

## 저색소성 균상 식육종 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실 및 피부생물학연구소<sup>1</sup>, 병리학교실<sup>2</sup>, 우태하·한승경 피부과<sup>3</sup>

김도영<sup>1</sup>·박윤기<sup>1</sup>·김세훈<sup>2</sup>·한승경<sup>3</sup>

### A Case of Hypopigmented Mycosis Fungoides

Do Young Kim, M.D.<sup>1</sup>, Yoon-Kee Park, M.D.<sup>1</sup>, Se Hoon Kim, M.D.<sup>2</sup>, Seung-Kyung Hann, M.D.<sup>3</sup>

Department of Dermatology and Cutaneous Biology Research Institute<sup>1</sup>, Pathology<sup>2</sup>, Yonsei University College of Medicine, Drs. Woo & Hann's Skin Clinic<sup>3</sup>, Seoul, Korea

Hypopigmented mycosis fungoides has been infrequently described as a variant of mycosis fungoides. It mostly occurs in dark-skinned or Asian patients, particularly children, and is often misdiagnosed as a different condition, such as vitiligo, chronic lichenoid pityriasis or postinflammatory hypopigmentation because of its non-specific manifestations. We herein describe a Korean case of hypopigmented mycosis fungoides which was misdiagnosed as a vitiligo. We also emphasize the importance of a biopsy on any persistent or unusual hypopigmented lesion to avoid delay in the diagnosis of mycosis fungoides. (*Korean J Dermatol* 2006;44(9):1148~1150)

**Key Words:** Hypopigmented mycosis fungoides, Vitiligo-like

### 서론

균상 식육종은 일차적으로 피부를 침범하는 피부 T 세포 림프종 중 가장 흔한 질환이다. 대개 만성적인 경과를 가지면서 반상기, 판상기, 그리고 종양기를 거쳐서 진행된다<sup>1</sup>. 초기 반상기의 균상 식육종은 단발성 혹은 다발성으로 나타나고 경미한 소양증을 동반하거나 자각 증상이 없는 인설성 반의 양상이 가장 흔하다. 병변의 색조도 다양하여 열은 홍반성 병변에서 색소 침착이 동반되거나 자반성 병변으로도 나타날 수 있으며 드물게 탈색소성 반의 형태로 나타날 수 있다<sup>2</sup>. 저색소성 균상 식육종(hypopigmented mycosis fungoides)은 주로 유색인종에서 드물게 보고되며, 저색소성 및 탈색소성 반의 형태로 나타나므로 백색 비강진이나 백반증과 같은 다양한 저색소성 및 탈색소성 피부 질환과 유사한 임상 소견을 보일 수 있어 진단에 주의를 요한다<sup>3,4</sup>.

### 증례

24세 여자 환자가 체간과 상완에 발생한 저색소성 피부 병변을 주소로 내원하였다. 내원 5년 전부터 등과 팔에 무증상의 탈색소성 반이 발생되어 서서히 퍼지는 양상을 보였고, 내원 전 타병원에서 백반증 의심하에 narrow band UVB (NBUVB) 광선치료와 국소 prednicarbate 0.25% 연고를 병용하여 1개월간 치료하였으나 병변의 호전은 없었다. 환자의 가족력 및 과거력상 특기 사항은 없었다. 피부 소견상 체간과 팔에 경계가 불명확한 다양한 크기와 모양의 저색소반들이 관찰되었고(Fig. 1A), 저색소반들은 융합하는 양상으로 관찰되었으며, 국소적으로 미세한 인설 이외에 특별한 표면의 변화양상은 관찰되지 않았다. 우드등 검사상 저색소반이 더 뚜렷해지는 양상은 없었으며 특별한 피부의 자각 증상은 없었다. 내원 당시 시행한 일반 혈액 검사, 일반 화학 검사 및 갑상선 기능 검사는 정상이었으며, 흉부 X선 검사상 이상 소견은 관찰되지 않았다. 등의 병변부에서 시행한 조직 검사에서 단핵구의 표피 친화성이 관찰되었고, 표피 내와 진피 표피 경계부에 국소적으로 Pautrier 미세농양이 관찰되었고, 이 내부에 과염색성의 함입된 핵을 갖는 비전형적인 림프구들이 관찰되었다(Fig. 2). 전체 체표면적의 10% 이하 부위에 국한된 병변으로 림프절이나 다른 장기로의 진행 소견은 관찰되지 않아 초기 균상 식육종(TNM stage IA)으로 진단하고 PUVA 치료

