

탄력 섬유 가성 황색종양 유두 진피 탄력 섬유 용해증 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실 및 피부생물학연구소

구본철 · 이주희 · 이광훈

A Case of Pseudoxanthoma-elasticum-like Papillary Dermal Elastolysis

Boncheol Goo, M.D., Ju Hee Lee, M.D., Kwang Hoon Lee, M.D.

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

Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis is a disorder of the dermis, characterized by clinical features similar to pseudoxanthoma elasticum and the pathologic features of elastolysis limited to the papillary dermis, such as sun-protected, intrinsically-aged skin. A 64-year old woman presented with a 7 year history of a localized skin lesion on the back of her neck. Physical examination revealed skin to yellow colored, non-follicular grouped uniform papules, sized 5~8 mm, and coalescent plaques localized below the hair line. Histopathologic and immunohistochemical findings of decrease and elastolysis of the elastic fibers in the papillary dermis confirmed the diagnosis. In this article, we report a case of pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis which presented with typical clinical and pathologic features. (Korean J Dermatol 2006;44(10):1228~1230)

Key Words: Intrinsic skin aging, Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis

서 론

탄력 섬유 가성 황색종양 유두 진피 탄력 섬유 용해증 (pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis, PXE-like PDE or PDE)은 내인성 피부노화의 변형으로 생각되는 질환으로 주로 중년 및 노년층의 여성에 호발한다. 임상적으로는 탄력 섬유 가성 황색종의 양상과 유사하게 경부나 빗장뼈 위 부위에 다발성 구진으로 나타나지만, 병리조직학적으로는 일반적으로 광노화보다는 탄력섬유의 감소 등 내인성 노화의 소견이 상대적으로 심화되어 나타나는 양상 외의 병적인 소견은 관찰되지 않는다¹.

저자들은 64세 여자 환자에게 발생한 탄력 섬유 가성 황색종양 유두 진피 탄력 섬유 용해증 1예를 경험하고 드문 증례로 생각하여 보고한다.

증 례

환 자: 이○○, 64세, 여자
주 소: 후경부의 국한성 피부 병변
현병력: 환자는 7년간 지속된 후경부의 피부 병변을 주소로 내원하였다.

직업력: 가정주부. 야외 활동은 거의 하지 않는다고 하였다.

과거력 및 가족력: 고혈압 및 고지혈증으로 Pravastatin (Mevalothin[®]), Atenolol (Tenormin[®]) 복용중임.

전신 소견: 피부 병변 외 특이 소견 없음.

검사 소견: 일반 혈액 검사, 일반 화학 검사 및 요검사항 특이 소견 없음.

피부 소견: 경계가 불분명하고 크기가 5~8 mm 정도로 비교적 균일한 피부색 또는 연한 황색의 균집성, 비모낭성 구진과 일부 구진들이 융합한 판상 병변이 혼재되어 후경부 모발선 하방에 국한된 양상으로 관찰되었다(Fig. 1). 겨드랑이나 서혜부에는 병변이 관찰되지 않았다.

병리조직학적 소견: 후경부의 구진 병변에서 시행한 피부 생검의 Hematoxylin-Eosin (H&E) 염색상 유두 진피의 탄력 섬유는 현저히 감소되어 있고 남아있는 탄력 섬유는 짧고 불규칙적인 모양으로 변성된 양상을 보였으며 이는 병변의 변연에서 채취된 조직(Fig. 2B)에서 근접 부위의

<접수: 2006년 5월 12일>

교신저자: 이광훈

주소: 120-752 서울특별시 서대문구 신촌동 134번지

연세대학교 의과대학 피부과학교실

전화: 02)2228-2080, Fax: 02)393-9157

E-mail: kwanglee@yumc.yonsei.ac.kr



Fig. 1. Diffuse slightly yellow colored 'cobblestone-like' coalescent papules were observed on the posterior neck of the patient.

정상 조직(Fig. 2A)과 비교하였을 때 더 명확하게 관찰되었다. 일광 탄력 섬유증은 뚜렷하게 관찰되지 않았다. 면역조직화학적 연구에서 Verhoeff-van Gieson 염색상 H&E 염색 소견과 동일한 유두 진피 탄력 섬유의 변성 및 감소로 인한 띠 모양의 소실대가 관찰되었으며(Fig. 3), Alcian blue 및 Periodic acid-Schiff (PAS) 염색상 이상 소견은 관찰되지 않았다.

치료 및 경과: 환자는 더 이상의 치료를 원하지 않아 경과 관찰 중이며 진단 후 6개월이 지난 현재까지 별다른 변화는 관찰되지 않고 있다.

