

## 급성 발열성 호중구성 피부병 1례\*

계명대학교 의과대학 피부과학교실

최윤애 · 이원석 · 박의수 · 송준영

=Abstract=

### A Case of Acute Febrile Neutrophilic Dermatosis

Yoon Yae Choi, MD; Won Seok Lee, MD; Eui Soo Park, MD; Joon Young Song, MD

Department of Dermatology, Keimyung University  
School of Medicine, Taegu, Korea

Acute febrile neutrophilic dermatosis, which was introduced to the dermatologic literature by Sweet in 1964, is characterized by persistent high fever and preceding upper respiratory infection like symptom, polymorphonuclear leukocytosis in the peripheral blood, raised painful plaque on the face, neck and limbs, histologically a dense dermal infiltration with polymorphonuclear leukocytosis, dramatic response to corticosteroids, and the absence of scarring.

A 41 year-old female who had suffered from malaise, arthralgia, upper respiratory tract infection like symptoms one month before the each episode of the cutaneous manifestation. Erythematous, well demarcated, slight scaly plaque appeared on the face with tendency of recurrences. Histologically a dense inflammatory cell infiltration, composed predominantly of polymorphonuclear leukocyte, lymphocytes and histiocytes were seen in dermis. The skin lesion and general symptoms were well controlled with orally administered corticosteroid.

Key words : Sweet syndrome

### 서 론

1964년 Sweet에 의해 처음 기술된<sup>1)</sup> 급성 발열성 호중구성 피부병(Acute febrile neutrophilic dermatosis: AFND)은 Sweet 증후군이라고도 하며 발열, 말초혈액내 호중구증다증과 사지, 안면 및 경부에 호발하는 동통성의 용기된 홍반성 판을 보이며, 병리조직학적 소견상 진피전반에 걸쳐 특히 혈관주위에 심한 호중구의 침윤을 특징으로 한다. 이 질환은 스테로이드에 빠른 치료효과를 보이며, 그 원인으로 면역질환<sup>2)</sup>, 상기도 감염에 의한 과민현상<sup>3)</sup> 등이 대

두되고 있지만 아직은 확실치 않다.

현재까지 외국에서는 100예 이상이 보고되었으며, 국내에서는 1974년 김 등<sup>2)</sup>이 처음 보고한 후 수례가 보고 되었다.

최근 저자들은 41세의 여자에서 상기도 감염증상이 선행한 후 안면에 피부발진이 발생한 Sweet 증후군 1례를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고한다.

### 증례

환자 : 조○○, 41세, 여자  
초진일 : 1990년 3월 10일

\* 이 논문은 1990년도 계명대학교 을종 연구비 및 동산의료원 조사연구비에 의하여 이루어졌음.

**주소 :** 안면에 발생한 다발성의 홍반성 피부발진  
**과거력 및 가족력 :** 특기 사항 없음  
**현병력 :** 환자는 내원 약 4년 전, 발열과 상기도 감염증상이 동반된 홍반성 결절이 안면에 발생하여 개인병원에서 치료받은 후 치유되었다고 한다. 이때 어떤 약을 복용하였는지는 알 수 없었고, 이 후 비슷한 증상의 악화와 호전이 계속되다가, 약 1개월 전 간헐적인 발열, 관절통 및 상기도 감염증상이 있었으며, 약 10일 전 안면에 다양한 크기의 동통성 홍반성 판이 좌측 안검부종과 함께 발생되었다.

**전신증상 :** 영양상태 및 발육정도는 좋았으며 발열등의 전신증상은 없었다.

**피부병변 :** 좌측 안면부의 이마, 상안검, 코 주위에 다양한 크기의 경계가 명확한, 인설과 가피를 동반한 용기된 홍반성의 판이 있었다.

**검사소견 :** 말초혈액검사상 백혈구 증다증의 소견은 보이지 않았으며, 뇨검사와 흉부 X선 검사는 정상이었다.

**병리조직소견 :** 이마의 홍반성 용기반에서 시행한 피부생검의 병리조직소견에서 표피는 경등도의 극세포증을 보였고, 진피에서는 진피유두의 부종과 함께 특히 혈관주위에 심한 호중구가 침윤되어 있었다.

**치료 및 경과 :** 이상의 임상소견, 병리조직학적 소견으로 Sweet 증후군으로 진단하고, 일일 prednisolo-



Fig 1. well-demarcated, slight scaly painful erythematous plaques on the face.

