

백반증의 분류 및 진단

오 상 호^{1,2}

연세대학교 의과대학 ¹세브란스병원 피부과, ²피부생물학연구소

Classification and diagnosis of vitiligo

Sang Ho Oh, MD^{1,2}

¹Department of Dermatology, Severance Hospital, ²Cutaneous Biology Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Vitiligo is a relatively common, acquired hypopigmentary disorder caused by the loss of epidermal melanocytes. It is characterized by asymptomatic, well-circumscribed round to oval-shaped whitish patches that vary in size. Depending on various clinical features, vitiligo is classified into several types, that is, non-segmental, segmental, and undetermined/unclassified vitiligo. The uniform classification of vitiligo is very important in predicting its clinical course and prognosis and communication among researchers. In particular, segmental vitiligo is a highly distinctive subtype of vitiligo considering its clinical features and prognosis. It usually has an onset early in life and spreads rapidly within the affected area limited to one segment of the integument. Signs of vitiligo activity such as Koebner's phenomenon, trichrome vitiligo, inflammatory vitiligo, and confetti-like lesions give useful information to start treatments to block the progression of the disease. Lastly, other hypopigmentary disorders should be distinguished from vitiligo to make the correct diagnosis and prescribe the right treatment. In this report, I review the clinical features of vitiligo, various subtypes according to classification, and the importance for differential diagnosis of hypopigmentary disorders from vitiligo.

Key Words: Vitiligo; Classification; Diagnosis; Differential diagnosis

서론

백반증은 자가면역 기전에 의해 피부에 있는 멜라닌세포가 선택적으로 소실되는 비교적 흔한 후천성 저색소질환이다. 나라별 인종별로 보고자마다 유병률이 차이가 있지만 전 인구의 0.5–1%에서 발병하는 것으로 보고되고 있다[1].

국내 데이터에 따르면 2009–2011년 동안 건강보험 수진자 중 연간 0.12–0.13%가 백반증으로 병원을 방문하는 것으로 나타났고 이 수치는 실제 치료를 위해 진료를 받는 경우만 포함되었고 한의원이거나 민간요법을 하는 사람은 포함되지 않았기 때문에 실제 백반증 환자는 더 많은 것으로 생각된다[2]. 멜라닌세포가 계속적으로 파괴되면서 피부색이 점차 흐려지게 되고 결국 경계가 명확한 백색의 탈색반이 나타나게 된다. 백색증은 특별히 피부색의 이상 외에는 가려움증이나 통증 등의 증상이 동반되지 않기 때문에 백반증 발생에 대한 인지가 늦어지면서 치료가 늦어지는 경우가 자주 발생한다. 또한 백반증은 증상이 없이 탈색소 병변만 나타나기 때문에 일반 의사들조차도 백반증을 단순 미용질환 또는 중요치 않은 질환으로 간주하는 경우도 드물게 있다.

Received: September 22, 2020 **Accepted:** October 28, 2020

Corresponding author: Sang Ho Oh
E-mail: oddung93@yuhs.ac

© Korean Medical Association

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Table 1. Classification of vitiligo

Type	Subtype
Vitiligo/non-segmental vitiligo	Acrofacial, mucosal (more than one mucosal site), generalized, universal, mixed (associated with segmental vitiligo), rare variants
Segmental vitiligo	Uni-, bi-, or pluri-segmental
Undetermined/unclassified vitiligo	Focal, mucosal (one site in isolation)

하지만 실제 환자들은 백반증 발생과 진행, 악화 등에 대한 걱정으로 많은 정신적, 심리적 스트레스를 겪고 있고 일상 생활과 사회생활에서 많은 고통을 받고 있기 때문에 백반증을 단순 미용질환으로 간주해서는 안되고 발견 초기에 치료하면 치료가 잘 되기 때문에 적극적 치료가 요구된다[3,4]. 여기서는 백반증의 치료 결정과 예후에 있어 백반증의 다양한 임상양상과 분류가 중요하기 때문에 이에 대해 같이 논의해 보고자 한다.

백반증의 분류

그동안 백반증은 다양한 분류법이 이용되었으나 2011년 International Pigment Cell Conference에서 전문가들의 의견이 일치된 개정된 백반증 분류가 만들어졌다. 과거에는 백반증의 분포와 범위에 따라 localized, generalized 백반증으로 분류되기도 하였고[5] 몸의 중앙을 넘어가지 않고 한 쪽에만 발생하는 독특한 형태의 분절형 백반증(segmental vitiligo)을 기준으로 분절형과 비분절형 백반증으로 분류되기도 하였다[6]. 또한 백반증은 초기에 작은 병변에서 진행하여 병변이 넓어지는 형태로 나타나는 경우가 많아 아직 분절형과 비분절형 백반증으로 진행되지 않은 국소백반증(focal vitiligo)을 중간형태 또는 미분류형태로 분류하는 경우도 있었다.

2011년에 Vitiligo Global Issues Consensus Conference에서 국제적으로 합의된 백반증 분류는 과거의 분류법을 총망라하여 더욱 간결하게 분류를 진행했고 그 분류법은 Table 1과 같다[7]. 이 분류에 따르면 분명하게 분절 형태의 탈색반을 갖는 경우를 분절형 백반증으로 분류하였고 그 외 모든 형태의 비분절형 백반증을 비분절형 백반증(non-

segmental vitiligo) 분류에 포함시켰다. 특히 분절형과 비분절형이 같이 발생하는 혼합형 백반증의 경우도 비분절형으로 분류하였다. 이렇게 분류한 이유는 분절형과 분절형이 아닌 백반증 사이에 예후가 확실히 다르기 때문이다. 과거

vitiligo vulgaris라는 용어가 많이 사용되었는데 vulgaris는 흔한 형태를 의미하는 라틴어로 앞으로는 백반증에는 더 이상 사용하지 않도록 하였다. 마지막으로 국소백반증은 1-2년의 경과관찰 후 더 명확한 분류가 이루어지기 전까지는 미분류 백반증으로 분류하였다. 임상적으로 국소백반증은 추후 분절형, 또는 전신형, 심지어 범발형(universal)으로 진행할 수 있어서 중간 단계의 백반증으로 생각되고 있다. 지금부터는 백반증의 새 분류에 따른 각 백반증의 아형을 하나씩 얘기해보고자 한다.

