

호산구성 봉와직염의 임상 및 병리 조직학적 연구

한양대학교 의과대학 병리학교실

김 은 경 · 박 찬 금 · 이 중 달

Clinical and Histopathologic Study of Eosinophilic Cellulitis

Eun Kyung Kim, M.D., Chan Keum Park, M.D. and Jung Dal Lee, M.D.

Department of Pathology, HanYang University

Eosinophilic cellulitis is a rare dermatosis originally described by Wells as "recurrent granulomatous dermatitis with eosinophilia", then called Wells' syndrome. The etiology is unknown, although a hypersensitivity mechanism is suspected. Flame figures are considered as a characteristic histologic feature of Wells' syndrome.

To clarify the nature of eosinophilic cellulitis and its flame figures, the authors have reviewed five cases of eosinophilic cellulitis with its clinical and histopathologic findings. Cutaneous lesions were variable in appearance and was confused with angioedema, urticarial vasculitis, erythema multiforme, morphea or granuloma annulare.

Microscopically, early lesions(2~7 days) showed diffuse dermal eosinophilic infiltration with widespread degranulation, sometimes extended into the underlying muscle. Subepidermal bulla was present in one case. Subsequently, granulomatous features with characteristic "flame figures" became apparent(several months). Collagen alteration by eosinophilic granules resulted in flame figure formation and a granulomatous response. In two patients, there were possible relationships between drug and flare-ups of eosinophilic cellulitis, but the others, no contributory precipitating factors were found.

We think that eosinophilic cellulitis represents a severe anaphylactic hypersensitivity reaction to various stimuli showing characteristic histopathology with recurrent episodes and frequent hyper eosinophilia in the peripheral blood. (Korean J Pathol 1995; 29: 334~342)

Key Words: Eosinophilic cellulitis, Pathogenesis

서 론

1971년 Wells는 "호산구증다증을 동반한 재발성

육아종성 피부염(recurrent granulomatous dermatitis with eosinophilia)"이라는 주제로 4예를 보고하였다¹. 그후 1979년 Wells와 Smith가 다시 이 질환을 "호산구성 봉와직염(eosinophilic cellulitis)"이라고 명명하고 조직 소견을 더 자세히 기술하였다². 흔히 Wells증후군이라고 불리우는 이 질환은 처음 기술한대로 많은 호산구 침윤과 불꽃모양(flame figure), 소육아종의 조직소견을 보이며 임상경과가 재발되는 드문 피부 질

접 수:1994년 10월 31일, 게재승인:1994년 12월 28일
주 소:서울시 성동구 행당동 17번지, 우편번호 133-792
한양대학병원 조직병리과, 김은경

환으로 전 세계적으로 약 60개가 보고되어 있다^{3,4}. 여러 보고에 따르면 피부 병변은 단일 혹은 다발성의 홍반성 구진에서부터 결절, 판, 두드러기, 물집등 다양하게 나타날 수 있다. 흔히 전구 작열감이나 가려움을 동반하고 이어서 수일내에 주변으로 급속히 퍼져 급성 세균성 봉와직염과 비슷하다. 피부병변은 약 6주 동안 지속되다가 대부분이 저절로 소실되며 재발된다.

조직학적 소견은 급성기, 아급성기, 회복기 세단계를 거치게 된다¹. 급성기는 진피에 심한 부종과 더불어 호산구등 백혈구 침윤이 현저한 시기이다. 아급성기는 특징적인 불꽃모양이 나타나는 시기로 중심부에 변성된 교원질이 있고 호산구의 과립이 이를 덮고 주변에 조직구가 침윤한다. 회복기에는 불꽃모양 주위로 이를 탐식하는 조직구와 다핵세포가 나타나며 호산구는 사라지게 된다. 급성 및 아급성기에 약 50%에서 말초혈액 혹은 골수생검에서 호산구 증가가 나타나는데 이 소견이 매우 진단에 도움이 된다. 불꽃모양이 이 질환의 특징적인 조직소견이기는 하나 이외에도 호산구 침윤과 더불어 불꽃모양을 보이는 다른 피부 질환들이 있기 때문에 몇몇 저자들은 Wells증후군을 원발성 질환이라기보다는 여러 자극에 의해 유발되는 과민성 반응의 하나로 생각하기도 하였다^{5,6}. 하지만 Aberer³은 그전에 보고된 29예를 검토하고 새로운 3예를 추가하면서 호산구성 봉와직염이 특징적인 임상 소견과 조직 소견을 보이는 하나의 명백한 피부 질환이라고 주장하였다. 불꽃모양의 형성 기전에 관해 여러 이견이 있어 이에 대한 연구가 더 필요하다고 생각이 되는 바, Peters등⁷은 호산구 과립에 함유되어 있는 주요 기초 단백질(major basic protein)이 진피내 교원질 섬유를 손상시켜 발생한다고 주장하였는가 하면, Stern등⁸은 전자현미경상 불꽃모양내 교원질 섬유는 손상을 없이 단지 호

산구 과립이 교원질 섬유를 파괴하여 형성된 것이라고 주장하였다. 이와같이 호산구성 봉와직염의 발생 기전 및 조직학적 특징으로 기술되어 있는 불꽃모양의 형성 기전에 대해 의견의 일치를 보지 못하고 있을 뿐만 아니라, 국내에는 몇몇 산발적인 보고⁹⁻¹²만 있을 뿐 체계적인 연구는 없다. 그러므로 저자들은 한양대학병원 조직병리과에서 조직 생검에 의해 호산구성 봉와직염으로 진단된 5예의 임상 및 병리 조직학적 특징을 재검토함과 동시에 이 질환의 발병 기전 및 불꽃모양의 형성 과정을 알아보기 위해 본 연구를 시도하였다.

재료 및 방법

1986년 1월부터 1992년 12월까지 만 7년간 한양대학병원 조직 병리과에서 호산구성 봉와직염으로 진단받은 환자 5예를 대상으로 하였다. 환자의 임상 사진과 성별, 나이, 기간, 과거력 등은 환자 기록지에서 얻었다. 임상소견은 Table 1에 요약하였다. 조직생검은 통상 파라핀 포매 조직 절편을 이용하여 hematoxylin-eosin염색과 Msson's trichrome, reticulin, Lendrum's fibrin, Giemsa염색등을 시행하였다.

