

소아 두피에 발생한 피하형 환상육아종 1예

서울대학교* 및 중앙대학교 의과대학 병리학교실

이건국* · 서중석 · 송계용 · 박성혜* · 지제근*

서울대학교 의과대학 피부과학교실

박 경 찬

서 론

환상육아종은 비감염성 육아종증 질환이며 임상적으로는 무증상의 작고 단단한 연적색 구진 또는 결절이 흔히 환형(annular form)으로 나타나며 대개는 다발성이다. 손과 발에 호발하며, 병리조직학적 주요 병변의 위치는 진피 또는 피하이다. 조직학적으로는 중심부의 교원섬유의 변성과 산성 다당점액류의 침착, 그 주위로 조직구가 췌상으로 배열된 책상육아종(palisading granuloma)의 형성이 특징이다^{1,2}. 이 질환의 분류는 임상양상에 따라 전신형, 국소형, 반상형, 구진형, 피하형, 천공형 등으로 분류되고 있다³.

본 증례와 같은 피하형 환상육아종은 1966년 Rubin과 Linch³에 의하여 처음 기술된 질환으로 무증상의 피하결절을 보이는 환상육아종이며, 특징적인 책상육아종이 피하지방층에 국한된 경우에는 임상적으로 류마치스양 결절과의 감별이 필요하다⁴. 조직학적으로는 피하지층에 국한된 특징적인 책상육아종을 발견할 수 있으며, 진피층에서도 같은 병변이 관찰되는 경우도 있다. 또 중심부에 다당점액류의 출현으로 류마치스성 결절과는 감별할 수 있다.

이 질환은 비교적 드물며 국내에서는 문헌상 2예의 보고^{5,6}가 있으나 전자현미경 소견의 관찰보고는 없다.

저자들은 환상육아종의 비교적 드문 유형인 피하형 환상육아종 1예를 경험하고 전자현미경 소견과 함께 보고하는 바이다.

증 례 보 고

환아는 4년 9개월된 남아였고 2년전부터 측후두부 두피에 있었던 피하결절을 주소로 내원하였다. 발생 초기의 피하결절은 무통성이었고 단단하였으나, 점차 커지면서 숫자도 증가하여 내원 당시에는 장경 1~2cm 크기의 5개의 결절들이 촉진되었다. 신체검사 혹은 임상검사상 다른 특기 사항은 없었으며, 과거력상 외상이나 전염성 질환은 물론 류마치스양 관절염도 없었다. 5개의 결절중 2개의 결절을 적출하였고, 나머지는 그후 특별한 치료 없이도 크기가 현저히 감소하였다.

적출된 조직은 1.5×1.3×1.0cm의 불규칙한 홍갈색의 연부조직으로 광학현미경상 진피 및 피하의 여러곳에 병변이 관찰되었는데, 완전히 성숙되어 중심부에 교원섬유의 변성과 괴사로 인한 점액물질의 침착이 있고 그 주변에 조직구의 증식 그리고 특징적인 책상배열을 가지는 전형적인 환상육아종이 관찰되었다(Fig. 1). 또 다른 부위에서는 조직구의 침윤과 중심부의 점액성괴사의 정도가 다양한 육아종성 병변이 혼재되어 있었으나 아직 Fig. 1과 같은 전형적인 환상육아종은 형성되지 않은 단계도 관찰되었다(Fig. 2). 이러한 교원섬유의 호산성 변성은 완전 혹은 불완전하였으며 주변

접수: 1990년 11월 27일, 게재승인: 1991년 2월 13일
주소: 서울시 동작구 흑석동 221, 우편번호 156-756
중앙대학교 의과대학 병리학교실, 송 계 용

