

## 결체조직모반 1예

이화여자대학교 의과대학 피부과학교실

이정옥 · 명기범 · 국홍일

= Abstract =

### A Case of Connective Tissue Nevus

Joung Ok Lee, Ki Bum Myung, Hong Il Kook

Department of Dermatology, College of Medicine, Ewha Womans University

The connective tissue nevus represents a hamartoma of various components of dermal connective tissue elements, predominantly collagen, elastin or glycosaminoglycans. We present a case of connective tissue nevus on both hands, right elbow, right knee area. This case was a 9-year-old male who have had skin colored or yellowish plaques without subjective symptoms and there was no trauma history.

KEY WORDS : Connective tissue nevus.

### 서 론

결체조직모반(Connective tissue nevus)은 진피 결체조직 성분 중 주로 교원질, 탄력소 혹은 점다당질 중 하나의 양적증가로 이루어진 일종의 과오종이다. 대개 출생시나 소아기에 흔히 나타나고 흉부, 배부, 둔부, 상지에 호발하며 병변은 대상성 혹은 전신성으로 분포한다.

저자들은 9세 남자에서 양측 수부와 우측 주관절 및 슬관절에 발생했던 결체조직모반 1예를 경험하고, 문헌고찰과 함께 보고한다.

### 증 례

환 자 : 최○○, 9세, 남자.

초진일 : 1988년 10월 11일.

주 소 : 양측 수부와 우측 주관절 및 슬관절의 발진.

과거력 : 특기사항 없음.

가족력 : 특기사항 없음.

현병력 : 내원 2년 6개월전 양측 손바닥에서 피부색 내지 황색의 다소 융기된 판이 발생하여 점차 손목부위까지 커졌으며 우측 주관절 및 슬관절까지 파급되었다. 자각증상 없었으며 특별한 외상의 병력도 없었다.

피부소견 : 양측 수부와 우측 주관절, 슬관절에 다소 융기된 피부색 내지 황색의 판들이 관찰되었다(Fig. 1, 2, 3).

검사소견 : 일반혈액검사, 뇨검사, 간기능검사, 흉부 X선검사, 양측 수부, 우측 주관절 및 슬관절 X선검사 모두 정상이었다.

병리조직학적 소견 : 표피에는 별다른 이상 소견을 찾아볼 수 없었고 진피전반에 걸쳐 교원섬유의 증식을 볼 수 있었다(Fig. 4). Masson Trichome 염색상, 청색으로 염색되는 교원섬유가 증가되어 있었고(Fig. 5), Verhoeff VanGieson 염색상, 흑색으로 염색되는 탄력

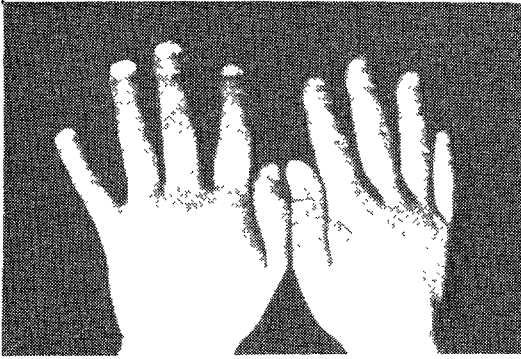


Fig. 1. Skin colored or yellowish, slightly elevated plaques on both dorsa of hands.

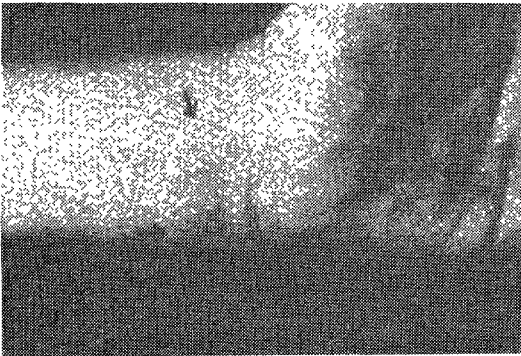


Fig. 2. Same lesions on wrist area.

