

피하조직 지방육아종증 1예

이화여자대학교 의과대학 피부과학교실

최혜영 · 명기범 · 국홍일

= Abstract =

A Case of Lipogranulomatosis Subcutanea

Hae Young Choi, M.D., Ki Bum Myung, M.D., Hong Il Kook, M.D.

*Department of Dermatology, College of Medicine Ewha Womans University,
Seoul, Korea*

We present a case of lipogranulomatosis subcutanea occurring on the legs of 15-year-old female. She was seen with twelve erythematous rice to pea sized tender papules on legs. Twelve months ago, several erythematous papules appeared and disappearance and recurrence of a few lesions has repeated. Histopathologic finding of macrophage stage was shown. Treatment with isoniazid was done and recurrence does not occur until now.

서 론

피하조직 지방육아종증(Lipogranulomatosis subcutanea)은 Weber-Christian 지방충염의 드문 변형으로 1894년 Rothman¹⁾에 의하여 처음 기술되었으며, 1928년 Makai²⁾에 의하여 명명되었다. 조직학적으로 Weber-Christian 지방충염과 같은 소견을 보이지만, 전신증상이 없으며 피하결절이 아동기의 체간과 사지에 무리지어 발생하지 않고 자연치유되는 것을 특징으로 한다³⁾.

저자들은 아직 국내문헌상 보고된 바없는 전형적인 피하조직 지방육아종증 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 남○○, 15세, 여자.

초진일 : 1986년 12월 5일.

주 소 : 내원 12개월 전부터 하지에 발생한 발진. 과거력 및 가족력 : 특기사항 없음.

현병력 : 내원 12개월전 수개의 홍반성 구진이 발생하여 일부 병변의 소실과 새로운 병변의 출현을 보이면서 지속되었으나 발열등의 전신증상은 동반하지 않았다. 병변이 소실될 때는 다소 함몰된 갈색 반을 남기었다.

일반 진찰소견 : 피부소견 이외에 특기 사항 없음.

피부소견 : 하지에 압통을 동반한 수 개의 쌀알크

기의 홍반성 구진 및 결절을 볼 수 있었다(Fig. 1).

검사소견 : 혈액검사, 뇨검사, 간기능검사, 흉부 X선 검사 등은 정상이었으며, 류마티양 인자, 항핵항체검사, 아밀라제, 콜레스테롤도 정상범위였다.

병리조직 소견 : 진피내 혈관 및 피부부속기 주위에 단핵세포의 침윤을 보이고, 피하지방층 소엽내에

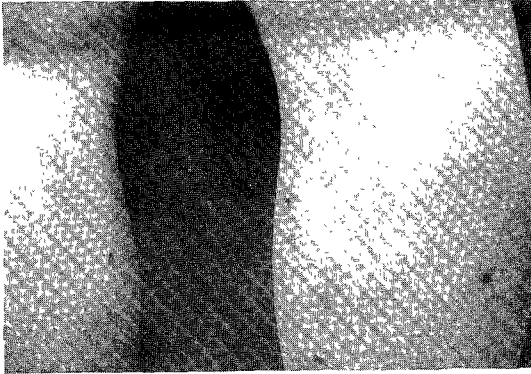


Fig. 1. Several rice sized nontender erythematous papules on the right calf.

