

한국인 선IgA물집피부병의 임상연구

연세대학교 의과대학 강남세브란스병원 피부과학교실 및 피부생물학 연구소

온 혜 량 · 김 수 찬

Clinical Study of Korean Patients with Linear IgA Bullous Dermatitis

Hye Rang On, M.D., Soo-Chan Kim, M.D., Ph.D.

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

Background: Linear IgA bullous dermatosis (LABD) is an autoimmune, chronic bullous disease characterized by sub-epithelial bullae with linear IgA deposits along the basement membrane. LABD primarily affects young children and adults. There has been no study on LABD in Korea to date.

Objective: The purpose of this study was to evaluate the clinical features, laboratory examinations, treatments, and outcomes of Korean LABD patients. Patient characteristics including age at disease onset, gender, medical associations, medications, immunofluorescence findings, disease duration, treatment, and outcome were analyzed.

Methods: A retrospective analysis was conducted on 16 LABD patients diagnosed at Gangnam Severance Hospital between 1999 and 2014.

Results: A total of 16 LABD patients were included in the study, 5 children and 11 adults. The mean ages at disease onset in children and adults were 3.2 and 41 years, respectively. Eighty percent of children with LABD showed complete remission. In adults, partial remission was achieved in 36.4%, and complete remission in 54.5% of patients. Two patients were diagnosed with drug-induced LABD, and 2 with ulcerative colitis-associated LABD.

Conclusion: Our report differed from previous reports in that all 5 children with LABD were male, and the incidence in adults was higher in females than males. Most patients responded well to dapsone and oral prednisolone. Since LABD is rare and can be misdiagnosed as impetigo or bullous pemphigoid, diagnosis by immunofluorescence microscopy is necessary for proper treatment to attain disease remission. (Korean J Dermatol 2015;53(7):515~522)

Key Words: Linear IgA bullous dermatosis, Chronic bullous disease of childhood

서 론

선IgA물집피부병(Linear IgA bullous dermatosis, LABD)은 기저막대에 자가 IgA 항체가 선상으로 침착하여 발생하는 피부와 점막을 침범하는 드문 자가면역 수포성 질환으로 반결합체를 구성하는 BP180 (BPAG2)가 표적 항원으로 알려져 있다¹. 선IgA물집피부병이 소아에서 발생하는

경우 만성아동기물집피부병(Chronic bullous dermatosis of childhood, CBDC)이라고도 하며, 과거에는 선IgA물집피부병과 다른 범주의 질환으로 구분하였으나 최근에는 선IgA물집피부병과 동일선상에 놓인 질환으로 본다². 주로 6개월 이상 5세 미만의 소아에서 발생하여 수개월에서 수년 후 자연 치유되는 경과를 보이거나 드물게 성인까지 지속되는 경우도 있다². 임상양상에서 소아는 주로 얼굴, 하복부와 항문과 성기 주변에 흔하게 나타나고 소양증을 동반한 물집이 발생하며 기존 물집 경계 부위로 퍼져나가는 듯한 “cluster of jewels”이라는 특징적인 양상을 보인다². 성인에서 발생하는 선IgA물집피부병은 주로 체간과 사지와 두경부를 침범하여, 소양증과 압통을 동반한 두드러기 양상의 홍반성 판이나 정상 피부 위에 긴장성, 구진성 물집이 발생하며 소아와 달리 “cluster of jewels”은 흔하지 않다^{2,3}.

<접수: 2015. 3. 10, 수정: 2015. 4. 27, 게재허가: 2015. 5. 13.>

교신저자: 김수찬

주소: 06273 서울시 강남구 언주로 712

강남세브란스병원 피부과

전화: 02)2019-3360, Fax: 02)2019-4833

E-mail: kimsc@yuhs.ac

성인에서는 주로 40대 이후에 특발성으로 발생하지만 약제와 연관되어 나타나는 약제 유발성이 보고된 바 있으며, 한국에서도 vancomycin 항생제 투여 후 발생한 선IgA물집피부병의 보고들이 있었다^{4,7}. 조직학적 소견은 표피하 수포와 상부 진피의 호중구 세포의 침윤이 특징적이다¹. 면역형광검사에서 기저막대에 자가 IgA항체의 침착이 진단에 필수적이며 드물게 IgG, IgM, 보체의 동반 침착도 볼 수 있다¹. 선IgA물집피부병은 드문 자가면역 수포성 질환으로 아직 한국에서는 증례 보고들만 있어, 한국인 선IgA물집피부병에 대한 임상적 특징을 알기 어려웠다. 따라서 저자들은 지난 15년간 강남세브란스병원 피부과 수포성질환 클리닉에서 선IgA물집피부병으로 진단받은 16명의 환자에 대한 임상적 특징과 치료 효과를 분석하여 보고한다.