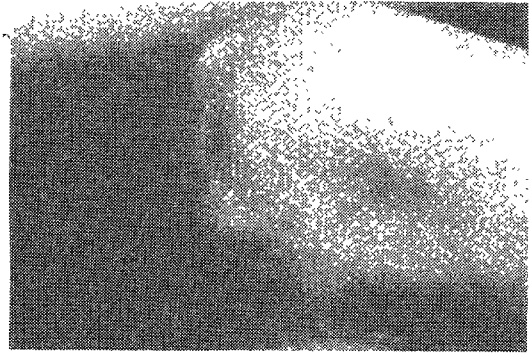


Fig. 3. Yellowish, elevated plaque on right knee area.

섬유는 정상소견을 보였고, 적색으로 염색되는 교원 섬유는 증가되어 있었다(Fig. 6).

### 고 찰

결체조직모반은 진피 결체조직 성분중 주로 교원질, 탄력소 혹은 점다당질 중 하나의 양적 증가로 이루어진 일종의 과오종(hamartoma)이다<sup>1)2)3)</sup>. 이중 교원섬유 증가에 의한 결체조직모반은 유전형과 후천형으로 대별할 수 있는데 유전형에는 유전성 피부교원종, 결절성 경화증에서 나타나는 샤그린반(Shagreen patch)이 있

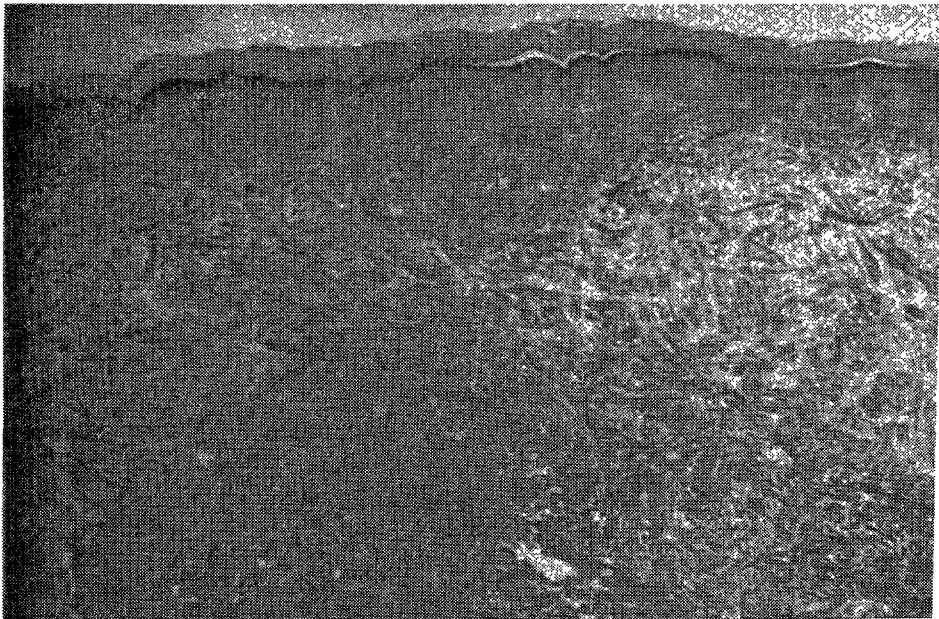


Fig. 4. The epidermis appears normal and the collagen fibers are increased in number and size (H & E stain,  $\times 40$ ).

