

성인에서 발생한 구진성 황색종 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실 및 피부생물학연구소

한은천 · 이규엽 · 구본철 · 오상호 · 이광훈

A Case of Papular Xanthoma Developed in an Adult

Eun Chun Han, M.D., Kyu-yeop Lee, M.D., Boncheol Goo, M.D., Sang Ho Oh, M.D., Kwang Hoon Lee, M.D.

Department of Dermatology and Cutaneous Biology Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Papular xanthoma is a normolipemic xanthomatosis, characterized by nonconfluent papular to papulonodular eruptions on the face, trunk, extremities and occasionally mucous membranes. Histologically, there was an infiltration of foamy histiocytes and Touton type giant cells in the dermis without inflammatory cells or a pure histiocytic component. But, occasional lymphocytes were interspersed between the foamy macrophage. No systemic involvement could be found and the blood lipid profiles were normal. We report a case of papular xanthoma in a 30-year-old man with typical clinical, histopathologic findings. (Korean J Dermatol 2008;46(3):427~429)

Key Words: Adult, Papular xanthoma

서 론

구진성 황색종(papular xanthoma)은 1980년 Winkelman에 의해 처음 기술된 질환으로 정상 혈중 지질 농도를 보이면서 무증상의 다수의 구진성 또는 구진결절성 피부 병변을 보이는 질환이다. 조직학적으로는 포말조직구양의 세포가 진피에 침윤되어 있으며 소수의 거대세포가 있을 수 있으나 지방화되지 않은 조직구는 관찰되지 않는다¹. 소아에서 발생한 경우에는 1~5년 내에 자연 소실되지만 성인에서는 만성적인 경과를 보이며 효과적인 치료가 없다^{2,3}. Breier 등⁴은 구진성황색종 43예를 보고하면서 이 중 14예는 19세 이상의 성인에서 발생하였고 28예가 소아나 영아에서 발생하였으며 출생 시에 병변이 있었던 보고도 1예 있다. 국내 문헌에서는 소아에서 발생한 3예가 보고되어 있으나 성인에서 발생한 예는 없다⁵⁻⁷. 저자들은 성인 환자에서 발생한 구진성 황색종 증례를 경험하고 흥미로운 증례로 생각하여 보고하는 바이다.

증 례

30세 남자 환자가 1개월 전부터 체간부에 발생한 무증상의 다발성 황갈색 구진을 주소로 내원하였다. 병변이 계속적으로 늘어나고 크기가 커진다고 호소하였다. 과거력 및 가족력상 특이 사항은 없었고 신체 검사 소견상 피부 병변 이외의 특이 사항은 관찰되지 않았다. 피부 병변은 0.2~0.8 cm 크기의 황갈색의 구진이 40여 개 정도 체간부에 관찰되었다(Fig. 1). 일반혈액검사, 간 및 신기능검사, 중성지방, 고밀도 지질단백, 저밀도 지질단백, Lp(a) 지단백, 혈청 지질단백 전기영동, 갑상선 호르몬 검사는 모두 정상 범위였다.

체간부의 병변에서 시행한 조직검사상 표피는 특이 소견이 없었으며 상부 진피에서 진피 중간부까지 포말조직구양 세포 침윤이 관찰되었다. 소수의 다핵 거대세포들도 관찰되었으며 포말조직구양 세포 사이로 흩어져 있는 림프구의 침윤이 진피의 일부 부분에서 관찰되었다(Fig. 2). 환자는 특별한 치료 없이 경과 관찰 중이다. 1개월 후 팔에서 추가적으로 새로운 병변이 발생하였으며 이후에 6개월간의 경과 관찰에서는 새로운 병변의 발생이나 기존 병변의 변화는 없었다.

고 찰

구진성 황색종은 임상적으로 정상 혈중 지질을 보이면서

<접수: 2007년 10월 18일 >

교신저자: 이광훈

주소: 120-752 서울시 서대문구 신촌동 134번지
연세대학교 의과대학 피부과학교실

전화: 02)2228-2080, Fax: 02)393-9157

E-mail: kwanglee@yuhs.ac

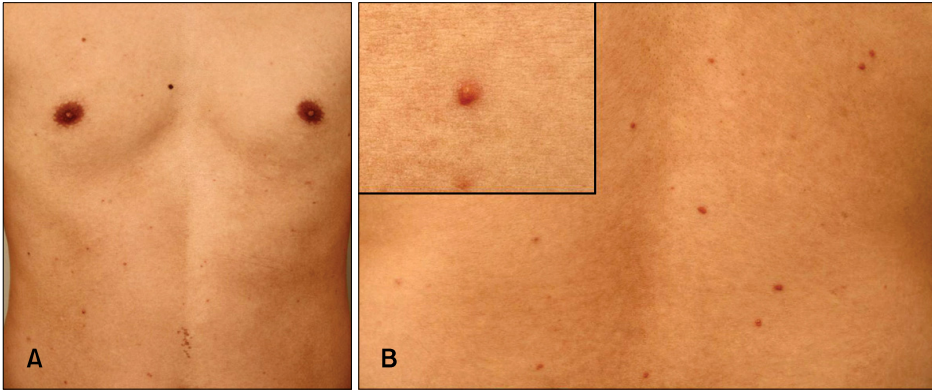


Fig. 1. Diffuse, multiple yellow-brown elevated papules on trunk (A, B)

