

구진형의 구진성 점액증 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실

박준수 · 이민걸

=Abstract=

A Case of Discrete Papular Mucinosis

Junsu Park M.D., Min-Geol Lee, M.D., Ph.D.

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

Papular mucinosis, or lichen myxedematosus is one of the rare cutaneous diseases characterized by papular-lichenoid eruptions, in which mucin deposits in the dermis without thyroid dysfunction. A 31-year-old male presented with 3-5mm sized waxy, flesh-colored, multiple firm papules on the upper and lower extremities and trunk for 5 months. He did not have any familial medical history. None of the laboratory findings, including serum protein electrophoresis, was significant. Skin biopsies were performed from papules of his trunk and arm. Histopathological findings showed that the collagen fibers in the upper dermis were loosely arranged and separated by amorphous materials. These materials were all positive for alcian blue, colloidal iron, mucicarmine, and Giemsa staining. This case is compatible with discrete papular mucinosis which is the rare subtype of localized papular mucinosis. (**Korean J Dermatol 2003;41(2) : 219~222**)

Key Words : Papular mucinosis, Scleromyxedema, Lichen myxedematosus

서 론

구진성 점액증(papular mucinosis)은 1906년 Dubreuilh¹가 처음 기술한 질환으로 진피내에 점액질의 침착을 특징으로 한다. 임상적으로 갑상선 질환의 동반없이 태선양 구진, 결절 또는 판 등이 나타난다. 원인은 아직까지 밝혀져 있지 않으며² 병의 경과는 만성적이다.

구진성 점액증에는 여러 종류가 있지만, 이 중 구진형의 구진성 점액증³(discrete papular mucinosis)은 임상적으로 2-5mm의 단단한 납양 혹은 살색의 구진이 사지와 체간에 대칭적으로 분포하는 질환이다. 대부분 전신증상을 동반하지 않고 서서히 진행되며, 조직학적으로 상부 진피에 부종과 전반적인 점액질의 침착을 나타내며, 섬유아세포의 증식이 있지만 교원섬유의 침착이나 경화는 없는 것이 특징이다.

현재까지 보고되어 있는 국내·외의 문헌들에서는 구

〈접수:2002년 1월 11일〉

교신저자 : 이민걸

주소 : 120-752 서울특별시 서대문구 신촌동 134

연세대학교 의과대학 피부과학교실

전화 : (02)361-5720 Fax : (02)393-9157

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

진성 점액증(papular mucinosis), 점액수종성 태선(lichen myxedematosus), 경화성 점액수종(scleromyxedema)등의 용어를 구별없이 기술해 왔다. 하지만 이들 각각의 질환들은 전신 증상의 유무와 예후가 다르기 때문에 최근에는 서로 다른 진단 기준을 만들어 각 질환을 구분하고 있다. 저자들은 전형적인 구진형(discrete papular form)의 구진성 점액증 1예를 경험하고 문헌고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

증례

환자 : 김 ○○, 남자, 31세

초진일 : 2002년 5월 4일

주소 : 팔, 다리, 체간에 대칭적으로 발생한 다수의 2-5mm 크기의 납양(waxy) 혹은 살색의 구진

현병력 : 환자는 5개월 전부터 팔, 다리, 체간에 증상이 없는 납양 혹은 살색의 구진이 발생하였다. 개인병원에서 조직검사 시행하여 특별한 이상 소견은 발견하지 못하였으나, 내원 1-2개월 전부터 악화되어 본원 피부과에 내원하였다.

과거력 : 특기 사항 없음



Fig. 1. Numerous, 2-5mm sized, flesh colored papules on the trunk.

