

## 피부근염 환자에서 발생한 엽성 지방층염 1예

한양대학교 의과대학 내과학교실 류마티스병원 류마티스내과,  
한양대학교 의과대학 피부과학교실\*, 병리학교실\*\*

김윤정 · 엄완식 · 김태환 · 이창우\* · 박찬금\*\* · 전재범

= Abstract =

### Lobular Panniculitis in a Patient with Dermatomyositis

Yun Jung Kim, M.D., Wan-Sik Uhm, M.D., Tae-Hwan Kim, M.D., Chang Woo Lee, M.D.\*,  
Chan Kum Park, M.D.\*\*, Jae-Bum Jun, M.D.

*Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, The Hospital for  
Rheumatic Diseases, Departments of Dermatology\* and Pathology\*\*,  
Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea*

Panniculitis is an inflammation within adipose tissue and most commonly affects the subcutaneous fat. Frequently, the panniculitis is associated with certain drugs and systemic diseases, such as various rheumatologic diseases, idiopathic Weber-Christian disease, infection and malignancy. Panniculitis in dermatomyositis (DM) is most commonly an incidental histopathologic finding that less commonly manifests a clinical component. We report the case of a woman with DM who presented with panniculitis as a clinical finding. A 51-year-old woman was admitted to our hospital with diffuse nodular, indurated, painful erythematous plaques on buttocks, back and chest. 18-months ago, she had been diagnosed DM at our hospital. Her medication on admission was azathioprine. High-dose glucocorticoid was prescribed after the diagnosis of lobular panniculitis confirmed by skin biopsy. After then, the patient was getting better and discharged with the medication tapered.

**Key Words:** Lobular panniculitis, Dermatomyositis

< 접수일 : 2007년 4월 4일, 심사통과일 : 2008년 1월 24일 >

※통신저자 : 전 재 범

서울시 성동구 행당동 17번지

한양대학교 의과대학 내과학교실

Tel : 02) 2290-9204, Fax : 02) 2298-8231, E-mail : junjb@hanyang.ac.kr

## 서 론

지방층염(panniculitis)은 지방 조직내의 염증으로 피하지방층에 가장 흔히 발생한다. 지방층염의 원인으로는 감염증, 결합조직병, 종양, 특발성 Weber-Christian disease 등으로 매우 다양하다. 지방층염은 임상 증상의 하나로써 전신질환에 동반되어 나타나는 경우가 흔하므로 지방층염 자체보다는 그 원인 질환을 찾는 것이 중요하다. 피부근염 환자에서 우연히 발견되는 현미경상의 지방층염은 비교적 흔하게 발생하지만 주증상으로 발현되는 지방층염은 드물게 보고되고 있다. 저자들은 과거 피부근염을 치료 후 피부근염이 호전된 환자에서 발생한 엽성 지방층염 1예를 경험하여 보고하는 바이다.

## 증 례

51세 여자 환자가 병원 방문 1달 전부터 양측 상지와 대퇴부위, 복부, 흉부, 둔부에 통증과 중앙 함몰이 동반된 다수의 피부 병변이 생겨 내원하였다(그림 1). 환자는 이번 입원 18개월 전에 진행성의 근력 약화와 눈꺼풀 위와 흉부 발진을 주소로 병원을 방문하여 시행한 근육효소치 검사에서 LDH 644U/L, CK 3,590 U/L의 상승소견을 보였고, 우측 이두근, 삼두근, 삼각근, 대퇴직근에서 시행한 근점도검사서 삼입활동전위가 증가되어 있었고 수의 수축시 단기간의 작은 진폭을 가진 다상활동전위가 관찰되었

으며, 대퇴부위 자기공명촬영에서 양측 대퇴부위 넓은 근, 대퇴직근에 부종과 조영증강 소견이 관찰되어 피부근염으로 진단받았다. 진단 당시 시행한 복부 초음파, 흉부 방사선 촬영, 위장관 내시경과 부인과 검진 등에서 악성 종양의 증거는 없었다. 진단후 고용량의 스테로이드와 3차례의 면역글로블린 펄스 치료 후 증상 및 검사 소견이 호전되어 외래에서 면역억제제 (azathioprine 150 mg/day)를 추가하고 스테로이드는 감량하면서 추적관찰하였다. 이번 방문 1달전부터 스테로이드는 중단하였고 면역억제제는 감량하여 (azathioprine 100 mg/day) 복용중이었다. 이번 방문 시, 환자는 전신적으로 피부 소양증이 심하였고 피부 병변에는 통증이 동반되어 있었다. 입원 당시의 활력징후는 혈압 140/90 mmHg, 체온 36°C, 맥박 분당 72회, 호흡수 분당 20회였다.

