

## 간질성 육아종성 피부염 1예

연세대학교 의과대학 강남세브란스병원 피부과학교실 및 피부생물학 연구소,  
아주대학교 의과대학 피부과학교실<sup>1</sup>

오승준 · 김유찬<sup>1</sup> · 김수찬 · 노미령

### A Case of Interstitial Granulomatous Dermatitis

Seung Joon Oh, M.D., You Chan Kim, M.D., Ph.D.<sup>1</sup>, Soo-Chan Kim, M.D., Ph.D., Mi Ryung Roh, M.D., Ph.D.

Department of Dermatology, Gangnam Severance Hospital, Cutaneous Biology Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Department of Dermatology, Ajou University School of Medicine<sup>1</sup>, Suwon, Korea

Interstitial granulomatous dermatitis (IGD) is a rare disease that has been associated with multiple systemic diseases, particularly autoimmune conditions like rheumatoid arthritis and systemic lupus erythematosus. IGD has a variable clinical presentation and highly characteristic histological features of interstitial infiltrate of histiocytes between the degenerated collagen bundles. Here we report the case of a 63-year-old woman who presented with a 3-month history of multiple asymptomatic erythematous papules on the bilateral aspects of the trunk. A histopathological examination of the lesion showed an interstitial lymphohistiocytic infiltrate in the dermis. There were also foci of palisading histiocytes along with degenerating collagen bundles. (*Korean J Dermatol* 2016;54(7):548~551)

**Key Word:** Interstitial granulomatous dermatitis

### 서론

간질성 육아종성 피부염(Interstitial granulomatous dermatitis, IGD)은 다양한 임상양상을 보이는 질환의 조직학적인 진단으로 자가면역질환이나 악성 종양과 연관되어 발생하기도 하는 매우 드문 질환이다<sup>1</sup>. 과거에는 IGD와 palisaded neutrophilic granulomatous dermatitis (PNGD)를 하나의 질환으로 생각하였으나 현재는 독립된 별개의 질환으로 분류한다<sup>2</sup>. 저자들은 63세 여성에서 발생한 특징적인 IGD 1예를 경험하고, 매우 드물고 다른 육아종성 질환들과의 감별이 필요한 증례라 생각되어 문헌고찰과 함께 보고한다.

### 증례

**환자:** 양○○, 63세, 여자

**주소:** 3개월전 생긴 몸통의 외측에 발생한 다발성의 구진과 판

**현병력:** 상기 여환 10년간 수지관절, 손목, 무릎, 발목의 관절통 있었으며 3개월전 몸통의 외측으로 소양감 없이 융합되는 홍반성 구진 발생하여 내원하였다.

**과거력:** 1년전 녹내장, 이상지질증 진단받고 약물 복용 중이었으며 10년간 진단받지 않은 관절통이 있었음.

**가족력:** 특이 사항 없음.

**피부 소견:** 몸통의 외측에 소양감이 없이 융합되는 홍반성 구진이 관찰되었다(Fig. 1).

**검사 소견:** 내원 당시 시행한 일반혈액검사상 백혈구감소증(2890/ $\mu$ L)소견이 있었다. 그 밖에 일반화학검사, 요검사상 특이소견이 없었으며 항핵항체, 류마티스 인자는 음성소견이었다.

**영상 소견:** 손, 무릎, 발목 엑스선 촬영 검사상 통증을 호소한 관절에서 퇴행 골관절염(degenerative osteoarthritis)을 시사하는 소견 관찰되었음.

**병리조직학적 소견:** 몸통에서 시행한 조직검사 결과, H&E 염색에서 진피 상부에서 하부에 걸쳐 다수의 조직구가 간질성으로 침투하여 변성된 교원질 다발을 둘러싸는 소견을 보였다(Fig. 2).

**치료 및 경과:** 이상의 임상 소견과 조직학적 소견을 통해 IGD로 진단하였고 류마티스 관절염 감별을 위하여 류

<접수: 2015. 6. 4, 수정: 2015. 7. 25, 게재허가: 2015. 8. 24.>

교신저자: 노미령

주소: 06273 서울시 강남구 언주로 211 (도곡동 146-92)

