

반응성 천공성 교원증 1예

이화여자대학교 의과대학 피부과학교실

이기홍 · 이하린 · 명기범

= Abstract =

A Case of Reactive Perforating Collagenosis

Ki Hong Lee, Ha Rin Lee, Ki Bum Myung

Department of Dermatology, College of Medicine, Ewha Womans University

Reactive perforating collagenosis is a unique cutaneous disorder characterized clinically by recurrent, umbilicated, crusted papules arising in response to minor trauma. This disorder belongs to a group of dermatologic conditions that have been classified as "transepidermal elimination" syndrome.

We report a patient with acquired reactive perforating collagenosis without any associated disease and family history.

서 론 증 례

반응성 천공성 교원증(reactive perforating collagenosis, RPC)은 경미한 외상에 반응하여 발생하고 빈번히 재발하는 피부질환으로서 중심부가 함몰된 각화성 구진을 특징으로 하며, 조직학적으로 변형된 교원섬유가 표피를 통해 제거되는 현상을 나타낸다¹⁾. 1967년 Mehregan 등¹⁾이 처음 기술하였으며 국내에서는 김 등²⁾에 의해 최초로 보고되었다. 보고된 예들의 대부분은 가족력을 갖고 소아기에 발생하였으나 드물게는 후천적으로 당뇨병, 만성 신부전증 등과 관련하여 성인기에 발생하기도 한다.

저자들은 가족력이나 동반질환 없이 발생한 소양감이 심한 후천성 반응성 천공성 교원증 1예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

환 자 : 황○○, 74세, 남자

초진일 : 1991년 10월 7일

주 소 : 사지 신축부 및 둔부에 발생한 소양감이 심한 각화성 구진

과거력 및 가족력 : 특기 사항 없음

현병력 : 약 3년전부터 사지 신축부와 둔부에 심한 소양감을 동반한 각화성 구진이 재발과 호전을 반복하면서 지속되었으며 경미한 외상에 의해, 특히 굵은 부위를 따라, 병변이 발생하였다.

피부소견 : 사지 신축부와 둔부에 다양한 형태의 각화성 구진이 관찰되었다(Fig. 1, 2). 각기 병변은 침두대의 피부색 구진으로 시작하여 점차 크기가 커지면서 중심부가 함몰된 각화성 구진으로 진행된 후, 서서히 크기가 감소하면서 과색소 침착을 남



Fig. 1. The lesions on the extensor surface of arm and buttock showing the papules in various stages of development.

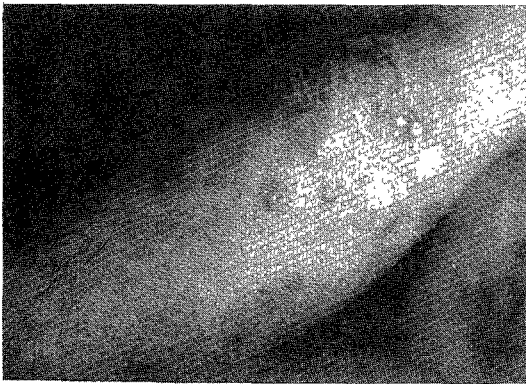


Fig. 2. Several erythematous papules and centrally umbilicated, crusted papules are scattered on the extensor surface of arm.

기면서 사라지는 경향을 보였다. 또한 굵은 부위를 따라 병변의 선상 배열을 관찰할 수 있었다.

검사소견 : 일반혈액검사, 요검사, 간기능검사 및 혈당검사는 모두 정상범위였다.

병리조직학적소견 : 상지 신축부의 중심부가 함몰된 각화성 구진에서 피부생검을 시행하였다. 컵 모양으로 함몰된 표피는 이상각화된 각질, 염증세포 잔해 및 변성된 교원섬유로 구성된 전색(plug)으로 채워져 있었으며(Fig. 3), 일부 표피는 터널이 형성되어 수직 방향으로 배열된 변성된 교원섬유들이

진피로부터 전색으로 배출되는 양상을 보였고, Masson's trichrome염색으로 이들 변성된 교원섬유를 확인할 수 있었다(Fig. 4).

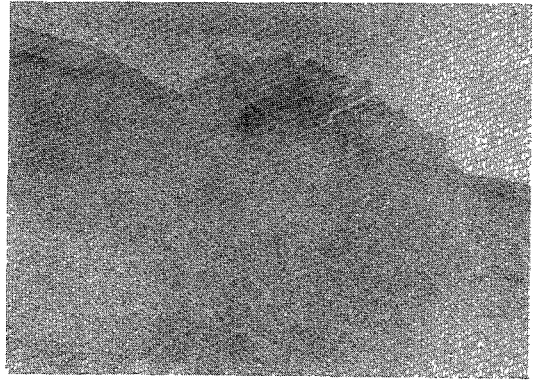


Fig. 3. The cup-shaped epidermal depression containing a large hyperkeratotic plug consisting of a mixture of parakeratotic keratin, degenerated collagen fibers and debris of the inflammatory cells(H & E, X40).

