachii with the arm flexed and resting on the trunk. Then, examine the posterior forearm with the elbow extended on the examination table. Partially supinate the forearm and examine the first dorsal interosseous. Fully supinate the arm. Examine the anterior forearm and biceps brachii. Flex the elbow and reexamine the forearm from the posterior window to best visualize the flexor digitorum profundus and compare with the flexor carpi ulnaris
- 3) Leg examination. With patient supine, knee extended and leg resting on the exam table. Examine the quadriceps, comparing the four component muscles. Move medially to examine the sartorius and gracilis. Move superiorly to examine the adductor longus and magnus. Then image the tibialis anterior and move laterally to examine the extensor digitorum longus/halluces and the peroneal muscles. Now have patient lay prone, knee remains extended. Examine the medial and lateral gastrocnemius and compare with the soleus. Move superiorly to examine and compare the biceps femoris, semitendinosus, and semimembranosus
- 4) Muscles in the thoracic region. With the patient supine, image the rectus abdominus and abdominal obliques. Note that rectus abdominus muscles often appear echogenic compared with the limb musculature, particularly in obese or sedentary patients. Thoracic paraspinal muscles can be visualized but are relatively difficult to evaluate
- 5) Muscles in the bulbar region. With the patient supine, image the tongue (using a submental, transverse window), sternocleidomastoid, and upper trapezius. Orofacial muscles such as the masseter, temporalis, zygomaticus, and depressor angularis oris can also be imaged

향상시키지만,⁴ 영상검사환경이 일정해야 하고 동일한 영상 지표들을 사용하여 얻은 정상값이 있어야 한다. 정량에코발생도측정은 동일한 검사용펜탐을 사용하여 측정을 표준화한 초음파장비 간에는 신뢰할 수 있지만 이러한 방식이 현재로서는 광범위하게 이용되지는 않는다.

3) 근육 크기와 두께

근육의 형태와 크기는 캘리퍼기능을 사용하여 쉽게 정량화할 수 있고, 작은 근육에서는 근육의 횡단면을 측정할 수 있다.^{5,6} 근육 두께는 근육힘살의 가장 넓은 지점에서 가장 잘 평가되며 표재근막에서 기저 뼈나 심부근막까지 잰다. 탐색자는 근육힘살의 침부가 비스듬하지 않게 심부 뼈나 근막 위로 직접 놓이도록 방향을 정한다. 피하지방은 쉽게 눌러므로 피하지방두께를 측정할 경우 탐색자로 압박하지 않도록 주의할 것을 기울여야 한다. 근육은 쉽게 눌리지는 않지만 정상적인 볼록모양을 유지하기 위해 탐색자를 가볍게 대고 검사한다. 근육 두께는 연령, 성별, 체형, 운동량에 따라 달라지고 이러한 인자는 근육 크기를 판단할 때 고려되어야 한다.^{7,8} 근육 두께의 정량 평가는 연령과 체형 같은 환자의 특징을 고려한 정상치를 사용하여 해석되어야 한다. 증상이 대칭적이지 않은 환자에서는 반대쪽 팔다리의 근육 두께와 에코발생도를 비교하여 경미한 이상을 찾아낼 수도 있다. 탈신경이 심한 경우, 근위축이 뚜렷해져 근육두께보다 피하조직이 두배 이상 커지기도 한다. 영아와 비만 소아나 성인에서처럼 지방이 두꺼울 경우에는 근위축을 평가하기 위해 근육두께에 대한 지방의 비를 재는 것의 신뢰도가 떨어진다.

4) 연령에 따른 근육초음파 소견의 변화

나이가 들면 골격근의 초음파영상에 변화가 생긴다. 영아의 근육은 소아보다 더 에코가 어둡다. 소아 연령에서는 근육실질에 근막면이 적다. 2-3세가 되면 영아보다 근막면이 증가한다. 5세가 되면 성인처럼 근막면이 균질한 양상으로 보인다.⁹ 근육 에코발생도는 5세 이후로는 20-30세까지 동일하게 유지된다. 50세 이후로는 나이가 들면서 근육의 에코발생도가 빠르게 증가한다. 이러한 변화는 근육별로 다른데 biceps brachii and quadriceps 근육에서 두드러지며 남자에서 현저하다.¹⁰ 십대까지는 소년소녀의 에코발생도에서 큰 차이는 없다. 이 연령대 이후로는 소년에서 소녀보다 근육이 초음파에서 다소 검게 보인다.¹⁰ 근육 에코발생도의 연령관련

변화는 고도의 진단민감도가 필요한 성인에서 정량분석이 필요해진다. 여성에서는 어깨삼각근이 나이가 증가하면서 더 에코가 증가한다.