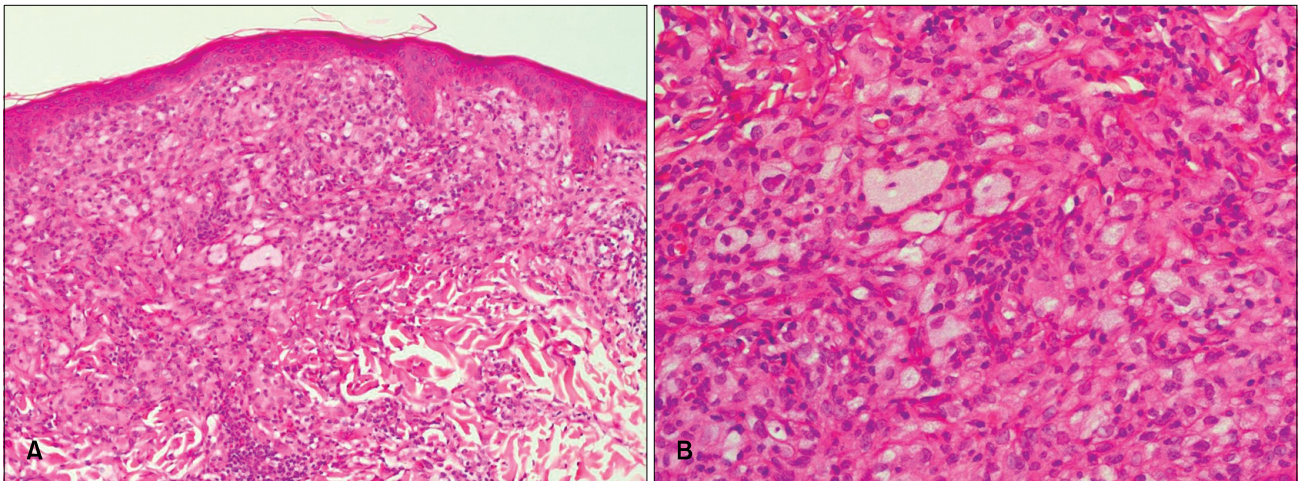


Fig. 2. (A) Many foamy histiocyte-like cells and Touton giant cells are diffusely infiltrated with interspersed lymphocytes between the foamy macrophages in the upper dermis and middermis (H&E, $\times 100$). (B) The infiltration consists mainly of large foamy histiocyte-like cells with centrally located nucleus (H&E, $\times 400$).

체간부와 사지에 특징적인 황색의 구진이 한 개 또는 다발성으로 나타나는 질환이다^{1,4}. 호발하는 부위는 안면부, 체간부, 사지이며 드물게 두피나 점막부위, 후두에도 발생할 수 있다. 호발 연령은 bimodal 소견을 보여 유아기 이전과 사춘기 이후 호발하며, 여자에서 남자보다 약간 더 많이 발생한다^{3,4}.

조직학적으로 피막을 형성하지 않는 종양 형태로 Grenz zone을 동반하여 나타날 수 있는데 표피는 정상이거나 표피 능선의 편평화가 동반될 수 있으며 진피에는 포말조직구양 세포가 대칭적인 양상으로 침윤하고 Touton형의 거대 세포가 관찰될 수 있다. 림프구와 같은 다른 염증세포는 거의 침윤되지 않고 발생초기의 조직구침윤기(primitive histiocytic phase)가 관찰되지 않은 점이 특징적이다. 하지만 포말구양 세포사이에 림프구들이 산재되어 있는 경우도 있다고 알려져 있다. 진피 전체에 걸쳐 중심부에서는 T모양의 경화가 있을 수 있으며 경계부에서는 콜라겐 섬유

의 유리화가 동반될 수 있다⁴.

전자현미경적 소견은 대식세포의 세포질 내에 세포막과 연결이 없는 자유 형태의 지방 방울이 존재하며 랑게르한스 세포에서 관찰되는 Birbeck 과립은 관찰되지 않는다^{4,8,9}. Sanchez 등⁸에 의하면 포말조직구양 세포안에서 증판 소체가 관찰되었는데 증판 소체의 기원에 대해서는 지방이나 적혈구를 포식한 후 발생한 리소자임의 잔여물, 혹은 골지체에서 유래하였다는 의견이 있다³.

구진성 황색종에서 factor XIIIa의 염색을 각각 1예 시행하였을 때 종양을 이루는 포말조직구양 세포에서 양성 소견을 나타내어 본 질환이 진피 수지 세포로 구성된 종양이라는 주장이 있는 반면에 다른 연구에서는 factor XIIIa의 염색에서는 음성소견을 보였다. 대식세포의 표지자인 Kim1p, KP1, HAM56 염색에서 양성소견을 보이고 50% 이상의 포말조직구양 세포에서 peanut agglutinin에 대해 양성소견을 보여 구진성 황색종에서 관찰되는 세포들은 대식세포에서

유래되고 식세포능을 가지고 있다고 주장하였다^{2,4,10}.