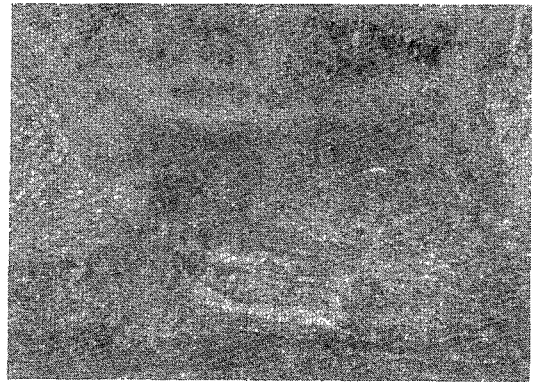


Fig. 4. Vertically arranged collagen bundles were seen extruding through the disrupted base of the epidermal crater(Masson's trichrome, X100).

고 찰

반응성 천공성 교원증(RPC)은 경미한 외상이나 추위에 대한 비정상적인 반응으로 만들어진 변성된 교원질이 표피를 통해 배출되는 질환이다³⁾. 1967년 Mehregan 등¹⁾이 6½세 소녀에서 외상을 받은 후 특이 반응을 일으켜, 임상적으로 구진양 발진을 나타내고 병리조직학적으로는 컵 모양의 표피 함몰과 변성된 교원조직이 표피를 통해 배출되는

질환을 관찰하고 RPC로 명명하였다. 본 질환은 가벼운 외상에 의해 침두대의 각화성 구진이 발생한 후 점차 크기가 커지면서 중심부가 함몰되고 그 후 서서히 퇴행변화를 보여 병변 발생 6~8주 후에는 과색소 침착을 남기고 소실되는데, 계속 새로운 병변이 발생하면서 일부는 소실되어가는 과정에서 다양한 형태의 병변이 관찰된다.

병의 원인은 명확하게 밝혀져있지 않으나 경미한 외상, 곤충자상, 여드름, 추위 등에 대한 비정상적인 반응으로 교원질이 쉽게 변성되어 체내에서 이 물질로 인식되어 표피를 통해 밖으로 배출되는 것으로, 이와같이 교원질이 쉽게 변하는 이유는 유전적 소인에 의한 것으로 추정되고 있다. Mehregan 등¹⁾은 RPC의 첫 변화는 유두진피 교원질의 피사생성(necrobiosis)의 형태로 시작된다고 하였으며, Kanan⁴⁾도 외과적 절제술과 같은 깊은 상처에서는 병변이 유발되지 않았기 때문에 유두진피의 손상이 중요하다고 하였다. 본 질환이 대부분 어린이시절에 발생하고, 형제자매간에 동시에 발생하는 예가 많으며, 남녀간 발생빈도의 차이가 없고, 부모가 근친결혼을 하였거나 여러세대에 걸쳐 연속적으로 발생한 점 등으로 미루어 상염색체 열성⁴⁾ 또는 우성 유전⁵⁾으로 추정되고 있다. 또한 가족력없이 성인기에 후천적으로 발생할 수도 있으나, 이런 경우는 당뇨병, 만성 신부전증, 류마티스성 관절염, Wegener 육아종, 피부 석회증(calcosinosis cutis)등과 연관되어 나타난다⁶⁾. 후천성 RPC와 경표피방출(transepidermal elimination)현상을 보이는 Kyrle병, 천공성 모낭염(perforating folliculitis)과는 임상 및 조직학적으로 유사한 점이 많기 때문에 James 등⁷⁾은 이 세 질환을 묶어 후천성 천공성 질환(acquired perforating disease)으로 명명하였으며, Ronald 등⁸⁾은 당뇨병이나 만성 신부전증을 앓는 환자 4명에게서 교원섬유와 탄력섬유가 동시에 경표피방출되는 현상을 관찰하고 위의 세 질환과 사행상 관통성 탄력섬유증(elastosis perforans serpiginosa)을 합쳐서 후천성 천공성 피부증(acquired perforating dermatosis)으로 명명할 것을 제안하였다. Bernhard 등⁹⁾은 후천적으로 발생하는 경우에는 백혈구, 특히 호중구로부터 배출되는 라이소솜효소가 중요한 역할을 수행한다고 주장하였다. 이들은 전색의 대부분이 백혈구의 핵과 잔해들이며 일부

만이 변성된 교원섬유와 탄력섬유로 이루어지고, 전색내 탄력섬유가 조기 소실되는 것과 교원섬유의 염색 성상이 호산성에서 호염성으로 변화되는 것은 백혈구에서 방출된 라이소솜효소에 의해 발생하는 것으로 생각하였다.

본 증례는 임상 및 조직학적으로 RPC에 합당한 소견을 보였지만 보고된 다른 예들과는 차이가 있었고, 동반 질환없이 심한 소양감이 있었던 Henry 등¹⁰⁾과 김 등¹¹⁾의 예와는 비슷하였다.

