

광범위 연조직 괴사를 동반한 괴저농피증의 치험례

임성윤 · 박동하 · 배남석 · 박명철
아주대학교 의과대학 성형외과학교실

Clinical Experience of Pyoderma Gangrenosum with Extensive Soft Tissue Necrosis

Sung Yoon Lim, M.D., Dong Ha Park, M.D.,
Nam Suk Pae, M.D., Myong Chul Park, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, School of
Medicine, Ajou University, Suwon, Korea

Purpose: Pyoderma gangrenosum is a rare cutaneous ulcerative disease. First described in 1930, the condition is characterized by progressive ulceration with deeply undermined purple-red edge.¹ The lower extremities are most commonly affected but other parts of the skin and mucous membranes may also be involved. Although medical treatments with topical wound therapy are commonly used, surgical intervention is still controversial. In this paper, we report an atypical case of pyoderma gangrenosum which was characterized by extensive soft tissue breakdown.

Methods: A 27-year-old male patient was referred to our institution with a 7 × 8 cm sized deeply undermined ulceration with pus-like discharge and fever. Incision and drainage was performed at another clinic 3 days prior to admission to our institution. After a thorough physical examination and the MRI review, a diagnosis of necrotizing fasciitis was made. Accordingly, fasciotomy and debridement was performed. However, the wound enlarged progressively and the patient remained highly febrile for 9 days after the treatment. Septic screening did not reveal any occult infection. After a secondary review of the case, the initial diagnosis of necrotizing fasciitis was rejected and changed to pyoderma gangrenosum. With the use of dexamethasone intravenously,

the wound improved dramatically and the fever was eliminated. Steroid medication was tapered with duration of 1 month. The wound was stabilized and subsequently covered with split-thickness skin graft.

Results: Split-thickness skin grafting with 1 : 1.5 mesh was successfully taken.

Conclusion: Initial clinical features of pyoderma gangrenosum are very similar to that of necrotizing fasciitis. High fever and progressive ulceration with severe pain could invite earlier surgical approach. The advancing wound margins (the well defined violaceous, undermined border and necrotic ulcer base) and lack of isolation of pathogenic organism was used to make the correct diagnosis of pyoderma gangrenosum. We achieved a good result with proper medication and split-thickness skin graft.

Key Words: Pyoderma gangrenosum, Necrotizing fasciitis, Deep ulceration

I. 서 론

괴저농피증(pyoderma gangrenosum, PG)은 정확한 원인이 밝혀지지 않은 비교적 드문 피부의 염증성 질환을 말한다. 적자색 테두리를 가진 진행성 궤양이 특징적이나 다양한 임상양상을 나타내기 때문에 진단이 어렵고 보통 다른 원인을 배제한 후에 진단이 이뤄지게 된다.^{1,3} 이와 비슷한 임상양상을 가질 수 있는 괴사근막염은 전격성 감염에 의해서 생기는 높은 치사율을 가진 질환으로 빠른 진단과 수술적 치료가 필요하다.⁴ 저자들은 광범위한 연조직의 괴사를 동반하여 괴사근막염과 임상양상이 비슷한 괴저농피증 환자를 경험하였기에 그 진단과 치료과정에 대하여 보고하고자 한다.

II. 증 례

환자는 27세 남자이었다. 내원 10일 전 우연히 생긴 우측 대퇴부의 약 1 × 1 cm 크기의 적색의 구진이 내원 3일 전부터 분비물을 동반한 궤양으로 변화하였다. 지역 병원에서 한차례 절개 및 배농을 시행하였으나 호전이 없고 오히려 커져서 7 × 8 cm 크기의 통증을 동반한 궤

Received May 2, 2008
Revised June 24, 2008
Accepted July 14, 2008

Address Correspondence: Myong Chul Park, M.D., Ph.D.,
Department of Plastic & Reconstructive Surgery, School of
Medicine, Ajou University, Ajou University Hospital,
Wonchun-dong, Yongtong-gu, Suwon-si, Gyunggi-do
442-721, Korea. Tel: 031) 219-5614 / Fax: 031) 219-5610 /
E-mail: mpark@ajou.ac.kr

* 본 논문은 2008년 제 64차 대한성형외과학회 학술대회에서 구연 발표되었음.