<접수: 2006년 5월 17일>

교신저자: 한승경

주소: 140-150 서울특별시 용산구 갈월동 15-3

우태하·한승경 피부과

전화: 02)756-2590, Fax: 02)754-9689

E-mail: skhann@paran.com

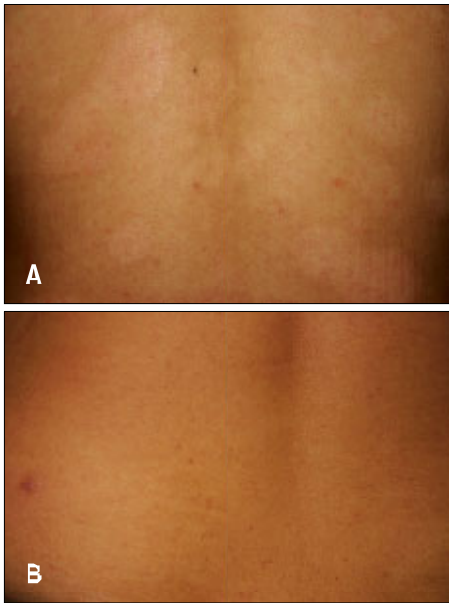


Fig. 1. (A) Multiple, relatively ill defined, variable sized, depigmented patches on back. (B) The lesions are cleared after 10 weeks of treatment with systemic PUVA.

를 시작하였다. 국소 diflorasone diacetate 크림 도포와 함께 methoxsalen 30 mg 경구 복용 후 UVA 4 J로 시작하여 주 2회 PUVA 치료 시행하였고, 매회 1 J씩 용량을 증량하여 10주간 치료하였다. 총 누적 광량은 170 J이었고 치료 10주 후 병변은 완전히 호전되었으며, 현재 치료 후 6개월 까지 재발의 소견 없이 경과 관찰 중이다(Fig. 1B).

### 고 찰

균상 식육종은 피부 T 세포 림프종의 가장 흔한 형태로 반상기, 판상기 및 종양기를 거쳐서 진행된다. 각 병기별로 다른 임상양상 및 조직학적 특징을 가지며, 특히 후기 판상기나 종양기의 경우 특징적인 조직학적 소견을 관찰할 수 있지만 반상기나 초기 판상기의 경우 특징적인 임상 양상이나 조직학적 소견이 나타나지 않을 수 있어 진단이 용이하지 않다<sup>1</sup>. 병기에 따라서도 임상 양상의 차이가 있지만 비전형적인 변형의 균상 식육종도 비교적 흔하게 발견되어 임상적으로 주의를 요한다. 대표적으로 알려져 있는 균상 식육종의 임상적 변형으로는 저색소형, 색소성 자반형, 육아종성 이완 피부형, 파켓병양 망상증 및 점액성 탈모증 등이 있다<sup>1</sup>.

저색소성 균상 식육종은 주로 흑인과 동양인에서 흔하며 전형적인 균상 식육종에 비해 젊은 연령에서 호발하는 것으로 알려져 있다<sup>2-4</sup>. 국내에서도 2예가 보고되었으며, 각각 12세 남자와 26세 여자 환자에서 발생한 초기 균상 식육종이었고 임상 양상은 이 증례와 유사하였다<sup>4,5</sup>. 조직

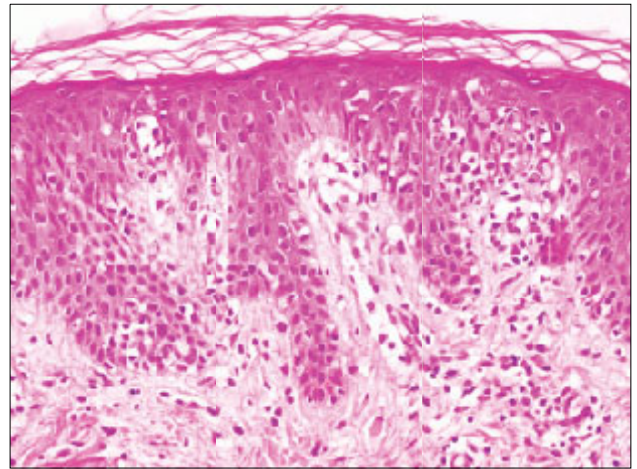


Fig. 2. Epidermotropism in epidermis and infiltration of atypical lymphocytes in upper dermis (H&E, ×200)

학적으로는 표피의 위축은 적으나 표피로의 이형성세포의 표피친화성이 두드러지고 침윤되는 T 세포 중 CD8 양성 림프구가 많이 발견되는 것으로 알려져 있다<sup>3,6</sup>. 저색소성 균상 식육종에서 발생하는 색소 소실의 기전은 뚜렷하지는 않으나, 조직에 침윤된 이형성 세포에 의해 멜라닌 세포가 변성되어 멜라닌 형성에 장애가 초래되어 발생하는 염증반응에 의한 비특이적 세포 손상으로 보는 견해가 있다<sup>3,7</sup>.