백반증의 여러 형태

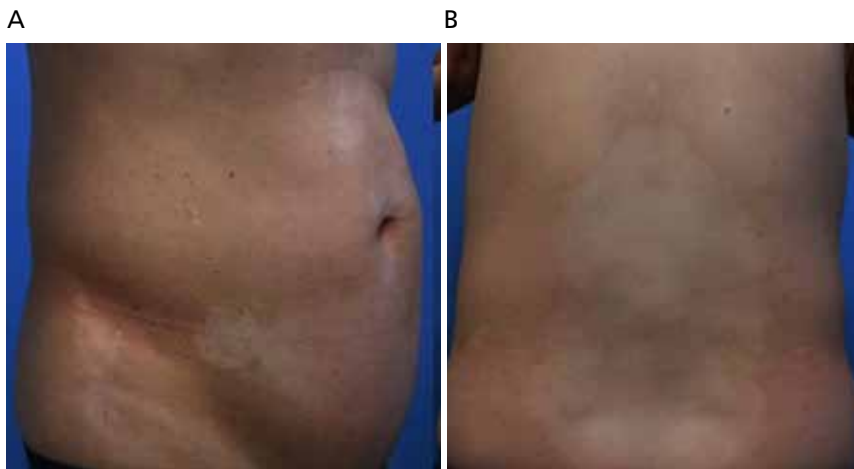
앞서 얘기했듯이 백반증은 크게 분절형 백반증과 비분절형 백반증으로 분류가 된다. 이 두가지 형태의 백반증의 가장 큰 차이는 임상적인 부분과 치료 및 예후 측면에서의 차이점이다. 몸의 정중앙을 넘어가지 않고 한쪽에만 신경 분절 또는 발생학적인 라인(Blaschko's line)을 따라 발생하는 분절형 백반증은 전신적으로 몸의 양측으로 대칭적으로 침범되는 비분절형 백반증과 기전이 다른 것으로 생각되고 있다(Table 2). 분절형 백반증은 대개 어린 나이에 발생하는 경우가 많고 모낭에 있는 멜라닌세포의 소실이 일찍 나타나 백모의 발생이 높으며 자가면역질환과의 연관성이 다소 낮은 형태이다. 그리고 분절형 백반증은 초기(3-24개월 사이)에 빠른 진행을 보인 후 진행이 멈추는 경향성을 보이기 때문에 수술적인 방법으로 이식을 하기에 가장 적합한 형태의 백반증이다[8-10].

1. 비분절형 백반증

비분절형 백반증은 가장 흔한 형태의 백반증으로 85-90%

Table 2. Characteristics of segmental and non-segmental vitiligo

	Segmental vitiligo	Non-segmental vitiligo
Disease onset	Often begins in childhood	Can occur at any age, but later onset is common
Distribution	Unilateral involvement without crossing the other side of body, often occurs on the face	Bilateral involvement and anywhere, frequently occurs on friction areas
Leukotrichia	Common at early stage after onset	Rare at early stage after onset
Koebner phenomenon	Rare	Common (about 30%)
Progression	Can predict the direction and/or site of spreading	Unpredictable, usually slow and persistent progression
Other autoimmune diseases	Usually not associated	Often associated with personal or family history of autoimmune diseases
Surgical treatment at stable stage	Well-responsive to surgical treatment	Frequently relapse after surgery

**Figure 1.** Generalized vitiligo involving trunk. (A) Vitiligo on the abdomen and (B) vitiligo on the back. Informed consent was obtained from the participant of the study.

를 차지하는 것으로 알려져 있다[7,8]. 가장 흔히 발생하는 신체 부위는 얼굴이며 앞가슴, 목 외에도 손가락, 발가락, 유두, 겨드랑이, 사타구니, 성기와 같이 외상을 많이 받는 부위에 발생된다[11–13]. 한 latent class analysis 연구에 따르면 비분절형 백반증이 두 가지 형태를 보이는데 첫 번째는 12세 이하의 어린 나이에 발병하며 멜라닌세포모반 태두리에 백색반이 나타나는 윤륵모반과 조기 백모(새치)의 가족력이 있는 경우와 두 번째로는 늦은 나이에 발병하며 선단얼굴을 주로 침범하는 경우가 있다고 알려져 있다[14]. 비분절형 백반증에는 선단안면형, 점막형, 전신형, 범발형, 그리고 혼합형과 드문 아형이 포함되며 그중 전신형과 선단안면형이 가장 흔한 아형이다[15].

1) 전신형 백반증

가장 흔한 형태의 백반증으로 vitiligo vulgaris라고 불리던 형태이다. 1,436명의 백반증 환자의 임상형태를 보고한 연구에 따르면 1,002명(69.8%)에서 전신형 백반증 형태를 가지는 것으로 알려졌다[16]. 이 형태의 백반증은 몸의 전체 어디든 백반증이 나타나며 양측성으로 때로는 대칭적으로 무작위 분포 형태를 보인다(Figure 1). 종종 압박 받는 부위, 마찰되는 부위, 그리고 외상을 잘 받는 부위에 발생한다.