검사실 소견은 말초혈액 검사에서 백혈구 5,200/mm<sup>3</sup> (중성구 64.8%, 호산구 5.6%), 혈색소 13.1 g/dL, 혈소판 262,000/mm<sup>3</sup>이었으며 혈액 생화학 검사에서 크레아티닌 0.7 mg/dL, 혈액요소질소 9 mg/dL, 총빌리루빈 0.7 mg/dL, AST 16 U/L, ALT 12 U/L, LDH 224 U/L, CK 103 U/L, aldolase 5.6 IU/mL이었으며 프로트롬빈시간, 활성화 부분트롬보플라스틴시간은 정상이었다. 적혈구침강속도 49 mm/hr와 C반응성 단백 0.9 mg/dL로 증가되었으며 면역학적 검사에서 항핵체 양성(speckled pattern)이었고 항dsDNA 항체 음성, 항Sm 항체 음성, 항Jo1 항체 음성이었으며, B형, C형 간염 바이러스, human immunodeficiency virus 항체 음성이었다. 요검사, 흉부방사선촬영 등에서 이상 소

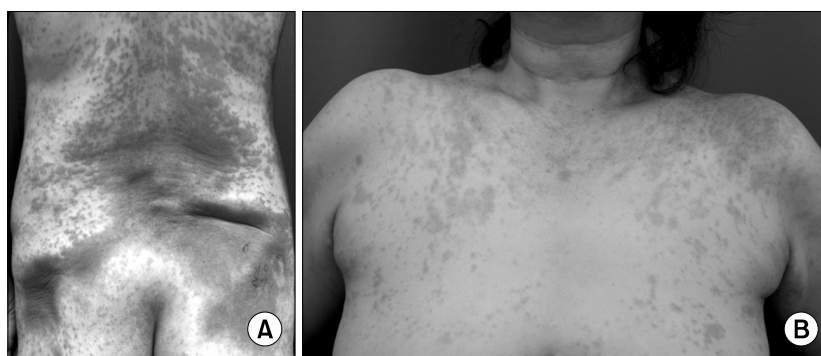


Fig. 1. Initial skin findings were diffuse nodular, indurated, painful erythematous plaques with multifocal lipatrophy on buttocks, back (A) and chest (B).

견은 발견되지 않았다. 피부 병변에 대하여 피부과에서 우측 대퇴부위 조직검사를 시행하였고 조직검사 결과 피하조직 내 국소적인 경화성 병변과 림프구의 침윤이 관찰되어 염성 지방층염으로 진단되었다(그림 2). 진단 즉시 고용량의 스테로이드(prednisolone 50 mg/day) 치료를 시작하였고 면역억제제의 용량을 증량하였다. 고용량의 스테로이드 치료 후 피부 병변은 호전되었고(그림 3) 입원 10일째 면역억제제는 용량을 유지하고(azathioprine 150 mg/day) 스테로이드는 감량하면서(prednisolone 35 mg/day) 퇴원하였다. 외래 추적관찰 중 피부 병변은 완전히 호전

되었고 현재 저용량의 스테로이드(prednisolone 2.5 mg/day)와 면역억제제(azathioprine 50 mg/day)를 유지하고 있다.

## 고 찰

지방층염은 피하조직의 염증을 말하며 다른 질환에 동반되어 이차적으로 생길 수도 있고 일차적으로 발생할 수도 있다 (1). 이차적으로 발생하는 지방층염의 흔한 원인으로는 감염증, 각종 결합조직병, 약물, 종양, Weber-Christian disease, 호산구성 근막염, 췌장성 지방층염, 유육종증,  $\alpha$ 1-antitrypsin 결핍증 등 매우 다양하다 (2).