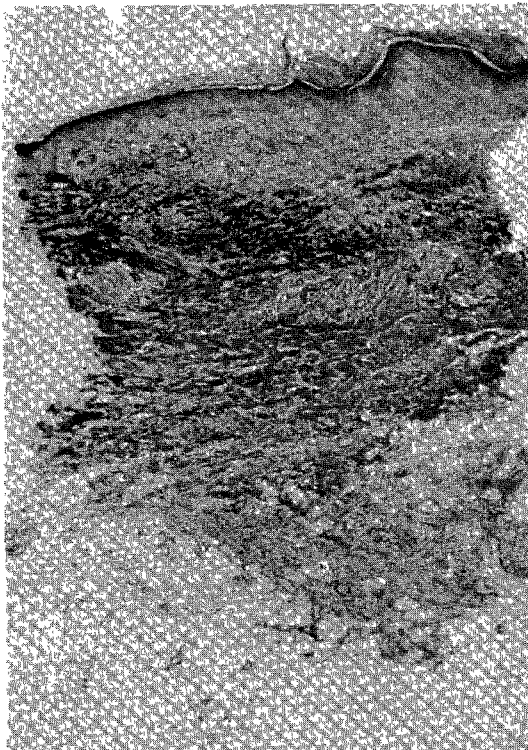


Fig. 2. Mild perivascular and periappendageal mononuclear cell infiltration and focal lobular fat necrosis, moderate mononuclear cell infiltration within the fat lobule (H & E, ×40).

미세위낭(micropseudocyst), 지방탐식구(lipophage), 포말조직구, 이물거대세포, 기질괴사 및 임파구의 침윤을 볼 수 있으며, 지방층이 부분적으로 섬유성 결체조직에 의하여 대체된 소견을 관찰할 수 있었다(Fig. 2, 3, 4).

치료 및 경과 : 구진괴사성 결핵진 진단하에 isoniazid를 1일 400mg씩 3개월간 경구투여 후 피부병변은 소실되었으며, 추적 관찰 중 피하조직 지방육아증으로 진단되었으나, 현재까지 재발은 없었다.

고 찰

피하조직 지방육아증은 Rothman¹⁾과 Makai²⁾에 의해 보고된 이래 소수의 예가 보고되어 왔다³⁾⁻⁵⁾.

임상적으로는 체간과 사지에 호발하는 피하결절로 자연치유되며 아동기에 가장 흔하고 전신증상이 없으며 무리지어 발생하지 않는 것을 특징으로 한다³⁾.

조직학적으로 Weber-Christian 지방층염과 같이 세기를 거치는 소엽성 지방층염의 소견을 보이나, Weber-Christian 지방층염에 비하여 심한 기질괴사와 육아증성 침윤을 보이는 점이 다르다⁶⁾.

정확한 원인 및 치료방법은 알려져 있지 않으며 병변은 자연치유되나 Chan⁵⁾은 tetracycline을 10주간 투여하여 병변이 소실되었음을 보고하였다.

본 질환과 감별을 요하는 Weber-Christian 지방층염은 발열 등의 전신증상을 동반하며 재발을 거듭하는 경향이 있고⁷⁾, 무리지어 나타나며 반흔을 남기고 치유되며 아동기에서는 흔하게 볼 수 없는 것이 피하조직 지방육아증과 다르다⁴⁾. 그러나 Panush⁸⁾은 Weber-Christian 지방층염 15예에 대한 보고에서 전신증상이 없으며 중격 지방층염(septal panniculitis)의 소견을 보인 증례와 전신증상이 없이 SGOT와 SGPT가 증가된 증례를 Weber-Christian 지방층염에 포함하였다. 또한 피하조직 지방육아증증에서와 같이 유아에서도 Weber-Christian 지방층염이 발생함이 '보고되었고⁹⁾, 1982년 Iwatsuki 등¹⁰⁾은 5년간 피하조직 지방육아증증으로 사료되는 피하결절이 재발하여 나타난 후, 전형적인 Weber-Christian 지방층염의 임상 특징과 세포 및 체액면역의 이상을 동반한 예를 보고 하였다. 이러한 점으로 미루어 Weber-Christian 지방층염과 피하조직 지방육아증증을 독립된 질환이 아니며¹¹⁾, Weber-Christian 지방층염, 결절홍반 또는