양으로 내원하였다(Fig. 1). 환자는 특이 과거력이 없었으나 빈혈이 있다는 얘기를 들었고 어렸을 때부터 잔병치레를 많이 했다고 한다. 가족력에서 친누나가 재생불량빈혈을 가지고 있었다. 내원 당시 지속적인 고열, 오한 등을 호소하였고 통증을 동반한 궤양이 진행되어 대퇴부의 연조직의 감염 의심 하에 입원하였다. 입원 후 항생제 및 제한적인 죽은조직제거술을 시행하였으나 호전이 없었다. 다음날 촬영한 MRI에서 근막염이 의심되는 소견이 있었으며(Fig. 2), 백혈구 수치가 21.9×10^3 개로 증가되었고, 지속적인 고열, 상처 부위의 확대 및 짙은 흑청색의 변화가 있어 피사근막염 의심 하에 응급으로 근막제거술 및 죽은조직제거술을 시행하였고 조직검사 및 창상의 균배양을 시행하였다. 수술 후에도 고열(39 - 40도)이 지속되었고 궤양이 더 광범위하게 퍼지는 소견을 보여 내원 9일째 재차 죽은조직제거술을 시행하였다. 세 차례에 걸친 죽은조직제거술 후에도 고열은 지속되었고 7 × 8 cm이던 수술 부위는 점차 확대되어 30 × 25 cm 까지 확대되는 양상을 보였다(Fig. 3). 환자는 단속적인 고열의

지속이 있었으나 창상 및 혈액배양에서 뚜렷한 감염 소견이 보이지 않았고 MRI 및 조직검사에서도 특이소견이 없었으며 병변의 진행속도가 초반과 다르게 완만한 양상으로 변하여 기존의 진단을 의심하게 되었다. 결국, 저자들은 적자색 변연부를 갖는 진행성 궤양의 임상양상과 수차례 창상의 균배양의 결과를 통한 감염성 질환의 배제 및 병리 결과(Fig. 4) 등을 고려하여 감염내과 및 피부과, 병리과의 회의를 통하여 괴저농피증을 의심하였다. 곧이어 dexamethasone 10 mg/day(정맥주사)을 이용한 약물 치료를 시행함과 동시에 상처의 크기가 줄어들음을 확인하였고 열도 떨어지는 등 유의한 변화가 나타나 투여량을 점감하면서 5일간 유지 후 prednisolone 10 mg/day(경구투여)로 바꾸었고 2주간 유지하였다. Acticoat® 등을 사용한 dressing을 이용하여 2차적 창상감염을 방지하였으며 한 달 후 상처가 안정화됨을 확인하였다(Fig. 5). 1 : 1.5 mesh를 이용한 8/1000 inch 두께의 부분층피부이식을 이용하여 결손부를 재건하였고 피사없이 잘 생착되었다(Fig. 6).

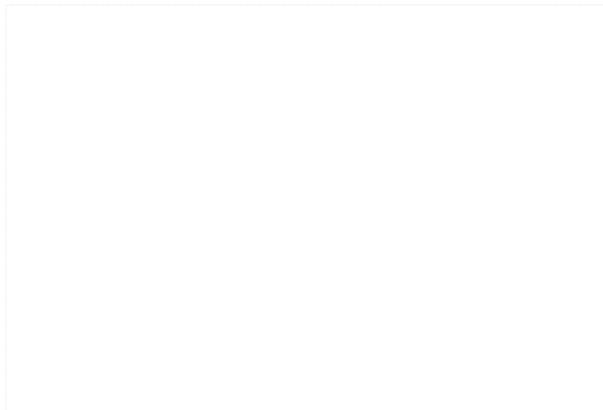


Fig. 1. A 7 × 8 cm sized ulcer with red-purple color margin and central elevation.