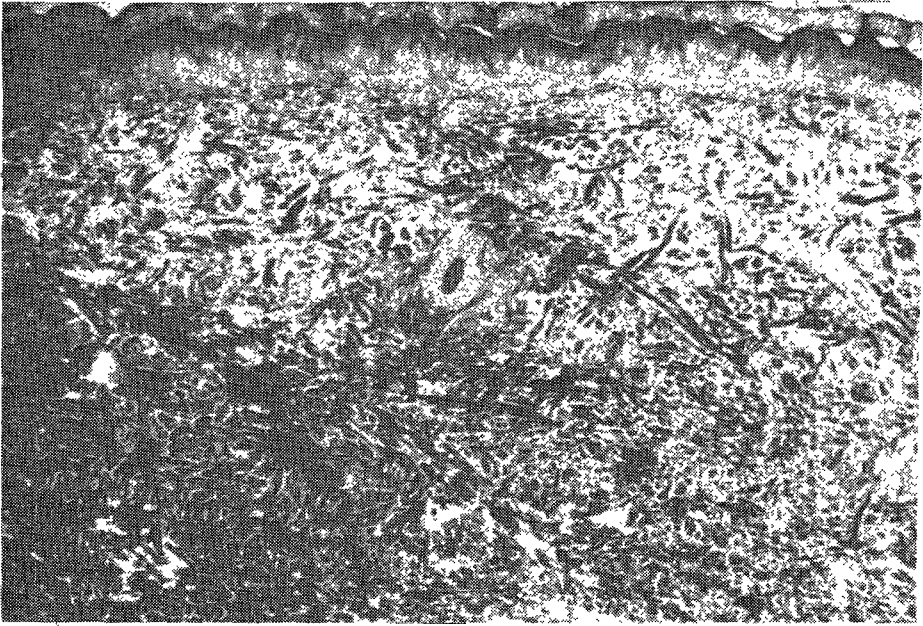


Fig. 5. The green stained collagen fibers are increased(Masson's trichome stain,  $\times 40$ ).

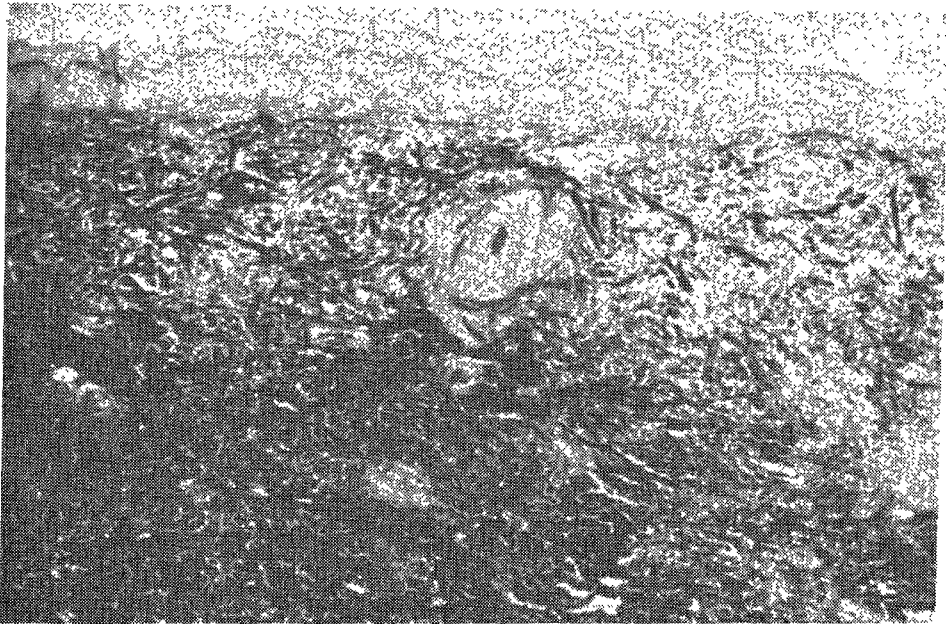


Fig. 6. The black colored elastic fibers are not increased and red colored collagen fibers are increased(Ve-rhoeff VanGieson stain,  $\times 40$ ).

고, 후천형에는 발진성 교원종, 단일형 교원종이 있다<sup>4)</sup>.

1935년 Riehl<sup>5)</sup>은 결체조직모반은 피지선종(ad-e-noma sebaceum)에서 나타나는 병변의 일종이라 정-의하였고 Nickel과 Reed<sup>6)</sup>는 피지선종 환자에서 나타-나는 진피내 섬유질 증가와 결체조직모반의 임상적,

조직학적 유사점에 대해 기술했다.

임상적으로 결체조직모반은 출생시나 소아기에 병-변이 나타나며 흔히 용기되며 선상으로 혹은 군집되어 불규칙하게 전신 어디에나 발생할 수 있다<sup>7)</sup>. 구진은 모낭을 중심으로 불규칙하게 군집을 이루어 포석(pa-

ving stone)의 모양을 하기도 한다. 병변의 색은 피부색 황색, 갈색, 혹은 색소가 소실되어 나타나기도 한다.