근육량도 생애주기에 따라 변하는데 연령, 성별, 근육군에 따라 다양하다.^{7,11,12} 20세까지 근육두께는 증가한다. 근육신호강도와 근육두께는 10대 초기부터 테스토스테론의 영향으로 남자에서 근육이 더 커지면서 차이가 생긴다.¹³ 40세까지는 남녀에서 근육두께는 비교적 안정적이다. 고령에서 근육두께는 일부 근육군에서 크게 감소한다. 40-90세 사이에 남자는 50%, 여자는 30% 정도 넵다리네갈래근의 근육두께가 줄어든다. 위팔두갈래근도 비슷하게 감소하지만 그 정도는 덜하다(20-30%). 반면에, 목빗근, 앞정강근과 여성에서 앞팔 굽힘근은 생애주기동안 근육두께가 안정적으로 유지된다.

5) 근육의 혈류 영상

파워도플러영상은 근육내 혈류를 나타낸다. 안정시 근육은 보통 매우 낮은 수준의 근육내 혈류를 보이는데 활동하면 근육혈류는 빠르고 극적으로 증가한다. 파워도플러는 움직임에 매우 민감해서 환자나 검사자는 움직임을 피해야 하고 압박도 최소화해야 한다. 도플러의 민감도를 허상을 피하도록 조정하는 것이 중요하다. 근육혈류는 근육질환에서 변화되는데, 근염에서는 증가하고¹⁴ 근디스트로피에서는 감소한다.^{15,16} 신경근육질환이 근육내 혈류에 미치는 영향에 대한 추가적인 연구들이 필요하다.

3. 신경근육질환에서의 근육 영상

신경근육질환은 근육크기와 조직구조에 변화를 일으켜 초음파영상에 변화가 생긴다. 가장 흔한 이상은 에코발생도의 증가(초음파영상에서 근육이 하얗게 보임)로 섬유화와 지방이 정상 근원섬유들 사이에 산재하거나 근원섬유를 대체하여 발생한다. 신경근육질환의 초음파영상 변화의 세가지 기본 양상은 다음과 같다. 1) 광범위한 에코발생도 증가, 2) 반점형, 줄무늬, 좀 먹은 듯한(moth-eaten appearance) 에코발생도의 증가, 3) 초음파빔의 감쇠 없는 에코발생도의 증가. 근육의 초음파 에코발생도의 증가 정도는 근육내 지방과 섬유화가 많아질수록 커진다.^{17,18} 초음파는 근디스트로피를 진단하는 데에는 이상적이지만 근육조직구조의 변화를 일으키지 않는 가벼운 정도나 대사성 근육병을 진단할 때는 민감도가 떨어진다.

광범위하게 에코발생도가 증가하는 첫번째 양상은 근디스트로피에서 가장 흔히 관찰된다. 에코신호강도가 균질하게 증가하는데 근육량은 비교적 유지된다. 간유리모양으로 보이면서 근섬유의 어두운 배경에 밝은 근막격벽으로 구성되는 별밤 구별(starry night differentiation) 모습이 사라진다. 질환이 진행하면서 근육이상이 증가되면 근육은 더욱 에코발생도가 증가되는데 모든 음파가 이미 표면층에서 흡수, 반사, 산란되어 초음파빔의 감쇠로 초음파는 심부층으로 투과가 안되어 그냥 검게 보이고 더 이상의 질환에 대한 정보를 제공할 수 없게 된다.

반면에, 전각세포질화과 같은 탈신경에서는 근육크기 감소, 근육에 대한 피하지방비의 증가, 근육 내에 이질적으로 산재된 줄무늬 또는 얼룩진 에코 증가 양상이 관찰된다. 종종 탈신경조직 내에 잔존하는 운동단위가 보존된 경우 영상에서 저에코 근육이 보이는데 좀 먹은 듯한 외양이 보이는 이유가 된다. 만성중증탈신경에서는 근육이 광범위하고 중증도로 에코가 증가되어 근육병과의 감별이 어렵다.

염증근육병에서는 초음파가 빔의 감쇠없는 에코발생도의 증가가 보이는데 근육이 지방으로 치환된다. 따라서, 고도로 에코발생도를 보이는 근육과 잘 보존된 뼈 반사는 근디스트로피 보다는 염증근육병을 시사한다. 초음파가 증가된 지방이나 섬유화조직을 잘 찾기는 해도 초기 또는 경도의 염증근육병에서 보이는 부종병리를 발견하기 어렵기 때문에 MR의 T2 또는 STIR 시퀀스로 찾아야 한다.

중추성저긴장증 같은 근위약의 중추성 원인은 근육 크기는 감소시키지만 초음파에서 근신호강도의 큰 변화를 일으키지는 않는다. 주의할 점은 Heckmatt 2등급같이 경도로 증가된 근 에코발생도는 비특이적으로 신경근육질환이 아닌 불용근위축에서 보인다.¹⁹⁾

1) 근육 크기의 변화

근육 크기의 변화는 위축, 비대, 거짓비대로 기술된다. 위축은 가장 흔하게 근육을 사용하지 않아서 발생한다. 따라서 위축 단독으로는 비특이적 소견이며 에코발생도가 증가되어야 임상적으로 의미가 있다. 중증도로 에코발생도가 증가한 위축은 만성근육병이나 중증만성탈신경상태를 시사하고 경도나 중등도로 에코발생도가 증가한 위축은 탈신경이나 불사용을 동반한 근육병을 의미한다. 에코발생도가 증가하지 않은 위축은 급성/아급성 탈신경이나 불사용으로 발생한다.