2) 선단안면형 백반증

사지말단 즉, 손발의 원위부(주로 손이 발보다는 더 많이 발생)와 얼굴에 주로 발생하는 형태로 얼굴에 발생 시에는 눈, 코, 입과 같은 구멍 주위를 둘러싸는 형태로 나타난다(Figure 2) [17]. 이 형태의 백반증은 추후 다른 신체부위로 진행하여 전신형 또는 범발형으로 진행될 가능성이 높다. 점막형 백반증은 선단안면형 백반증에서 흔히 동반되기 때문에 점막형은 선단안면형의 특정 형태로 간주될 수 있다.

3) 점막형 백반증

점막형 백반증은 구강과 성기점막에 발생하는 백반증으로 이 경우도 전신형 백반증으로 진행할 수 있고 점막에만 국한해서 나타날 수도 있다. 점막에만 국한되어 백색반이 나타나는 경우 lichen sclerosus를 감별해야 한다. 2년 이상 경과 관찰에도 한 개의 점막에 백반증이 국한한다면 미분류 백반증에 속하게 된다. 점막에 발생한 백반증은 다른 부위로 진행되는 경우가 흔하기 때문에 나쁜 예후인자로 보기도 한다[18].

4) 범발형 백반증

범발형 백반증은 신체 부위의 80–90%를 차지할 만큼 몸 전체의 병변이 완전히 또는 거의 탈색이 된 경우를 말하며



Figure 2. Acrofacial vitiligo involving scalp (A) scalp, (B) perinasal and perioral area, and (C,D) both hands. Informed consent was obtained from the participant of the study.

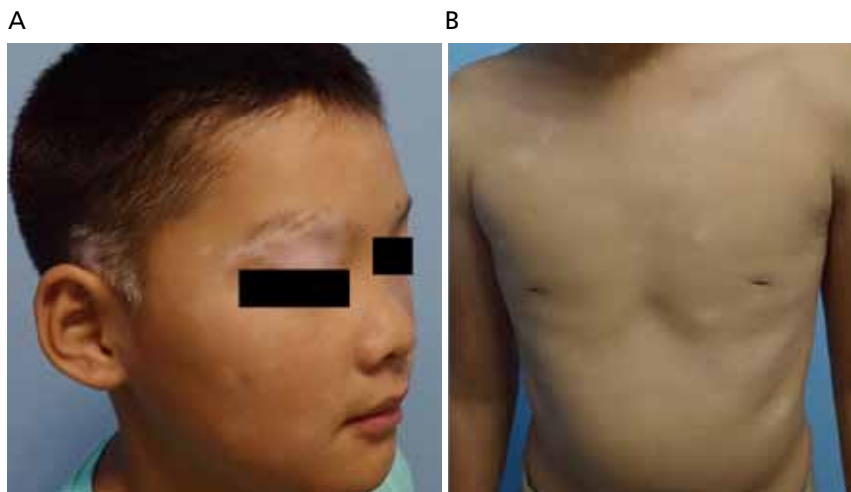


Figure 3. Mixed type of vitiligo occurring (A) segmental vitiligo and (B) non-segmental vitiligo at the same time. Informed consent was obtained from the participant of the study.

대개 전신형 백반증이 선행되어 범발형 백반증으로 진행되는 경우가 대부분이다. 이 경우 피부뿐 아니라 모발의 탈색까지 일어나게 된다.

5) 혼합형

혼합형 백반증은 Mulekar 등[19]이 처음 제시한 형태로 비분절형과 분절형 백반증이 같이 동반되는 경우를 일컫는다(Figure 3). 일반적으로 분절형 백반증이 6-24개월까지 비분절형 백반증 발생에 선행하여 나타나고 비분절형 백반증에 비해 치료효과가 낮은 것으로 보고되고 있다[20,21]. 멜라닌세포모반 주위에 하얀 테두리 백색반이 나타나는 윤륵모반(halo nevus)과 백모가 나타나는 경우 분절형에서 혼합형 백반증으로 진행하는 위험인자로 알려져 있다[22]. 13명의 혼합형 백반증 환자를 통한 연구에서도 윤륵모반이 분절형에서 혼합형 백반증으로 진행하는데 중요한 임상 마커로 확인되었다[23]. 한 환자에서 분절형과 비분절형 백반증이 동반될 때 분절형 백반증이 전신적으로 진행되는 백반증에 선행하기 때문에, 전신적인 polygenic 질환이 분절형태의 임상양상으로 덧붙여 나타난 것으로 생각되고 있다[24].

2. 분절형 백반증

분절형 백반증은 한 신경 분절 또는 발생학적 라인인 Blaschko's line에 발생하며 해당 부위 일부 또는 전부에 탈색반이 발생하게 된다(Figure 4). 아직까지 분절형 백반증의 분포와 관련해서 대상포진 발생과 유사하게 신경 분절 부위에 발생하는지, 그리고 Blaschko's line에 따르는 지에 대한 논란이 많지만 동일한 clone의 세포 그룹에 의해 발생하는 것으로 생각된다[25]. 한 분절만 발생하는 경우가 가장 흔하지만 때로는 두 개, 세 개 이상의 분절을 침범하거나 분절 침범시 같은 방향뿐만 아니라 반대방향에도 발생할 수 있다. 때로

으로 생각된다[25]. 한 분절만 발생하는 경우가 가장 흔하지만 때로는 두 개, 세 개 이상의 분절을 침범하거나 분절 침범시 같은 방향뿐만 아니라 반대방향에도 발생할 수 있다. 때로



Figure 4. Segmental vitiligo involving chin and neck on the right side. Informed consent was obtained from the participant of the study.

는 특정 분절에 발생하면서 병변이 크지 않은 경우는 분절형 백반증과 국소백반증의 감별이 어려울 수가 있다.