III. 고 찰

괴저농피증은 비교적 드문 피부의 염증성 질환으로 1930년 Brunsting 등에 의하여 처음 보고된바 있다.¹ 주로 하지에서 호발하고 50% 정도에서 전신성 질환과 관련이 있는 것으로 보고되고 있으나 자가면역의 조절곤란에 의한 것으로 추측되고 있을 뿐 정확한 원인은 알려져 있지 않다.^{1,3} Powell 등³은 임상적으로 구별되는 3가지 타입으로 분류하였다. 첫 번째가 주로 하지에 발생하는 궤양이 특징인 전형적 괴저농피증(classic PG), 두 번째는 수부, 상완부 및 안면부에 표재성으로 나타나는 비전형적 괴저농피증(atypical PG)이며, 세 번째는 염증성장질환이나 크론병 등의 환자에게서 수술 후 stoma 주

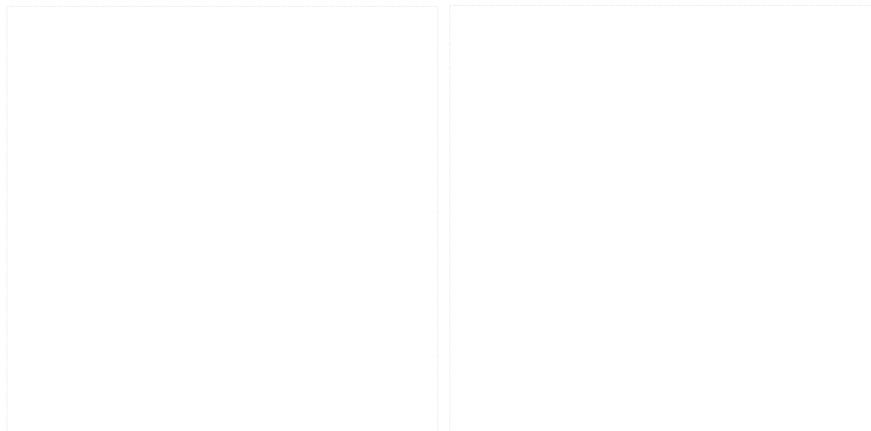


Fig. 2. Preoperative view of lower extremity MR T1 image. (Left) Coronal view. (Right) Axial view. There are subcutaneous fat infiltration and lymphedema in the right lateral thigh. Probable fasciitis in the tensor fascia lata noted.



Fig. 3. Rapidly progressive lesion of ulceration(black line: initial debridement range).



Fig. 5. Stabilized wound after dexamethasone therapy.

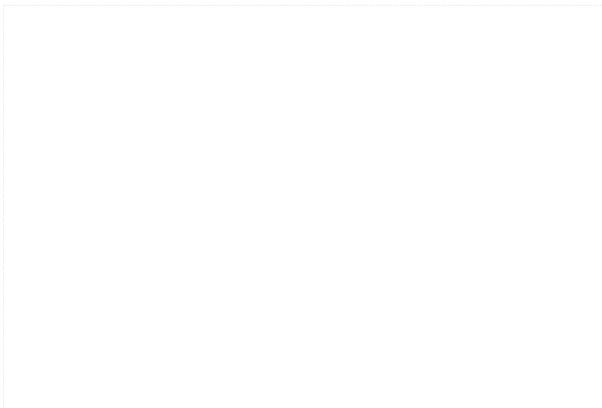


Fig. 4. Microscopic view. (Above) The vasculitis: mixed lymphocytic and neutrophilic perivascular infiltrations and focal fibrinoid necrosis of vascular wall are seen(Hematoxylin and eosin stain, × 40). (Below) The neutrophilic degradation with no evidence of bacterial or fungal organism are seen(Hematoxylin and eosin stain, × 200).