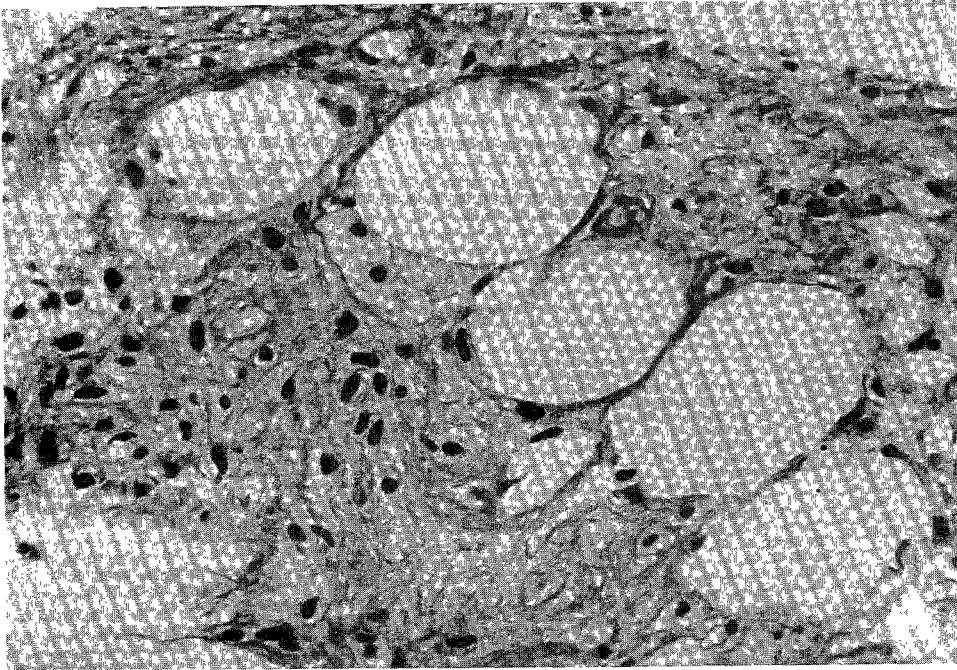


Fig. 3. Several lipophages, histiocytes with lipid-laden cytoplasm and lymphocytes(H & E, $\times 400$).

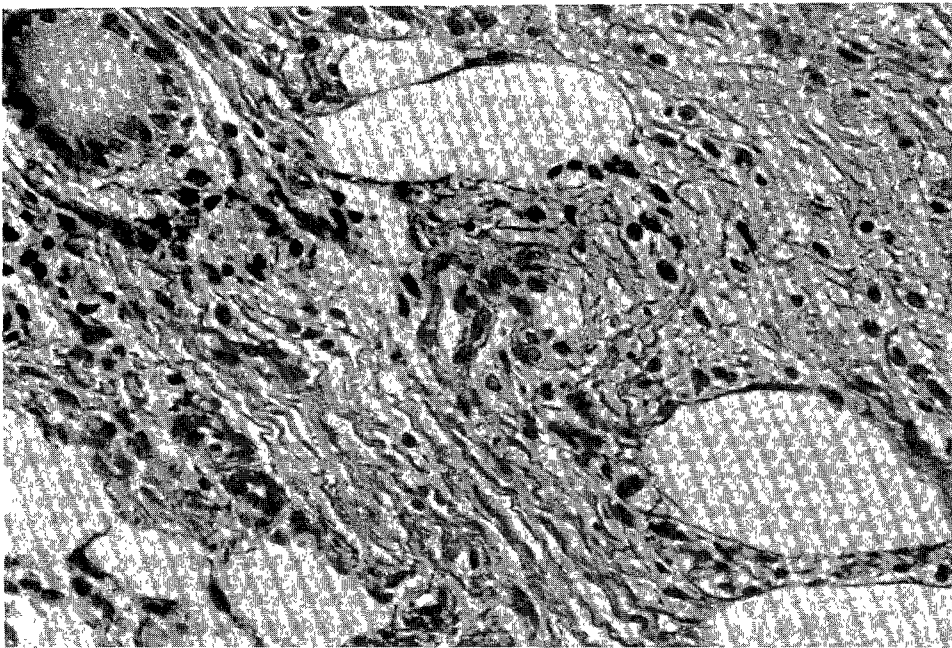


Fig. 4. A Langhans giant cell, a few micropseudocysts, foamy histiocytes and replacement of the fat cells by fibroitic connective tissue (H & E, $\times 400$).