ALS환자를 초음파로 평가할 때, 탈신경은 원발근육병에서 보다 심한 근위축을 유발한다. 많은 근육병에서 근육신호이상과 근력저하가 생기지만 근육량은 대체로 보존된다. 이런 현상은 듀센근디스트로피(Duchenne muscular dystrophy, DMD)에서 잘 보이는데 임상적으로 근력저하가 진행되어도 근위축은 별로 없다.²⁰⁾

근비대는 과한 운동이나 인접근육위약에 대한 보상으로 생기는데, 급성기 근염에서 보이는 경도의 근비대는 혈류 및 수분 증가와 근육내 염증 때문인 것으로 추정된다.²¹⁾ 거짓비대는 실제 비대와는 반대로 근육내 지방의 증가가 근육량을 증가시켜 발생한다. 따라서 거짓비대근육의 비후는 근섬유의 크기는 증가하지 않고 지방이 근육에 침착되고 대체되어 생긴다.^{22,23)} 종아리거짓비대의 초음파영상이 혼동을 일으키게 하는 것은 흥미롭다. 증가된 지방이 근육 안에 퍼져 있으면 보통 초음파 에코가 증가되어 밝게 보여야 하는데, 종아리 근육에 중증도로 지방이 침착되면 피하지방처럼 도리어 어둡게 보인다.²⁴⁾

신경근육질환이 아닌 경우에도 근육이 커지거나 두꺼워진다. 초음파검사동안 만나는 가장 흔한 함정은 근수축으로 이완하지 않은 근육은 단면적이 증가한다. 힘줄찌집으로 근육 힘살이 움츠러들면 두꺼워지고 비대해져 보인다. 말단비대증, 감염이나 종양 같은 공간점유병터, 드문 미오스타틴결핍에서도 근육크기가 증가한다.

2) 근육 병리의 양상

근육 간의 그리고 근육 내의 근육 병리의 양상은 감별진단 정보를 제공한다. 광범위하고 대칭적이며 주로 근위부 근육의 에코발생도가 증가하면 팔다리아염근디스트로피를 의심해야 하며, 원위다리근육을 주로 침범하고 이어서 손이 침범되는 원위부-근위부 양상인 경우에는 다발신경병을 생각해야 한다.

많은 신경근육질환에서 근육전체와 그 인접근육이 침범되며 보통 대칭적이다. 그러나 몇몇 유전 및 염증근육병에서 선택된 비인접근육들이 고정적으로 침범되는데, 포함체근염에서는 인접한 FCU는 보존되면서 FDP만 손상된다.²⁵⁾ 근육은 염증 또는 감염 근육병에서 국소적으로 또는 근육일부만 침범되기도 하고 얼굴어깨상완근디스트로피 환자에서는 허벅지근육의 원위부가 선택적으로 손상되며,²⁶⁾ 산성말타아제결핍 환자에서는 넙다리곧은근이 선택적으로 보존된다.^{27,28)} 이

린 경우, 근육영상은 근생검전에 생검부위를 선별할 수 있어서 추출요류를 예방할 수 있다.

단일근육이나 근육군의 이상은 근괴사나 허혈근염에서 관찰되는데 때때로 당뇨병에서도 보인다. 정상 근육 안에 구별되는 국소병변은 외상에서 가장 흔히 관찰되고 감염이나 연부조직종양에서도 보인다. 골화근염은 근육 내에 국소적으로 탄곳빠되기가 근염, 외상, 출혈 후에 발생하는 것으로 만성화의 징후가 된다.²⁹ 골화근염을 초음파로 보면 근육 안에 선모양의 밝은 신호와 후방음향음영이 관찰된다.

4. 특정 근육질환에서 보이는 초음파 이상 소견

1) 근디스트로피

근디스트로피에는 듀센(DMD)과 베커근디스트로피(Becker muscular dystrophy, BMD), 얼굴어깨상완근디스트로피, Emery-Dreifuss근디스트로피, 팔다리이음근디스트로피, 선천근디스트로피 등이 있다. 질병의 활성도와 진행 정도를 측정하는 수단으로서의 근초음파의 잠재력은 가장 흔한 소아 근디스트로피인 DMD에서 강조되었다. Heckmatt 등은 DMD 환자의 근병리를 찾는 초음파의 역할을 처음으로 보고하였다.³⁰ 근디스트로피는 근육이 결합조직과 지방으로 대체되기 때문에 DMD와 BMD에서 초음파는 광범위한 근육 에코발생도의 증가와 근육량 보존을 나타낸다. 질환이 진행되면, 근육에코가 더 밝아지고, 감쇠가 더 커진다. 따라서 심부 근육은 더 검게 보이고 뼈에코는 감소하거나 소실된다.

