

# 20대 여성에서 발생한 White Fibrous Papulosis of the Neck

## White Fibrous Papulosis of the Neck in a Young Woman

White fibrous papulosis of the neck (WFPN)은 목에 백색의 다발성 구진으로 나타나는 비교적 드문 질환이다<sup>1</sup>. 주로 중년 이상에서 나타나는데 저자들은 20대의 여성에서 발생한 WFPN을 경험하고 드문 사례로 생각하여 보고한다.

29세 여자환자가 1년 전부터 발생한 백색의 다발성 구진을 주소로 내원하였다. 이학적 검사에서 목과 등의 상부에 백색의 다발성 구진들이 산재해 있었으며 자각증상은 없었다(Fig. 1A, B). 과거력상 베체트 병과 팔과 등 상부에 태선아미로이드증이 있었다. 등 상부의 병변부와 비병변부에서 조직 생검 시행하였으며 병변부에서 진피에 부분적으로 콜라겐섬유의 증가와 섬유화가 관찰되었다(Fig. 2A~D). Van Gieson 염색상 병변부 진피에서 탄력섬유의 감소가 관찰되었다(Fig. 2E, F). 이상의 소견으로 WFPN으로 진단하였으며 별다른 치료 없이 질병에 대한 설명 후 추적 관찰 중이다.

WFPN은 1985년 Shimizu 등<sup>1</sup>에 의해 처음 보고된 질환으로 목에 무증상의 다발성 백색 구진으로 나타나고 조직학적으로 진피의 부분적인 섬유화와 탄력섬유 감소가 특징이다. 역학적으로 중년 이상의 나이에서 발생하기 때문에 내인성 노화와 관련된 질환으로 생각되어 왔으며 그 발생 기전은 아직 불명확하지만 노화로 인한 탄력섬유 감소에 따른 섬유모세포의 보상성 기전에 의해 발생하는 것으로 생각된다<sup>2</sup>. 모낭염이나 피부부속기 염증같은 염증과의

관련성도 제기된 바 있으며 목에 주로 발생하는 이유로는 햇빛에 노출되는 부위이기 때문에 태양광에 의한 피부 노화가 원인으로 생각되고 있다<sup>3,4</sup>.

다발성 노란색 구진들이 융합하여 조약돌(cobblestone) 모양의 판을 형성하는 ‘Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis (PXE-PDE)’는 중년 여성에서 목에 구진 형태로 발생하고, 조직학적으로 탄력섬유용해증을 보이는 것이 특징으로 WFPN과 마찬가지로 노화현상과 관련된 질환으로 생각되어 Balus 등<sup>4</sup>은 두 질환을 ‘fibro-elastolytic papulosis of the neck (FEPN)’으로 통칭할 것을 주장하기도 하였다. 국내에서는 섬유화와 탄력섬유 용해 현상을 동시에 보이는 2예가 FEPN으로 보고된 바 있다<sup>3</sup>. 하지만 PXE-PDE는 구진이 황색을 띠고 서로 융합한다는 점과 조직학적으로 섬유화를 동반하지 않는다는 점에서 WFPN과 감별할 수 있다<sup>2,5</sup>. 국내에서 WFPN은 2예 보고되었는데 모두 중년에서 발생하였다<sup>5</sup>.

**Key Words:** Fibroelastolytic papulosis of the neck, Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis, White fibrous papulosis of the neck

오승준 · 김유찬<sup>1</sup> · 김수찬

연세대학교 의과대학 강남세브란스병원 피부과 및 피부생물학 연구소, 아주대학교 의과대학 피부과학교실<sup>1</sup>  
접수: 2016년 1월 25일