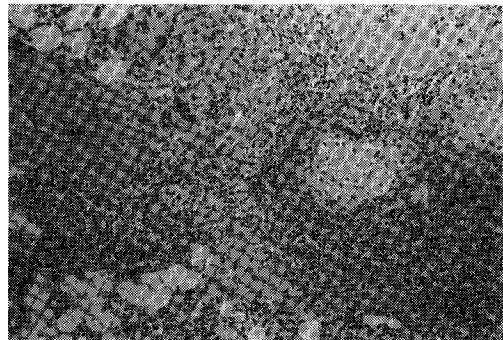


Fig 2. Biopsy from the face demonstrated perivascular and interstitial infiltration of polymorphonuclear leukocyte in the upper and middermis. (x100)

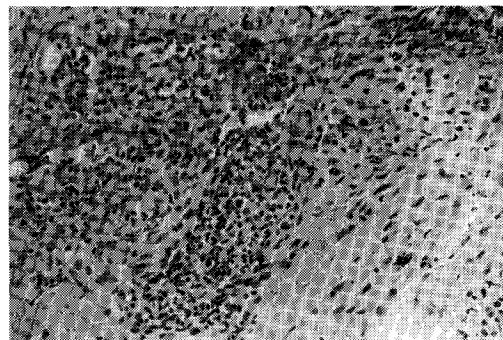


Fig 3. Biopsy from the face demonstrated moderate to severe perivascular infiltration of polymorphonuclear leukocyte in the dermis. (x400)

lone 40mg 경구투여로 치료를 시작하였다. 치료시작 5일 후, 피부병변주위의 급격한 증상호전이 나타났으며 그후 2주간에 걸쳐 일일 prednisolone 10mg로 감량하여 병소는 반흔없이 소실되었고, 현재까지 재발없이 관찰중에 있다.

## 고 찰

Sweet 증후군은 3개월된 남아에서 발생된 예도 있으나 주로 30세 이상의 여성에서 호발한다. 계절적으로는 기온이 낮고 건조한 1월과 2월에 많이 발생하며, 호발부위는 얼굴, 목, 상하지이고 그 외에도 어깨, 가슴, 손 등에도 생긴다. 보고된 예중 10~15%에서 악성종양을 동반한 경우인데, 그中最 가장 흔한 경우가 혈관계 종양인 백혈병이며 비뇨생식기에 발생하는 종양 또한 흔하게 동반된다<sup>7)</sup>.

본 예는 상기도 감염이 선행된 안면에 피부병변을 가진 41세 여자환자로, 기타 악성종양이나 타 질환의

동반은 발견되지 않았다.

본증의 임상증상은 급성 종증의 전신 증상을 동반하는 경우부터 본 환자의 경우처럼 만성적으로 재발하는 국소적 피부병변까지 다양하며 전신증상으로 약 83%에서 발열이 있는데 이것은 병의 진행 과정중 어느 시기에서나 나타날 수 있으며 대개 피부병변보다 2~7일 전에 선행되고 치료하지 않은 경우에는 5~6주간 지속되며, 특히 병의 초기와 하루종 저녁에 자주 나타난다<sup>2)</sup>.

병리조직학적 소견을 보면, 대부분의 경우 표피는 정상이나 극세포증, 해면화<sup>8,9)</sup> 등을 보이는 경우가 있다. 진피는 진피 유두부의 부종과 진피 상층과 중층의 소혈관 주위에 주로 호중구로 구성된 세포침윤을 볼 수 있는데 이것이 점차 확대되면 피하지방층까지 확산될 수 있으며 또한 소수의 임파구, 조직구, 호산구의 침윤도 볼 수 있다. 그 외에도 모세혈관 내피세포의 팽창을 볼 수 있으나 혈관염 소견인 혈관벽내, 혈관벽 주위의 섬유소양 물질의 침착이나 혈관벽내 염증세포 침착, 혈전증, 혈관밖의 적혈구 유출은 발견할 수 없으며 어떤 경우는 collagen의 변성된 주위로 호중구와 임파구로 구성된 세포침윤을 볼 수 있다<sup>8,9)</sup>.