경결흉반의 한 변형이거나¹²⁾, 이러한 질환들은 모두 비특이적 지방층염의 과정에서 나타날 수 있는 소견으로 보는 견해도 있다³⁾.

본 증례는 전신증상을 동반하지 않았으며 현재까지 2년간의 추적관찰 중 전신증상이나 피부병변의 재발 등은 볼 수 없었다.

결절홍반은 주로 간엽(septum)을 침범하는 지방층염이라는 점과 급성기를 제외하고는 지방괴사를 보이지 않으므로, 피하조직 지방육아종증과 감별할 수 있으나, 결절홍반에서도 육아종성 침윤은 물론 Weber-Christian병에서 볼 수 있는 지방탐식구가 관찰됨이 보고되었다¹³⁾¹⁴⁾.

청결홍반은 혈관염 및 상피세포양 육아종을 보이는 소엽성 지방층염으로 심한 지방괴사를 보이나 본 증례에서 보이는 지방탐식구는 관찰되지 않는다¹⁵⁾. 결체조직 지방층염에서도 지방 탐식구성 육아종을 볼 수 있으나¹⁶⁾ 본 증례에서는 검사소견상 결체조직질환의 소견은 보이지 않았다.

결 론

저자들은 15세 여자에서 발생한 피하조직 지방육아종증 1예를 경험하여 임상 및 병리조직학적 소견과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Rothmann RM : *Über entzündung und atrophie des subcutanen fettgewebes. Virchows Arch Pathol Anat* 1894 ; 136 : 159-69
- 2) Makai E : *Über lipogranulomatosis subcutanea. Klin Wochenschar* 1928 ; 7 : 2343-6
- 3) Laymon CW, Peterson WC : *Lipogranulomatosis subcutanea(Rothmann-Makai). Arch Dermatol* 1964 ; 90 : 288-92
- 4) Burford JC, Clarke DM : *Lipogranulomatosis subcutanea of Rothman-Makai. Australas J Dermatol* 1972 ; 13 : 117
- 5) Chan HL : *Panniculitis(Rothman-Makai), with good response to tetracycline. Br J Dermatol* 1976 ; 92 : 351-4
- 6) Ackerman AB : *Histologic diagnosis of inflammatory skin disease. 1st ed., Lea & Febiger, Philadelphia* 1978 ; pp808-9
- 7) Christian HA : *Relapsing febrile nodular nonsuppurative panniculitis. Arch Int Med* 1928 ; 42 : 338-51
- 8) Panush RS, et al : *Weber-Christian disease, analysis of 15 cases and review of the literature. Medicine* 1985 ; 64 ; 181-191
- 9) Hendricks WM, Ahmad M and Gratz E : *Weber-Christian syndrome in infancy. Br J Dermatol* 1978 ; 98 : 175-86
- 10) Iwatsuki K, Tagami H, Yamada M : *Weber-Christian panniculitis with immunological abnormalities. Dermatologica* 1982 ; 164 : 181-8
- 11) Lever WF, Schaumberg-Lever G : *Histopathology of the skin. 6th ed, Philadelphia Lippincott* 1983 ; pp 252-3
- 12) Baumgartner W, Riva G : *Panniculitis die herdförmige fettgewebsentzündung. Helv Med Acta* 1945 ; 12(Suppl 14) : 3-67, cited from ref. 7)
- 13) Förström L, Winkelmann RK : *Granulomatous panniculitis in erythema nodosum. Arch Dermatol* 1975 ; 111 : 335-40
- 14) Förström L, Winkelmann RK : *Acute panniculitis A clinical and histopathologic study of 34 cases. Arch Dermatol* 1977 ; 113 : 909-17
- 15) Winer LH, Hills B : *Histopathology of the nodose lesion of the lower extremities. Arch Derm Syphn* 1951 ; 63 : 347-57
- 16) Winkelmann RK, Goncalves P : *Connective tissue panniculitis. Arch Dermatol* 1980 ; 116 : 292-4