분절형 백반증은 문헌보고마다 차이는 있지만 전체 백반증의 5~16.1% 정도를 차지하는 것으로 되어 있고 어떤 나이에도 발생이 가능하지만 주로 5~30세 사이의 젊은 나이에 발병한다[6,26~28]. 가장 흔히 발생하는 부위는 얼굴(50% 이상)이며 가장 흔한 침범부위는 삼차신경 부위로 알려져 있고 다음으로 목, 몸통, 팔다리 등으로 알려져 있다[10,28,29]. 대개 6~24개월에 걸쳐 탈색반이 진행하였다가 멈추고 종종 안정기에 들어가는 경우가 많다. 분절형 백반증 발생은 해당 분절 부위에서 진행, 악화를 보이기 때문에 질환의 경과를 예측할 수 있다는 장점이 있다. 드물게 이런 안정기를 거쳐 다시 재발 또는 번질 수가 있는데 번지게 되면 대개 같은 분절에 발병하게 된다[30].

분절형 백반증에서는 모낭의 침범이 일찍 나타나 백모의 동반 비율이 매우 높다. 모낭의 멜라닌세포는 멜라닌세포의 저장소 역할을 하기 때문에 향후 백반증 치료에서 재색소침착에 중요한 역할을 맡고 있다. 따라서 병변 내에 백모가 존재하는지 확인하는 것이 매우 중요하며 백모의 동반 여부에 따라 치료의 경과를 예측할 수 있으며 내과적 치료법으로 효과가 없을 경우 수술적 치료법의 필요성을 환자에게 설명하는 것이 중요하다[31,32]. 실제 분절형 백반증의 경우 엑시머 레이저 치료와 같은 내과적 치료법으로는 완전한 재색소

침착이 이루어지는 경우는 매우 드문 것으로 보고되고 있고 따라서 모낭의 멜라닌세포가 소실되기 전에 초기에 빨리 치료하는 것이 추천된다[33,34].

1) 기전

분절형 백반증은 비분절형 백반증과 달리 임상양상이 주로 신경 분절과 유사한 양상으로 발생되어 신경학적 기전으로 이해되고 있었지만[35,36], 분절형 백반증이 신경 분절의 경로를 따르지 않는 경우도 많고 비분절형 백반증과 같이 조직내에 염증세포의 침윤이 관찰되는 등 면역에 의해 발생하는 것으로 생각되어 자가면역기전이 작용하는 것으로 이해되고 있다[37~40]. 따라서 최근에는 postzygotic 돌연변이를 가진 멜라닌세포가 자가면역 경향 또는 소인을 보이는 경우 자가면역 기전이 취약한 멜라닌세포를 공격하여 발생하는 것으로 이해되고 있다[41].

2) 분절형 백반증의 분류

분절형 백반증의 분포는 일반적으로 신경 분절을 따르거나 Blaschko line을 따른다고 알려져 있지만 분절형 백반증이 항상 신경 분절에 따르지 않고 Blaschko line을 따르지 않는 경우도 종종 있다[42]. 하지만 분절형 백반증은 신체 부위에 어떤 특정 형태 또는 분포를 갖는 경우가 많아 임상양상을 바탕으로 분류를 하고자 하는 노력들이 있어왔다. 특히 분절형 백반증은 얼굴에 가장 흔히 발생하고 얼굴에 백반증이 발생되면 미용적 문제를 야기하며 심각한 정신적 스트레스를 유발하는 부위이므로 얼굴의 분절형 백반증의 임상형태를 분류하여 의사와 환자들에게 향후 병변의 진행경과를 예측하는데 도움을 주고자 하였다[43,44]. Hann's classification은 얼굴에 발생한 분절형 백반증을 형태학적인 특성과 분포에 따라 유사한 임상양상을 보이는 소견을 바탕으로 분류를 하였고[44] Gauthier's classification은 대상포진이 발생하는 부위와 분절형 백반증이 발생하는 부위를 비교하여 신경 분절을 바탕으로 분절형 백반증을 분류하였다[45]. 최근에는 몸통에 발생한 분절형 백반증도 병변의 분포 형태의 유사성을 바탕으로 분류하였다[46].

3. 미분류 백반증

1~2년의 경과관찰 후 더 명확한 분류가 이루어지기 전까



Figure 5. Koebner phenomenon. Vitiligo lesions occurred on the scar line following knee surgery. Informed consent was obtained from the participant of the study.

지는 어떤 특정부위에 1-2개 병변이 존재하는 국소백반증과 점막형 백반증(한 개의 점막만 침범)은 미분류 백반증에 속하게 된다. 국소백반증을 경과 관찰하였을 때 77%는 국소백반증으로 지속되었고 2년 내 비분절형 백반증으로 진행한 경우가 23-27%, 1년 내에는 0-7%에서 분절형 백반증으로 진행한 것으로 보고되었다[9,47,48].

활동성 백반증의 임상 지표

백반증이 활동성 병변인지 아닌지를 결정하는 것은 질환의 경과를 평가하고 올바른 치료를 결정하는데 중요하다. 따라서 안정적인 백반증 병변은 국소치료와 자외선 치료로 재색소침착을 이루는 것이 치료의 목표가 되지만 활동성 백반증 소견을 보이는 경우는 경구용 스테로이드제를 사용하여 질환을 안정화시키는 것이 더 중요하다. 또한 백반증 치료를 위한 수술시기를 결정할 때 이러한 질환의 활성도를 평가하는 것은 수술의 성공률을 높이는데 매우 중요하다.

백반증은 특히 홍반, 가려움, 각질 등의 다른 증상이 동반되지 않기 때문에 활성도를 확인하는 게 어려운 질환이다. 하지만 몇 가지 임상형태는 활동성 백반증 병변의 지표가 될 수 있어 알고 있는 것이 중요하다.

