

Discrete lichen myxedematosus 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실

김병대 · 이승현

=Abstract=

A Case of Discrete Lichen Myxedematosus

Byoung-Dae Kim, M.D., Seung Hun Lee, M.D.

Department of Dermatology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Lichen myxedematosus (synonym, papular mucinosis) is a disorder characterized by lichenoid papules, nodules and plaques due to dermal mucin deposition, and a variable degree of fibrosis without thyroid dysfunction. Discrete lichen myxedematosus is a subtype of the localized lichen myxedematosus. Clinically, firm, smooth, waxy or flesh-colored papules measuring 2 to 5 mm in diameter, numbering just a few to hundreds, and involving limbs and trunk. The lesions progress slowly without systemic symptoms and rarely resolve spontaneously. Histologically, the upper and mid dermis shows edema and diffuse or focal mucinous deposit under normal epidermis. Fibroblast proliferation is variable, but there is neither collagen deposition nor sclerosis. On experiencing a case of discrete grouped papules on the arm and thigh of a sixty three year-old women, we present it as discrete lichen myxedematosus. (*Korean J Dermatol* 2004;42(5):631~633)

Key Words: Discrete lichen myxedematosus, Papular mucinosis

서 론

점액수종성 태선(Lichen myxedematosus)은 점액의 진피침착에 의한 국소성 또는 전신성의 구진성 발진¹으로 1906년 Dubreuilh가 처음 기술하였으며, 이 후 Montgomery 등²과 Rongioletti 등³에 의해 임상양상에 따라 분류가 시도되었다.

Discrete lichen myxedematosus는 드문 아형으로 임상적으로 2-5 mm 크기의 단단한 납양 또는 살색의 구진이 수개에서 수백 개가 사지와 체간에 나타난다⁴. 전신 증상을 동반하지 않고 서서히 진행하며, 드물지만 저절로 사라진 보고도 있다. 조직학적으로 표피의 변화는 없고 진피에 부종과 국소적 또는 전반적인 점액의 침착을 보이며, 섬유아세포의 증식은 다양하며 교원섬유의 침착이나 경화는 없다.

저자들은 전형적인 discrete lichen myxedematosus 1예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고한다.

〈접수: 2003년 7월 26일〉

교신저자: 이승현

주소: 135-720 서울특별시 강남구 도곡동 146-92

영동세브란스병원 피부과

전화: 02)3497-3361 Fax: 02)3464-6136

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

증례

환자는 63세 여자로 약 15년 전부터 팔과 허벅지에 무증상의 다수의 2-5 mm 크기의 살색의 단단한 군집된 구진이 발생하여 내원하였다(Fig. 1). 과거력과 가족력상 특기 사항 없었고, 이학적 검사상 피부 소견 이외에 특기 사항 없었다. 일반혈액 검사, 일반화학 검사, 갑상선 기능 검사 및 혈청 단백질 전기영동 검사에서 모두 정상범위였다. 팔에서 시행한 조직 검사상 표피는 정상 소견 보였으며, 상부진피에 국소적으로 점액의 침착과 염증세포의 침윤이 관찰되었으며(Fig. 2), alcian blue (pH 2.5) 염색상 점액의 침착 소견이 관찰되었다(Fig. 3). 이상의 임상 및 병리조직학적 소견으로 discrete lichen myxedematosus로 진단하고, 스테로이드 병변내 주사로 치료하며 외래 추적 관찰 중이다.

고찰

점액증은 진피 내에 산재성 또는 미만성으로 점액이 비정상적으로 침착되는 상태 또는 질환을 의미한다⁵. 그러나 각 질환의 원인이 아직 밝혀진 부분이 거의 없어 점액증을 분류하는 데에는 여러 가지 난점이 많다. 점액

Fig. 1. Multiple 2-5mm sized, firm, flesh colored, grouped papules on the left arm

Fig. 2. Focal mucin deposition between the collagen bundles of upper dermis (H&E, $\times 100$)

증에 속하는 질환에는 점액수종, 경골전 점액수종, 점액수종성 태선, 모낭성 점액증, 망상 홍반성 점액증, 경화부종 등이 있다.

점액수종성 태선 또는 구진성 점액증은 1906년 Dubreuilh가 처음 기술한 질환으로 갑상선 질환의 동반 없이 점액의 진피 침착에 의한 국소성 또는 전신성 발진이다. 임상적으로 피부색 혹은 적색의 납양 구진이 안면, 경부, 체간 상부, 상지에 호발되며, 남녀간의 발생 빈도의 차이는 없으며, 30세에서 70세 사이의 성인에서 발생한다¹. 대부분 무증상이나 경미한 소양감을 호소하기도 한다. 병리

Fig. 3. Material stained positive for alcian blue at pH of 2.5 ($\times 100$)

조직 검사상 섬유모세포의 증식이 관찰되며 비정상적으로 점액이 진피 내에 과도하게 침착되어 있다. 침착된 점액은 소량의 chondroitin sulfate와 heparin에 부착된 하이알루론산으로 구성된 산성 점다당질이다. 대부분 만성적이나 치명적이지는 않은 것으로 알려져 있으나 이상단백혈증이나 신경학적, 심혈관적, 근육계 이상 등 전신질환이 동반되어 예후가 나쁜 경우도 있다.