결 과

1. 임상 및 병리 조직학적 소견

증례 1. (S-86-3009)

45세 남자환자로 만성 표재성 위염이 있어 제산제를 약 3개월 복용하였는데 2일전부터 우측 안와부와 턱에 가려움증이 생겼다. 우측 안와부 병변은 경계가 불분명한 홍반으로 부기가 함께 있었고 턱의 병변은 정상 피부 색깔의 약간 단단한 반(plaque)이었

Table 1. Case summary of eosinophilic cellulitis

Case	1	2	3	4	5
Sex/age	M/45	M/41	F/25	M/9	M/10
Site	periorbital	chin	both forearm	thigh, leg	both leg
Skin lesion	erythema	erythema	papule, vesicle	macule	papule, patch
Duration	2day	5day	7day	3mon	6mon
Eosinophil(%)	5%	14%	20%	6%	3%
Trigger	anti-acid	antibiotics	-	-	-
Recur	+	+	+	-	-

다. 임상에서는 두드러기성 혈관염(urticarial vasculitis), 혈관 부종(angioedema)을 의심하여 턱에서 피부 생검을 하였다. 말초혈액 백혈구수는 $6600/\text{mm}^3$ 이었고, 호산구는 5%였다. 병변은 스테로이드 투여 후 호전되었으나 보름 후에 우측 발등에 소양증을 동반한 새로운 반이 생겼다. 환자는 더이상 치료를 받지 않았다.

조직 소견: 상피는 부분적으로 과립층이 소실되어 있었다. 진피와 피하 지방 조직, 근육층까지 심한 호산구(Fig. 1) 및 소수의 임파구, 조직구의 침윤이 있

고 작은 정맥 벽에도 호산구 침윤이 관찰되었다. 일부에서는 탈락된 과립이 모여 고원질 섬유 및 근 섬유세포를 파괴시키면서 그 주변으로 호산구 및 림프구의 침윤이 있는 초기단계의 불꽃모양을 나타내었다. 모낭충(Demodex folliculorum)이 관찰되었다.

증례 2. (S-87-2277)

41세 남자 환자로 약 5일전부터 턱에 가려움증이 있어 내원하였다. 이름을 모르는 항생제 두알을 먹은 병력 외에 특이한 것은 없었다. 피부 병변은 미

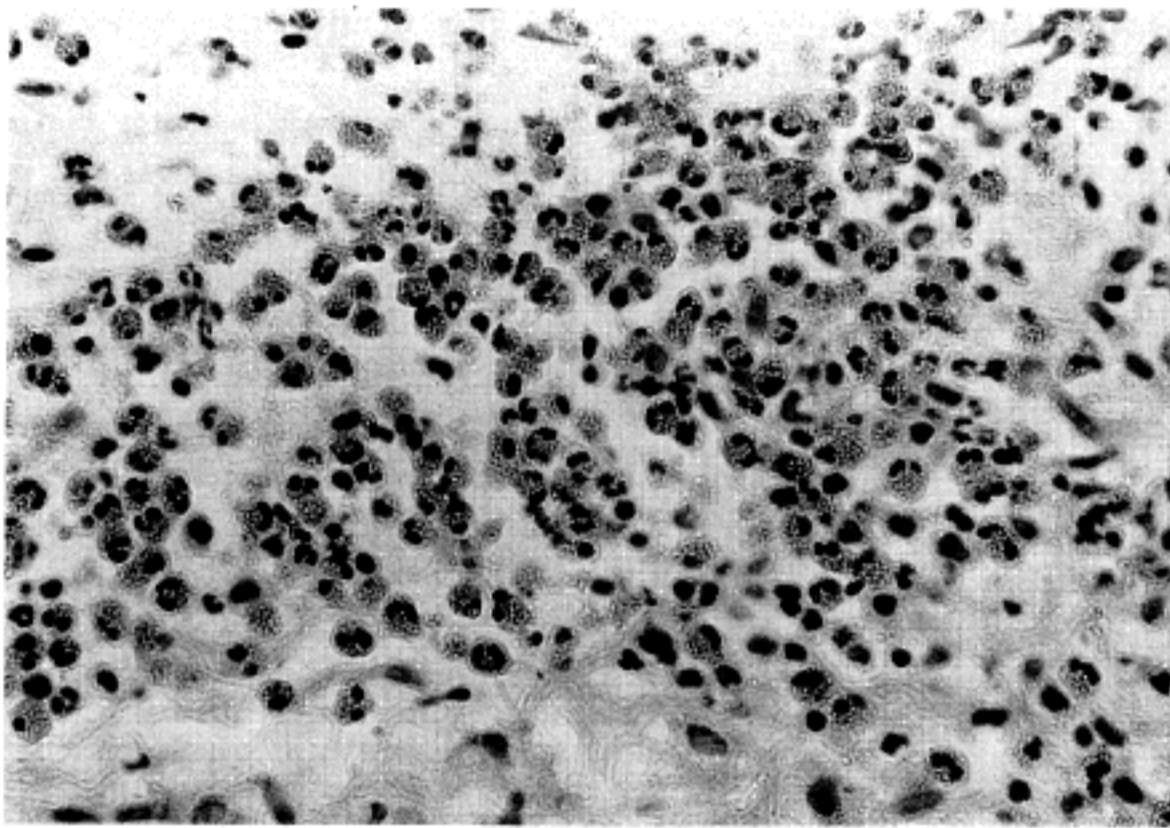


Fig. 1. Early acute stage. Dense cellular infiltration of eosinophils are present in the subcutaneous tissue.