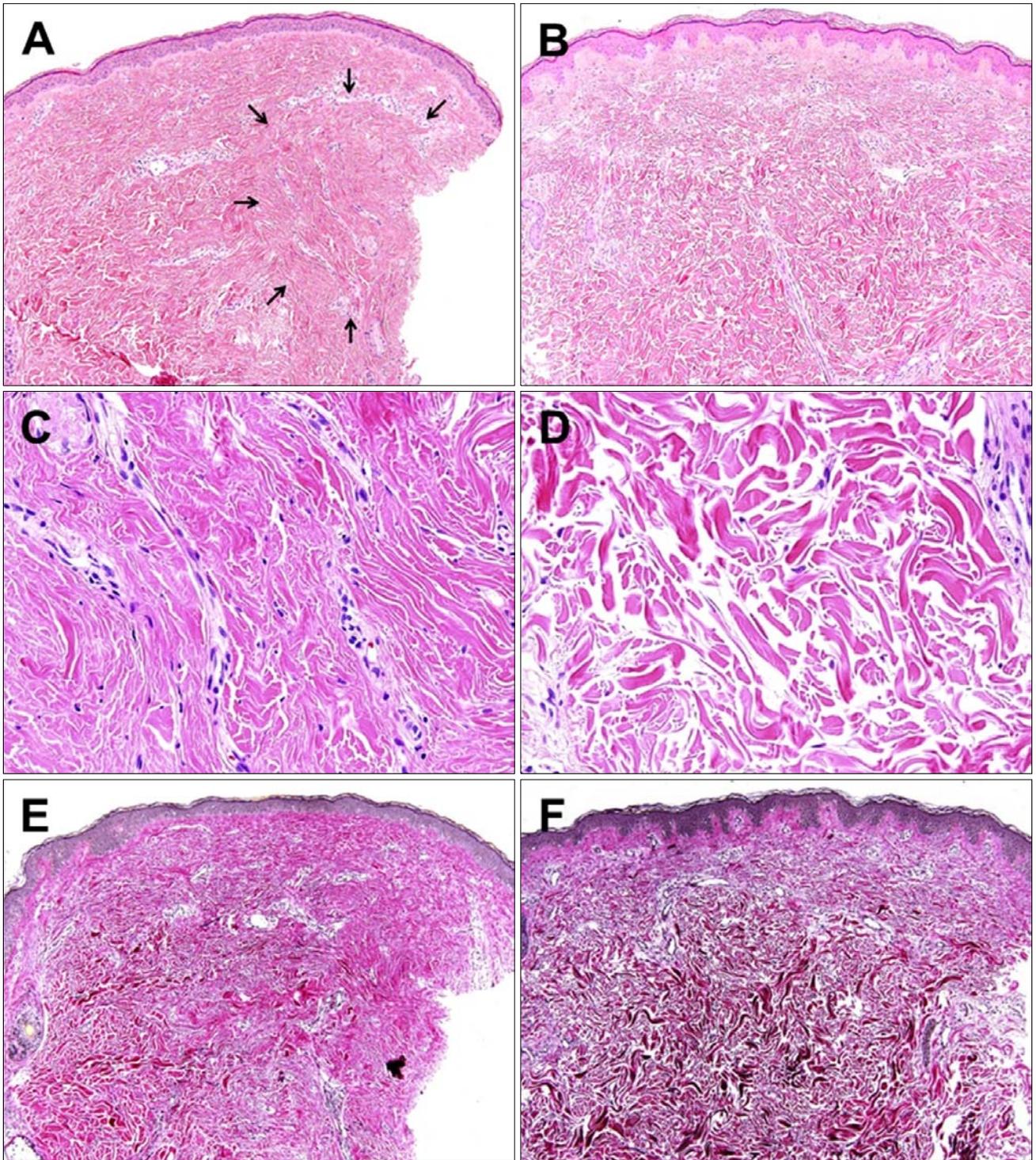


Fig. 1. (A) Multiple scattered whitish papules on the neck. (B) Multiple whitish papules on the upper back.

< 접수: 2016. 1. 25, 수정: 2016. 2. 15, 게재허가: 2016. 2. 24. >

교신저자: 김수찬

주소: 06273 서울시 강남구 언주로 211 (도곡동 146-92), 강남세브란스병원 피부과  
전화: 02)2019-3360, Fax: 02)3463-6136, E-mail: kimsc@yuhs.ac



**Fig. 2.** (A) Histology of the lesion on the upper back. Collagen bundles are thickened in a focal area of mid dermis (arrow) (H&E,  $\times 100$ ). (B) Histology of non-lesional skin on the upper back showed normal skin structure (H&E,  $\times 100$ ). (C, D) Higher magnification showed prominently thickened collagen bundles in the lesion (C) compared with non-lesional skin (D) (H&E,  $\times 400$ ). (E, F) Elastic fibers are diminished in the lesion (E) compared with non-lesional skin (F) (Verhoeff-Van Gieson stain,  $\times 100$ ).

