

피부근염 환자에서 발생한 소엽상 지방층염 1예

대구가톨릭대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실*

박성훈 · 김수경 · 성명준 · 김성규 · 박재복* · 최정윤

= Abstract =

A Case of Lobular Panniculitis in Dermatomyositis Patient

Sung-Hoon Park, M.D., Soo-Kyung Kim, M.D., Myung Jun Seong, M.D.,
Seong-Kyu Kim, M.D., Jae-Bok Park, M.D.*, Jung-Yoon Choi, M.D.

Departments of Internal Medicine and Pathology,
Catholic University of Deagu School of Medicine, Deagu, Korea*

Panniculitis is an inflammation of subcutaneous fat tissue, and found in variety of clinical setting, like erythema nodosum, lupus or other connective tissue diseases. Panniculitis, as a clinical feature of dermatomyositis, is rare and should be included in one of the sign to be differentiated. We present a 77-year-old female dermatomyositis patient who showed a clinically and histologically evident lobular panniculitis, and successfully treated with oral prednisolone.

Key Words: Dermatomyositis, Panniculitis

서론

피부근염 환자에서 나타나는 여러 임상 양상 중 피부 증상은 대부분 명확하고 잘 알려져 있다 (1). 그러나 경과 중 나타나는 피하 조직의 변화는 흔하

지 않으며, 임상적으로는 피부나 피하조직의 감염 혹은 피부근염의 국소적 재발 등과 감별해야 한다. 지방층염은 피하 지방조직을 침범하는 다양한 정도의 염증성 질환군을 포함하며, 결절성 홍반(erythema nodosum)이나 경결성 홍반(erythema induratum), 루푸스 지방층염, Weber-Christian 병 등 혈관이나 결체조

< 접수일 : 2007년 9월 7일, 심사통과일 : 2007년 11월 20일 >

※통신저자 : 최 정 윤

대구시 남구 대명 4동 3056-6번지

대구가톨릭대학병원 내과

Tel : 053) 650-4577, Fax : 053) 629-8248, E-mail : jychoe@cu.ac.kr

직의 면역학적 혹은 염증성 질환에서 동반될 수 있다. 피부근염 환자에서는 그 정도에 따라 현미경적 지방층염은 비교적 흔한 것으로 알려져 있으나 (2) 임상적으로 드러나는 지방층염은 매우 드물게 보고되고 있다 (3,4). 이에 저자들은 피부근염으로 진단되어 치료 도중 발생한 소엽상 지방층염 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 77세 여자

주 소: 2주 전부터 발생한 우측 상박부와 좌측 유방 아래 피부의 동통을 동반한 홍반성 경결(induration)

현병력: 내원 4개월 전 안검주위의 연자색 피부발진, Gottron구진 등의 전형적인 피부 증상을 동반한 사지 근위부 근력 감소를 주소로 내원하였다. 근력에 대한 신체 검사상 양측 상지(좌: II/V, 우: III/V)와 하지(좌: III/V, 우: III/V)의 근력이 저하되어 있었고 감각의 이상은 관찰되지 않았다. 피부근염을 의심하고 시행한 혈액 검사에서 항핵항체 양성(1:160, speckled type), 항 dsDNA 항체, 항 Sm항체 및, 항 Jo-1 항체 음성, 크레아틴 키나제 13,294 IU/L(정상 30~180 IU/L), 미오글로빈 4,056.4 ng/dL(정상 0~92 ng/dL), 유수탈수소효소는 780 IU/L (정상 218~472 IU/L), 알돌라제는 8.9 U/L(정상 0~7.6 U/L)의 수치를 보이고, 대퇴부 자기공명영상 촬영에서 대퇴 안쪽 넓은근의 전반적 부종을 동반한 조영증강 소견을 보였다. 근전도 검사상 양측 대퇴부와 어깨세모근에서 비정상적인 짧은 경과, 저진폭의 운동단위 활동 전위가 관찰되었고, 대퇴근육생검 상 근육 섬유외 괴사와 림프구의 혈관주위 침범 소견을 보여 Bohan과 Peter의 진단 기준에 부합되는 피부근염으로 진단되었다 (5). 경구 prednisolone을 1 mg/체중 kg로 복용하고 azathioprine을 추가한 후 근육 효소치의 감소와 근력이 회복되는 양상을 보여 퇴원 후 prednisolone 감량하며 외래 추적 관찰 중이었다. Azathioprine 100 mg, prednisolone 10 mg으로 외래 추적 관찰 중, 내원 2주 전부터 우측 상박부와 좌측 유방 아래 피부의 동통을 동반한 홍반성 경결로 내원하였다.