임상적으로 감별해야 할 질환으로는 백반증, 어루러기, 백색 비강진, 만성 태선양 비강진, 아토피피부염, 염증 후 저색소증, 한센병, 유육종증, 특발성 물방울양 저색소증 등이 있으며 확진을 위해서는 조직학적 진단이 중요하다. 염증성 피부 질환과의 조직학적 감별이 어려운 경우 T 세포의 클론성 증식의 증명을 통한 보조적인 방법이 도움을 줄 수 있으며, 최근에는 파라핀 포매된 조직에도 적용할 수 있는 방법으로 중합 효소 연쇄 반응을 이용한 T 세포 수용체 유전자 재배열 검사가 많이 시도되고 있다<sup>8</sup>.

이 증례의 경우 통상적인 용량의 NBUBV에는 반응이 없었으나 PUVA 치료로 호전되었다. 초기 균상 식육종의 치료에 있어서 NBUBV도 유용한 치료 방법으로 제시되고 있다. 기존 보고들에 의하면, 치료 방법에서는 다소 차이가 있으나 초기 균상 식육종(stage IA 및 IB)에 대해 NBUBV를 이용하여 평균 27.9~39.3회 치료하였을 경우 54.2~81%의 완전 반응을 얻었음을 보고하였다<sup>9,10</sup>. Gather 등<sup>9</sup>에 의하면, 저색소성 균상 식육종의 경우 피부색이 짙은 경우 발생 빈도가 높아 멜라닌에 의한 자외선 흡수 효과가 크며 다른 아형의 균상 식육종에 비해 진단이 늦어져 병변의 이환 기간이 긴 경우가 많아 상대적인 치료효과가 떨어진다고 보고하였으나, 전체적인 병의 경과를 전형적인 균상 식육종에 비해 양성 경과를 취하는 것으로 알려져 있다<sup>2</sup>. 이 증례의 경우에도 상대적으로 짧은 치료기간에 의해 NBUBV에

의한 치료효과가 충분치 않았을 것으로 생각한다.

이 증례의 경우 임상적으로 백반증과의 감별은 용이하지는 않았으나, 전형적인 백반증보다는 경계가 덜 명확하였으며 우드등 검사상 전형적인 분필색의 선명한 색조 변화가 덜 뚜렷하다는 점이 다소 차이가 있었다. 보고된 다른 증례의 경우 인설이 있거나 홍반성 병변들이 같이 동반된 증례들도 보고되고 있어 이러한 양상들이 임상적으로 백반증과의 감별에 다소 도움이 될 수 있으리라 생각한다<sup>3</sup>. 따라서 비전형적이거나 치료에 반응하지 않고 오래 지속되는 저색소 및 탈색소 병변의 경우 조직검사를 통해 균상 식육종의 가능성을 배제하는 것이 필요할 것으로 생각한다.

저자들은 24세의 젊은 여자에서 체간과 상완에 발생한 저색소반을 백반증으로 오인하고 치료하던 중 저색소성 균상 식육종으로 다시 진단된 예를 경험하고 임상적으로 주의해야 할 질환으로 생각하여 보고한다.

#### 참 고 문 헌

1. Lee HS, Cho KH. A clinicopathological study of early mycosis fungoides. *Korean J Dermatol* 1999;37:838-845
2. Akaraphanth R, Douglass MC, Lim HW. Hypopigmented mycosis fungoides: treatment and a 6.5-year follow-up of 9 patients. *J Am Acad Dermatol* 2000;42:33-39
3. Lambroza E, Cohen SR, Phelps R, Lebwohl M, Braverman IM, DiCostanzo D. Hypopigmented variant of mycosis fungoides: demography, histopathology, and treatment of seven cases. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:987-993
4. Jang MS, Yang JS, Chae YS, Suh KS, Kim ST. A case of hypopigmented mycosis fungoides. *Korean J Dermatol* 1997;35:196-199
5. Choe YB, Park KC, Cho KH. A case of hypopigmented mycosis fungoides. *J Dermatol* 2000;27:543-546
6. Rustin MHA, Griffiths M, Ridley CM. Immunopathology of hypopigmented mycosis fungoides. *Clin Exp Dermatol* 1986;11:332-339
7. Breathnach SM, McKee PH, Smith N. Hypopigmented mycosis fungoides: report of five cases with ultrastructural observations. *Br J Dermatol* 1982;106:643-649
8. Holm N, Flaig MJ, Yazdi AS, Sander CA. The value of molecular analysis by PCR in the diagnosis of cutaneous lymphocytic infiltrates. *J Cutan Pathol* 2002;29:447-452
9. Gather RC, Scherschun L, Malick F. Narrowband UVB phototherapy for early-stage mycosis fungoides. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:191-197
10. Ghodsi SZ, Hallaji Z, Balighi K, Safar F, Chams-Davatchi C. Narrow-band UVB in the treatment of early stage mycosis fungoides: report of 16 patients. *Clin Exp Dermatol* 2005;30:376-378