본 증례에서는 발열과 관절통 등의 임상증상이 없어 Weber-Christian disease가 배제되었고 말초혈액내 호산구증다증, 피부증상외에 침범된 사지의 부종이나 동통 등이 없었고, 환자는 복통을 호소하지 않았으며 이학적 검사에서도 복부에 특이소견은 없었고, 경피증양 피부병변, 구강궤양, 성기궤양 등의 증상이 없었으며 항핵항체 양성소견 외에는 전신홍반루푸스의 진단기준을 만족하는 다른 증거가 없어 호산구성 근막염, 췌장염, 전신성 경화증, 베체트병, 전신홍반루푸스를 배제하였다. 또한 신기능이 정상이었고 단순 흉부 방사선 촬영에서 특별한 소견이 없어 신부전에 의한 지방층염과 유육종증에 의한 지방층염을 배제하였고 과거력에서 특이할 만한 물리적 및 화학적 인자에 노출된 적이 없어 인공 지방층염이 배제되었고 감염의 증상이나 징후는 보이지 않았다. 저

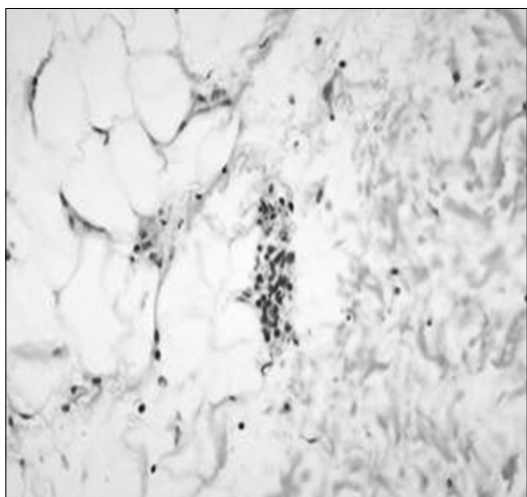


Fig. 2. The skin biopsy shows lymphocytes infiltration in the subcutaneous fat lobule (H&E  $\times$ 400).



Fig. 3. After high dose steroid and azathioprine treatment, diffuse erythematous multiple plaques on buttocks, back (A) and chest (B) were decreased.

자들은 환자의 기저질환이 지방층염과의 관련성이 보고된 바 있는 피부근염이었고, 지방층염을 합병할 수 있는 가능성이 높은 질환들이 배제되어 본 증례를 피부근염과 연관되어 임상적으로 발현된 지방층염으로 판단하였다.

지방층염은 병리학적으로 크게 두가지 형태로 중격형(septal type)과 엽성형(lobular type)으로 구분되며 병리학적 형태나 원인 질환이 다르더라도 병변의 형태는 거의 유사하여 홍반, 용기, 압통을 동반한 피하 결절의 형태로 나타난다 (1). 지방층염의 진단과 원인 질환 감별에는 병리학적 검사가 중요하며 조직검사 시 피하조직을 포함할 수 있을 정도의 충분한 깊이 절개(incisional) 조직검사가 필요하며 최근에 생긴 피부 병변에서 조직을 얻는 것이 중요하다 (3). 결절성 홍반(erythema nodosum)은 지방층염의 가장 흔한 형태며 전신 홍반 루푸스에서 2% 정도까지 지방층염의 동반이 보고되어 결합조직병 중에서는 전신 홍반 루푸스가 지방층염의 가장 흔한 원인으로 알려져 있다 (1).