검사소견에서는 80%에서 백혈구증다증을 보이고 90%에서 적혈구 침윤속도의 상승을 볼 수 있는데<sup>2,10)</sup>, 특히 발열과 암통의 병소가 있었던 환자의 경우에 이들의 수치가 더 높았다고 하며, 암을 동반한 환자에 있어서는 빈혈과 혈소판수의 감소를 볼 수 있다. 미량의 단백뇨도 관찰될 수 있고, 일반적으로 진균, 세균, 바이러스균의 배양검사상 균의 성장은 발견되지 않는다.

최근 몇몇 학자들에 의해 발표된 Sweet 증후군의

진단 기준에<sup>11)</sup> 따라 진단에의 접근이 더욱 용이하게 되었다. Table 1에서 보는바와 같이 진단 기준은 2개의 major criteria와 4개의 minor criteria가 있으며 minor criteria중 적어도 2개가 충족되면 Sweet 증후군의 진단을 내릴 수 있다.

본 예에서는 백혈구증다증은 없었으나 그외 진단 기준에는 모두 합당하였다.

본증의 발생기전은 아직 확실하지는 않으나 상기도 감염, 편도선염, 인플루엔자 감염과 유사한 증상들이 선행하고, 박테리아등의 감염인자의 피내주사로 특징적인 병변이 재발되는 점으로 보아 제 2형 과민성 반응으로 생각되어 왔으며<sup>12)</sup>, 또한 steroid 치료에 따른 효과를 보이고 병리조직학상 혈관염은 아니면서 혈관내 변화를 보이고 관절, 눈, 신장을 침범하는 점으로 보아, 면역반응장애 즉 피부에 면역 복합체의 침착에 대한 이차적 반응으로 제 3형 과민성 반응으로 보는 견해도 있다<sup>2)</sup>. 그외 외상을 받았던 부위 혹은 일광에 노출된 부위, 반흔 부위등에 국한하여 호발하는 것으로 보아<sup>12,13)</sup> 태양, 물리적 자극, 기계적 자극에 의한 결체조직의 이상으로 주장하는 설도 있다<sup>2)</sup><sup>14)</sup>. 또 다른 학자들은 본증 환자의 혈청에서 heat-stable, non-lipid chemoattractant에 의해 호중구가 증가하고 그 결과 염증반응이 나타난다고 주장하는 이도 있다. 본 증례에서는 상기도 감염이 선행된 뒤에 발병하였고 steroid의 치료에 따른 효과를 보인 점으로 보아서 제 2형 과민성 반응에 의하였다고 생각한다.

본증과 임상적으로 구별해야 할 질환으로는 다형홍반, 결절홍반, 장기 용기성 홍반, 괴저성 농피증, 피하충염, 혈전성 정맥염, 봉소염이 있고, 조직학적으로 구별해야 할 질환으로는 농포성 전선, 괴저성 농피증, 각질화 농피성 피부병, 백혈구 파괴성 혈관염이 있으며 피부병변 부위에 병리조직학적 검사가 상기 질환들을 감별하기 위해서 꼭 필요하다.

치료하지 않는 피부병변은 5~12주 내에 자연 소퇴할 수 있고<sup>2,16)</sup>, 전신적 스테로이드 치료로 전신적인 증세와 피부병변의 빠른 호전을 볼 수 있다. 대개 하루 40~60mg의 prednisone 경구투여후 수 시간 이내에 전신증상의 호전을 보이고, 3~5일 이내에 피부병변의 호전을 볼 수 있다. 스테로이드의 용량은 4~6주에 걸쳐 서서히 감량하여야 하나 너무 급속히 감량하면 증상의 악화를 볼 수 있다<sup>16)</sup>. 또 약 1/3의 경우에는 재발하는 경향이 있으며 이 경우에도 스테로이드에 효과가 있다. 그외의 치료방법으로 Indomethacin<sup>17)</sup>,

Table 1. Diagnostic Criteria for Sweet's syndrome

(major criteria)

1. Abrupt onset of tender or painful erythematous or violaceous plaques or nodules
2. Predominantly neutrophilic infiltration in the dermis without leukocytoclastic vasculitis