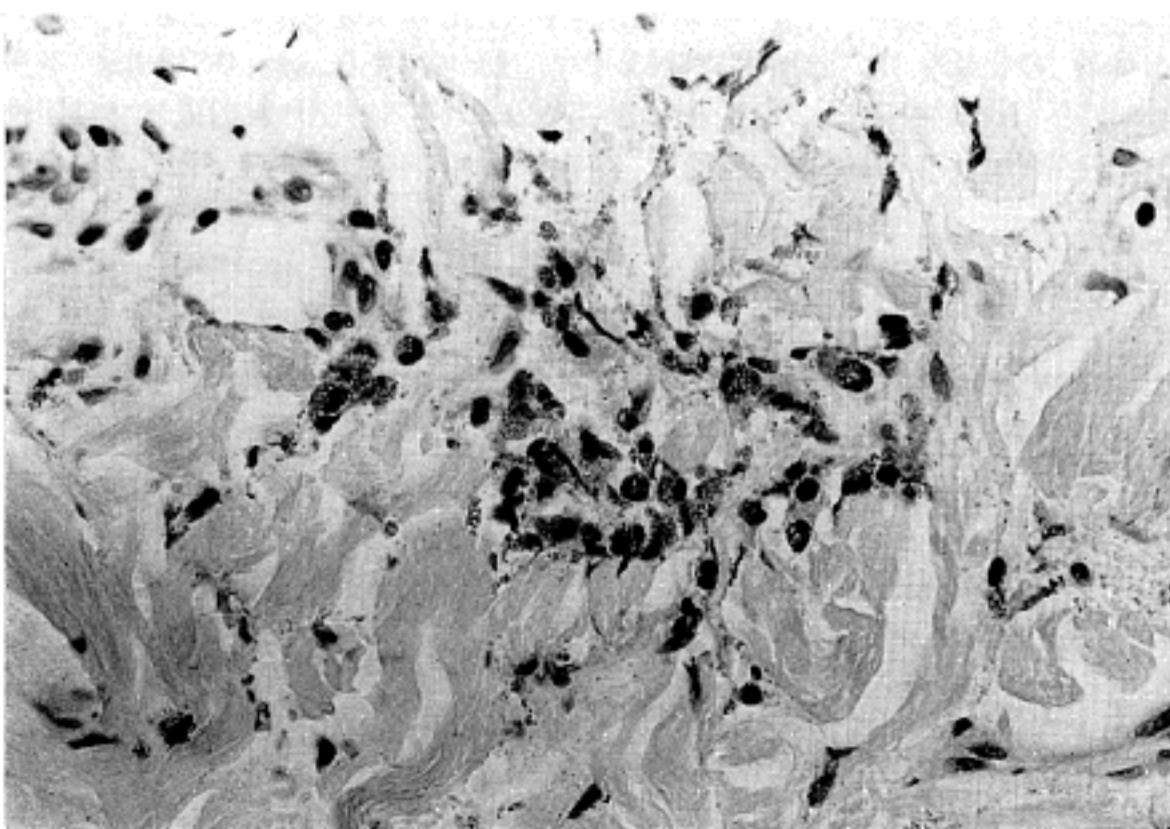


Fig. 2. Early acute stage. Extruded granules from the eosinophils are scattered around eosinophilic aggregates.

만성의 홍반성 종창으로 턱에 국한되어 있었다. 임상에서는 혈관부종을 의심하였다. 말초혈액의 백혈구수는 $7300/\text{mm}^3$ 이었고, 그중 호산구가 14%였다.

조직 소견: 혈관 주변과 교원질 섬유 사이에 다수의 호산구 침윤 및 탈과립현상(Fig. 2)이 관찰되었는데 이는 진피 전체와 피하 지방조직 그리고 근육까지 침범하고 있었다. 호산구의 과립들이 모여 불꽃모양을 형성하려는 부위가 관찰되었으나 특징적인 육아종 병변을 보이는 불꽃모양은 관찰되지 않았다.

증례 3. (S-88-254)

25세 여자 환자로 10년전부터 양측 상하지에 재발성으로 생기는 몇개의 홍반성 판이 있어 만성 콜린성 두드러기를 의심하여 수차례에 걸쳐 스테로이드 치료를 받은 적이 있다. 당시의 말초혈액 백혈구수는 $9400/\text{mm}^3$, 호산구 20%였다. 7일전부터 새로 생긴 양측 전박부의 가려움증 때문에 내원하였다. 병변은 다발성의 다양한 크기의 홍반성 반점 구진으로 오른

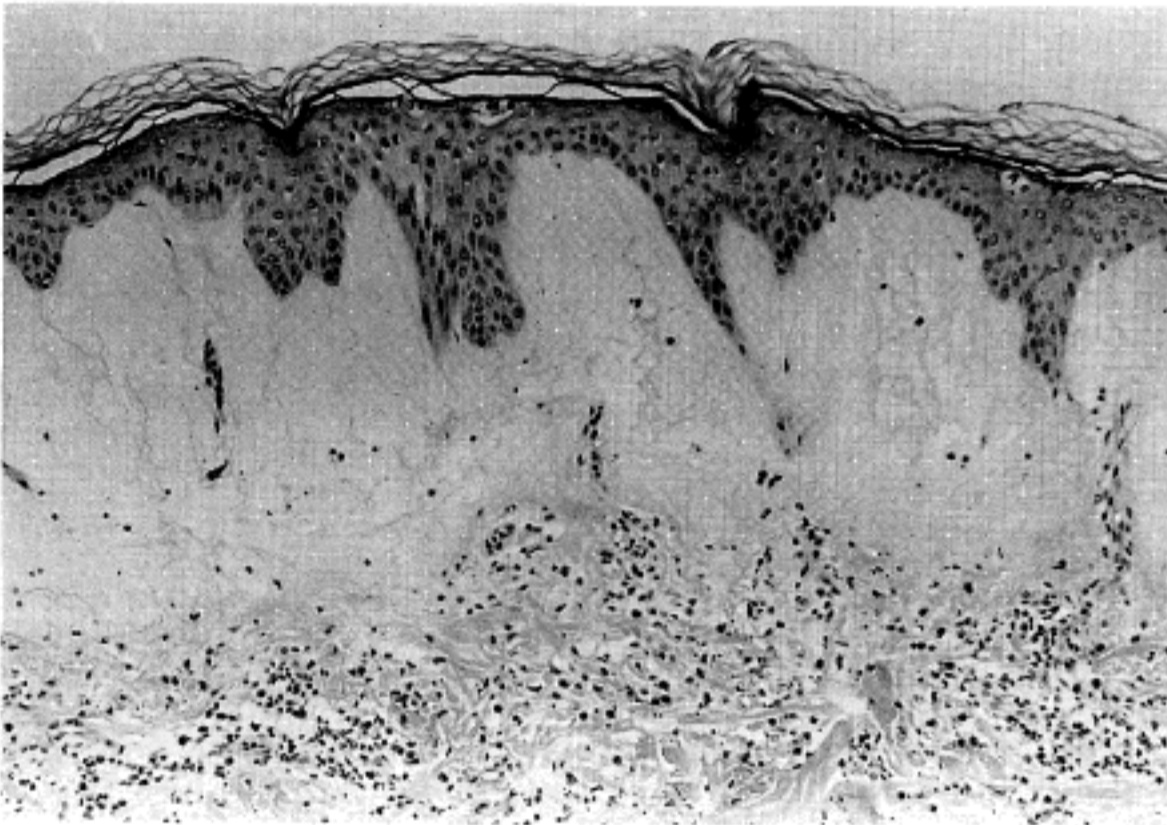


Fig. 3. Massive upper dermal edema resulting subepidermal blister containing a few eosinophils and lymphoid cells.