과거력: 십여 년 전 본태성 고혈압을 진단받고 개인병원에서 항고혈압제를 투약 중이었다.

가족력: 특이 사항은 없었다.

사회력: 특이 사항은 없었다.

이학적 소견: 내원 당시 혈압은 140/80 mmHg, 맥박은 80회/분, 호흡수 16회/분, 체온 36.5°C이었다. 흉부 청진상 호흡음과 심음은 모두 정상하였고, 복부 소견상 장음도 정상이었다. 장기비대 소견은 없었으며 압통이나 반발통도 없었다. 우측 상박부와 좌측 유방아래 부위 피부에 넓게 사진과 같은 경결성 홍반을 관찰할 수 있었고 촉진 시 심한 압통을 호소하였다(그림 1). 근력검사는 상지(좌: IV/V, 우: V/V), 하지(좌: V/V, 우: V/V) 모두에서 평소와 변함이 없는 상태였으며, 감각이상은 관찰되지 않았다.

검사 소견: 상기의 병력 청취와 이학적 검사에 근거하여 피부나 피하 조직의 농양 혹은 연조직염(cellulitis)을 의심하여 검사를 시행하였다. 백혈구는 11,800/mm³, C-반응단백은 9.8 g/dL (정상 0~5 g/dL)으로 증가되어 있었고, 크레아틴키나제는 62.2 IU/L, 적혈구침강속도는 12 mm/hr, 유수탈수소효소는 470 IU/L로 정상 소견을 보였다. 혈색소 13.6 g/dL, 헤마토크리트 42.2%, 혈소판 280,000/mm³, AST 35 IU/L, ALT 25 IU/L, 혈액요소질소 24 mg/dL, creatinine 1.0 mg/dL로 특이소견은 없었다.

방사선 소견: 흉부 단순방사선촬영 상 특이소견은 관찰되지 않았으며, 연부조직 초음파검사 결과 피하

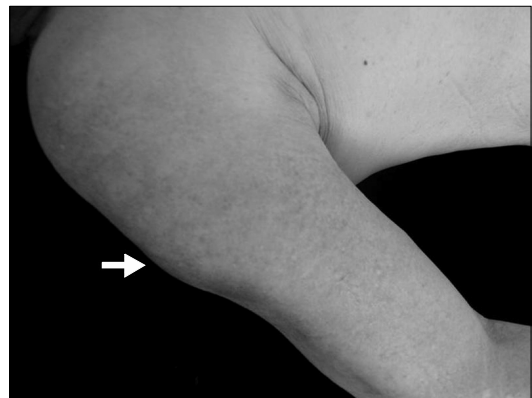


Fig. 1. Photography shows an erythematous and indurated skin rash on right arm.

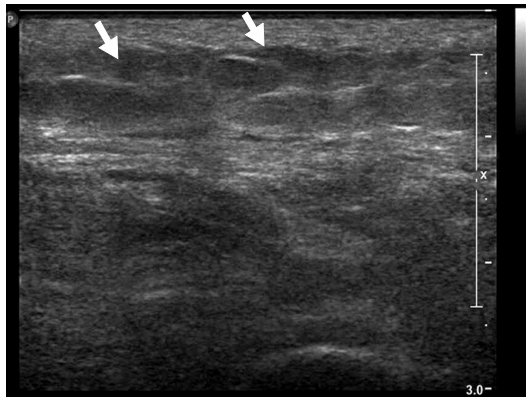


Fig. 2. Ultrasonography of right arm shows a diffuse, increased echogenicity in subcutaneous fat.