병리조직학적 소견상 초기에 유두진피의 호산성 변화가 관찰되며 다음으로 위축된 표피의 세포간 간극을 통해 변성된 교원질이 배출되며, 성숙된 병변은 컵 모양의 함몰부위에 이상각화된 각질, 교원질과 염증세포 핵의 잔해들로 이루어진 전색을 보인다. 전색의 저부에는 수직 방향으로 배열된 호산성의 변성된 교원섬유가 진피로부터 전색내로 배출되는 것이 관찰되며, 진피내에서는 단핵 염증세포들의 침윤이 혈관 주위에서 관찰된다. 전자현미경적 소견상 기저세포는 손상되지 않았지만, 천공된 부위의 기저판 소실, 교원질로 채워진 확장된 세포간 간극과 교원질, 호중구, 그리고 피사된 각질세포를 포함하고 있는 중심부의 가피가 관찰된다¹²⁾.

RPC와 감별해야할 질환으로는 경표피방출현상을 보이는 Kyrle병, 천공성 모낭염, 사행상 관통성 탄력섬유증, 우혈상 관통성 교원증(collagenoma perforans verruciforme, CPV)등이 있다. CPV를 제외한 다른 질환들과는 임상 및 조직학적 소견과 RPC에서만 관찰되는 Koebner현상으로 쉽게 감별할 수 있다. CVP는 RPC와 임상 및 조직학적으로 동일한 소견을 보이나 가족력이 없고 일회성으로 발생하며 심한 외상에 의해 발생된다는 점으로 감별할 수 있다¹³⁾.

치료로는 스테로이드 제제의 국소도포, 병변내 주사와 경구투여, 각질용해제, ananase 등이 사용되고 있으나 뚜렷한 효과는 없다. 그러나 Bovenmyer¹⁴⁾는 methotrexate를 사용하여, Cullen¹⁵⁾은 0.1% tretinoin 크림을 사용하여 좋은 효과를 보았다고 보고하였다. 본 증례에서는 심한 소양감을 호소하여 항히스타민제와 스테로이드제를 경구투여하고, 스테로이드 및 tretinoin 크림의 국소도포와 스테로이드 병변내 주사를 병행하여 호전을 볼 수 있었다.

결 론

저자들은 심한 소양감을 호소하는 74세 남자 환자에서 동반 질환없이 후천적으로 발생한 반응성 천공성 교원증 1예를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

References

- 1) Mehregan AH, Schwarz OD, Livingood CS : *Reactive perforating collagenosis*. *Arch Dermatol* 1967 ; 96 : 277-282
- 2) 김수남 · 김난희 · 유태연 : *Reactive perforating collagenosis* 1예. *대피지* 1973 ; 11 : 167-170
- 3) Rook A, Burton JL, Ebling FJG, et al : *Textbook of Dermatology*. 4th ed., London, Blackwell Scientific Publications, 1986, p1850-1851
- 4) Kanan MW : *Familial reactive perforating collagenosis and intolerance to cold*. *Br J Dermatol* 1974 ; 91 : 405-414
- 5) Nair BKH, Sarojini PA, Basheer AM, et al : *Reactive perforating collagenosis*. *Br J Dermatol* 1974 ; 91 : 399-403
- 6) Mohri S, Sano T, Fukuda S : *An Adult case of reactive perforating collagenosis*. *J of Dermatol* 1980 ; 7 : 363-369
- 7) James WP : *The perforating disorder*. *J Am Acad Dermatol* 1984 ; 10 : 4 : 561-581
- 8) Ronald PR, Adelaide AH, Carol RD : *Acquired perforating dermatosis*. *Arch Dermatol* 1989 ; 125 : 1074-1078
- 9) Bernhard Z, Helmut H, Josef A, et al : *Acquired perforating dermatosis*. *Arch Dermatol* 1991 ; 127 : 695-700
- 10) Henry JC, Jorizzo JL, Apisarnthanarax P : *Reactive perforating collagenosis in the setting of prurigo nodularis*. *Int. J Dermatol* 1983 ; 22 : 6 : 386-387
- 11) 김현옥 · 최혜민 · 국홍일 : 반응성 천공성 교원증 1예. *이화대의지* 1990 ; 13 : 3 : 249-255
- 12) Fretzin DF, Beal DW, Jao W : *Light and ultrastructural study of reactive perforating collagenosis*. *Arch Dermatol* 1980 ; 116 : 1054-1058
- 13) Delacretaz J, Gattlen JM : *Transepidermal elimination of traumatically altered collagen*. *Dermatologica* 1976 ; 152 : 65-71
- 14) Bovenmyer DA : *Reactive perforating collagenosis : Experimental production of the lesion*. *Arch Dermatol* 1970 ; 102 : 313-317
- 15) Cullen SI : *Successful treatment of reactive perforating collagenosis with tretinoin*. *Cutis* 1979 ; 23 : 187-193