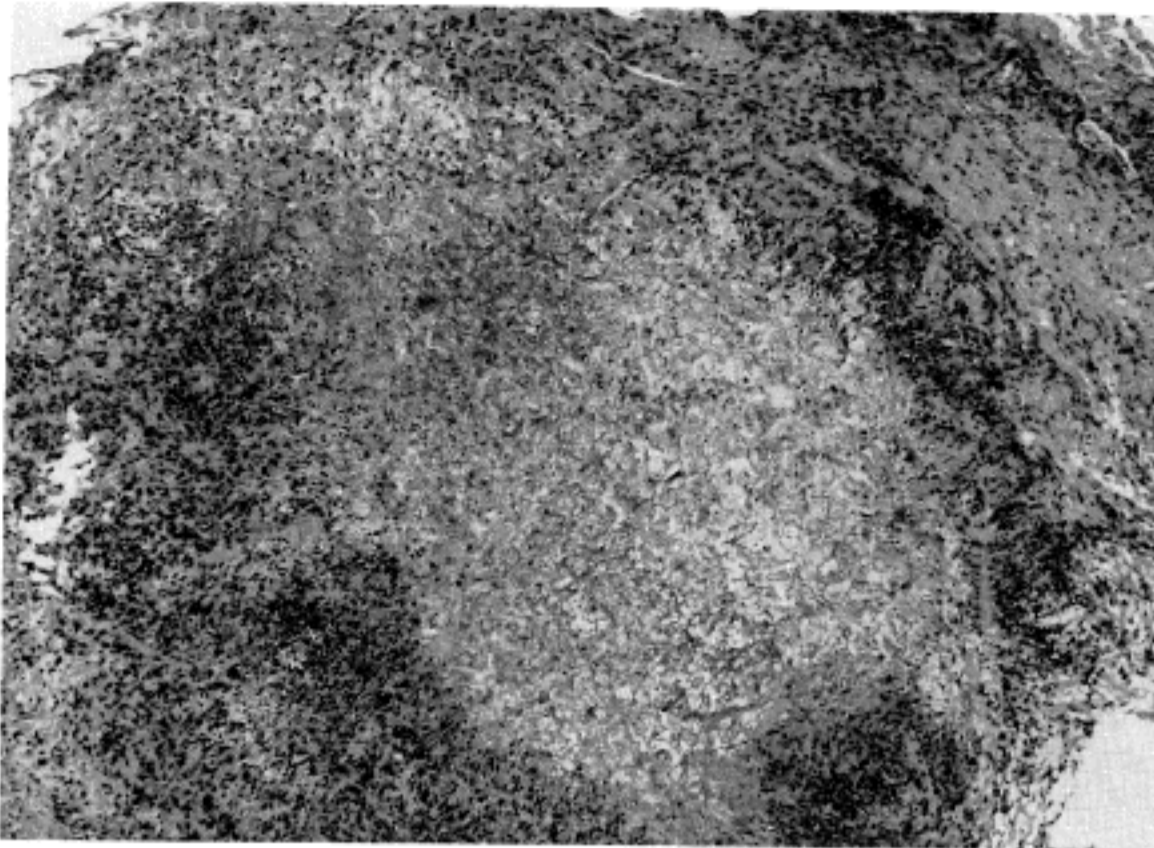


Fig. 1. Fully developed subcutaneous palisading granuloma.