조직학적으로는 진피내에서 교원섬유나 탄력섬유 증가로 지방조직의 양적 증가가 나타나는데 본 증례에서는 탄력섬유나 지방조직, 점다당질의 증가없이 교원섬유의 증가만 관찰되었다. 교원섬유의 증가를 알아보기 위해 Masson trichome 염색시, 청색의 교원섬유가 증가되어 있음을 관찰할 수 있었고 Verhoeff VanGieson염색시, 흑색의 탄력섬유는 양적 증가를 볼 수 없는 반면에 적색의 교원섬유는 증가됨을 관찰할 수 있었다.

결체조직모반은 다른 질환들과 연관되어 나타나기도 하는데 부분적 진피형성부전 증후군(focal dermal hypoplasia syndrome)에서 이같은 병변이 나타난다<sup>2)</sup>. 무증상의 골반문증(osteopoikilosis)은 장골, 골반, 수부, 족부의 X선검사상 다수의 둥근 음영이 관찰되는데 대칭성 결체조직모반이 동반되어 나타나는 것이 특징이다<sup>8)9)10)</sup>. 본 증례에서는 양측 수부, 우측 주관절 및 슬관절의 X선검사상 골반문증은 찾아볼 수 없었다. 저색소성 결체조직모반은 대지증(macrodactyly)환자에서 보고된 바 있으며<sup>11)</sup>, 결절성 경화증에서 나타나는 종양중에도 결체조직모반이 발견되었으며 이런 병변중에는 안면이나 체간에 발생하는 샤그린반(shagreen patch)도 포함된다<sup>12)</sup>.

치료로는 다른 질환과 연관되지 않는 단발성 병변은 절제해내며 광범위한 경우엔 별다른 치료방법이 없다.

## 결 론

저자들은 9세된 남자 환아에서 양측 수부, 우측 주관절 및 슬관절에 발생한 결체조직모반 1예를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고한다.

## References

1) Lever WF, Schaumberg-Lever G : *Histopathology of*

*the skin*. 6th ed, JB Lippincott Co., Philadelphia 1983 : pp77-78

- 2) Rocha G, Winkelmann RK, Minn R : *Connective tissue nevus*. *Arch Dermatol* 1962 : 85 : 722-724
- 3) Hood AF, Kwan TH, Burnes DC : *Primer of dermatopathology*. Little, Brown & Co., Boston 1984 : pp272-273
- 4) Uitto J, Santa-Cruz DJ, Eisen AZ : *Connective tissue nevus of the skin*. *J Am Acad Dermatol* 1980 : 3 : 441-444
- 5) Riehl G : *Bindegewebsnaevus*. *Zbl Haut Geschlechtskr* 1935 : 50 : 645-649
- 6) Nickel WR, Reed W : *A study of tuberous sclerosis and associated generalized hamartomas*. *Arch Dermatol* 1961 : 85 : 128-133
- 7) Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF : *Dermatology in general medicine*. 3rd ed, McGraw-Hill Book Co., New York 1987 : pp1034-1035
- 8) Schorr WF : *The connective tissue nevus-osteopoikilosis syndrome*. *Arch Dermatol* 1972 : 106 : 208-212
- 9) Raque CJ, Wood MG : *Connective tissue nevus : dermatofibrosis lenticularis disseminata with osteopoikilosis*. *Arch Dermatol* 1970 : 102 : 390-394
- 10) Smith CAD, Waisman M : *Connective tissue nevi : familial occurrence and association with osteopoikilosis*. *Arch Dermatol* 1960 : 81 : 127-130
- 11) Temtamy SA, Rogers JGM : *Macrodactyly, hemihypertrophy and connective tissue nevi : report of a new syndrome and review of the literature*. *J Pediatr* 1976 : 89 : 924-929
- 12) Kobayasi T : *Ultrastructure of shagreen patch*. *Acta Dermatovenerol* 1973 : 53 : 275-279