DMD에서, 에코발생도는 나이가 들고 질병이 진행하면서 증가한다. 2-3세까지는 근육이 정상으로 보이는 환자들도 있지만 걸음마를 하거나 임상증상이 생길 무렵에는 비정상 에코발생도가 관찰된다.³¹ 정량 근육초음파 연구에서 DMD의 에코발생도는 시간이 경과함에 따라 증가하고 근력저하 및 기능수행점수와 상관관계를 보였다.^{20,32} DMD와 BMD에서 근육의 초음파검사는 시간경과뿐만 아니라 근병리의 중증도에 따라 다양했다. 두 질환 모두에서 위팔두갈래근보다는 넙다리네갈래근에서 초음파와 근력이상이 심했다.^{33,34} 초음파 에코발생도는 덜 침범된 BMD 보다 DMD 남환에서 더 높았다.³²

근긴장디스트로피 1형과 2형에서 초음파이상은 대부분의 환자들의 앞정강근, 깨물근, 아래팔굽힘근, 위팔두갈래근 등에서 이상이 관찰되었으며 위축은 드물었으나 깨물근과 넙

다리곧은근에서 보였다. 단면연구에서 에코발생도의 정도-중등도 증가는 나이가 들면서 커졌다.³⁵ 소아와 성인에서 흔한 얼굴어깨상완근디스트로피도 초음파이상을 쉽게 발견할 수 있는데 넙다리네갈래근영상의 정량 분석으로 초음파영상의 회색조수준과 정량MR영상이 높은 상관관계가 있음을 알 수 있다.¹

2) 기타 선천 및 유전 근육병

Bethlem선천근디스트로피와 더 중증인 Ullrich선천근디스트로피는 모두 4형아교질질환으로 근위부근력저하와 관절 구축이 특징이다. 근영상은 특징적인 “outside-in” 근육침범 양상을 보이는데 근육힘살 중심부는 보존되고 바깥둘레근육이 침범되면서 근막이 두꺼워지는 형태가 관찰된다.³⁶⁻³⁸ Bethlem근육병의 넙다리곧은근은 중심근막이 두꺼워져 중심그림자징후가 관찰되는데 어두워보이기 보다는 중심근막을 따라 두껍게 에코발생도가 증가한다. 유사하게 Ullrich선천근디스트로피는 중심부가 보존된 동심원침범이 가쪽넓은근에서 잘 보이는데 넙다리곧은근에서는 뚜렷하지 않다.³⁸ 또한, Bethlem과 Ullrich선천근디스트로피는 가자미근과 장딴지근 사이의 결합조직이 비정상적으로 두꺼워지면서 밝게 보인다.

동형접합 glucosamine (UDP-N-Acetyl)-2-epimerase/N-acetylmannosamine kinase (GNE) 유전자 돌연변이로 발생하는 유전포합체근육병 환자의 근육영상은 신경학적진찰로 발견하지 못하는 이상을 찾아낼 수 있도록 한다. 이 질환은 임상적으로 넙다리네갈래근 보존이 특징인데 산발포합체근염과 비교할 때 무릎뻘근력이 비교적 유지된다. 그러나 넙다리네갈래근의 일부만 보존되는데, 6명의 GNE 근육병 환자를 대상으로 한 초음파연구에서 넙다리곧은근은 선택적으로 침범되나 안쪽, 중간, 가쪽넓은근은 상대적으로 보존되어 있었다.³⁹

근육영상은 산성말타아제결핍(포페병) 환자에서 특정 근육침범양상을 보여준다. 성인발병포페병에서 심부가 아닌 표제 위팔두갈래근은 보존되고 위팔세갈래근은 두갈래근과 비교하면 보존되는 편이다. 넙다리곧은근도 중간넓은근과 비교하면 보존된다.^{27,28,40} 이러한 근육침범양상은 다른 근육병이나 영아발병포페병에서는 관찰되지 않는다.

3) 사립체 및 대사성 근육병

사립체 및 대사근육병은 이질적인 신경근육질환군으로 에너지 대사이상으로 발생하며 근력저하와 운동불견증상을 일으킨다. 근디스트로피와 달리 사립체 및 대사근육병의 조직병리는 지방과 섬유화의 증가가 아니기 때문에 근조음파와 같은 구조영상기법은 다른 근육병에서보다 사립체근육병에서 덜 민감하다. 따라서 초음파가 정상이라고 사립체질환을 배제할 수 없다. 사립체근육병이 의심되는 14명의 소아에서 초음파와 근생검결과를 비교한 연구에서 14명 중 6명 즉 거의 절반 가까이 결과가 일치하지 않았다.⁴¹ 유사하게, 확정 또는 가능 사립체질환이 있는 28명의 환자 중 7명(25%)에서 정량적으로 비정상 초음파 에코발생도가 확인되었다.⁴² 이 환자들에서 에코발생도는 나이에 따라 증가하였으며 근력, 근생검에 보이는 근육내 지방이나 결합조직의 분율과 연관성을 보이지는 않았다. 사립체근육병의 에코발생도는 나이가 들어감에 따라 근조직이 구조적으로 비정상화되면서 증가하는 것으로 생각된다.