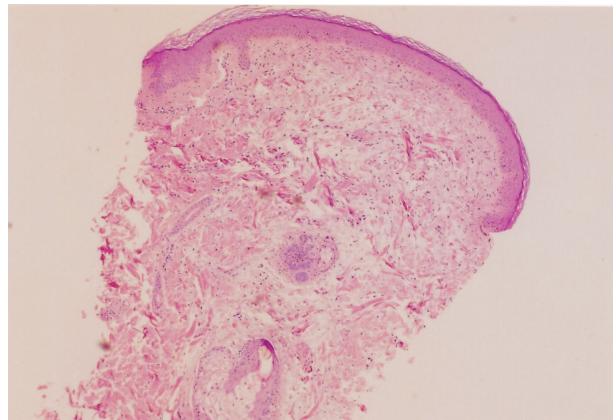


Fig. 2. Myxoid alteration of dermis with increased number of fibroblast on the papular lesion(H&E, $\times 40$)

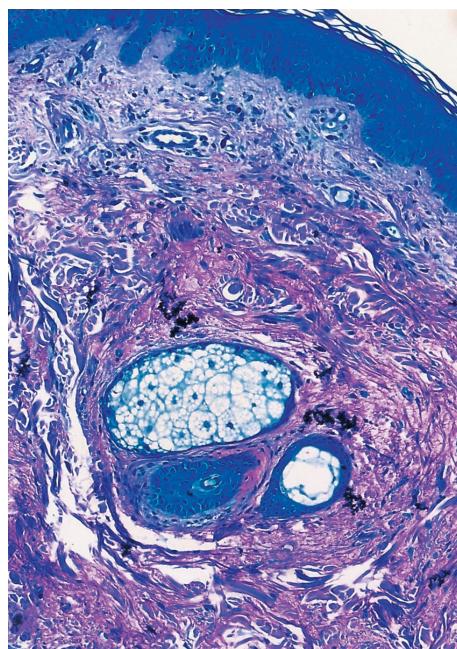
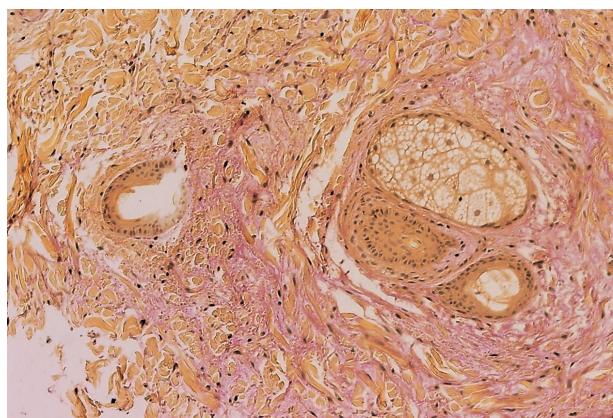
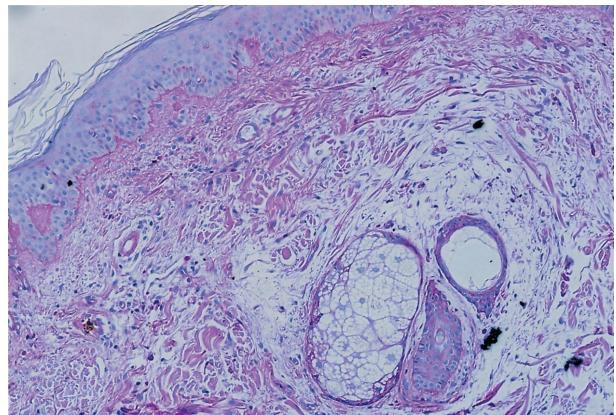
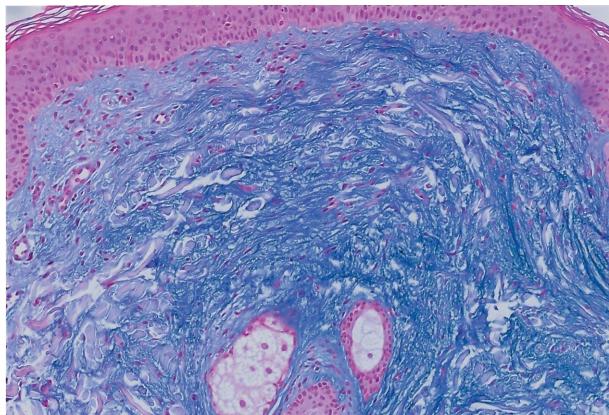