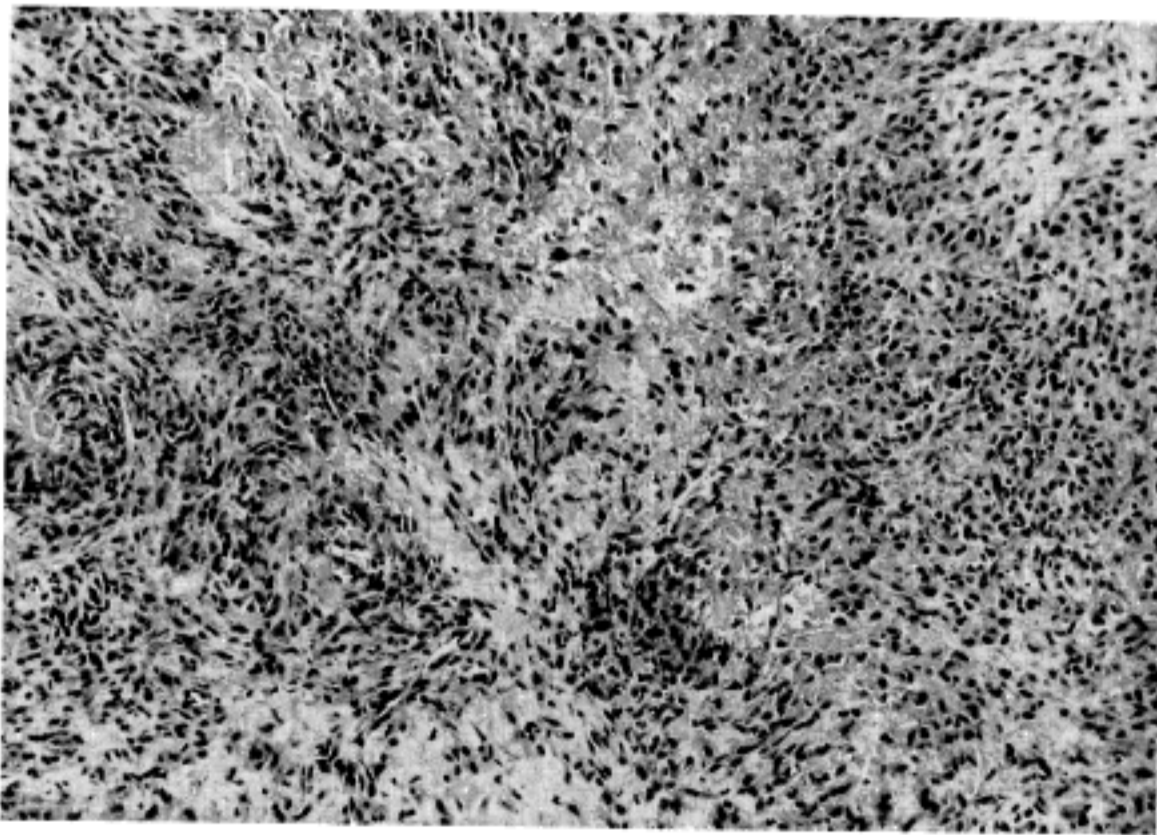


Fig. 2. Various developing stages of granuloma annulare, showing focal necrobiosis of collagen and infiltration of histiocytes and regenerative proliferation of fibroblasts.

부에 림프구, 조직구, 비만세포 및 호산구등 염증세포의 침윤이 동반되어 있었다. 혈관염은 어느 곳에서도 관찰되지 않았으며 따라서 면역학적 검사는 실시하지 않았다. 육아종 중심부의 물질은 alcian blue(pH 0.5, 2.5) 염색으로 산성 점액다당류임을 확인할 수 있었다. 그러므로 진단은 류마치스양 결절이 아닌 환상육아종으로 확진하였다.

전자현미경 소견상 결절의 중심부는 용해소체가 풍부한 조직구들로 대부분이 구성되었으며, 생괴사(necrobiosis)되며 소실되고 있는 교원섬유의 잔재물과 (Fig. 3) 그 주변 조직에는 신생 섬유모세포의 증식과 교원섬유의 증가도 관찰되었다(Fig. 4).