4) 면역 매개 및 염증 근육병

급성 염증 및 면역 매개 근육병에서, 근육초음파는 급성기에 매우 밝은 에코발생도를 보이지만 심부 골격의 반사는 유지되며 뚜렷한 신호감쇠는 관찰되지 않는다. 이러한 투시(see through) 에코발생도증가는 근디스트로피 또는 조직이 파괴되어 섬유화가 발생한 말기 근염에서 보이는 심부의 초음파빔의 두드러진 감쇠와는 확연히 다르다. 어깨삼각근에서 잘 보이는 근육간 근막의 비후도 관찰된다.⁴³ 성인 염증근육병 환자 70명을 대상으로 한 초음파 연구에서 근육에코발생도는 증가했고 민감도는 83%로 근전도(92%)와 유사했다.⁴⁴ 급성 피부근염과 다발근염에서 MRI는 초음파보다 민감하다. 면역매개 및 염증 근육병의 진단과 치료에서 MRI 역할에 대한 연구들이 이루어졌고,⁴⁵ 염증근육병(근염) 환자에서 T2신호증가(부종과 유사한 변화)가 질환 급성기에 근육 MRI에서 관찰될 수 있다. 이러한 부종유사변화는 근력저하 및 생검에서 보이는 염증세포침윤과 상관관계가 있다.^{46,47} 피부근염에서는 MRI 신호변화가 근육효소 증가보다 흔히 관찰되며 임상적으로 근육병없는 피부근염에서 무증상근육병을 찾아내기도 한다.^{46,48,49}

MRI와 초음파 모두 피부근염에서 치료반응성을 모니터링하는데 사용된다. 소아 피부근염은 치료 후 시간 경과에 따라

MRI에 보이는 부종유사이상이 전반적으로 호전되었다. 급성기에서 초음파는 투시 에코발생도가 정도로 증가하고 근육 두께의 약간 변하는 정도만 보인다. 스테로이드 치료 시작 직후 에코발생도는 처음에는 역설적으로 증가한다. 3개월 경과 후 에코발생도는 치료가 성공적인 경우 그 다음 3개월에 걸쳐 정상치로 감소한다. 근육손상이 남아 있거나 재발하는 경우에는 에코발생도가 높게 유지되며 근위축이 생긴다. 임상경과, 근육효소(CK) 같은 다른 지표들과 새로운 병터를 찾기 위한 MRI가 필요할 수도 있다.⁵⁰

5. 신경근육질환에서 초음파의 진단가치

신경근육질환을 가진 소아에서의 초음파 진단의 민감도와 특이도는 질환의 유형과 중증도에 따른다고 보고되었다.²¹ 선별목적으로 진행된 전향연구에서, 유전 또는 조직병리평가에서 확진된 신경근육질환은 육안분석을 이용한 초음파연구에서 검사자의 경험에 따라 67-81%의 민감도와 84-96%의 특이도로 진단되었다. 근육 초음파의 육안 평가는 성인보다는 소아에서 더 신뢰할 만한데, 20세까지는 근육의 에코발생도는 거의 변하지 않고 유지된다. 근육 에코발생도의 정량분석은 초음파 선별검사의 민감도를 87%에서 92%로 개선시킨다. 서로 다른 연령군에서 초음파는 71%근처의 낮은 민감도를 보이거나,⁴¹ 3세 미만 소아에서 신경근육질환을 찾아냈는데, 정량분석기법을 이용하면 100%의 특이도를 보이게 된다.⁴

근전도와 비교해 보면, 근전도는 소아의 나이와 질환에 따라 민감도가 다양하다. 498명의 소아를 대상으로 한 연구에서 근전도는 근육병 환자의 80%에서 근육병을 진단했지만 선천성 근육병에서는 50%만 가능했다.⁵¹ 유사하게, 근육병으로 인한 저긴장 영아연구에서 근전도는 40%에서만 근육병을 진단했다.⁵² 근전도는 모든 연령군에서 신경성 원인 질환을 찾는데 유용했으며, 민감도는 88-100%로 높았다.⁵¹⁻⁵³ 성인에서 근육병의 선별검사로서의 근육초음파의 사용에 대한 전향연구는 현 시점에서는 아직 없다.

