

## 증례: Steroid 의존성 호산구성 연조직염에 대해 cyclosporine을 사용하여 성공적으로 치료한 증례

인제대학교 상계백병원  
소아알레르기 호흡기과  
김효빈

환자: 11세 여자

주소: 내원 전일부터 발생한 발열과 무릎 부위의 통증을 동반한 발진

**현병력:** 평소 건강하던 환자가 내원 9일전 길가 보도블럭에서 넘어지면서 무릎을 부딪힌 후 양측 tibial tuberosity 부위에 명이 들었으나 곧 호전되었는데, 내원 1일전 발열(38°C)과 양측 tibial tuberosity 부위에 통증, 흉반, 부종(그림 1)이 생겨 세균성 연조직염 의심하에 정형외과로 입원하여 cefazolin (1세대 cephalosporin)을 정맥 투여받았으나 발열과 양측 무릎과 왼쪽 팔, 오른쪽 발목에 압통성 흉반이 지속되어 소아청소년과로 전과되었다.

**과거력:** 특이병력 없음

최근 여행력이나 벌레 물린 병력 없음

(그림 1) 내원시 피부병변. 양측 무릎 아래 부위에 압통을 동반한 흉반성 발진 있음.

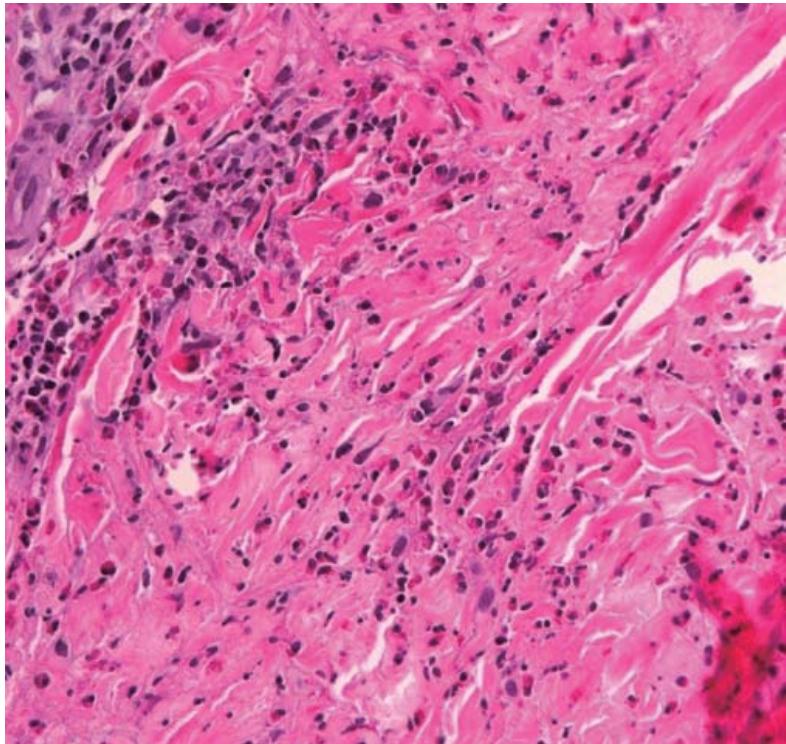


**검사 소견:** 처음 시행한 혈액검사에서 백혈구가  $10,760/\text{mm}^3$  (중성구 78.8%, 호산구 4.2%), ESR은 8 mm/hr, CRP는 <0.3 mg/dL이었다. CK와 myoglobin은 각각 76 IU/L와 25 ng/mL로서 정상범위 내에 있었다. Total IgE는 1,418.5 IU/mL였으며 UniCAP 검사상 Df 6+, Dp 2+였다. 대변 기생충 검사는 음성이었으며 ANCA와 ANA, anti-ds DNA Ab, rheumatic factor는 정상범위 내에 있었다.