대상 및 방법

1. 연구대상

1999년 7월부터 2014년 8월까지 강남세브란스병원 피부과에 내원하여, 병리조직검사 및 면역형광검사를 시행하여 선IgA물집피부병으로 확진된 환자 16명을 대상으로 하였다.

2. 연구방법

1) 임상적 특징 조사

선IgA물집피부병으로 확진된 환자들의 의무 기록을 토대로 환자의 초발연령, 성별, 병변의 위치, 조직검사, 면역형광검사, 치료 방법, 예후, 약물 복용력 등을 후향적으로 조사하였다. 또한 만 18세를 기준으로 소아청소년군과 성인군으로 분류하여 이들의 임상적 특징을 비교하였다.

2) 진단기준

직접 또는 간접 면역형광검사 중 한 검사에서라도 기저막대를 따라 선상으로 IgA 자가항체의 침윤이 있는 경우를 진단의 필요기준으로 삼았으며, 기저막대를 따라 IgG, IgM, 보체의 침윤이 동반된 경우도 포함하였다. 진단의 배제 기준은 직접 면역형광검사에서 기저막대에 IgA의 침윤이 없거나, 점선 배열을 보이는 경우는 배제하였고, 간접 면역형광검사에서 진피 측에 선상으로 IgA 침윤이 보이거나, 침윤이 아예 없는 경우, 점선 배열을 보이는 경우는 배제하였다.

3) 병리조직학적 관찰

16명 환자 모두 조직검사를 시행하였고, 생검 조직은 헤마톡실린-에오신염색(hematoxylin-eosin, H&E)으로 염색하여 광학현미경으로 관찰하였다.

4) 약물 유발군의 분류

약물 유발 선IgA물집피부병은 약물 복용이 발병에 선행한 경우와 Naranjo scale⁸에 의하여 Probable 이상을 보이는 경우 약물 유발군으로 진단하였다.

5) 치료 결과의 판정

천포창의 치료 관해에 준하여⁹, 부분 관해는 경구 prednisolone 10 mg (소아 0.1 mg/kg/day)과 dapsone 50 mg (소아 0.5 mg/kg/day) 이하의 용량으로 2달 이상 복용 중에 새로운 병변이 생겨도 1주일 안에 치유되는 경우, 완전 관해는 위의 치료와 동일하게 복용하거나 치료를 중단한 상태에서 2개월 이상 수포가 발생하지 않는 상태로 정의하였다.

결 과

1. 임상적 특징

병리조직검사 및 면역형광검사를 통하여 총 16명의 환자가 선IgA물집피부병으로 진단되었다. 만18세를 기준으로 소아는 5명, 성인 환자는 11명이었고, 전체 16명의 환자 중 남자 8명(50%), 여자 8명(50%)이었다.

2. 소아 선IgA물집피부병(Table 1)

1) 임상적 특징

소아 선IgA물집피부병 환자는 총 5명이었으며, 모두 남아였다. 평균 나이는 3.2세(46.6개월, 연령범위 1~5세; 19~72개월)였다. 소아 환자 중에 기저질환을 가진 환자는 없었으며, 발병과 연관된 약물 복용력은 모두 없었다. 주로 체간과 두경부를 침범하였으며, 기존의 물집의 경계 부위로 새로운 물집들이 방사형으로 퍼져나가는 “Cluster of jewels” 양상의 특징적인 물집 분포를 보였다(Fig. 1).

2) 조직검사 및 면역형광검사

헤마톡실린-에오신염색에서 5예 모두 호중구 침윤을 동반한 표피하 수포를 보였다. 직접 면역형광검사는 5예에서 모두 시행하였고, 기저막대에 침윤된 선상 IgA 자가항체가

Table 1. Five children with linear IgA bullous dermatosis

No.	Sex	Age (months)	Direct IF	Indirect IF	Treatment	Duration of treatment	Response	Drug history
1	M	1 (19)	Linear IgA	Not done	Prednisolone, Dapsone	15 months	CR	None
2	M	3 (43)	Linear IgA	Not done	Prednisolone, Dapsone, Antihistamine	25 months	PR	None
3	M	2 (33)	Linear IgA	Not done	Prednisolone, Dapsone	5 months	CR	None
4	M	5 (65)	Linear IgA	Not done	Prednisolone, Dapsone	2 months	CR	None
5	M	5 (69)	Linear IgA	Linear IgA	Prednisolone, Dapsone	2 months	CR	None

IF: immunofluorescence, CR: complete remission, PR: partial remission