고 찰

탄력섬유 가성 황색종양 유두진피 탄력섬유 용해증은 1992년 Rongioletti 등에 의해 최초로 보고된 이후 해외문헌에는 총 9차례²⁻¹⁰ 보고된 바 있으며 국내에서는 본 증례가 첫 보고이다. 본 질환의 병리학적 발생기전은 아직 밝혀져 있지 않으나 주로 고연령층에서 호발하고 진행되는 염증 소견이 없으며 일광 노출이 없는 부위의 노화된 피부와 유사한 병리조직소견 등을 바탕으로 내인성 피부 노화의 병적 양상으로 간주되어 왔다. 그러나 보고되는 증례의 남녀비 차이가 심해 단순히 내인성 노화의 한 형태로 간주할 수 없다는 반론도 제시된 바 있으며^{2,11}, 탄력섬유 합성의 장애를 가능한 병인으로 제시한 보고¹도 있어 병인 및 발생기전에 대해서는 향후 추가적인 연구가 필요할 것으로 생각한다.

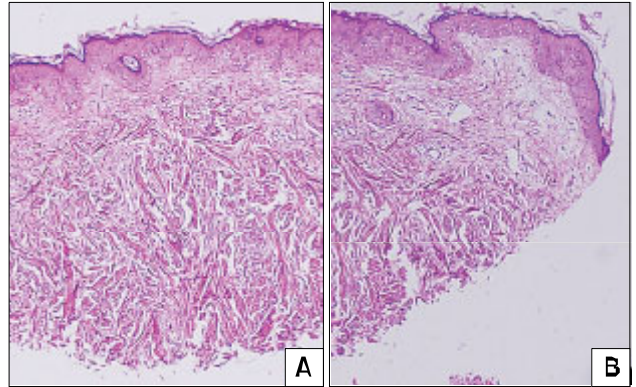


Fig. 2. Note prominently decreased elastic fibers on the papillary dermis of the lesional skin (B), compared to adjacent normal tissue (A) (H&E, ×100).

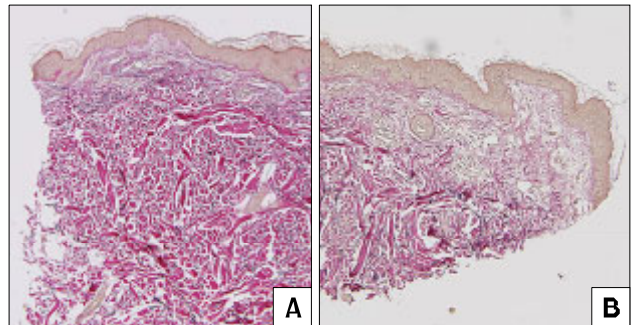


Fig. 3. In elastic staining, elastic fibers are diminished on the papillary dermis (B), compared to adjacent normal tissue (A) (Verhoeff-van Gieson, ×100).

중년 및 노년층에 호발하며 보고된 증례 중 대다수는 여성 환자에게서 발생하고 대부분의 환자가 발생시기를 정확히 기억하지 못하는 경우가 많다. 피부 병변은 후경부에 국한된 비교적 경계가 구분되는 피부색 또는 황색의 무증상 구진이 이른바 '조약돌 모양(cobblestone-like appearance)'으로 불리는 군집성 병변으로 발생하여 지속되며 자연 소실되지 않는 경과를 보인다. 아직까지 뚜렷한 치료법은 없으며 Rongioletti와 Rebra⁴는 0.05% tretinoin 제제로 치료한 사례를 보고하였으나 그 결과는 만족스럽지 못했다고 하였다.

감별 진단으로 고려하여야 할 질환으로는 탄력 섬유 가성 황색종(pseudoxanthoma elasticum), 피부 국소성 점액증(cutaneous focal mucinosis), 경부 능형 피부(cutis rhomboidalis nuchae), 중간 진피 탄력섬유 용해증의 모낭형(the perifollicular type of middermal elastolysis), 경부 백색 섬유 구진증(white fibrous papulosis of the neck) 등이 있다. 본 질환의 피부 병변은 탄력 섬유 가성 황색종의 피부 병변과 육안적으로 구분이 매우 어려우나 발생 시기나 안 병변,