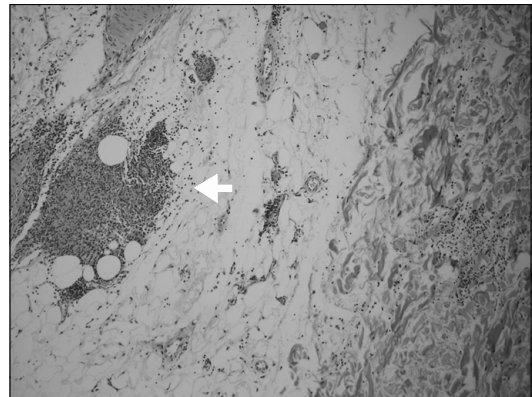


Fig. 3. Patchy infiltration of lymphocytes in the subcutaneous fat tissue is noted (H&E stain, ×100).

지방층이 전반적으로 증가된 에코음영을 보이며 농양이나 포피의 염증 소견은 관찰되지 않았다(그림 2).

생검 소견: 피하조직 생검 소견 상 피하지방에 림프구를 비롯한 만성 염증세포들이 침윤하고 포피나 진피에는 병변을 보이지 않는 소견을 보여 피부근염 환자에서 병발한 소엽상 지방층염으로 진단하였다(그림 3).

치료 및 임상경과: 이상의 병력과 검사소견상 약제에 의한 지방층염이나 감염, 신생물 등에 의한 지방층염을 배제하고 피부근염의 치료경과 중 병발한 지방층염으로 진단할 수 있었다. 치료로 10 mg까지 감량하였던 경구 prednisolone을 다시 1 mg/체중 kg로 증량하고 다른 약제는 추가하지 않았다. 치료 2주가 경과한 후 경결성 병변은 감소하기 시작하였고 동통도 호전되었다. 이후 환자는 지속적인 호전을 보여 퇴원 후 외래에서 prednisolone을 감량하면서 5개월이 지난 현재까지 추적 관찰 중이다.

고 찰

피부근염은 원인이 밝혀지지 않은 골격근의 만성적, 비화농성 염증 반응에 의해 근위부 무력증과 더불어 안검 주위 홍반, Gottron구진, 다형피부증, 조갑주위 모세혈관확장증, 광과민성 등 여러가지 피부증상을 동반하는 결체조직 질환으로 (6,7), 피하 조직의 침범은 드물다. 지방층염은 피하 지방 조직을

침범하는 다양한 염증성, 결체조직 질환군에서 동반될 수 있으며, 특히 임상적으로 결절성 홍반, 루푸스 지방층염 등의 형태로 자주 관찰된다. 조직학적으로는 염증세포 침윤 위치에 따라 결절성 홍반이나 백혈구과피 혈관염, 경피증, 결절성 다발동맥염 등에서 처럼 주로 중격을 침범하거나, 외상성 지방층염이나 루푸스, 피부근염 등의 결체조직 질환들에서 처럼 소엽을 침범하는 경우로 구분될 수 있고, 침윤하는 세포에 따라 주로 호중구가 침윤하는 감염성 지방층염이나 크론병에서 관찰되는 괴저농피증, 주로 림프구가 침윤하는 피부근염이나, 경피증, 루푸스 지방층염, 혹은 주로 호산구가 침윤하는 호산구성 근막염이나 Wells 증후군 등으로 구분할 수 있으나 조직검사의 시기나 부위에 따라 달라질 수 있다 (8-10).

피부근염과 관련되어 임상적으로 관찰될 수 있는 지방층염은 1924년 Weber와 Gray 이후 매우 드물게 보고되었다. Winkelmann이 55명의 피부근염 환자의 조직 소견에서 5명이 임상적으로 나타나지 않는 국소적 지방층염이 발견된 것으로 보고한 (11) 것으로 보아 병리조직학적인 소견과 임상양상의 차이가 있을 수 있고 실제로 피부근염 환자에서 더 높은 빈도로 현미경적 지방층염이 존재하는 것으로 생각되며, Neidenbach 등은 지방층염을 피부근염의 진단에 도움을 주는 임상양상에 포함시킬 것을 고려해야 한다고 주장하였다 (12). 그러나 임상적으로 동통을 동반한 판이나 결절 혹은 경결의 형태로 팔이나 대퇴부, 엉덩이 등에서 관찰되는 지방층염은 현재까지

10예 정도밖에 보고되지 않고 있어 (4,12-14) 심한 염증 단계로 진행되어야 임상적으로 나타나는 것으로 생각된다. 국내에서는 김 등이 루푸스 지방층염의 양상에 대해 기술한 것을 비롯해 증례보고들이 있으나 (15) 피부근염 환자에서 병발한 경우는 아직 없다.