(minor criteria)

1. Preceded by fever or infection
2. Accompanied by fever, arthralgia, conjunctivitis, or underlying malignancy
3. Leukocytosis
4. Good response to systemic steroids and not to antibiotics

potassium iodide<sup>18,19)</sup>, Dapsone<sup>20)</sup>, Colchicine<sup>21)</sup>, 을 사용하기도 하며 최근에는 pulse methylprednisolone and chlorambucil<sup>22)</sup>로 치료한 보고도 있다. 본 증례는 약 20일간에 걸쳐 스테로이드 치료에 잘 반응하였고 현재 재발없이 관찰중에 있다.

## 요 약

저자들은 41세 여자에서 전형적인 임상증상 및 병리조직학적 소견을 보인 Sweet 증후군 1예를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고한다.

## 참 고 문 헌

1. Sweet RD: Acute Febrile Neutrophil Dermatoses. *Br J Dermatol* 1964;76:349-356.
2. Gunawardena DA, Gunawardena KA, Ratnayaka RMRS, et al: The clinical spectrum of Sweet's syndrome (A report of eighteen cases). *Br J Dermatol* 1975;92:363-373.
3. Petrozzi JW, Warthan TL: Sweet's syndrome: Unique local response to streptococcal antigen. *Cutis* 1976;17:267-272.
4. 김명열, 윤재일, 이철현, 이유신: Acute Febrile Neutrophilic Dermatoses (Sweet's syndrome)의 1례. 대한피부과학회지 1974;12:255-258.
5. Sweet RD: Acute febrile neutrophilic dermatosis- 1978. *Br J Dermatol* 1979;100:93-99.
6. Itami S, Nishioka:Sweet's syndrome in infancy. *Br J Dermatol* 1980;103:449-451.
7. Cohen PR, Kurzrock R: Sweet's syndrome and malignancy. *Am J Med* 1987;82:1220-1226.
8. Going JJ, Going SM, Myskow MW, et al: Sweet's syndrome; Histological and immunohistochemical study of 15 cases. *J Clin Pathol* 1987;40:175-179.
9. Jordaan HF: Acute febrile neutrophilic dermatosis: A histological study of 37 patients and a review of the literature. *Am J Dermatopathol* 1989; 11(2):99-111.
10. Hoffman GS: Treatment of Sweet's syndrome with indomethacin. *J Rheumatol* 1977;4:201-209.
11. W P Daniel SU, WP Han-Nan H Liu: Diagnostic criteria for Sweet's syndrome. *Cutis* 1986;37(3): 167-174.
12. Petrozzi JW, Warthan TL: Sweet's syndrome: unique local response to streptococcal antigen. *Cutis* 1976;17:267-272.
13. Crow KD, Kerdal-Vegas F, Rook A: Acute febrile neutrophilec dermatosis. *Dermatologica* 1969;139: 123-134.
14. Horio T: Photoaggravation of acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome). *J Dermatol* (Tokyo) 1985;12:191-194.
15. Kaplan SS, Wechsler HL, Basford RE, et al: Increased plasma chemoattractant in Sweet's syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1985;12:1013-1021.
16. Stoler JS, Nesbitt LT Jr, Galen WK, et al: Sweet's syndrome. *Int J Dermatol* 1983;22:8-12.
17. Hoffman GS: Treatment of Sweet's syndrome with indomethacin. *J Rheumatol* 1977;4:201-210.
18. Horio T, Imamura S, Dannok, et al: Treatment of acute febrile neutrophilic dermatosis with potassium iodide. *Dermatologica* 1980;169:341-347.
19. Myatt AE, Baker DJ, Byfield DM: Sweet's syndrome: a report on the use of potassium iodide. *Clin Exp Dermatol* 1987;12:345-349.
20. Homayoun Aram: Acute febrile neutrophilic dermatosis. *Arch Dermatol* 1984;100:245-255.
21. Suehisa S, Tagami H, Inoue F, et al: Colchicine in the treatment of the acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome). *Br J Dermatol* 1983;108:99-101.
22. Case JD, Smith SZ, Callen JP: The use of pulse methylprednisolone and chrolambusil in the treatment of Sweet's syndrome. *Cutis* 1989;44(2): 129-139.