REFERENCES

1. Shimizu H, Nishikawa T, Kimura S. White fibrous papulosis of the neck: review of our 16 cases. Nippon Hifuka Gakkai Zasshi 1985;95:1077-1108  
 2. Gencoglan G, Ceylan C, Kazandi AC. White fibrous papulosis of the neck. Cutan Ocul Toxicol 2011;30:69-71  
 3. Song YC, Oh BH, Ko JH, Kim JY, Hwang YJ, Lee YW, et

al. A case of fibroelastolytic papulosis on the neck of a young man. Ann Dermatol 2011;23:193-197  
 4. 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  
 5. Yang JH, Shin JW, Lee SY, Cho MK, Bae YI, Lee S. A Case of White Fibrous Papulosis of the Neck. Korean J Dermatol 2010;48:817-819

음경귀두를 침범한 다발성 소아황색육아종 1예

A Case of Multiple Juvenile Xanthogranuloma with Involvement of the Glans Penis

소아황색육아종은 가장 흔한 형태의 비랑게르한스세포 조직구증으로 대개 적자색에서 황갈색을 띄는 구진이나 결절의 형태로 나타나며, 주로 유·소아에서 단발성 혹은 다발성 병변으로 발생하며 성인에서도 단발성의 병터가 드물게 발생한다<sup>1</sup>. 주요 발생 부위는 두경부, 몸통, 근위부 사지이며, 드물게 항문생식기 부위에 발생하며, 음경부위는 매우 드물게 발생한다<sup>2-4</sup>.

10개월된 남자 환아가 출생 시부터 복부와 고환, 음경귀두에 다발성으로 발생한 무증상의 구진을 주소로 내원하였다. 내원 당시 피부 병변은 3~5 mm 크기의 황색 및 적갈색 구진으로 다발성 병변을 보였으며(Fig. 1), 다른 특이 병력 및 약물 복용력, 신체 검사 상에서 피부 소견 외 특이 소견은 없었고, 출생이후 정상적인 성장발달과정을 보이고 있었다. 피부 조직검사상 진피에 조직구, 포말 조직구의 증식 및 다핵 거대세포들이 관찰되고(Fig. 2a, b), 면역염색상 CD68 양성소견 보여(Fig. 2c) 최종적으로 소아황색육아종으로 진단하였다.

소아황색육아종은 양성질환으로 전형적으로 단발성 혹은 다발성 병변이 주로 영아기나 유아기에 나타나는데, 10% 정도에서는 출생시 동반한다. 다발성 소아황색육아종의 경우 피부병변 이외에 타 장기 침범도 나타날 수 있는데 안구, 폐, 간의 침범이 많고 그 외에도 심막, 비장, 신장, 중추신경계 등에서도 발생할 수 있다. 본 증례에서는 이런 타 장기의 침범 소견은 보이지 않았다. 또한 임상적으로 경계가 잘지어진 무증상의 단단한 황갈색 구진으로 나타나며, 대부분 두경부, 몸통, 사지 근위부에 발생하게 된다<sup>4</sup>.

하지만 소아황색육아종은 모양이나 부위, 크기 등이 다양한 양상을 나타내므로 다양한 비특이적이 양상이 나올 수 있다. 그 중 음경부위에 다발성으로 발생한 경우는 매우 드물게 보고되고 있다<sup>2-4</sup>.

병리조직학적으로 진피층에 치밀한 조직구 침윤이 관찰되며, 이러한 침윤소견은 피하지방층까지 침범할 수 있으며, 조직학적 소견은 병변 시기에 따라 다르게 나타날 수

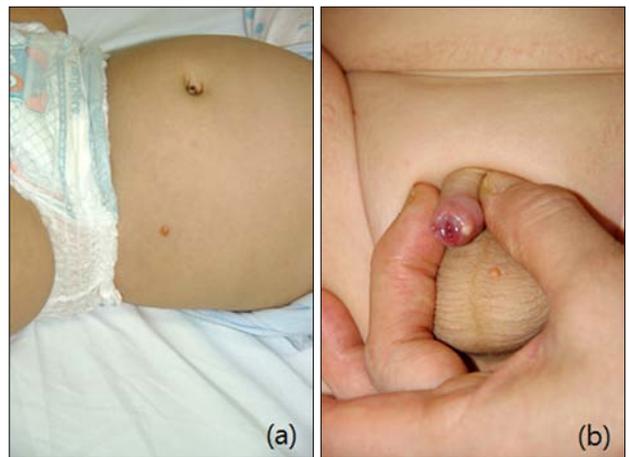


Fig. 1. (a, b) Multiple, well-defined, orange-yellow, 3-to-5 mm, asymptomatic papules on the lower abdomen, scrotum, glans penis.

<접수: 2015. 10. 26, 수정: 2016. 2. 14, 게재허가: 2016. 3. 25.>

교신저자: 이영복

주소: 11765 의정부시 천보로 271, 가톨릭대학교 의정부성모병원 피부과  
 전화: 031)820-3509, Fax: 031)846-4799, E-mail: lyb727@gmail.com