강남세브란스병원 피부과

전화: 02)2019-3360, Fax: 02)3463-6136

E-mail: karenroh@yuhs.ac

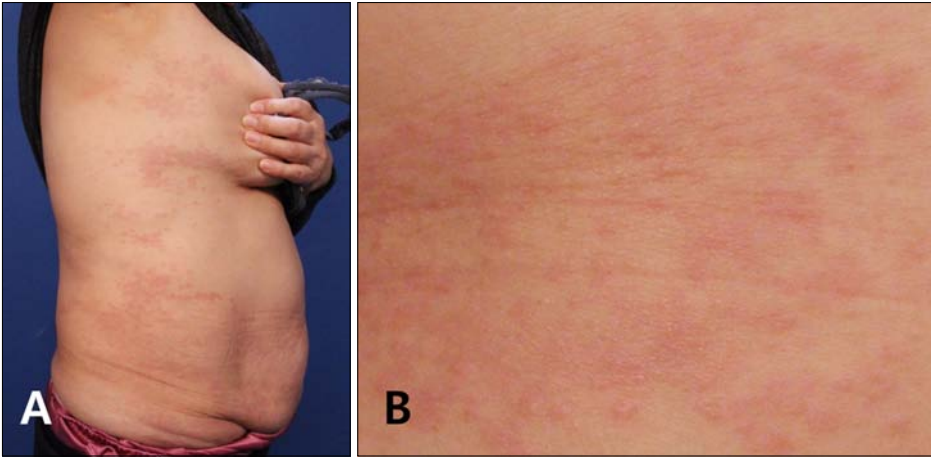


Fig. 1. (A, B) Erythematous coalescing papules on the lateral portions of the trunk.

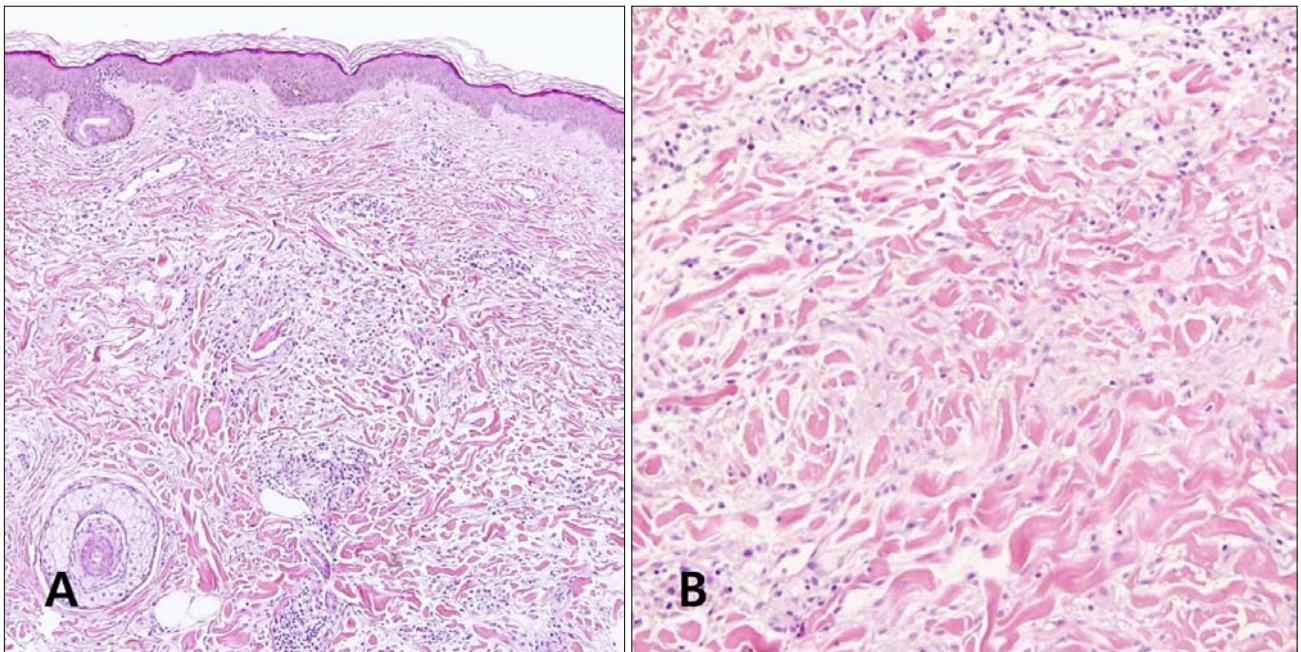


Fig. 2. (A) Diffuse interstitial infiltrate of inflammatory cells in the dermis without vasculitis and mucin deposition (H&E, ×100). (B) Interstitial granulomatous infiltration around degenerated collagen bundles (H&E, ×200).