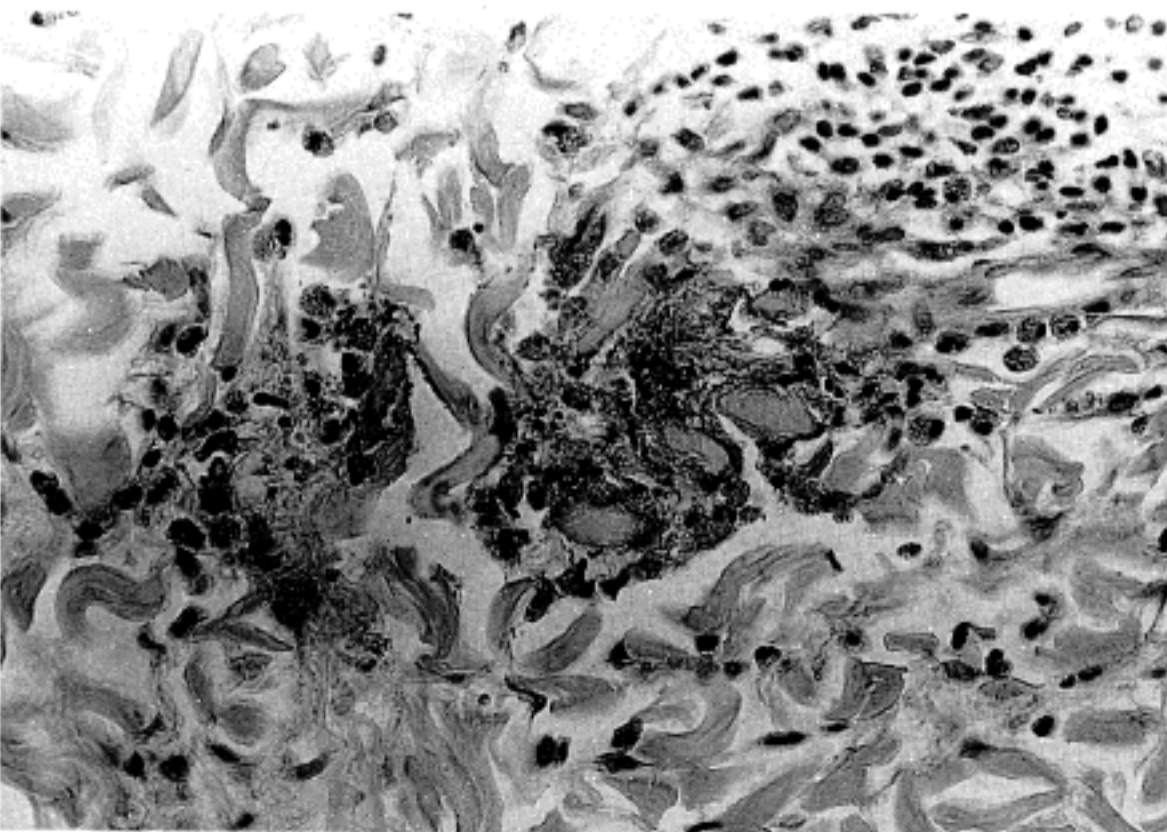


Fig. 4. Early stage of flame figure. Degeneration of collagen fibers by extruded granules from the eosinophils begin to appear.

쪽에는 수포도 함께 동반되어 있었다. 임상에서는 독성 접촉성 피부염, 포진성 피부염, 다형홍반염등을 의심하여 우측 전박부에서 피부생검을 하였다. 말초 혈액의 백혈구수는 $6900/mm^3$, 호산구 6%였다.

조직 소견: 진피와 피하 조직까지 호산구 및 호중구가 침윤하였고 주변에는 많은 탈과립된 물질들이 있었다. 유두 진피의 심한 부종에 의해 표피하 수포가 형성되었고 그 수포안에는 소수의 호산구 및 림프구가 관찰되었다(Fig. 3). 특징적인 불꽃모양은 관찰되지 않았다.

증례 4. (S-86-5967)

9세 소년으로 3개월 전부터 생긴 양측 대퇴부 측방의 위축성 반점(patch)과 좌측 정강이에 달걀 크기 만한 둥근 홍반이 있어 여러 다른 병원을 거쳐 내원하였다. 임상에서 원형 육아종(granuloma annulare)과 반상 경피증(morphea)을 생각하여 대퇴부와 정강이에서 피부 생검을 하고 말초 혈액 검사도 시행하였다. 총 백혈구수는 $11,000/mm^3$ 이었고 호산구는 6%였다. 피부 생검결과, 호산구성 봉화직염으로 판명되어 스테로이드를 쓰고 병변은 곧 좋아졌는데 한 달 후부터 대퇴부와 하지등에 수차례에 걸쳐 새로운 병변이 생겼다. 이들은 스테로이드의 피부내 주사와 복용에 의해 소실되었다가 재발하곤 하였다. 이 병변들을 재발하게 하는 선행인자(precipitating factor)는 찾지 못하였다.

조직 소견: 상피는 이상소견이 없었고 진피와 피하지방조직에 미만성으로 호산구 침윤 및 광범위한

탈과립화 현상이 관찰되었다. 또한 진피에는 여러 곳의 부분적인 교원질 변성(Fig. 4)과 이를 탐식한 이물 거세포(foreign body giant cell)가 관찰되었다(Fig. 7).

증례 5. (S-87-5254)

10세 소견으로 6개월전부터 홍반성 결절성 판과 구진(papule)이 양측 대퇴부와 하지에 생겨(Fig. 5) 약국과 개인 병원에서 부정기적으로 스테로이드 제제를 복용하다 호전이 없어 내원하였다. 말초 혈액 백혈구수는 $4900/mm^3$, 호산구 3%였다. 임상에서는 다발성 홍반염과 호산구성 봉화직염을 의심하였고, 피부 생검을 한 후 스테로이드를 써서 20일 후 병변이



Fig. 5. Erythematous nodular patches and papules are present in the both thigh and extremities (case 5).