Fig. 3. Alcian blue (+) (pH 2.5, Fig. 3a), PAS (-) (Fig. 3b), Giemsa (+) (Fig. 3c), and mucicarmine (+) (Fig. 3d) mucin deposition in the dermis

가족력 : 특기 사항 없음

이학적 소견 : 피부증상 이외에는 특기 사항 없음

피부 소견 : 팔, 다리, 체간에 증상이 없으며, 납양 혹은 살색을 띤 침두대 크기의 수백여 개의 구진이 관찰되었다(Fig. 1).

검사 소견 : 일반혈액검사, 소변검사, 갑상선 호르몬 검사, 흉부 X선 검사, 면역글로불린과 혈청·소변 단백질 전기영동 검사, 간염검사, HIV 검사, 항핵 항체 검사는 모두 음성 혹은 정상 범위였다. 일반 화학 검사상 간실질 효소(ALT)가 73 IU/L(정상:5-46IU/L)으로 증가되어 있었다. 복부 초음파 검사상 중등도의 지방간 소견이 관찰되었다.

병리조직학적 소견 : 복부와 팔의 구진성 병변에서 조직생검을 시행하였다. Hematoxylin-eosin 염색에서 표피는 정상소견을 보였으며 하부 진피에 비해 상부 진피에 점액질의 침착이 증가되어 있었으며 섬유아세포, 교원섬유가 산재되어 있었다. 혈관 주위로 립프구의 침윤이 다소 관찰되었다(Fig. 2). pH 2.5에서 시행한 alcian blue 염색상 점액다당류가 양성(Fig. 3a), PAS 염색에서는 음성(Fig. 3b), Colloidal iron(Fig. 3c), mucicarmine, Giemsa 염색(Fig. 3d)에서는 양성소견을 보였다.

치료 및 경과 : 환자의 계속적인 추적관찰이 어려워 국소 스테로이드제만 도포하면서 경과를 관찰하기로 하였다.

고 찰

구진성 점액증은 진피내에 점액이 침착하여 태선양 구진과 결절, 판 등의 임상증상을 보이며, 갑상선 질환의 동반 없이 다양한 정도의 경화가 동반될 수 있는 질환이다. 1953년 Montgomery와 Underwood는⁴ 구진성 점액증을 임상증상에 따라 제 1형인 범발성 태선양 구진성 발진(generalized lichenoid papular eruption), 제 2형인 구진형(discrete papular form), 제 3형인 태선양 판(lichenoid plaques, localized or generalized), 제 4형인 담마진성 판 및 결절성 발진(urticular plaques and nodular eruption)의 4가지 형태로 분류하였다. 1954년 Gottron은⁵ 제 1형인 범발성 태선양 구진성 발진을 경화성 점액수종이라 명명하였으며 이것이 가장 흔한 형이다. 1986년 Rongioletti 등은⁶ 국소적으로 점액질이 침착된 다발성의 투명한 구진들이 손등, 손목과 전박의 신축에 발생하여 수년간 소실되지 않고 지속하거나 서서히 진행하는 acral persistent papular mucinosis(APPM)를 구진성 점액증의 새로운 아형으로 보고하였다.

구진성 점액증은 대부분 만성적이나 치명적이지는 않은 것으로 알려져 있다. 그러나 일부 예에서는 이상단백혈증(paraproteinemia)이나 다양한 전신질환이 동반되어 예

후가 나쁜 경우도 있다.

현재까지는 구진성 점액증, 점액수종성 태선, 경화성 점액수종을 구분하지 않고 기술하고 있다. 구진성 점액증과 점액수종성 태선은 동의어에 해당되지만 경화성 점액수종은 앞의 두 가지 질환과는 다른 임상증상과 예후를 갖기 때문에 이를 구별할 필요가 있다. 구진성 점액증이나 점액수종성 태선이라 보고한 문헌을 검토해보면 단클론성 감마혈증을 동반한 경화성 점액수종인 경우가 많다.