1. 코브너 현상

Isomorphic response로 알려진 현상으로 외상을 받은 비병변 부위에 병변이 발생하는 것으로 약 1/3의 환자에서 이런 현상이 나타난다. 백반증의 발생 부위가 넓거나 이른 나이에 발생한 경우 코브너 현상이 발생할 가능성이 높다고 알려져 있다[49]. 긁히거나 찰과상을 입는 부위에 선상의 탈색반이 나타나는 경우 활동성 백반증 지표가 되게 된다(Figure 5).

2. 삼색 백반증 등 다색소 백반증

백반증 병변이 진행함에 따라 탈색의 정도가 점차적으로 퍼져나가면서 정상색소와 탈색소 사이에 경계가 명확해지지만 빨리 진행되는 백반증의 경우는 정상색소와 탈색소 사이에 중간 정도의 저색소반이 존재할 수 있다. 이런 경우 삼색, 사색, 오색 백반증과 같이 다색소 백반증이 나타날 수 있다[50,51]. 대개 삼색 백반증으로 불리는 형태의 백반증은 드문 형태로 활동성 백반증에서 나타나는 소견이며 조직검사 시 저색소 경계부분에는 멜라닌세포가 부분적인 소실이 관찰되고 염증세포의 침윤이 관찰되었다. 그리고 85.5%에서 삼색 백반증이 몸통부위에 나타났고 대개 비노출부위에 발생하는 것으로 보고되었다.

3. 염증성 백반증

염증성 백반증은 저색소 또는 탈색소 백반증 주변 경계부에 홍반성 경계가 보이는 드문 아형으로, 급속도로 퍼지는 백반증임을 암시해주는 임상양상이다. 이런 홍반은 백반증이 처음 나타나면서 발생할 수도 있고 추후 진행되는 과정에서 나올 수도 있다. 이러한 염증성 백반증은 목부위에 가장 흔히 나타나는 것으로 알려져 있고 염증성 병변 위에 각질이 존재하거나 가려움증이 동반될 수 있다. 일반적인 백반증은 임상적으로 홍반이 없어 비염증성 질환으로 생각되었지만 실제 조직검사에서는 경계부에 염증세포가 관찰되기 때문에 이러한 염증세포가 과도할 때 임상적으로 홍반이 발생하는 것으로 생각되기도 한다[52,53]. 염증성 백반증 병변을 조직검사를 하였을 때 주로 lichenoid 염증이 관찰되고 때로는 습진성 염증반응이 나타나는 것으로 보고되고 있으며 드물게 leukocytoclasia 소견이 관찰된 예도 있다[54,55]. 염증성 백



Figure 6. Trichrome vitiligo showing characteristic light brown skin between normal and vitiliginous skins and confetti-like hypopigmented macules around main vitiligo lesions. Informed consent was obtained from the participant of the study.

반증에서 대개 침윤되는 염증세포는 림프구와 탐식구이며 멜라닌세포의 소실도 동시에 관찰이 된다[56]. 실제 일반적인 백반증에서도 경계부에서 조직검사를 하면 lichenoid 염증이 가장 흔히 관찰되는 소견으로 염증성 백반증의 조직소견과 유사한 양상을 보인다[53].

4. 종이조각 병변

종이조각 탈색병변은 급히 진행되는 백반증 소견으로 기존에 존재하는 병변 주변으로 다수의 1–5 mm 크기의 병변이 무리지어 발생된다. 이러한 작은 병변들은 점차 커지고 합쳐져서 뭉쳐지면 전형적인 백반증 임상소견을 보인다(Figure 6) [57]. 이같은 종이조각 병변(confetti-like lesions)을 지닌 환자들은 백반증의 활성도를 수치화시킨 VIDA (vitiligo disease activity score)와 K-VSCOR (Koebner phenomenon in vitiligo score)의 수치도 높은 소견을 보인다.

진단과 감별진단

일반적으로 백반증은 경계가 명확한 각질이 동반하지 않는 탈색의 백색반이 나타나는 임상적인 소견만으로 진단되며 추가적인 실험실검사는 필요 없다. 우드등 검사가 백반증과 다른 저색소질환과의 감별에 도움이 되어 가장 많이 사용되는 검사법이며 윤륵모반과 백모가 동반되면 백반증 진단

에 도움이 된다. 임상양상이 비전형적인 경우에는 다른 저색소질환과의 감별을 위해 조직검사가 도움이 될 수 있으며 면역화학염색을 통해 병변의 표피내에 멜라닌세포가 완전 소실되었는지 확인하고 진행성 경계부위에서 CD8+ T세포가 표피로 침윤된 경우 진단에 도움이 된다. 조직검사를 하는 경우에는 병변과 비병변을 모두 조직을 채취하여 특수염색(멜라닌세포 염색을 위한 Mart-1, melan-A, 멜라닌염색을 위한 Fontana-Masson stain)을 통해 비교하는 것이 진단에 도움이 된다[1,58].

백반증 진단에 가장 도움이 되는 검사법은 우드등 검사로 다양한 색소질환의 감별과 진단에 매우 유용한 장비이다. 우드등은 365 nm 파장이 peak로 나오는 자외선 A (black light)를 방출하여 피부색소 변화를 뚜렷하게 볼 수 있게 해준다[59]. 특히 우드등은 피부가 밝은 사람에서 육안적으로 잘 구분이 안되는 저색소, 탈색소 병변을 확인하는데 큰 도움을 준다. 더모스코피 검사도 백반증과 다른 저색소질환의 감별에 도움을 줄 수 있으며 다른 저색소질환과는 달리 특히 진행되는 백반증의 경우는 모낭주위에 색소의 잔재와 혈관확장이 관찰된다[60,61].