Fig. 6. Full-blown flame figure. Central deeply eosinophilic material is surrounded by histiocytes, resembling flame figure appearance.

소실되었다.

조직소견: 표피는 경도의 과각화증 이외에 특별한 소견은 없었다. 진피 전체 및 피하 지방조직에 걸쳐 혈관 주변과 교원질 섬유 사이에 호산구 및 소수의 조직구, 림프구와 다소 증가된 비만세포 침윤이 관찰되었다. 여러개의 불꽃모양을 보이는 육아종성 병변이 진피 내에서 관찰되었다. 그 중심부에는 탈과립된 호산구의 과립으로 생각되는 호산성 물질의 침착으로 인하여 교원질 섬유가 파괴되고 있었는데 어떤 부위는 교원질 섬유의 잔해가 아직 남아 있는가

하면 또 어떤 부위는 교원질 섬유가 완전히 파괴되어 전부 호산성 물질로 대체되어 있었다. 교원질 섬유가 완전히 파괴된 부위는 Lendrum's fibrin 및 Masson's trichrome 염색에 음성 반응을 보였다. 그 주변으로 유상피 세포, 다핵 거대 세포, 호산구가 침윤하여 특징적인 육아종성 병변을 형성하고 있었다 (Fig. 6). 육아종성 병변을 구성하는 염증세포 사이에 세망 섬유가 증가되어 있었으나 불꽃모양의 중심부에서는 관찰되지 않았다. 어떤 부위에서는 다핵 거대세포와 조직구로만 구성된 육아종성 병변도 관찰

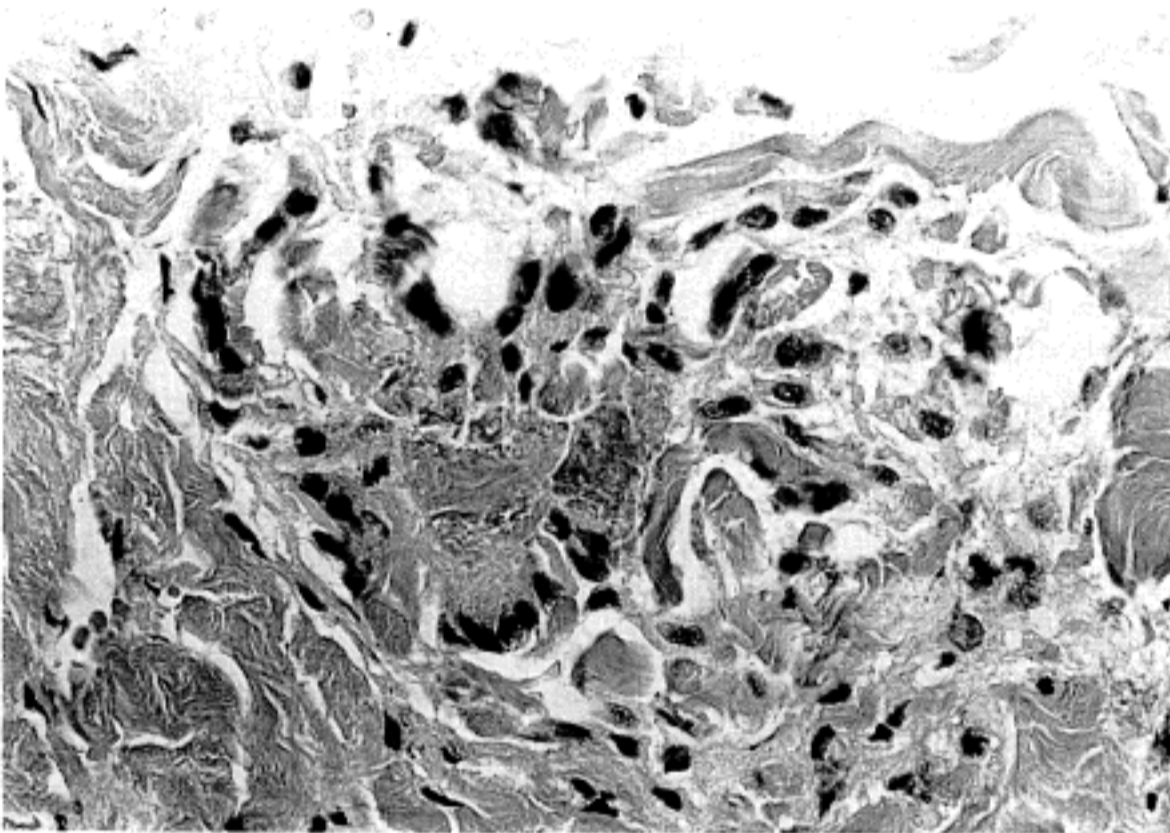


Fig. 7. Late stage of flame figure. The "flame figure" material is phagocytosed and wiped off by giant cells and surrounding histiocytes.