순환기계 이상 등 전신적 병발 증상 유무가 임상적 감별에 도움이 될 수 있으며 조직학적으로 탄력섬유의 분절화, 호염기성 변성 및 석회화를 보이는 조직학적 소견으로 감별이 가능하다¹¹. 피부 점액증은 구진으로 나타날 경우 임상적으로 유사하게 보일 수 있으나 조직학적으로 상부 및 중간 진피에 침착된 점액을 확인하여 감별할 수 있다. 경부능형 피부 또한 본 질환의 융합된 병변이 많은 경우의 병변과 유사하게 보일 수 있으나 과거력 또는 직업력상 병변 부위가 장기간 일광에 노출되었던 병력이 있고 두경부 일광 노출 부위의 다수의 면포 등의 Favre-Racouchot disease의 양상과 동반될 수 있다는 점에서 구분이 가능하다. 중간 진피 탄력섬유 융해증의 모낭형은 체모가 많은 사람 또는 두피까지 발생하였을 경우 임상적으로 다수의 군집된 구진 양상으로 보여 혼동될 수 있으나 모낭성 구진이라는 점에서 구분이 가능하다¹¹. 같은 범주의 질환으로 생각되는 경부 백색 섬유 구진증은 임상적으로 고령의 남자에 호발하고, 목 주위에 융합되지 않는 소수의 백색 구진이 산재된 양상으로 나타나는 양상을 보이거나 병리조직학적으로는 본 질환과 매우 유사한 소견을 나타낸다^{11,12}. Rongioletti와 Rebora¹는 1995년 다시 두 질환을 'age-related fibroelastolytic syndromes'라고 함께 분류하였으며 이후 Balus 등¹²은 'fibroelastolytic papulosis of the neck'이라는 명칭을 제시하기도 하였다. 본 증례는 후경부 피부에 비모낭성 융합성 구진으로 나타나고 병리조직학적으로 탄력 섬유감소를 보이거나 점액 침착은 관찰되지 않는 점으로 다른 질환과 감별할 수 있었다.

내인성 피부 노화와 광노화는 조직학적으로 멜라닌세포와 랑게르한스세포의 감소, 표피 진피 경계부의 편평화, 진피 두께의 감소, 교원질의 감소, 탄력섬유의 변성 등 유사한 변화를 나타내나 내인성 노화에 비해 광노화에서 진피에 탄력질양 물질의 증가를 보이는 일광 탄력섬유증이 더 뚜렷하게 나타나고, 불규칙한 멜라닌세포 활성의 증가와 상대적으로 더 심한 랑게르한스세포의 감소가 관찰된다¹³. 본 증례에서는 과거력상 계속 모발에 덮여 있었고 직접적, 지속적으로 노출되지 않았던 부위에 발생하였으며 조직학적으로도 일광 탄력섬유증이 뚜렷하게 관찰되지 않아 본 질환의 병인이 내인성 노화와 연관되어 있다고 보고한 이전 증례들에서 관찰된 바와 같은 소견을 나타내었다.

본 질환에 대한 유병률 조사나 다수의 환자들을 대상으로 한 연구는 아직 보고된 바 없으며¹¹, 주된 환자군의 나이가 미용적인 관심이 상대적으로 덜한 연령대이며 발생 부위가 환자의 시야에 잘 들어오지 않고 여성의 경우 대부분 모발에 가려지는 부위여서 주위 사람들에게 잘 관찰되지 않고, 무증상으로 천천히 진행되는 질환인 까닭에 실제 존재하는 환자 수에 비해 피부과에 이를 주소로 내원하는 환자수가 현저히 적은 것으로 추측된다.

저자들은 탄력 섬유 가성 황색종양 유두 진피 탄력 섬유 융해증 1예를 경험하고, 드문 증례로 생각하여 문헌 고찰

과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

- Rongioletti F, Rebora A. Fibroelastolytic patterns of intrinsic skin aging: pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis and white fibrous papulosis of the neck. *Dermatology* 1995;191:19-24
- el-Charif MA, Mousawi AM, Rubeiz NG, Kibbi AG. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a report of two cases. *J Cutan Pathol* 1994;21:252-255
- Pirard C, Delbrouck-Poot F, Bourlond A. Pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis: a new case. *Dermatology* 1994;189:193-195
- Rongioletti F, Rebora A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:648-650
- Akagi A, Tajima S, Kawada A, Ishibashi A. Coexistence of pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis and linear focal dermal elastosis. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:S189-192
- Orlandi A, Bianchi L, Nini G, Spagnoli LG. Familial occurrence of pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1998;10:175-178
- Tajima S, Ohnishi Y, Akagi A, Sasaki T. Elastotic change in the subpapillary and mid-dermal layers in pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Br J Dermatol* 2000;142:586-588
- Ohnishi Y, Tajima S, Ishibashi A, Inazumi T, Sasaki T, Sakamoto H. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: report of four Japanese cases and an immunohistochemical study of elastin and fibrillin-1. *Br J Dermatol* 1998;139:141-144
- Coupe RL. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:282-283
- Vargas-Diez E, Penas PF, Fraga J, Aragues M, Garcia-Diez A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. A report of two cases and review of the literature. *Acta Derm Venereol* 1997;77:43-45
- Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: part II. decreased elastic tissue. *J Am Acad Dermatol* 2004;51:165-185; quiz 186-168
- Balus L, Amantea A, Donati P, Fazio M, Giuliano MC, Bellocchi M. Fibroelastolytic papulosis of the neck: a report of 20 cases. *Br J Dermatol* 1997;137:461-466
- Chung JH. The mechanism of skin aging. *Medical Postgraduates* 2004;1:23-28