백반증은 멜라닌세포의 파괴로 인해 발생되기 때문에 저색소질환이라고 불리기보다는 탈색소질환으로 불린다. 하지만 멜라닌세포가 완전히 파괴되고 병변이 진행되기 전까지는 탈색소 형태로 보이지 않고 저색소로 나타날 수 있기 때문에 다른 저색소질환과 감별이 쉽지 않은 경우가 있다. 저색소질환을 지닌 환자가 외래에 방문 시, 병변의 발생 시기(선천적 또는 후천적), 저색소병변의 범위(국소적 또는 전신적), 병변의 경계(명확한지, 불명확한지), 저색소 병변의 분포형태(선상, 망상형 등), 저색소 발생 전 피부 상태(염증, 외상이 있었는지), 병변의 진행양상(안정적, 진행성, 또는 개선중), 동반 전신 질환 유무, 병변 발생 전 약물이나 화학물질 노출 경력, 직업력 등을 확인함으로써 백반증과 같은 저색소질환을 감별 또는 진단하게 된다[62].

백반증과 감별이 필요한 질환으로는 백색잔비늘증, 어루러기, 특발성물방울모양멜라닌저하증, 탈색모반, 이토멜라닌저하증, 결절경화증의 백색반, 부분백색증, 진행성반상저색소증, 저색소성 균상식육종 등이 있다. 백반증은 후천성

저색소질환이므로 태어났을 때 또는 태어난 후 수개월 내에 병변이 나타나는 경우는 선천성 저색소질환에 해당되며, 백반증은 그렇게 일찍 발병되는 경우는 매우 드물다. 특히 부분백반증은 백반증과 같이 탈색된 저색소반이 나타나는 것이 유사해 보이지만 출생 시 발생하며 백색이마갈기, 탈색소반 내에 과다색소 존재, 확장되지 않고 정제된 양상, 앞쪽 몸통 중앙부 탈색반, 양쪽 다리 정강이 탈색반 등으로 감별된다. 또한 분절형 백반증이나 국소백반증과 유사한 임상 양상을 보이는 탈색모반이 있는데 이는 선천성 저색소질환의 대표적인 질환으로 성장하면서 몸이 크는 것과 비례해서 색소 병변의 크기가 늘어날 수 있지만 대개 고정된 크기로 안정적인 양상을 보인다. 대부분 하나의 병변으로 나타나지만 다발성으로 나타날 수 있고 여름에 햇빛을 보면 더 드러나 보이게 된다. 탈색모반의 증례를 모아 발표한 한 연구에 따르면 태어났을 때 발견된 경우가 30%였고, 대개 3세 이전에 70% 정도가 발견이 되었지만 3세 이후에 발견된 경우도 30% 정도가 있는 것으로 보고되고 있다[63].

결론

백반증은 비교적 흔한 후천성 탈색질환으로 다양한 임상 양상을 보인다. 증상은 없지만 지저분하게, 특히 얼굴을 비롯한 몸 어느 부위에든 발생하여 사회생활에 문제를 야기하고 정신적 스트레스를 유발하는 질환이다. 임상분류에 따라 질환의 경과와 치료가 달라질 수 있어 질환의 분류가 중요하며 특히 멜라닌세포가 완전 소실되기 전에 초기 병변을 빨리 인지하고 치료하는 것이 중요하다. 그리고 백반증의 활성도 지표를 잘 알고 있는 것이 백반증 치료법을 결정하는데 중요하며 이를 통해 질환의 경과도 바꿀 수 있다. 백반증과 유사한 양상을 보이는 다양한 저색소질환이 존재하기 때문에 백반증과 저색소질환을 잘 감별하고 숙지하는 것이 중요하다.

찾아보기말: 백반증; 분류; 진단; 감별진단

ORCID

Sang Ho Oh, <https://orcid.org/0000-0002-4477-1400>

Conflict of Interest

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

References

1. Taieb A, Picardo M; VETF Members. The definition and assessment of vitiligo: a consensus report of the Vitiligo European Task Force. *Pigment Cell Res* 2007;20:27-35.
2. Lee H, Lee MH, Lee DY, Kang HY, Kim KH, Choi GS, Shin J, Lee HJ, Kim DH, Kim TH, Lee AY, Lee SC, Lee S, Kim KW, Hann SK, Park CJ, Oh SH. Prevalence of vitiligo and associated comorbidities in Korea. *Yonsei Med J* 2015;56:719-725.
3. Ongenaes K, Van Geel N, De Schepper S, Naeyaert JM. Effect of vitiligo on self-reported health-related quality of life. *Br J Dermatol* 2005;152:1165-1172.
4. Kim DY, Lee JW, Whang SH, Park YK, Hann SK, Shin YJ. Quality of life for Korean patients with vitiligo: Skindex-29 and its correlation with clinical profiles. *J Dermatol* 2009;36:317-322.
5. Nordlund JJ, Lerner AB. Vitiligo. It is important. *Arch Dermatol* 1982;118:5-8.
6. Koga M, Tango T. Clinical features and course of type A and type B vitiligo. *Br J Dermatol* 1988;118:223-228.
7. Ezzedine K, Lim HW, Suzuki T, Katayama I, Hamzavi I, Lan CC, Goh BK, Anbar T, Silva de Castro C, Lee AY, Parsad D, van Geel N, Le Poole IC, Oiso N, Benzekri L, Spritz R, Gauthier Y, Hann SK, Picardo M, Taieb A; Vitiligo Global Issue Consensus Conference Panelists. Revised classification/nomenclature of vitiligo and related issues: the Vitiligo Global Issues Consensus Conference. *Pigment Cell Melanoma Res* 2012;25:E1-E13.
8. Taieb A, Picardo M. Clinical practice. Vitiligo. *N Engl J Med* 2009;360:160-169.
9. Saleem MD, Oussedik E, Schoch JJ, Berger AC, Picardo M. Acquired disorders with depigmentation: a systematic approach to vitiliginoid conditions. *J Am Acad Dermatol* 2019;80:1215-1231.e6.
10. Bergqvist C, Ezzedine K. Vitiligo: a review. *Dermatology* 2020 Mar 10 [Epub]. <https://doi.org/10.1159/000506103>.
11. Hann SK, Park YK, Chun WH. Clinical features of vitiligo. *Clin Dermatol* 1997;15:891-897.
12. Hann SK, Chun WH, Park YK. Clinical characteristics of progressive vitiligo. *Int J Dermatol* 1997;36:353-355.
13. Goh BK, Pandya AG. Presentations, signs of activity, and differential diagnosis of vitiligo. *Dermatol Clin* 2017;35:135-144.
14. Ezzedine K, Le Thuaud A, Jouary T, Ballanger F, Taieb A, Bastuji-Garin S. Latent class analysis of a series of 717 patients with vitiligo allows the identification of two clinical subtypes. *Pigment Cell Melanoma Res* 2014;27:134-139.