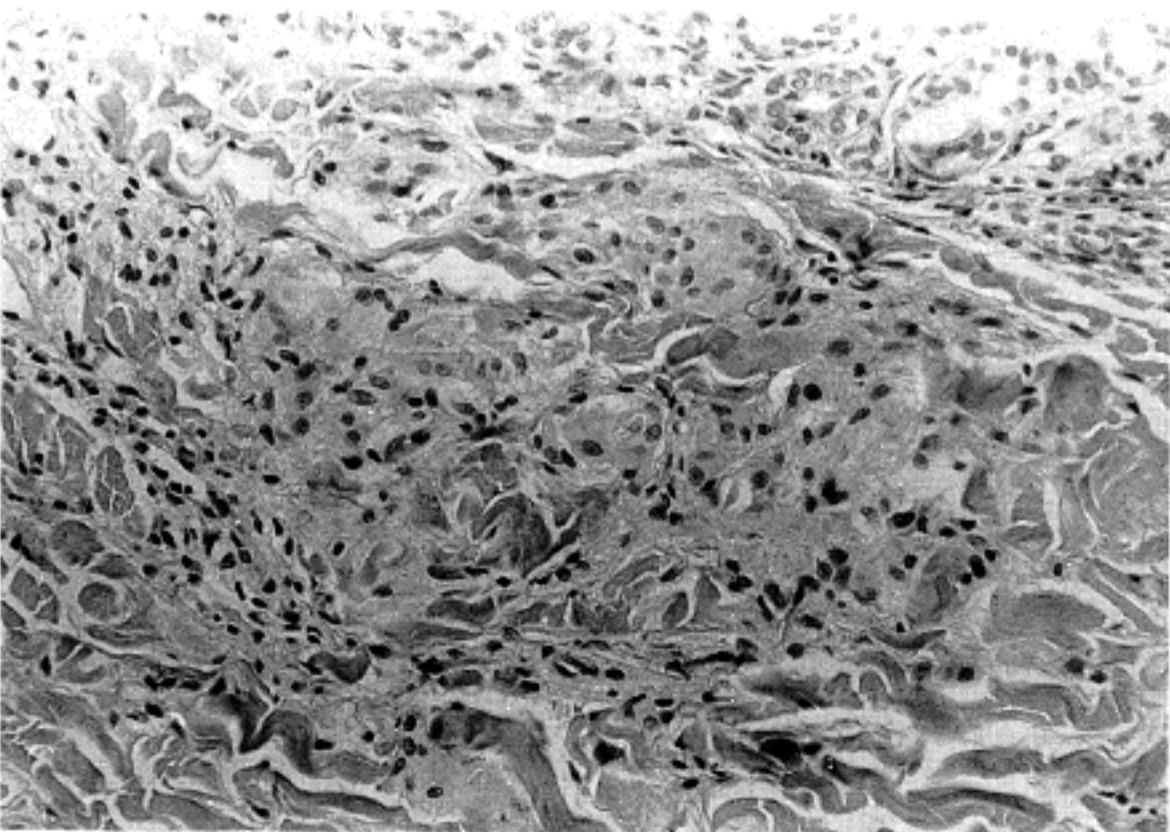


Fig. 8. Eventually, the lesion is entirely replaced by histiocytes and giant cells.

되었다(Fig. 8). 소혈관 및 소정맥들은 내피 세포의 증식 및 혈관 주위에 염증세포의 침윤이 있었으나 혈관염의 소견은 관찰되지 않았다.

2. 특수 염색 소견

Masson's trichrome 염색: 호산구등의 염증세포 및 침윤 및 호산구의 탈과립 물질에 의해 교원질 사이가 벌어지거나 파괴되어 있었다. 불꽃모양의 중심부에는 거의 교원질이 남아 있지 않았으며 일부 파괴되지 않고 아직 남아있는 교원질 섬유가 관찰되는 부위도 있었다. 변성되는 교원질의 일부는 거대 세포의 세포질내로 탐식되고 있었다. 혈관벽의 이상은 없었다.

Reticulin 염색: 불꽃모양이나 소육아종 혹은 H & E 염색에서 알아볼 수 없었던 새롭게 교원질이 파괴되고 있는 부위가 Reticulin 염색을 통해 명확하게 관찰되었다.

세망 섬유는 유상피세포 및 염증세포 사이 그리고 육아종 주변으로 중심원을 그리며 배열하고 있었다. 그러나 교원질 섬유가 완전히 파괴된 불꽃모양 중심부에서 세망 섬유는 관찰되지 않았다.

Lendrum's fibrin 염색: 불꽃모양의 중심부에 있는 호산성의 물질은 보라색으로 Lendrum's fibrin 염색에 음성 반응을 보여 이 물질이 섬유소가 아님을 알 수 있었다.

Giemsa 염색: Giemsa 염색에 과립이 양성인 비만세포에 전 예에서 경도로 증가되어 있었다. 대부분의 비만세포는 진피 전반에 걸쳐 산재해 있었고 일부는 피하지방조직에까지 침윤해 있었다. 탈과립된 비만세포 과립도 관찰이 되었다.

이상과 같은 조직 소견을 요약해 볼 때, 발생 1주 이내의 급성 병변은 5예중 3예가 있었는데 모두 특징적인 육아종성 병변을 보이는 불꽃모양은 관찰되지 않았으며 다수의 호산구 침윤(Fig. 1) 및 광범위한 호산구의 탈과립 현상(Fig. 2)만이 관찰되었다. 일부에서는 호산구의 탈과립 물질들이 모여 교원질 섬유나 횡문근 세포에 침착되어 있는 부위가 있었으며, 1예에서는 표피하 수포(Fig. 3) 및 진피내 호산구와 아울러 호중구 침윤도 관찰되었다. 탈과립 물질들은 모여 교원질 섬유를 손상시키고 있었다(Fig. 4). 나머지 2예는 각각 3개월과 6개월이 경과된 병소에서 생검을 시행하였는데 시간이 경과함에 따라 교원질 섬유는 탈과립된 호산성 물질에 의해 완전히 파괴되며 그 주변으로 다핵거대 세포와 조직구가 침윤하여 특징적인 불꽃모양을 보이는 육아종성 병변이 관찰되었다(Fig. 6). 다핵거대세포는 변성된 교원질

섬유를 탐식하여(Fig. 7) 나중에는 불꽃모양의 중심부에서 관찰되는 호산성의 물질은 관찰되지 않고 호산구도 점차 줄어들어 다핵거대세포와 조직구로만 구성된 육아종성 병변으로 대체되었다(Fig. 8). 또 전 예에서 소혈관 및 소정맥의 내피 세포의 증식과 혈관벽 및 그 주변의 호산구 침윤이 관찰되었으나 괴사를 동반한 특징적인 혈관염의 소견을 보이지 않아 이를 다수의 호산구 침윤에 의한 이차적인 현상으로 보았다.