2001년 Rongioletti 등은³ 기존에 구분없이 기술되었던 구진성 점액증, 점액수종성 태선, 경화성 점액수종을 임상양상, 예후, 조직소견, 검사실 소견을 바탕으로 경화성 점액수종, 구진성 점액증(점액수종성 태선), 비정형의 구진성 점액증으로 분류하는 것을 제안한 바 있다. 또한 구진성 점액증을 Montgomery와 Underwood가 4가지 형태로 분류한 것과는 달리 임상증상에 따라 다음과 같이 5가지 아형으로 구분하였다. 즉, 구진형 구진성 점액증, APPM, 자연 치유되는 구진성 점액증(self-healing papular mucinosis), 소아형 구진성 점액증(papular mucinosis of infancy), 결절형(pure nodular form)의 5가지 아형이다.

Rongioletti 등의 분류에 따른 경화성 점액수종, 구진성 점액증, 비정형의 구진성 점액증의 진단기준은 다음과 같다. 경화성 점액수종은 (1) 전신적인 구진성, 경피증양 발진, (2) 조직학적 3요소(진피내의 점액질 침착, 섬유아세포 증식, 진피의 전반적인 섬유화), (3) 단클론성 감마혈증, (4) 갑상선 질환의 부재를 보일 때 이를 진단 기준으로 삼는다. 구진성 점액증 혹은 점액수종성 태선은 (1) 구진성 발진(구진이 융합된 결절이나 판), (2) 진피내의 점액질 침착과 다양한 정도의 섬유아세포 증식, (3) 단클론성 감마혈증과 갑상선 질환의 부재일 때 진단할 수 있다. 비정형의 구진성 점액증은 앞의 2가지 분류형태인 경화성 점액수종과 구진성 점액증의 진단기준에 적합하지 않은 형태로서 예를 들면, 단클론성 감마혈증이 동반되지 않은 경화성 점액수종, 단클론성 감마혈증이나 다른 전신증상을 동반한 구진성 점액증 또는 구진성 점액증의 5가지 아형이 혼합되어 나타나는 경우, 비특이적인 임상양상을 보이는 것 등이 그것이다.

지금까지 국내에서는 구진성 점액증 10예가 보고되었다⁷⁻¹⁴. 2001년도 Rongioletti의 분류기준에 따르면 경화성 점액수종이 5예, 구진성 점액증의 아형인 APPM이 5예이다. 본 증례는 Rongioletti의 분류기준에 따른 구진형의 구진성 점액증에 해당한다.

구진성 점액증은 외국 문헌상 200예 정도² 보고되었고 이 중 구진형의 구진성 점액증은 8예 정도이다. 그러나 실제로는 이보다 더 있으리라 추정하고 있다³. 이 아형은 2-5mm의 단단한 납양 혹은 살색의 구진이 사지와 체간에 대칭적으로 분포하는 것이 특징이다. 침범된 피부는 홍반

을 동반하며, 일부에서는 구진이 융합되어 판을 형성할 수 있다. 전신증상을 동반하지 않고 서서히 진행되며, 저절로 사라지는 예도 드물게 보고되었다. 조직학적으로 상부 진피에 부종과 전반적인 점액질의 침착을 나타내며 표피의 변화는 없다. 섬유아세포의 증식은 다양하며 교원 섬유의 침착이나 경화는 없다. 외국문헌에서는 HIV 감염과 동반되어 이러한 증상이 나타날 수 있다는 보고도 있다¹⁵⁻¹⁶.