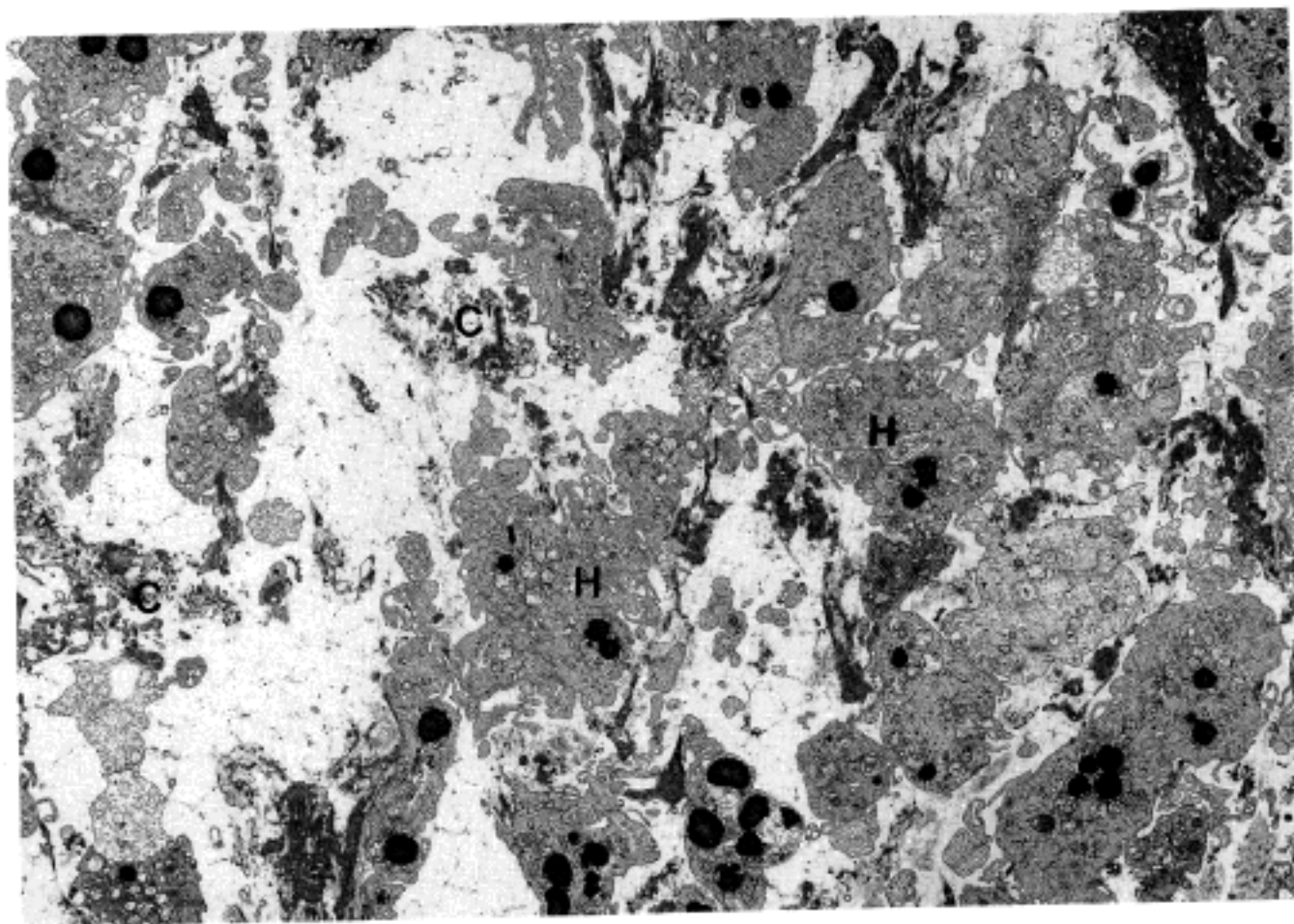


Fig. 3. Center of granuloma annulare, showing infiltration of Histiocytes(H) and debris of necrobiotic collagen fibers(C) (Uranyl acetate-lead citrate, $\times 25,000$).