Solans 등이 당시까지 보고된 14예의 지방층염을 분석한데 따르면 대부분의 증례에서 치료로 경구 부신피질호르몬제제를 1~2 mg/kg으로 증량하였고 일부 예에서 저용량 methotrexate (2.5 mg/체중 kg/주)나 경구 cyclosporin을 병용투여 하였다 (4). 대부분이 치료에 빠른 반응을 보이고 예후는 좋은 것으로 나타났다. 3예에서 경구 부신피질호르몬제제를 감량하면서 증상이 재발하고 다시 증량하면서 호전되는 양상을 보였다. 루푸스 지방층염과는 달리 항말라리아제에는 효과가 없었다.

Carneiro 등은 피부근염 환자에서 동반된 지방층염을 보고하면서 치료에 대한 반응이 대체로 양호한 것으로 보아 지방층염을 좋은 예후 인자에 포함시킬 수도 있을 것으로 주장하였으나 (14), 더 많은 증례 분석에 의한 확인이 필요할 것으로 생각된다.

본 증례에서는 피부근염의 치료로 장기간 부신피질호르몬제제를 사용한 면역저하 환자에서 피하 조직의 염증 소견이 발견되어 세균감염이나 근염과 동반된 피부소견의 재발 혹은 악화 등을 감별하여야 했고, 조직소견상 지방층염으로 진단되어 경구 prednisolone 증량 후 빠른 호전경과를 보였다. 국내에는 아직 피부근염과 동반된 지방층염의 보고가 없으며, 지금까지 연구된 외국의 증례에 비추어 이 환자의 장기적인 경과가 양호할 것으로 예상하나 추후 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

요 약

지방층염은 피하 조직의 염증 소견으로 특발성 혹은 전신적인 염증성 질환에 동반되어 나타날 수 있다. 피부근염 환자에서 임상적으로 드러나는 지방층염은 드물게 관찰되며 피부근염의 다양한 피부증상이나 감염 등의 상태와 감별할 필요가 있다. 이에 저자들은 피부근염 환자의 치료 경과 중 육안적으로 관찰 가능한 경결의 형태로 나타나 조직 검사상 지

방층염으로 진단된 후 경구부신피질호르몬제의 증량으로 치료된 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis and inclusion-body myositis. *N Engl J Med* 1991;325:1487-98.
- 2) Janis JF, Winkelmann RK. Histopathology of the skin in dermatomyositis. A histopathologic study of 55 cases. *Arch Dermatol* 1968;97:640-50.
- 3) Raimer SS, Solomon AR, Daniels JC. Polymyositis presenting with panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 1985;13:366-9.
- 4) Solans R, Cortes J, Selva A, Garcia-Patos V, Jimenez FJ, Pascual C, et al. Panniculitis: a cutaneous manifestation of dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 2002;46(Supple):148-50.
- 5) Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975;292:344-7.
- 6) Kovacs SO, Kovacs SC. Dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:899-920.
- 7) Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet* 2000;355:53-7.
- 8) Diaz Cascajo C, Borghi S, Weyers W. Panniculitis: definition of terms and diagnostic strategy. *Am J Dermatopathol* 2000;22:530-49.
- 9) Requena L, Yus ES. Panniculitis. Part I. Mostly septal panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:163-83.
- 10) Requena L, Sanchez Yus E. Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:325-61.
- 11) Winkelmann RK. Panniculitis in connective tissue disease. *Arch Dermatol* 1983;119:336-44.
- 12) Neidenbach PJ, Sahn EE, Helton J. Panniculitis in juvenile dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:305-7.
- 13) Molnar K, Kemeny L, Korom I, Dobozy A. Panniculitis in dermatomyositis: report of two cases. *Br J Dermatol* 1998;139:161-3.
- 14) Carneiro S, Alvim G, Resende P, Auxiliadora Jeunon Sousa M, Cuzzi T, Ramos-e-Silva M. Dermatomyositis with panniculitis. *Skinmed* 2007;6:46-7.
- 15) 김재왕, 김진석. 루푸스 지방층염에 대한 임상 및 피부병리조직학적 고찰. *대한류마티스학회지* 2006; 13:107-15.