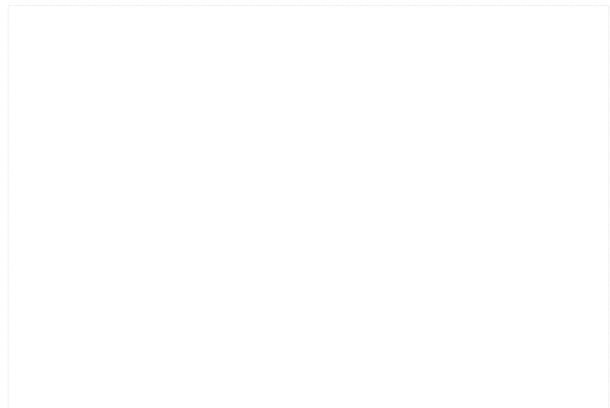


Fig. 6. Postoperative view after split thickness skin graft.(1 : 1.5 mesh) (Above) 15 days after the skin graft. (Below) 4 months after the skin graft.

변부에 발생하는 괴저농피증(peristomal PG)이다. 진단은 환자의 과거력과 임상양상, 다른 질환의 배제에 의하여 이루어진다. 일반적으로 중앙부에서 시작된 괴사가

주변부로 하루 최고 2 cm의 빠른 속도로 확대되고 병변이 시작된 후 24 - 72시간 이내로 중심부 괴사가 동반된다.⁵ 창상이 확대되면서 진행방향 주위로 자색을 띤 변연부가 나타나는데 이것이 특징적인 임상양상 중 하나이다. 조직검사도 진단에 반드시 필요하다. 조직검사 결

과 자체는 호중구 침윤, 출혈 및 상피의 괴사 등 비특이적 양상을 나타내지만 감염이나 암 및 교원성질환이나 혈관질환에 의한 원인을 배제할 수 있기 때문에 유용하다.¹ 대부분은 크기가 작고 피부에만 국한되는 임상양상으로 나타나기 때문에 주로 피부과에서 국소창상치료 및 스테로이드 제제를 이용한 약물 치료를 하는 것이 일반적이다. 그러나 크기가 크고 넓게 진행하는 괴저농피증은 무균성의 농포가 빠르게 진행하여 다양한 크기와 깊이를 가진 통증을 동반한 궤양으로 발전하게 되기 때문에 다른 질환과의 감별이 필요하다.² 괴저농피증 환자의 약 50%에서 자가면역병이나 악성종양, 류마티스질환 및 혈액질환과 동반되어 있기 때문에 환자의 과거력을 통해 진단의 실마리를 찾을 수 있고 발견 즉시 관련 질환의 치료를 시작해야 한다.⁵

치료는 스테로이드나 싸이클로스포린 등 염증을 감소시키고 면역반응을 약화시키는 내과적 전신치료를 근간으로 한다.^{1,3} 또한 개방 창상에 생길 수 있는 동시감염을 예방하기 위해서 전신항생제 치료도 중요하다.⁵ 일반적으로 수술적 치료는 금기시 되는데 이는 수술 등의 작은 외상만으로도 건강한 피부를 점진적으로 파괴시키는 현상인 이상초과민(pathergy)이 나타나 오히려 병변을 확대시키는 역할을 할 수 있기 때문이다.⁶ 그럼에도 불구하고 수술적 치료를 통해 좋은 결과를 얻었다는 보고가 있다. Niezgodna 등⁵은 내과적 약물치료와 국소 창상치료만으로 호전되지 않은 환자에게 고압산소 치료와 V.A.C. dressing, 충분한 범위의 변연절제술 및 곧 이은 부분충피부이식 등의 적극적인 외과적 중재를 통하여 좋은 결과를 얻었다고 하였다. 또한 설철환 등⁷은 7년 전 괴저농피증으로 진단받았으나 기존의 치료방법으로 호전이 없고 병변이 넓어 치료기간이 길어질 가능성이 있는 환자에게 적절한 약물 치료와 함께 외과적 치료를 병행하여 장기 약물치료에 의한 부작용을 최소화 하고 병변 크기에 의한 유병기간을 낮출 수 있었다는 보고를 하였다.