피부근염 환자에서 다양한 피부 병변은 잘 알려져 있으나 지방층염은 드물게 보고되고 있으며 피부근염 환자에서 임상적으로 발현된 지방층염은 전세계적으로 10에 정도 보고되고 있다 (4,5). 지금까지 피부근염 환자에서 보고된 지방층염은 결절형의 경화성 병변으로 압통과 통증을 동반하고 다발성 지방위축을 보였고 거의 대부분의 환자에서 그 형태가 유사하였다 (4-6). 병리학적으로 피하조직 경계면의 공포성 변화와 임파구와 대식세포, 형질세포의 침윤을 보였고 혈관염이 동반된 경우도 있었다 (5,6). 본 증례에서 환자는 18개월 전 피부근염을 진단받았고 치료 후 근력약화와 눈꺼풀 위의 발진과 근육 효소치는 모두 호전된 상태에서 임상적으로 지방층염이 발현되었는데 이미 발표된 증례보고들에서도 피부근염 환자에서 발현된 지방층염은 피부근염 진단과 동시에 발현된 경우도 있었으나 피부근염이 발현되기 수개월 전 지방층염이 먼저 발현된 경우도 있었고 피부근염 진단 후 발현된 경우도 있어 지방층염의 발현이 근염의 활성도와 반드시 일치하지는 않는 것으로 생각된다 (4,5).

Janis와 Winkelman의 보고에 의하면 피부근염 환자 55명의 조직 검사 중 10%에서 임상적으로 발현

되지 않았지만 현미경상으로 지방층염의 소견이 보였다 (7). 피부근염 환자에서 우연히 발견되는 현미경상의 지방층염은 임상적으로 발현되는 지방층염보다 더 흔하게 나타났고 다양한 정도의 피하조직 염증은 피부근염에서 흔히 발생하나 그 정도가 심한 경우에서만 임상적으로 발현되어 빈도 상의 차이가 있을 것으로 생각된다 (4). 문헌 상 보고된 피부근염 환자에서 발현된 지방층염은 대부분 스테로이드와 면역억제제에 치료 효과가 좋으며 근염도 함께 호전되는 것을 관찰 할 수 있었고 (4-6,8) 전신홍반루푸스에서 발현된 지방층염과는 달리 항말라리아제에 치료 효과가 없었다 (4). 피부근염 환자에서 현미경상의 지방층염이 흔하며 스테로이드나 면역억제제의 치료에 근염과 함께 치료반응을 보이는 점등을 근거로 피부근염의 특징적 병변 중의 하나로써 지방층염이 포함되어야 한다는 의견이 있다 (8,9).

결론적으로 지방층염은 임상 증상의 하나로써 지방층염의 원인 질환을 찾는 것이 중요하며 전신홍반루푸스나 근염 및 피부근염 등의 결합조직병에서 지방층염이 흔하게 발생하므로 지방층염이 발현된 환자에서는 이들 질환이 동반되어 있는지 주의가 필요하다.

## 요 약

피부근염 환자에서 다양한 피부 병변은 잘 알려져 있으나 임상적으로 발현되는 지방층염은 매우 드물게 보고되고 있다. 저자들은 피부근염으로 진단되어 치료 중인 환자에서 발생한 엽성 지방층염 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참고문헌

- 1) Eberhard BA, Ilowite NT. Panniculitis and lipodystrophy. *Curr Opin Rheumatol* 2002;14:566-70.
- 2) Ter Poorten MC, Thiers BH. Panniculitis. *Dermatol Clin* 2002;20:421-33.
- 3) Diaz Cascajo C, Borghi S, Weyers W. Panniculitis: definition of terms and diagnostic strategy. *Am J Dermatopathol* 2000;22:530-49.
- 4) Chao YY, Yang LJ. Dermatomyositis presenting as panniculitis. *Int J Dermatol* 2000;39:141-4.

- 5) 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:S148-50.
  - 6) Ghali FE, Reed AM, Groben PA, McCauliffe DP. Panniculitis in juvenile dermatomyositis. *Pediatr Dermatol* 1999;16:270-2.
  - 7) Janis JF, Winkelmann RK. Histopathology of the skin in dermatomyositis. A histopathologic study of 55 cases. *Arch Dermatol* 1968;97:640-50.
  - 8) Neidenbach PJ, Sahn EE, Helton J. Panniculitis in juvenile dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:305-7.
  - 9) Molnar K, Kemeny L, Korom I, Dobozy A. Panniculitis in dermatomyositis: report of two cases. *Br J Dermatol* 1998;139:161-3.
-