15. Passeron T, Ortonne JP. Generalized vitiligo. In: Picardo M, Taieb A, editors. *Vitiligo*. Berlin: Springer-Verlag; 2010. p. 35-39.
16. Handa S, Kaur I. Vitiligo: clinical findings in 1436 patients. *J Dermatol* 1999;26:653-657.
17. Kovacs SO. Vitiligo. *J Am Acad Dermatol* 1998;38:647-666.
18. Dave S, Thappa DM, Dsouza M. Clinical predictors of outcome in vitiligo. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2002;68:323-325.
19. Mulekar SV, Al Issa A, Asaad M, Ghwish B, Al Eisa A. Mixed vitiligo. *J Cutan Med Surg* 2006;10:104-107.
20. Happle R. Segmental type 2 manifestation of autosomal dominant skin diseases: development of a new formal genetic concept. *Hautarzt* 2001;52:283-287.
21. Ezzedine K, Gauthier Y, Leaute-Labreze C, Marquez S, Bouchtnei S, Jouary T, Taieb A. Segmental vitiligo associated with generalized vitiligo (mixed vitiligo): a retrospective case series of 19 patients. *J Am Acad Dermatol* 2011;65:965-971.
22. Ezzedine K, Diallo A, Leaute-Labreze C, Seneschal J, Prey S, Ballanger F, Alghamdi K, Cario-Andre M, Jouary T, Gauthier Y, Taieb A. Halo naevi and leukotrichia are strong predictors of the passage to mixed vitiligo in a subgroup of segmental vitiligo. *Br J Dermatol* 2012;166:539-544.
23. Neri I, Russo T, Piccolo V, Patrizi A. Mixed vitiligo in childhood: a study on 13 Italian patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013;27:e140-e141.
24. Happle R. Superimposed segmental manifestation of polygenic skin disorders. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:690-699.
25. Lee SJ, Cho SB, Hann SK. Classification of vitiligo. In: Gupta S, editor. *Surgical management of vitiligo*. Oxford: John Wiley & Sons; 2008. p. 20-30.
26. el-Mofty AM, el-Mofty M. Vitiligo. A symptom complex. *Int J Dermatol* 1980;19:237-244.
27. Song MS, Hann SK, Ahn PS, Im S, Park YK. Clinical study of vitiligo: comparative study of type A and type B vitiligo. *Ann Dermatol* 1994;6:22-30.
28. Hann SK, Lee HJ. Segmental vitiligo: clinical findings in 208 patients. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:671-674.
29. Barona MI, Arrunategui A, Falabella R, Alzate A. An epidemiologic case-control study in a population with vitiligo. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:621-625.
30. Park JH, Jung MY, Lee JH, Yang JM, Lee DY, Park KK. Clinical course of segmental vitiligo: a retrospective study of eighty-seven patients. *Ann Dermatol* 2014;26:61-65.
31. Lee DY, Kim CR, Park JH, Lee JH. The incidence of leukotrichia in segmental vitiligo: implication of poor response to medical treatment. *Int J Dermatol* 2011;50:925-927.
32. Lee DY, Park JH, Lee JH, Yang JM, Lee ES. Poor response of phototherapy in segmental vitiligo with leukotrichia: role of digital microscopy. *Int J Dermatol* 2012;51:873-875.
33. Park JH, Park SW, Lee DY, Lee JH, Yang JM. The effectiveness of early treatment in segmental vitiligo: retrospective study according to disease duration. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2013;29:103-105.
34. Do JE, Shin JY, Kim DY, Hann SK, Oh SH. The effect of 308nm excimer laser on segmental vitiligo: a retrospective study of 80 patients with segmental vitiligo. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2011;27:147-151.
35. Nelhaus G. Acquired unilateral vitiligo and poliosis of the head and subacute encephalitis with partial recovery. *Neurology* 1970;20:965-974.
36. Jang HS, Kim MR, Hann SK, Oh SH. Segmental vitiligo and facial palsy associated with a concurrent ipsilateral acoustic schwannoma. *J Dermatol* 2013;40:291-292.
37. Attili VR, Attili SK. Segmental and generalized vitiligo: both forms demonstrate inflammatory histopathological features and clinical mosaicism. *Indian J Dermatol* 2013;58:433-438.
38. van Geel N, Mollet I, Brochez L, Dutre M, De Schepper S, Verhaeghe E, Lambert J, Speeckaert R. New insights in segmental vitiligo: case report and review of theories. *Br J Dermatol* 2012;166:240-246.
39. Shin S, Shin JY, Lee H, Oh SH. Spreading of pre-existing segmental vitiligo after immunotherapy with house dust mite in a patient with atopic dermatitis. *Clin Exp Dermatol* 2015;40:920-921.
40. Shin J, Kang HY, Kim KH, Park CJ, Oh SH, Lee SC, Lee S, Choi GS, Hann SK. Involvement of T cells in early evolving segmental vitiligo. *Clin Exp Dermatol* 2016;41:671-674.
41. Ezzedine K, Harris JE. Vitiligo. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, Orringer JS, editors. *Fitzpatrick's dermatology*. 9th ed. New York: McGraw-Hill; 2019. p. 1330-1350.
42. Taieb A. Intrinsic and extrinsic pathomechanisms in vitiligo. *Pigment Cell Res* 2000;13 Suppl 8:41-47.
43. Hann SK, Chang JH, Lee HS, Kim SM. The classification of segmental vitiligo on the face. *Yonsei Med J* 2000;41:209-212.
44. Kim DY, Oh SH, Hann SK. Classification of segmental vitiligo on the face: clues for prognosis. *Br J Dermatol* 2011;164:1004-1009.
45. Hann SK, Gauthier Y, Benzekri L. Segmental vitiligo. In: Picardo M, Taieb A, editors. *Vitiligo*. Berlin: Springer-Verlag; 2010. p. 41-49.
46. van Geel N, Bosma S, Boone B, Speeckaert R. Classification of segmental vitiligo on the trunk. *Br J Dermatol* 2014;170:322-327.
47. Lommerts JE, Schilder Y, de Rie MA, Wolkerstorfer A, Bekkenk MW. Focal vitiligo: long-term follow-up of 52 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2016;30:1550-1554.
48. Zaima H, Koga M. Clinical course of 44 cases of localized type vitiligo. *J Dermatol* 2002;29:15-19.
49. van Geel N, Speeckaert R, De Wolf J, Bracke S, Chevolet I, Brochez L, Lambert J. Clinical significance of Koebner phenomenon in vitiligo. *Br J Dermatol* 2012;167:1017-1024.
50. Fargnoli MC, Bolognia JL. Pentachrome vitiligo. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:853-856.
51. Hann SK, Kim YS, Yoo JH, Chun YS. Clinical and histopathologic characteristics of trichrome vitiligo. *J Am Acad Dermatol* 2000;42:589-596.
52. Sharquie KE, Mehenna SH, Naji AA, Al-Azzawi H. Inflammatory changes in vitiligo: stage I and II depigmentation. *Am J Dermatopathol* 2004;26:108-112.
53. Attili VR, Attili SK. Lichenoid inflammation in vitiligo: a clinical