임상에서 신경근육질환이 의심되는 경우에 일차선별검사로 근육초음파를 고려할 수 있다. 편측 팔다리 근육 4군데(biceps brachii, forearm flexors, rectus femoris, and tibialis anterior)를 정량회색조분석하는 단순 선별검사프로토콜은 소아 신경근육질환 유무를 평가할 때 86%의 양성 예측도와 96%의 음성예측도를 보였다.⁵⁴ 물론 비교를 위해서

는 이 방법에는 정상치가 필요하다. 정성분석법도 신경근육 질환 소아를 선별할 때 합당한 민감도와 특이도를 나타냈지만,⁴¹ 정량기법보다는 더 숙련도가 필요하며 성인은 고령과 비만에 따라 에코발생도가 증가하기 때문에 판독하기가 더 어렵다.

근력, 기능, 비정상 영상의 정도와의 상호관계는 기저질환 병리에 따라 다양하다. 근디스트로피 환자에서 무증상 이상과 질환 진행에 따른 변화는 초음파와 MRI로 확인가능하여 영상검사가 질병중증도와 진행을 평가할 수 있음을 시사한다.^{20,55-60} 그러나, 사립제근육병이나⁴² 선천근디스트로피³ 환자에서는 영상소견의 중증도가 질환의 중증도 및 기능이상과 연관되지는 않았다. 특정 신경근육질환병리에 대한 추가적인 연구가 환자의 근력, 기능, 예후를 초음파영상 이상의 정도와 비교하기 위해 필요하다.

결론

근육초음파는 전기진단검사를 대체할 수는 없다. 근전도는 기능을 평가하고 초음파는 구조를 보기 때문에 두 검사는 상호보완적이다. 어떤 초음파소견이 특정 병인을 시사하더라도 그 원인이 신경성이든 근육성이든 근육은 구분되는 특징 없이 에코발생도만 증가될 수도 있다. 증상이 경도일 때는 초음파소견이 경미하여 정상적인 연령에 따른 변화와 구분하기 어렵지만 초음파의 역할이 없어지지는 않는다. 초음파는 다양한 신체부위와 근육을 선별검사하여 근전도검사 부위를 정할 수 있다. 초음파검사 결과에 따라 환자 치료방향이 바뀌는 경우는 꽤 많다. 예를 들어 초음파로 포함체근염을 시사하는 드문 양상을 찾아내면 평소에는 검사하지 않았을 FDP근육을 근전도검사하게 된다. 때때로 초음파에서는 분명히 이상이 관찰되지만 초기 근전도에서는 이상이 없을 경우 반복검사에서는 이상을 찾아내는 경우가 있는데 이런 경우는 근전도검사가 침범되지 않은 근육을 검사했을 가능성을 고려해야 한다. 전기진단검사에서도처럼, 신경근육초음파도 신경근육질환에 숙련된 의사가 병력청취와 신경학적 진찰을 해야 최선의 결과를 제공할 수 있다. 따라서 전기진단검사와 초음파를 같이 하는 것이 따로 할 때보다 더욱 완벽하고 충분한 평가가 가능하도록 할 것이다.

REFERENCES

1. Janssen BH, Pillen S, Voet NB, et al. Quantitative muscle ultrasound versus quantitative magnetic resonance imaging in facioscapulohumeral dystrophy. *Muscle Nerve* 2014;50:968-975.
2. Zaidman CM, van Alfen N. Ultrasound in the Assessment of Myopathic Disorders. *J Clin Neurophysiol* 2016;33: 103-111.
3. Heckmatt JZ, Leeman S, Dubowitz V. Ultrasound imaging in the diagnosis of muscle disease. *J Pediatr* 1982;101:656-660.
4. Pillen S, van Keimpema M, Nievelstein RA, et al. Skeletal muscle ultrasonography: visual versus quantitative evaluation. *Ultrasound Med Biol* 2006;32:1315-1321.
5. Heckmatt JZ, Pier N, Dubowitz V. Assessment of quadriceps femoris muscle atrophy and hypertrophy in neuromuscular disease in children. *J Clin Ultrasound* 1988;16:177-181.
6. Hudash G, Albright JP, McAuley E, et al. Cross-sectional thigh components: computerized tomographic assessment. *Med Sci Sports Exerc* 1985;17:417-421.
7. Arts IM, Pillen S, Overeem S, et al. Rise and fall of skeletal muscle size over the entire life span. *J Am Geriatr Soc* 2007;55:1150-1152.
8. Ota M, Ikezoe T, Kaneoka K, Ichihashi N. Age-related changes in the thickness of the deep and superficial abdominal muscles in women. *Arch Gerontol Geriatr* 2012;55:e26-e30.
9. Fischer AQ, Stephens S. Computerized real-time neuromuscular sonography: a new application, techniques and methods. *J Child Neurol* 1988;3:69-74.
10. Scholten RR, Pillen S, Verrips A, Zwarts MJ. Quantitative ultrasonography of skeletal muscles in children: normal values. *Muscle Nerve* 2003;27:693-698.
11. Arts IM, Pillen S, Schelhaas HJ, et al. Normal values for quantitative muscle ultrasonography in adults. *Muscle Nerve* 2010;41:32-41.
12. Heckmatt JZ, Pier N, Dubowitz V. Measurement of quadriceps muscle thickness and subcutaneous tissue thickness in normal children by real-time ultrasound imaging. *J Clin Ultrasound* 1988;16:171-176.
13. Kanehisa H, Ikegawa S, Tsunoda N, Fukunaga T. Cross-sectional areas of fat and muscle in limbs during growth and middle age. *Int J Sports Med* 1994;15:420-425.
14. Weber MA, Jappe U, Essig M, et al. Contrast-enhanced ultrasound in dermatomyositis and polymyositis. *J Neurol* 2006;253:1625-1632.
15. Sander M, Chavoshan B, Harris SA, et al. Functional muscle ischemia in neuronal nitric oxide synthase-deficient skeletal muscle of children with Duchenne muscular dystrophy. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2000;97:13818-13823.
16. Thomas GD. Functional muscle ischemia in Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Front Physiol* 2013;4:381.
17. Heckmatt J, Rodillo E, Doherty M, et al. Quantitative sonography of muscle. *J Child Neurol* 1989;4(suppl):S101-S106.