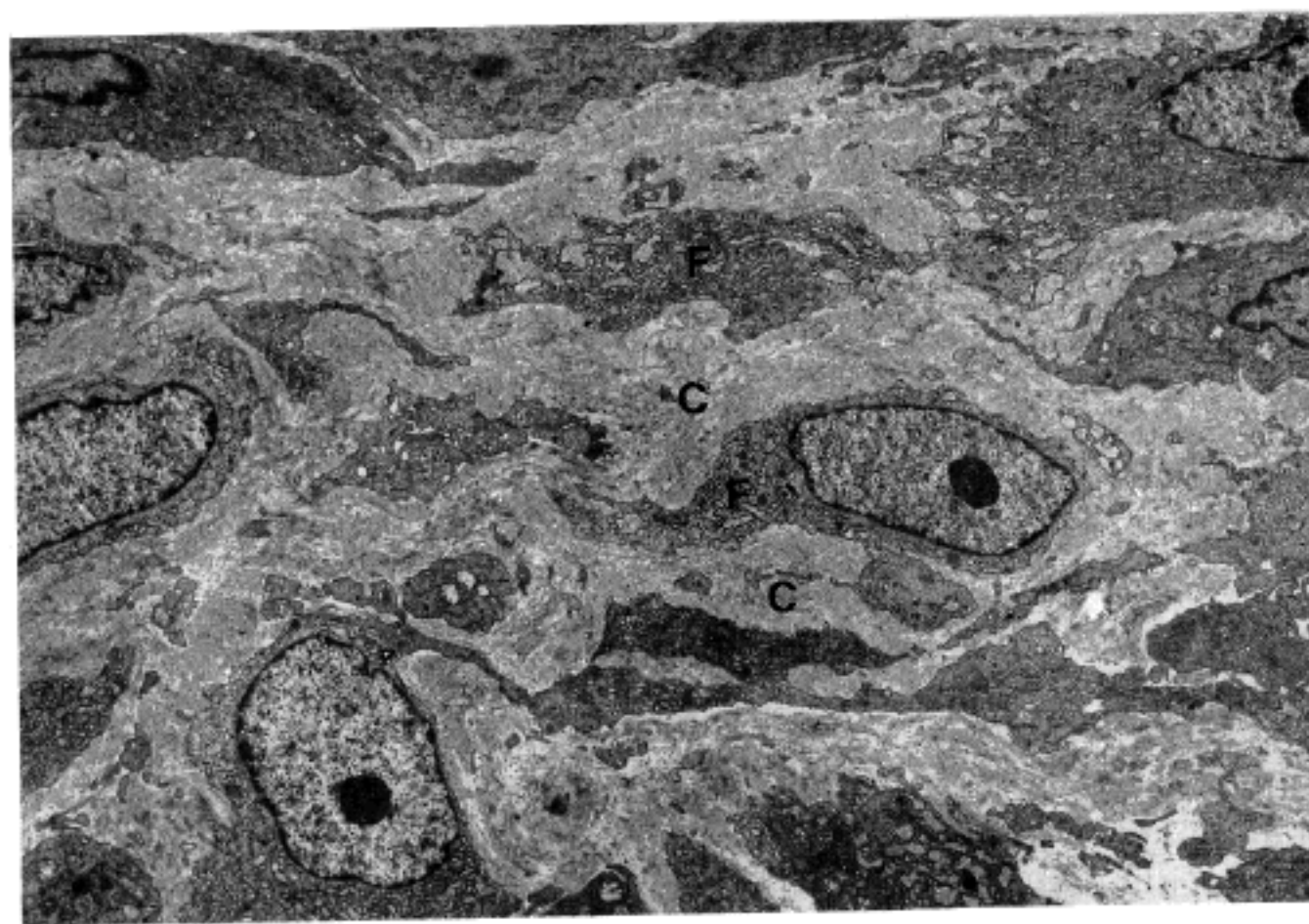


Fig. 4. Periphery of granuloma annulare, showing proliferation of fibroblasts(F) and newly formed collagen fibers(C) (Uranyl acetate-lead citrate, $\times 25,000$).

고 찰

환상육아종은 작고 단단한 무증상의 결절이 환형으로 배열된 환형 발진이며 비감염성 육아종성 질환으로 발생병소와 임상양상에 따라 전신형, 국소형, 반상형, 구진형, 괴하형 및 천공형으로 분류된다¹⁾. 이들 중 괴하형은 소아에서 많이 나타나고, 호발부위는 수장부, 둔부, 두부 및 하지인데 1/4에서는 표재성 병변이 동반한다고 한다²⁾. 본 증례는 괴하와 진피층에 동시에 발생된 경우이었으며 주병변은 진피와 괴하의 경계부위에 있었다.

환상육아종의 발생기전은 아직 정립되어 있지 않지만 과거에는 호발부위인 수장부와 관련지어 자극이나 손상이 원인이라고 생각되었으나, 최근 조직화학법, 면역형광검사 및 전자현미경 등을 이용한 연구를 통하여 면역학적으로 이해하려고 하여 다음 두가지 설로 요약되고 있다.

첫째는 혈관염에 의한 설이다. Dahl³⁾은 환상육아종에 대한 면역형광검사상 혈관주위에 IgM, C3의 침착이 동반되는 혈관염에 의한 허혈성 병변이 원인임을 주장하였으나, 대부분의 병변에서는 이러한 혈관염은 다른 원인과 그에 따르는 조직손상에 대한 이차성 변화의 소견일 것으로 생각된다. 본 증례에서는 H & E 염색상 혈관염은 뚜렷하게 관찰되지 않아 면역학적 검사는 시행하지 않았다.

둘째는 세포면역반응 즉, 지연성 과민반응이라는 설이다. 조직학적으로 육아종성 병변에 책상배열을 보여주는 많은 조직구의 침윤과 아울러 그 주변에 보조자흥선세포(helper T cell)와 프로스타그란딘, 헤파린양 복합체, 파이브로넥틴(fibronectin), 세로토닌 등을 함유하는 비만세포 및 HLA-DR항체와 OKT6양성인 단핵구 염증세포의 침윤이 관찰되는데, 이와 같은 세포들의 침윤은 이러한 병변이 세포면역반응에 의한 질환임을 강력히 시사한다⁴⁾. 그러나 이 질환은 전신적인 질환이 아니고 별다른 치료 없이도 자연치유가 되는 점, 그리고 다른 면역질환이 동반되지 않는 점 등은 단순히 면역기전으로만 설명하기가 어렵다. 따라서 Dahl⁵⁾은 섬유소의 용해이상, 탐식기능의 장애, 소화효소장애 등의 혼합 작용에 의한 것임을 시사하였다.