- cal and histopathologic review of 210 cases. *Int J Dermatol* 2008;47:663-669.
54. Lee D, Lazova R, Bolognia JL. A figurate papulosquamous variant of inflammatory vitiligo. *Dermatology* 2000;200:270-274.
 55. Shin J, Lee JS, Kim MR, Kim DY, Hann SK, Oh SH. New suggestive clue to the mechanism of vitiligo: inflammatory vitiligo showing prominent leukocytoclasia at the erythematous rim. *J Dermatol* 2013;40:488-490.
 56. Le Poole IC, van den Wijngaard RM, Westerhof W, Das PK. Presence of T cells and macrophages in inflammatory vitiligo skin parallels melanocyte disappearance. *Am J Pathol* 1996; 148:1219-1228.
 57. Sosa JJ, Currimbhoy SD, Ukoha U, Sirignano S, O'Leary R, Vandergriff T, Hynan LS, Pandya AG. Confetti-like depigmentation: A potential sign of rapidly progressing vitiligo. *J Am Acad Dermatol* 2015;73:272-275.
 58. Gawkrödger DJ, Ormerod AD, Shaw L, Mauri-Sole I, Whittom ME, Watts MJ, Anstey AV, Ingham J, Young K; Therapy Guidelines and Audit Subcommittee, British Association of Dermatologists; Clinical Standards Department, Royal College of Physicians of London; Cochrane Skin Group; Vitiligo Society. Guideline for the diagnosis and management of vitiligo. *Br J Dermatol* 2008;159:1051-1076.
 59. Klatte JL, van der Beek N, Kemperman PM. 100 Years of Wood's lamp revisited. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015;29: 842-847.
 60. Thatte SS, Khopkar US. The utility of dermoscopy in the diagnosis of evolving lesions of vitiligo. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2014;80:505-508.
 61. Kumar Jha A, Sonthalia S, Lallas A, Chaudhary RKP. Dermoscopy in vitiligo: diagnosis and beyond. *Int J Dermatol* 2018; 57:50-54.
 62. Tey HL. Approach to hypopigmentation disorders in adults. *Clin Exp Dermatol* 2010;35:829-834.
 63. Kim SK, Kang HY, Lee ES, Kim YC. Clinical and histopathologic characteristics of nevus depigmentosus. *J Am Acad Dermatol* 2006;55:423-428.

Peer Reviewers' Commentary

이 논문은 국제적으로 합의된 백반증의 분류법에 따라 비분절형, 분절형, 미분류 백반증으로 분류하고, 각각의 형태에 따른 임상소견, 발병기전, 치료법과 예후의 차이 등을 잘 설명해 주고 있다. 실제 임상에서 백반증 병변의 활동성 여부를 파악하는 것이 치료법을 결정하는 데 중요한데, 이 논문은 활동성 백반증의 임상소견을 사진과 함께 자세히 설명하여, 독자들의 이해를 높여 주고 있다. 또한, 백반증의 진단과 여러 임상형과 색소이상을 보이는 다른 질환들과의 감별에 대하여 잘 정리해 주고 있어, 백반증에 대한 임상적 이해를 높여주고 있다. 이 논문은 임상 현장에서 백반증을 진단하고 치료하는 데 있어서 좋은 지침이 될 수 있을 것이라 판단된다.

[정리: 편집위원회]