1953년 Montgomery와 Underwood²는 점액수종성 태선을 임상증상에 따라 4가지 형태로 분류하였다. 1954년 Gotttron³은 범발성 태선양 구진을 경화성 점액 수종이라 명명하였다. 2001년 Rongioletti 등⁴은 임상양상, 예후, 조직소견, 검사실 소견을 바탕으로 경화성 점액수종, 점액수종성 태선(구진성 점액증), 비정형의 구진성 점액증으로 분류하였다. 또한 점액수종성 태선을 임상양상에 따라 discrete lichen myxedematosus, acral persistent papular mucinosis, self-healing papular mucinosis, papular mucinosis of infancy, nodular lichen myxedematosus의 5가지 아형으로 분류하였다.

Discrete LM^{4,7}은 2-5 mm의 수개에서 수백 개의 구진이 사지와 체간에 대칭적으로 분포하는 것이 특징이다. 전신증상을 동반하지 않고 서서히 진행하며 저절로 호전되지 않는 것으로 알려져 있다. APPM^{6,7}은 다수의 살색이나 흰색의 구진들이 손등이나 손목의 배부에 국한되어 나타난다. Self-healing PM⁸은 연소형과 성인형이 있으며, 구진이 발생한 뒤 수주에서 수개월내에 자연적으로 치유된다. PM of infancy⁹는 유아기에 생기는 점액증으로 주로 상완부와 체부에 우윳빛의 단단한 구진이 생긴다. Nodular LM⁴은 구진이 없거나 가벼운 정도의 구진을 동반한 다수의 결절이 나타나며, 주로 하부 진피에 점액이 침착된다.

임상적으로 discrete LM과 유사한 형태의 점액증이 보고되어 이들과의 감별이 필요하다⁵. 피부 국소성 점액증

(cutaneous focal mucinosis), 점액양 낭종(dermoid cyst)의 경우 병리조직학적 소견만으로는 감별하기 힘들며 임상적으로 병변의 수가 한 개인 것으로 감별한다. 모낭성 점액증은 병리조직학적으로 모낭부위에 점액의 침착이 있는 것으로 감별하며 임상적으로 안면, 경부, 두피에 호발하는 반면 사지에만 국한되어 나타나는 경우는 보고되어 있지 않다. 결체조직질환에서 발생하는 구진결절성 점액증(papulonodular mucinosis)의 경우 병변이 주로 체간에 발생하며 동반 질환의 증거가 있음으로 감별한다.

점액수종성 태선의 원인은 아직 밝혀지지 않았지만 혈청 내에 존재하는 비정상적인 면역글로불린 G에 대한 보고들이 있다. 치료로 여러 가지 방법이 시도되고 있지만 만족할 만한 치료법은 제시되어 있지 않다.

Discrete LM은 외국문헌에 8예 정도 보고되었고, 국내에서 박 등¹⁰이 팔, 다리, 체간에 수백 개의 구진을 보인 예가 보고하였다. 본 증례는 임상적으로 무증상의 군집된 구진이 팔과 허벅지에 발생하였고 병리조직학적으로 진피에 국소적인 점액 침착을 보였으며, 갑상선 질환과 단클론성 감마혈증을 보이지 않아 Rongioletti 등이 제시한 점액수종성 태선의 진단 기준에 부합하였으며, 임상 양상으로 discrete LM으로 진단되었다. 다른 아형에 비해 매우 드문 예로 알려져 있어 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Fleischmajer R. Papular mucinosis. In:Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, eds. *Dermatology in General Medicine*, 6th ed. New York, McGraw-Hill, 2003:1803-1805
- Montgomery H, Underwood LJ. Lichen myxedematosus (differentiation from cutaneous myxedemas or mucoid states). *J Invest Dermatol* 1953;20:213-36
- Gottron HA. Scleromyxedema. *Arch Dermatol Syphilol* 1954;199:71-91
- Rongioletti F, Rebora A. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:273-81
- Truhan AP, Roenigk HH. The cutaneous mucinoses. *J Am Acad Dermatol* 1986;14:1-18
- Rongioletti F, Rebora A, Crovato F. Acral persistent papular mucinosis: a new entity. *Arch Dermatol* 1986;122:1237-9
- Naeyaert JM, Geerts ML, Kudsi S, et al. Acral persistent papular mucinosis: a peculiar variant of the discrete papular form of lichen myxedematosus. *Arch Dermatol* 1990;126:1373-1374
- Pucevich MV, Latour DL, Bale GF, et al. Self-healing juvenile cutaneous mucinoses. *J Am Acad Dermatol* 1984;11:327-332
- Lum D. Cutaneous mucinosis of infancy. *Arch Dermatol* 1980;116:198-200
- 박준수, 이민경. 구진형의 구진성 점액증 1예. *대피지* 2003;41:219-222