구진성 황색종은 성인에서 발생한 경우 만성적인 경과를 가지며 효과적인 치료 방법이 없다. Nicotinic acid, clofibrate, carbamazepine, isotretinoin, cyclosporin 투여, 이산화탄소 레이저를 통한 물리적 제거 등의 치료가 시도되었지만 새로운 병변의 발생을 막거나 병변의 소실에 뚜렷한 효과가 있었다는 보고는 없다². 최근, 외국의 증례 보고에서 doxycycline 200 mg/d을 경구 투여 후 수 주안에 피부 병변이 위축성 반흔을 남기며 소실되었으며 1년간 투여 후 중단하여도 6개월간의 추적관찰에서 다시 재발하는 소견이 없었다. 하지만, 이에 대해서는 연구를 통해 치료 효과를 확인해야 할 것으로 생각한다. 감별해야 할 질환으로는 파종성 황색종, 연소성 황색 육아종, 전신성 발진성 조직구종, 진행성 결절성 조직구종 등이 있다. 파종성 황색종은 임상적으로 점막과 내부 장기를 침범하거나 요붕증을 동반할 수 있고 병변이 굴측부에 호발하며 융합하려는 양상을 보인다. 또한 조직학적으로 혼합된 양상의 조직구와 염증 세포가 관찰된다는 점이 차이점이다^{4,8,9}. 연소성 황색 육아종은 대부분 소아에서 발생하지만 어른에서 발생할 경우 임상적으로나 조직학적으로 구진성 황색종과 매우 유사하기 때문에 감별이 어렵다. 그러나, 조직학적으로 초기 병변에서는 순수하게 조직구로만 이루어지는 시기가 존재하여 구진성 황색종과 감별이 가능하고 후기 병변은 황색종화된 조직구가 구진성 황색종에서와 같이 유사하게 관찰되어 구분이 어렵지만 염증세포 침윤이 더 많은 점이 감별에 도움이 될 수 있다^{8,9}. 또한 철염색이 구진성 황색종에서는 양성 소견을 보이거나 연소성 황색 육아종에서는 음성 소견을 보여 감별에 도움이 된다는 의견이 있으나⁸ Bundino 등⁹은 구진성 황색종에서도 음성 소견을 보이는 경우가 있어 감별에 도움이 되지 않는다고 하였다. 전신성 발진성 조직구종은 다수의 작은 구진이 대칭적으로 나타나고 저절로 소실되는 경향을 나타내며, 조직학적으로는 순수한 조직구만 관찰되며 포말조직구양 세포가 관찰되지 않기 때문에 감별할 수 있다^{8,9}. 진행성 결절성 조직구종은 임상적으로 진피에 결절 형태의 병변과 깊이가 얇은 구진

형태의 병변이 혼재되어 있고 병변의 수가 더 많으며 조직학적으로는 피부섬유종과 유사한 양상을 보여 감별할 수 있다.

본 질환이 성인에서 발생한 예는 현재까지 국내에서 보고된 바가 없다. 이상으로 저자들은 성인에서 발생한 구진성 황색종 1예를 경험하여 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Winkelmann RK. Adult histiocytic skin diseases. *J Ital Dermatol Venerol* 1980;15:67-76
2. Bastida J, Camacho-Calan R, Armesto-Fernandez MA, Diaz-Cascajo C. Adult disseminated primary papular xanthoma treated with doxycycline. *Arch Dermatol* 2007;143:667-668
3. Caputo R, Gianni E, Imondi D, Carminati G, Gianotti R. Papular xanthoma in children. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22:1052-1056
4. Breier F, Zelger B, Reiter H, Gschnait F, Zelger BW. Papular xanthoma: a clinicopathological study of 10 cases. *J Cutan Pathol* 2002;29:200-206
5. Roh DK, Jang IG, Lee SC, Kim SY. A case of papular xanthoma. *Korean J Dermatol* 1999;37:1117-1119
6. Seo SL, Choi YW, Lim YS, Choi HY, Myung KB. A case of papular xanthoma in an infant. *Korean J Dermatol* 1999;35:1230-1233
7. Choi MJ, Ha JH, Ko BK, Kim TY, Lee JY. A case of papular xanthoma. *Korean J Dermatol* 2002;40:989-990
8. Sanchez RL, Raimer SS, Peltier F, Swedo J. Papular xanthoma: a clinical, histologic, and ultrastructural study. *Arch Dermatol* 1985;121:626-631
9. Bundino S, Zina AM, Aloï F. Papular xanthoma: clinical, histological and ultrastructural study. *Dermatologica* 1988; 177:382-385
10. Fonseca E, Contreas F, Cuevas J. Papular xanthoma in children: report and immunohistochemical study. *Ped Dermatol* 1993;2:139-141