18. Pillen S, Tak RO, Zwarts MJ, et al. Skeletal muscle ultrasound: correlation between fibrous tissue and echo intensity. *Ultrasound Med Biol* 2009;35:443-446.
19. Zuberi SM, Matta N, Nawaz S, et al. Muscle ultrasound in the assessment of suspected neuromuscular disease in childhood. *Neuromuscul Disord* 1999;9:203-207.
20. Jansen M, van Alfen N, Nijhuis van der Sanden MW, et al. Quantitative muscle ultrasound is a promising longitudinal follow-up tool in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2012;22:306-317.
21. Pillen S, Arts IM, Zwarts MJ. Muscle ultrasound in neuromuscular disorders. *Muscle Nerve* 2008;37:679-693.
22. De Beuckeleer L, Vanhoenacker F, De Schepper A Jr, et al. Hypertrophy and pseudohypertrophy of the lower leg following chronic radiculopathy and neuropathy: imaging findings in two patients. *Skeletal Radiol* 1999;28:229-232.
23. Lovitt S, Moore SL, Marden FA. The use of MRI in the evaluation of myopathy. *Clin Neurophysiol* 2006;117:486-495.
24. Reimers CD, Schlotter B, Eicke BM, Witt TN. Calf enlargement in neuromuscular diseases: a quantitative ultrasound study in 350 patients and review of the literature. *J Neurol Sci* 1996;143:46-56.
25. Noto Y, Shiga K, Tsuji Y, et al. Contrasting echogenicity in flexor digitorum profundus-flexor carpi ulnaris: a diagnostic ultrasound pattern in sporadic inclusion body myositis. *Muscle Nerve* 2014;49:745-748.
26. Janssen BH, Voet NB, Nabuurs CI, et al. Distinct disease phases in muscles of facioscapulohumeral dystrophy patients identified by MR detected fat infiltration. *PLoS One* 2014;9:e85416.
27. Carlier RY, Laforet P, Wary C, et al. Whole-body muscle MRI in 20 patients suffering from late onset Pompe disease: involvement patterns. *Neuromuscul Disord* 2011;21:791-799.
28. Zaidman CM, Malkus EC, Siener C, et al. Qualitative and quantitative skeletal muscle ultrasound in late-onset acid maltase deficiency. *Muscle Nerve* 2011;44:418-423.
29. Tyler P, Saifuddin A. The imaging of myositis ossificans. *Semin Musculoskelet Radiol* 2010;14:201-216.
30. Heckmatt JZ, Dubowitz V, Leeman S. Detection of pathological change in dystrophic muscle with B-scan ultrasound imaging. *Lancet* 1980;1:1389-1390.
31. Pillen S, Verrips A, van Alfen N, et al. Quantitative skeletal muscle ultrasound: diagnostic value in childhood neuromuscular disease. *Neuromuscul Disord* 2007;17:509-516.
32. Zaidman CM, Connolly AM, Malkus EC, et al. Quantitative ultrasound using backscatter analysis in Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2010;20:805-809.
33. Heckmatt JZ, Pier N, Dubowitz V. Real-time ultrasound imaging of muscles. *Muscle Nerve* 1988;11:56-65.
34. Brooke MH, Fenichel GM, Griggs RC, et al. Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. *Neurology* 1989;39:475-481.
35. Tieleman AA, Vinke A, van Alfen N, et al. Skeletal muscle involvement in myotonic dystrophy type 2. A comparative muscle ultrasound study. *Neuromuscul Disord* 2012;22:492-499.
36. Bonnemant CG, Brockmann K, Hanefeld F. Muscle ultrasound in Bethlem myopathy. *Neuropediatrics* 2003;34:335-336.
37. Mercuri E, Cini C, Counsell S, et al. Muscle MRI findings in a three-generation family affected by Bethlem myopathy. *Eur J Paediatr Neurol* 2002;6:309-314.
38. Mercuri E, Lampe A, Allsop J, et al. Muscle MRI in Ullrich congenital muscular dystrophy and Bethlem myopathy. *Neuromuscul Disord* 2005;15:303-310.
39. Adler RS, Garolfalo G, Paget S, Kagen L. Muscle sonography in six patients with hereditary inclusion body myopathy. *Skeletal Radiol* 2008;37:43-48.
40. Vill K, Schessl J, Teusch V, et al. Muscle ultrasound in classic infantile and adult Pompe disease: a useful screening tool in adults but not in infants. *Neuromuscul Disord* 2015;25:120-126.
41. Brockmann K, Becker P, Schreiber G, et al. Sensitivity and specificity of qualitative muscle ultrasound in assessment of suspected neuromuscular disease in childhood. *Neuromuscul Disord* 2007;17:517-523.
42. Pillen S, Morava E, Van Keimpema M, et al. Skeletal muscle ultrasonography in children with a dysfunction in the oxidative phosphorylation system. *Neuropediatrics* 2006;37:142-147.
43. Bhansing KJ, van Rosmalen MH, van Engelen BG, et al. Increased fascial thickness of the deltoid muscle in dermatomyositis and polymyositis: an ultrasound study. *Muscle Nerve* 2015;52:534-539.
44. Reimers CD, Fleckenstein JL, Witt TN, et al. Muscular ultrasound in idiopathic inflammatory myopathies of adults. *J Neurol Sci* 1993;116:82-92.
45. Del Grande F, Carrino JA, Del Grande M, et al. Magnetic resonance imaging of inflammatory myopathies. *Top Magn Reson Imaging* 2011;22:39-43.
46. Reimers CD, Schedel H, Fleckenstein JL, et al. Magnetic resonance imaging of skeletal muscles in idiopathic inflammatory myopathies of adults. *J Neurol* 1994;241:306-314.
47. Tomasova Studynkova J, Charvat F, Jarosova K, Vencovsky J. The role of MRI in the assessment of polymyositis and dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford)* 2007;46:1174-1179.
48. Lam WW, Chan H, Chan YL, et al. MR imaging in amyopathic dermatomyositis. *Acta Radiol* 1999;40:69-72.
49. Stonecipher MR, Jorizzo JL, Monu J, et al. Dermatomyositis with normal muscle enzyme concentrations. A single-blind study of the diagnostic value of magnetic resonance imaging and ultrasound. *Arch Dermatol* 1994;130:1294-1299.
50. Habers GE, Van Brussel M, Bhansing KJ, et al. Quantitative muscle ultrasonography in the follow-up of juvenile dermatomyositis. *Muscle Nerve* 2015;52:540-546.
51. Hellmann M, von Kleist-Retzow JC, Haupt WF, et al.