고 찰

호산구성 봉와직염의 원인이나 병인에 대해서 아직 밝혀진 바는 없지만, 여러 유발요인에 의해 과민성 기전이 촉발되어 생기는 것으로 추정되고 있다². 유발요인으로는 곤충^{4,13}이나 거미에 의한 교상¹⁴, 진균 감염, 기생충 감염, 약, 수두¹⁵, 수술¹⁶, 혈액 질환 등으로 알려져 있지만 유발 요인을 찾을 수 없는 경우가 대부분이다. 이러한 유발 요인들에 의해 피부에는 많은 호산구가 침윤하게 되어 두드러기가 아닌 봉와직염 양상으로 나타나게 된다. 호산구성 봉와직염의 특징소견인 불꽃모양을 형성하는 주요 역할은 호산구의 과립에 함유된 주요 기초 단백질(major basic protein)이 관여하는 것으로 알려져 있다. Peters 등⁷이 면역형광 검사를 통해 처음 밝힌 이 단백질은 세포 독성을 갖고 있어서 진피 교원질에 손상을 입힌다. 이렇게 손상된 교원질을 제거하려는 반응의 하나로 주변에 탐식 조직구와 거대세포들이 출현하여 불꽃모양이 나타나는 것으로 알려져 있다. 한편 Stern 등⁸은 본 질환의 특징적인 소견으로 기술되고 있는 불꽃모양이 교원질 섬유의 손상이 아니고 교원질 섬유 위에 단지 가피 현상을 한 호산구의 과립에 의한 것이라고 하였으나 저자들의 연구의 H & E, Masson's trichrome 및 Lendrum's fibrin 염색에서는 탈과립된 호산구의 과립에 의해 교원질 섬유가 점차 손상되어 결국은 완전히 파괴된 교원질 섬유 주변에 조직구, 거대 세포와 호산구강 모여 불꽃모양이 형성됨을 알 수 있었다. 불꽃모양 내부에서 섬유소의 침착은 발견되지 않았다. 또한 초기 병변(1-5일)에서는 진피 및 피하 조직 내에 광범위한 호산구의 침윤 및 탈과립 현상을 관찰할 수 있었으며, 심한 유두 진피내 부종으로 인하여 표피하 수포가 형성되는 것도 볼 수 있었다. 그 후 점점 병소는 진행하여 불꽃모양을 보이는 육아종성 병변을 나타내었는데, 초기에는 호산구의 과립이 교원질 섬유 위에 가피로 형성되었다가, 점차 이를 파괴시켜 완전히 발달된 불꽃 모양의

중심부에는 손상받지 않고 남아 있는 교원질 섬유는 관찰되지 않았으며 전부 탈과립화된 호산구의 과립으로 대체되어 있었다. 그후 혈관내피 세포 증식과 혈관 벽내 호산구의 침윤이 관찰되었으나 피사를 동반한 혈관염의 소견은 없었다. 감별해야 하는 질환들은 임상소견이나 조직소견이 호산구성 봉와직염과 비슷할 수 있는 다음과 같은 질환들이다.

Churg-Strauss의 알레르기성 육아종증: 소동맥이나 정맥을 침범하는 전신 혈관염의 소견과 함께 임상적으로 심한 천식, 고열, 호산구 증다증을 나타낸다. 대개 폐도 동시에 침범한다. 또한 광범위한 섬유소양 피사를 동반하는 피사성 혈관외 육아종도 관찰된다¹⁷. 반면, 호산구성 봉와직염의 경우는 폐의 침범이나 전신적 혈관염의 소견이 전혀 없으며 양성경과를 밟는다는 것이 차이점이다. 본 증례들에서는 혈관내피세포의 증식, 혈관벽의 호산구 침윤은 관찰되었으나 혈관 벽의 피사를 동반한 혈관염의 소견은 전혀 관찰되지 않았으며 전신 증상도 없었다.

수포성 유천포창: 임상적으로 호산구성 봉와직염과 비슷할 수 있어 감별해야 하나 수포성 유천포창의 경우에는 다양한 크기의 많은 수포가 정상 혹은 발진이 있는 피부에 발생한다. 그외에 발진성 반, 두드러기성 반 그리고 딱지 앓은 미란등이 관찰될 수 있다. 본 증례들 중에서는 7일된 급성 병변인 증례 3에서만 흥반성 반점과 구진에서 표피하 수포가 관찰되었으나 PAS 염색에서 기저막이 수포 천장에 있는 것으로 보아 수포성 유천포창과 감별이 되었다. 또한 면역 형광 검사에서 음성 반응을 나타내었고 호산구와 더불어 호중구의 침윤도 관찰되었다.

임신성 포진: 임신중이나 산욕기에 발진과 부종을 동반한 수포성 병변으로 나타나며 많은 호산구 침윤을 동반하는 표피하 수포의 소견을 보이지만 자가 면역 질환이므로 면역 형광 검사에서 C₃, 때로는 IgG가 선상으로 기저막 부위에 침착되어 있는 것을 볼 수 있어 감별이 된다.

단순 양진: 상하지의 신전부에 대칭형으로 생기는 발진성 병변으로 호산구등 염증세포가 주로 혈관과 모근 주변에 침윤하고 소육아종이나 불꽃모양은 잘 형성하지 않는다는 점등이 호산구성 봉와직염과 감별되는 소견이다.

피부 비만 세포종: 다수의 비만세포 침윤과 함께 호산구가 출현하고 소육아종과 불꽃모양이 관찰될 수 있어 호산구성 봉와직염과 감별해야 하나¹⁸ 호산구성 봉와직염인 경우는 비만세포의 수가 비만세포종보다 월등히 적다. 본 연구에서도 Giemsa염색의 결과 모든 예에서 비만세포의 수가 다소 증가되어

있었으나 피부 비만세포종에서처럼 현저하지는 않았다. 하지만 비만세포가 다른 염증성 질환에서 출현하는 것보다 증가되어 있음으로 미루어 보아 호산구성 봉와직염이 IgE가 매개된 과민성 반응과 관계가 있고 비만세포의 과립에서 분비된 ECF(eosinophilic chemotactic factor)에 의해 많은 호산구가 침윤하는 것으로 생각된다.

급성 세균성 봉와직염: 초기 병변이 호산구성 봉와직염과 비슷하기 때문에 임상적으로 혼동할 수 있으나 발적부위에 발열을 동반하는 것과 항생제에 반응을 보인다는 점등으로 호산구성 봉와직염과 감별할 수 있다.

과호산구 증다증 증후군: 호산구 증다증을 가져올 수 있는 원인 즉 기생충 감염이나 알레르기등이 없이 적어도 6개월 이상 1500/mm³이상 지속되는 말초 혈액의 호산구 증다증과 전신 증상이 있어야 한다. 약 5%에서 피부 증세가 나타나는데 주로 소양감이 있는 발진성 구진, 두드러기 결절과 혈관성 부종등이다. 조직 소견은 혈관 주변에 호산구 및 단핵구 세포의 침윤등을 관찰할 수 있으나, 호산구성 봉와직염의 소견은 관찰되지 않는다.