마티스 내과 협진 시행하였고 영상학적 소견과 혈청학적 소견 종합하여 퇴행성 관절염으로 진단하였다. 내부장기 침범 감별 위해 CT검사 권유하였으나 환자 거부하였고, 6주간의 전신 스테로이드 치료(prednisolone 2.5~7.5 mg/d)와 국소 스테로이드 치료 후 피부 병변은 호전되었으나 관절통은 지속되었다. 3개월 추적관찰상 백혈구 수치는 3220/ $\mu$ L였고 피부 병변의 재발은 없었다. 6개월 후, 맹장염으로 입원하여 수술 받았으며 당시 백혈구 수치는 8510/ $\mu$ L였고 복부 CT검사에서는 맹장염 소견 외에 특이 소견 없었으며 피부 병변의 재발은 없었다.

## 고 찰

IGD는 조직학적으로 교원질 사이로 간질성의 조직구 침범 소견을 보일 때 진단이 가능한 질환으로 다양한 임상양상을 보일 수 있지만 본 증례와 같이 무증상으로 나타나는 홍반성 구진이 몸통의 외측부나 사지 근위부의 내측에 나타나는 것이 전형적이다<sup>3</sup>. 피하에 끈 모양의 결절 형태로 나타나는 rope sign은 IGD에 나타나는 매우 특징적인 소견이나 10% 미만에서만 관찰된다<sup>3</sup>. IGD는 여성에서 3배 정도 많이 발생하며 평균 발생연령은 50대이다<sup>3</sup>. 예후는 비교적 좋아 1/3은 만성적인 경과를 보이지만, 2/3는 수개월

Table 1. Previous reported cases of interstitial granulomatous dermatitis

Authors	Sex/Age (yr)	Location	Clinical features	Systemic disease
Lee et al. (2005)	M/24	Both buttocks	Annular erythematous to violaceous plaques	Antiphospholipid syndrome
Lee et al. (2007)	M/18	Both elbows	Erythematous to brownish nodules	Autoimmune hepatitis
Moon et al. (2013)	F/11	Both medial thighs	Erythematous plaques	Juvenile idiopathic arthritis
Choi et al. (2014)	M/42	Back and both elbows	Erythematous to violaceous patches	Anaplastic large cell lymphoma
Oh et al.* (2015)	F/63	Both lateral aspects of trunk	Erythematous papules and plaques	None

\*Present study

내에 관해된다<sup>3</sup>.

다른 질환과 관련하여 발생하기도 하는데 절반 정도에서 항핵항체가 발견되고 30% 정도의 환자는 류마티스 관절염이나 전신 홍반성 루프스 등의 자가면역 질환과 연관된다<sup>3</sup>. 관절염이 동반된 경우가 많아 과거에는 interstitial granulomatous dermatitis with arthritis라고도 불렀으나 절반의 환자에서 관절염이나 관절통을 동반하지 않기 때문에 interstitial granulomatous dermatitis가 더 적절한 표현이다<sup>3</sup>. 이번 증례의 경우에도 퇴행성 관절염을 진단받았지만 IGD와의 연관성은 없는 것으로 보인다. 6% 정도의 환자는 용혈성 빈혈, 빈혈, 백혈구감소증, 한냉글로불린혈증과 같은 혈액학적 이상을 동반한다<sup>3</sup>. 드물게 내부의 악성종양과 연관되어 나타난 경우도 있다<sup>4,5</sup>.