본 증례에서의 주요 관찰 소견은 결체조직의 생피사

(necrobiosis)의 정도와 조직구의 침윤 정도가 다른 여러 단계의 육아종성 병변들이 진피 하부와 괴하에서 관찰되었으며, 또 다양한 단계가 동시에 하나의 큰 결절을 이루기도 하였다. 조직구가 침윤된 곳에는 산성 점액다당류의 양이 증가되었으며, 조직구의 침윤이 적은 곳에서는 교원 섬유소의 변성이 현저하지 않았다. 이러한 현상은 전자현미경 소견에서도 확인되었다. 또 침윤된 조직구에 대한 기능적인 추구는 못하였으나 형태학적인 이상은 발견되지 않았으며, 별다른 치료 없이 자연치유가 되었다. 그러므로 환상육아종의 발병기전은 아직 알려지지 않은 어떤 원인에 의하여 발생한 교원섬유의 변성이 지연성 면역반응을 야기시킴으로서 조직구나 거대세포의 출혈을 일으키고, 침윤된 조직구에서 분비되는 라이소좀(lysosome)효소 등에 의하여 이차적으로 교원섬유 뿐만아니라 주변의 모든 결체조직이 생피사된다고 생각되었고 국소적인 변성된 교원섬유의 소실이 자연치유로 이행될 수 있으리라고 추측되었다.

결 론

저자들은 4년 9개월된 남아의 두피에 발생한 비교적 드문 괴하형 환상육아종 1예를 경험하고, 드물다고 생각하여 전자현미경 소견과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Lever WF, Schaumburg-Lever G : *Histopathology of the Skin*. 7th Ed. Philadelphia. JB Lippincott Co. 1989, pp257-260
- 2) Umber P, Winkelmann RK : *Histologic, ultrastructural, and histochemical studies of granuloma annulare*. *Arch Dermatol* 113:1681-1686, 1977
- 3) Rubin M, Lymch FW : *Subcutaneous granuloma annulare*. *Arch Dermatol Syph* 93:416-420, 1966
- 4) Patterson : *Rheumatoid nodule and subcutaneous GA. A comparative histologic study*. *Am J Dermatol* 10:1-8, 1989
- 5) 임재훈, 금희철, 김계정, 강형제 : 괴하형 환상육아종 1예. *대한피부학회지* 22:542-545, 1984
- 6) 이준영, 박천욱, 조백기, 허원, 조문제 : 괴하형 환상육아종 1예. *대한피부학회지* 24:288-291, 1986
- 7) Dahl MV, Ullman S, Goltz RW : *Vasculitis in gran-*

uloma annulare; Histopathology and direct immunofluorescence. Arch Dermatol 113:463-467, 1977

- 8) Madlin RL, Vaccaro SA, Gottlieb B, Gebhard JF : *Granuloma annulare. Identification of cells in the cutaneous infiltrates by immunoperoxidase technique. Arch Path Lab Med 108:379-382, 1984*
- 9) Dahl MV : *Clinical immunodermatology. Chicago, Year Book Medical Publisher Inc., 1981, pp171-176*

= Abstract =

Subcutaneous Granuloma Annulare of the Scalp

- A case report -

**Geon Kook Lee, M.D.,* Joong Seok Seo, M.D.
Kye Yong Song, M.D., Seong Hye Park, M.D.*
and Je G. Chi, M.D.***

Department of Pathology, College of Medicine, Seoul National University and Chung-Ang University*

Kyoung Chan Park, M.D.

Department of Dermatology, College of Medicine, Seoul National University

Subcutaneous granuloma annulare (SGA) is a rare, benign noninfectious histiocytic disease of unknown cause, characterized by necrobiosis of the connective tissue surrounded by infiltrates of histiocytes and lymphocytes.

We report a case of SGA in a 4 9/12-year-old boy. The lesions were five nontender subcutaneous nodules in the parieto-occipital scalp, measuring 1.0cm to 2.0cm in diameter. Microscopical examination revealed variable stages of multiple necrobiotic areas, which showed central necrobiosis with palisading histiocytes, involving both the lower dermis and subcutaneous fatty tissue. Electron microscopic findings revealed many histiocytes in the necrobiotic areas with degenerating and necrotic collagen fibers as well as regenerating fibroblasts.

Key Words : Granuloma annulare, Scalp, Necrobiosis