호산구성 봉와직염은 대부분이 저절로 치유되거나 스테로이드로 좋은 효과를 볼 수 있다고 알려져 있다^{13,19}. 본 증례들에서도 스테로이드 투여로 임상 소견의 호전이 관찰되었으나 3예에서 재발하였다.

결론적으로 본 연구에서 전 예에 걸쳐 Giemsa 특수염색에서 진피 전반에 비만 세포의 증가 및 탈과립된 비만세포의 과립이 관찰된 점, Lendrum's fibrin 및 Masson's trichrome 염색에서 불꽃모양의 중심부에서 관찰되는 호산성의 물질이 섬유소가 아니고 호산구 과립이 침착되어 생긴 것으로 생각되는점, 그리고 5예중 2예에서 발병이전에 약물 복용의 과거력이 있는 점등으로 보아 본 질환이 약물이나 상기에 언급한 여러 유발 요인에 의하여 발생한 Ig-E가 관여하는 아나필락시성 과민 반응(anaphylactic hypersensitivity reaction)에 의한 것으로 생각된다.

결 론

저자들은 호산구성 봉와직염 5예의 임상 및 병리 조직 소견을 검토한 결과 다음과 같은 결론을 얻었다.

1) 발생 연령은 9세에서 45세에 걸쳐 분포되어 있었고, 4:1의 비율로 남자에 호발하였고, 사지 및 얼굴, 눈 주위, 턱등에 다양한 모양으로 발생하였다. 피부 병변은 단일 혹은 다발성 흥반성 구진, 결절,

판, 두드러기 및 물질 형성등이었다. 스테로이드 치료에 호전을 보이다가도 흔히 재발하였다.

2) 초기 급성 병변에서는 표피하 수포와 함께 진피내 교원질 섬유 사이에 호산구와 아울러 호중구 침윤도 관찰되었다. 이는 점차 진행되어 수개월된 병변에서는 특징적인 불꽃모양과 주변의 조직구 및 거대세포로 구성된 육아종 병변이 관찰되었다. 호중구의 침윤은 없었지만 다소의 림프구가 호산구와 함께 출현하였다.

3) Masson's trichrome과 Lendrum's fibrin염색에서 불꽃모양내에 섬유소의 침착은 관찰되지 않았으며 탈과립된 호산구의 과립이 모여 점차 교원질 섬유를 파괴시키면서 조직구, 거대세포들과 함께 불꽃모양을 형성하고 있었다.

4) 모든 예에서 비만세포가 증가되어 있었고 2예에서 약물 복용의 과거력이 있는 것으로 보아 이 질환이 IgE가 매개된 아나필락시성 과민 반응으로 비만 세포 과립에서 분비된 ECF에 의해 많은 호산구가 침윤되는 것임을 알 수 있었다.

저자들은 호산구성 봉와직염이 여러 요인에 의해 유발될 수 있는 심한 아나필락시성과민 반응으로 비만세포 과립에서 분비된 ECF에 의해 많은 호산구가 침윤함과 아울러 호산구의 과립이 진피의 교원질 섬유를 손상시키며 이 주변으로 다핵 거대세포 및 조직구가 침윤함으로써 특징적인 불꽃모양의 육아종성 병변을 보이는 질환임을 알 수 있었다.

참 고 문 헌

1. Wells GC. Recurrent granulomatous dermatitis with eosinophilia. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc* 1971; 57: 46-56.
2. Wells GC, Smith NP. Eosinophilic cellulitis. *Br J Dermatol* 1979; 100: 101-9.
3. Abere W, Konard K, Wolff K. Wells' syndrome is a distinct disease entity and not a histologic diagnosis. *J Am Acad Dermatol* 1988; 18: 105-14.
4. Panizzon R. Wells' syndrome(eosinophilic cellulitis): Additional cases in the literature. [letter] *J Am Acad Dermatol* 1989; 20: 1136-7.
5. Schorr WF, Tauscheck AL, Dickson KB, Melski JW. Eosinophilic cellulitis(Wells' syndrome): histologic

- and clinical features in arthropod bite reactions. *J Am Acad Dermatol* 1984; 11: 1043-9.
6. Dijkstra JWF, Bergeld WF, Steck WD, Tuthill RJ. Eosinophilic cellulitis associated with urticaria. *J Am Acad Dermatol* 1986; 14: 32-8.
7. Peters MS, Schroeter AL, Gleich GJ. Immunofluorescence identification of eosinophil granule major basic protein in the flame figures of Wells' syndrome. *Br J Dermatol* 1983; 109: 141-8.
8. SternJB, Sobel HJ, Rotchford JP. Wells' syndrome: is there collagen damage in the flame figures? *J Cutan Pathol* 1984; 11: 501-5.
9. 서재인, 김한옥, 박은희, 호산구성 봉소염(Wells 증후군) 1예. *대한피부과학회지* 1985; 12: 842-6.
10. 이창화, 김상용, 손형선. 호산구성 봉소염 1예. *대한피부과학회지* 1988; 26: 231-5.
11. 박만규, 서기석, 김상태, 수포와 증식성 병변을 보인 Wells 증후군 1예. *대한피부과학회지* 1988; 26: 236-40.
12. 성열오, Wells 증후군 1예. *대한피부과학회지* 1992; 30: 207-10.
13. Fisher GB, Greer KE, Cooper PH. Eosinophilic cellulitis (Well's syndrome). *Int J Dermatol* 1985; 24: 101-7.
14. Burket JM. Well's syndrome: recurrent granulomatous dermatitis with eosinophilia. *Arch Dermatol* 1981; 117: 759.
15. Reichel M, Issenroff RR, Vogt PJ, Gandour-Edward R. Wells' syndrome in a children: Varicella infection as a precipitating event. *Br J Dermatol* 1991; 124: 187-90.
16. Stierstorfer MB, Clendenning WE. REccurent dermatitis overlying a prosthetic hip. Eosinophilic cellulitis(Wells' syndrome). *Arch Dermatol* 1991; 127: 1327-8, 1400-1.
17. Lever WF. Lever Gs. *Histopathology of the skin*. 7th edition. Philadelphia, JB Lippincott Company. 1990; 198-9.
18. SJ, Santa Cruz DJ. Eosinophilic cellulitis: histologic features in cutaneous mastocytoma. *Dermatologica* 1991; 182: 132-4.
19. Coldiron BM, Robinson JK. Low-dose alternate-day prednisone for persistent Wells' syndrome. *Arch Dermatol* 1981; 125: 1625-6.