- Diagnostic value of electromyography in children and adolescents. *J Clin Neurophysiol* 2005;22:43-48.
52. David WS, Jones HR Jr. Electromyography and biopsy correlation with suggested protocol for evaluation of the floppy infant. *Muscle Nerve* 1994;17:424-430.
 53. Buchthal F, Kamieniecka Z. The diagnostic yield of quantified electromyography and quantified muscle biopsy in neuromuscular disorders. *Muscle Nerve* 1982;5:265-280.
 54. Pillen S, Scholten RR, Zwarts MJ, Verrips A. Quantitative skeletal muscle ultrasonography in children with suspected neuromuscular disease. *Muscle Nerve* 2003;27:699-705.
 55. Kan HE, Scheenen TW, Wohlgemuth M, et al. Quantitative MR imaging of individual muscle involvement in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2009;19:357-362.
 56. Liu GC, Jong YJ, Chiang CH, Jaw TS. Duchenne muscular dystrophy: MR grading system with functional correlation. *Radiology* 1993;186:475-480.
 57. Olsen DB, Gideon P, Jeppesen TD, Vissing J. Leg muscle involvement in facioscapulohumeral muscular dystrophy assessed by MRI. *J Neurol* 2006;253:1437-1441.
 58. Schreiber A, Smith WL, Ionasescu V, et al. Magnetic resonance imaging of children with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Radiol* 1987;17:495-497.
 59. Sookhoo S, Mackinnon I, Bushby K, et al. MRI for the demonstration of subclinical muscle involvement in muscular dystrophy. *Clin Radiol* 2007;62:160-165.
 60. Zaidman CM, Malkus EC, Connolly AM. Muscle ultrasound Quantifies disease progression over time in infants and young boys with duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2015;52:334-338.