괴사근막염은 전격성 감염에 의해 근막과 피하지방층에서 연조직 감염이 급속히 진행되어 결국 덮고 있는 피부까지 괴사를 일으키게 하는 질환이다. 유병률은 낮은 편이지만 치사율이 최고 76%까지 보고되고 있는 질환이기 때문에 빠른 수술적 처치와 항생제를 이용한 균의 박멸이 가장 큰 과제이다.⁴ 결과적으로 괴사근막염과 같은 감염성 질환은 진행양상이나 임상양상이 괴저농피증과 매우 비슷하면서도 치료는 상반적이다. 본원에 내원한 환자의 경우는 고열을 동반하면서 압통이 심하고

근막 층까지 침범된 궤양을 보여주었고 이는 여러 정황상 감염성 질환에 의한 것임을 강력히 시사하였다. 하지만 항생제 치료와 동반된 수술적 중재는 효과 없이 병변을 확대시켰고 치료 지연과 병변의 확대라는 결과를 가져다주었다. 그러나 생명에 직결되는 괴사근막염을 고려하여 수술적 처치는 불가피한 선택이었다고 사료된다. Mahajan 등⁸이 2005년 발표한 논문에서도 괴사근막염이 의심되는 환자에게 죽은조직제거술, V.A.C. dressing 및 피부이식 등의 수술적 치료를 먼저 시행하였으나 병변이 확대되어 4주 후에야 괴저농피증으로 진단하고 약물 치료를 통해 완치시킨 증례가 있다. 이렇듯 혼하지 않으면서 임상양상이 비특이적인 괴저농피증은 외과의에게 혼란을 가져다줄 수 있으므로 특별한 원인 없이 지속적으로 확대되는 궤양에는 괴저농피증을 고려해볼 필요가 있다. 다시 말해, 괴저농피증은 자색 테두리를 가진 진행성 궤양이 특징적이므로 점진적으로 확대되는 비감염성 창상을 접했을 때, 성형외과 의사는 괴저농피증을 늘 감별진단에 두어야 되며, 이 질환이 의심 될 때에는 스테로이드 사용을 일찍 시행하여 더 빠른 진단과 치료를 할 수 있도록 준비해야 한다. 창상부위 피복 후에 환자는 수술부위 괴사나 감염소견 없는 상태로 외래 추적관찰 중이다.

REFERENCES

1. Brunsting LA, Goekerman WH, O'Leary PA: Pyoderma gangrenosum: clinical and experimental observations in five cases occurring in adults. *Arch Derm Syphilol* 22: 655, 1930
2. Callen JP, Jackson JM: Pyoderma gangrenosum: an update. *Rheum Dis Clin North Am* 33: 787, 2007
3. Powell FC, Collins S: Pyoderma gangrenosum. *Clin Dermatol* 18: 283, 2000
4. Green RJ, Dafoe DC, Raffin TA: Necrotizing fasciitis. *Chest* 110: 219, 1996
5. Niezgodna JA, Cabigas EB, Allen HK, Simanonok JP, Kindwall EP, Krumenauer J: Managing pyoderma gangrenosum: a synergistic approach combining surgical debridement, vacuum-assisted closure, and hyperbaric oxygen therapy. *Plast Reconstr Surg* 117: 24e, 2006
6. Shands JW Jr, Flowers FP, Hill HM, Smith JO: Pyoderma gangrenosum in a kindred. *J Am Acad Dermatol* 16: 931, 1987
7. Seul CH, Kim BJ, Lee SJ, Kim SW, Chung YK: Surgical management of pyoderma gangrenosum: a case report. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 32: 135, 2005
8. Mahajan AL, Ajmal N, Barry J, Barnes L, Lawlor D: Could your case of necrotizing fasciitis be pyoderma gangrenosum? *Br J Plast Surg* 58: 409, 2005