**치료 및 경과:** 입원 후부터 3일간 정맥용 세파졸린으로 치료하였으나 발열, 통증, 발진이 지속되었고 말초혈액의 호산구가 9.1%에서 35.5%로 증가하였다. 3일간 경구 prednisolone 투약 후 발열과 피부발진 호전되어 퇴원하였

는데 7일 후 다시 발이 부으면서 하지에 붉은 구진, 결절성 병변 발생하고 말초혈액 검사상 호산구증가증(28.4%)이 재발하여 왼쪽 다리의 홍반성 피부병변에서 피부 조직검사를 시행하였고, 진피 전체에 호산구가 전반적으로 침착되어 있어 호산구성 연조직염에 합당한 소견이었다.(그림 2) 경구 prednisolone을 투약하면 증상이 곧 호전되었으나 감량을 시도하면 동통을 동반한 피부발진이 재발하였다.(그림 3) 스테로이드에 대한 부작용 발생여부를 확인하기 위하여 검사한 혈압과 혈당치는 정상이었으나 안과 검사에서 안압 증가 소견이 보여 prednisolone의 감량을 몇 차례 시도하였으나 실패하여 cyclosporine (5 mg/kg/day)로 교체하였다. Cyclosporine 투약 후에는 prednisolone을 중단하여도 재발되지 않았고, cyclosporine을 2개월간 복용 후 증상 호전되어 중단한 후에도 6개월 후까지도 재발은 없었다.

(그림 2) 피부 조직검사상 진피 전체에 호산구가 전반적으로 침착 (H&E stain, X400)



(그림 3) 왼쪽 발등과 오른쪽 발바닥에 부종과 압통을 동반한 홍반성 발진 발생



**증례에 대한 고찰:** 호산구성 연조직염은 Well's 증후군으로도 불리며, 감염성 연조직염과 감별이 어렵고, 접촉성 피부염이나 만성 두드러기, 과다호산구증후군, Churg-Strauss 증후군 등과 감별하여야 한다. 세균성 또는 진균성 연조직염은 24시간 이내에 급속히 악화가 진행되는 반면, 호산구성 연조직염은 가려움증, 타는 듯한 통증과 함께 경계가 분명한 경계 또는 판상 피부병변이 나타나고 물집이 발생할 수 있다.

호산구성 연조직염은 급성기에는 조직검사상 진피 부종과 표피에 혈관염을 동반한 호산구의 현저한 침윤이 나타나고 부종이 심하면 표피가 해면화되고 표피하에 물집이 발생하기도 한다. 아급성 육아증기에는 호산구가 변성하고 major cationic protein과 nuclear debris가 콜라겐 섬유에 침착되어 'flame' 모양을 나타내게 된다. 'Flame' 모양은 콜라겐을 호산구 분비물질들이 싸고 있고 이를 다시 조직구와 다형 거대세포가 둘러싸서 형성된 것이다. 퇴행기에는 호산구는 서서히 소실되나 조직구와 거대세포는 콜라겐을 여전히 둘러싼 채 남아 있어 microgranuloma를 형성한다. 말초혈액 내 호산구증가증은 급성기에 나타나고 질환의 진행에 따라 변화하며 임상 증상이 호전되면 정상으로 회복된다.

일부 호산구성 연조직염은 치료없이 호전되기도 하나 스테로이드 치료가 기본이다. 경구 또는 국소 스테로이드제, 항히스타민제, dapson, cyclosporine, azathioprine 등이 치료제로 사용된다. 본 증례에서는 먼저 경구 스테로이드제로 치료를 시작하였고 질환은 이에 잘 반응하였으나 감량시마다 재발을 보이고 스테로이드에 의한 안암 증가와 같은 부작용이 나타나 cyclosporine으로 변경하여 치료를 시도하였고, cyclosporine에 잘 반응하여 증상이 호전되고 약물 중단 후에도 재발없이 성공적으로 치료가 되었다. Cyclosporine은 helper T cell에 작용하여 T cell의 활성도와 증식, 사이토카인 분비를 억제하고, 피부 염증시에 호산구와 호염기구에 작용하여 혈중 호산구수를 감소시키고 IL-5의 생산을 억제한다. Cyclosporine 투약시에는 혈압, 신기능을 추적관찰하여야 한다.