구진성 점액증의 원인은 정확히 알려져 있지 않으나 많은 문헌들에서 혈청내의 비정상적인 면역글로불린 G에 관해 언급되어 있다. Harper와 Rispler¹⁷는 구진성 점액증 환자의 혈청이 정상인의 섬유아세포를 증식시키고 DNA 합성을 촉진시킨다는 것을 밝혔다. 하지만 이상단백질 (paraprotein)을 혈청에서 제거하여도 섬유아세포의 증식이 감소하지 않는 것을 보아 아직 밝혀지지 않은 혈청인자가 섬유아세포의 증식에 관여하는 것으로 생각하고 있다. Kitamura 등¹⁸은 면역글로불린의 침착이 환자의 혈청 내에 존재하는 이상단백질을 진피내로 유출시켜 피부병변을 야기한다고 주장한 바 있다.

구진성 점액증의 치료로는 여러 가지 방법이 시도되고 있지만 아직 만족할 만한 치료방법은 제시되고 있지 못하다. 본 증례에서는 환자가 외국에 거주하는 관계로 치료를 시행하지 못하였고 스테로이드의 국소 도포만 권유한 상태이다.

본 증례는 임상적으로 다른 전신적인 증상을 보이지 않으면서, 피부에만 국한된 구진형의 구진성 점액증으로 이 아형은 다른 아형보다 매우 드문 것으로 알려져 있어 문헌 고찰과 함께 이를 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Dubreuilh W. Fibrous miliaries follicularies:Sclerodermic consecutive. Arch Dermatol Syph 1906;7:560-569
- Finkel LJ. Cutaneous mucinoses and amyloidosis. In:Moschella SL, Hurley HJ. Dermatology. 3rd ed. Philadelphia :EB Saunders, 1992:1590-1593
- Rongioletti F, Rebora A. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromyxedema . J Am Acad Dermatol 2001;44:273-281
- Montgomery H, Underwood LJ. Lichen myxedematosus (differentiation from cutaneous myxedemas or mucoid states). J Invest Dermatol 1953;20:213-236
- Gottron HA. Scleromyxedema. Arch Dermatol Syphilol 1954;199:71-91
- Rongioletti F, Rebora A, Crovato F. Acral persistent papular mucinosis: a new entity. Arch Dermatol 1986; 122:1237-1239
- 이건조, 조백기, 허 원. 점액수종성 태선 1예. 대피지 1988;29:697-701
- 김영호, 윤지석, 이종성, 이중훈, 박장규. Acral persistent papular mucinosis 1예. 대피지 1993;31:232-235
- Chi DH, Chung ST, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Primary cutaneous CD30(Ki-1)-positive pleomorphic large cell lymphoma in a patient with generalized lichen myxedematosus. Ann Dermatol 1997;9:55-58
- 왕정길, 강효준, 황한영, 성호석. 점액수종성 태선 1 예. 대피지 1997;35:566-570
- 송일문, 임철완. 구진성 점액증 1예. 대피지 1997;35: 984-988
- 전선도, 김성진, 이승철, 원영호. 구진성 점액증 1예. 대피지 1999;37:917-921
- 장재원, 군순백, 김도원, 전재복, 정상립. 구진성 점액 증 2예. 대피지 2000;38:1099-1105
- 이미우, 최지호, 성경제, 문기찬, 고재경. Acral persistent papular mucinosis 2예 대피지 2000;38:236-239
- Rongioletti F, Ghigliotti G, DeMarchi R, Rebora A. Cutaneous mucinoses and HIV infection. Br J Dermatol 1998;139:1077-1080
- Depaire-Duclos F, Renuy F, Dandurand M, Guillot B. Papular mucinosis with rapid spontaneous regression in an HIV-infected patient. Eur J Dermatol 1998;8:353-354
- Harper RA, Rispler J. Lichen myxedematosus serum stimulates human skin fibroblast proliferation. Science 1978;199:545-547
- Kitamura W, Matsuoka Y, Miyagawa S, Sakamoto K. Immunochemical analysis of the monoclonal paraprotein in scleromyxedema. J Invest Dermatol 1978;70:305-308