IGD는 조직학적으로 조직구들이 진피에 간질성으로 침범하여 조직구들이 변성된 교원질을 둘러싸는 소견을 보이나 혈관염, 점액침착, 표피의 변화는 거의 관찰되지 않는다<sup>1,6</sup>. 감별이 필요한 질환은 interstitial granuloma annulare (IGA), interstitial granulomatous drug reaction (IGDR), PNGD 등이 있다. IGA는 조직학적으로 병변이 진피에 국소적으로 분포하고 mucin 침착이 비교적 많다는 점에서, IGDR은 약물력이 있고 기저세포의 공포화가 보인다는 점에서 감별할 수 있다<sup>2</sup>. PNGD는 임상적으로 상지에 압통이나 중심부 괴사를 동반한 홍반성 구진 형태로 잘 나타나고 조직학적으로 백혈구 파쇄성 혈관염 소견이 보이고 변성된 교원질 주위로 호중구 및 호중구 파편이 많이 관찰된다는 점에서 감별할 수 있다<sup>2,7</sup>. 이러한 감별점에도 불구하고 Rosenbach와 English<sup>8</sup>는 임상적 및 조직학적 유사성과 동반되는 전신 질환들이 비슷하다는 측면에서 IGD, IGDR, PNGD를 “reactive granulomatous dermatitis”로 통칭할 것을 제안하기도 하였다.

IGD의 발생기전은 밝혀지지 않았지만 제 IVa형 반응과 연관된 면역과민반응으로 생각된다<sup>3</sup>. 또한, 육아종을 형성하고 유지하는 사이토카인인 IFN- $\gamma$ , TNF- $\alpha$ 가 병인에 중요한 것으로 생각되며 실제로 TNF- $\alpha$ 를 차단하는 생물학적 제제를 사용하여 IGD가 호전되었다는 보고들이 있다<sup>6</sup>.

IGD의 치료는 대부분의 증례에서 전신 스테로이드와 국소

스테로이드 제제만을 사용하였으며 자발적인 관해도 보고된 바 있다<sup>3</sup>. 그 밖에 협대역 자외선 B 요법, 면역 글로블린 정주 치료, hydroxychloroquine, cyclosporine, etanercept, methotrexate를 사용해볼 수 있다<sup>6</sup>. 악성 종양과 관련된 경우에는 악성 종양의 치료로 피부병변이 함께 호전되었다는 보고가 있다<sup>4</sup>.

지금까지 국내에서는 4개의 증례가 보고되었다. 다양한 자가면역 질환과 악성종양과 관련하여 발생하였을 뿐만 아니라 각각 병변 위치, 형태 등에서도 다양한 임상양상을 보였다(Table 1). 본 증례는 IGD의 전형적인 임상양상을 보였으며 백혈구감소증 외에 연관된 질환이 없다는 점에서 다른 증례와 구별되었다. 결론적으로 저자들은 60대 여성에서 전형적인 임상적, 조직학적 소견을 보인 IGD 1예를 경험했고, 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- Long D, Thiboutot DM, Majeski JT, Vasily DB, Helm KF. Interstitial granulomatous dermatitis with arthritis. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:957-961
- Hawryluk EB, Izikson L, English JC, 3rd. Non-infectious granulomatous diseases of the skin and their associated systemic diseases: an evidence-based update to important clinical questions. *Am J Clin Dermatol* 2010;11:171-181
- Peroni A, Colato C, Schena D, Gisondi P, Girolomoni G. Interstitial granulomatous dermatitis: a distinct entity with characteristic histological and clinical pattern. *Br J Dermatol* 2012;166:775-783
- Choi MJ, Shin D, Kim YC, Oh SH, Kim M. Interstitial granulomatous dermatitis with arthritis accompanied by anaplastic large cell lymphoma. *J Dermatol* 2014;41:363-364
- Moyano Almagro B, Lopez Navarro N, Contreras Steyls M, Gallego Dominguez E, Herrera Acosta E, Herrera Ceballos E. Interstitial granulomatous dermatitis and arthritis revealing oesophageal carcinoma. *Clin Exp Dermatol* 2013;38:

501-503

6. Ahmed ZS, Joad S, Singh M, Bandagi SS. Interstitial granulomatous dermatitis successfully treated with etanercept. *Am J Case Rep* 2014;15:94-96
7. Choi SH, Ha SM, Ko DY, Song KH, Kim KH. Abrupt onset of palisaded neutrophilic and granulomatous dermatitis in a patient with rheumatoid arthritis. *Korean J Dermatol* 2014;

52:567-570

8. Rosenbach M, English JC, 3rd. Reactive Granulomatous Dermatitis: A Review of Palisaded Neutrophilic and Granulomatous Dermatitis, Interstitial Granulomatous Dermatitis, Interstitial Granulomatous Drug Reaction, and a Proposed Reclassification. *Dermatol Clin* 2015;33:373-387