

반응성 천공성 교원증 1예

이화여자대학교 의과대학 피부과학교실

김현옥 · 최혜민 · 국홍일

= Abstract =

A Case of Reactive Perforating Collagenosis

Hyun Ok Kim · Hai Min Choi · Hong Il Kook

Department of Dermatology, College of Medicine, Ewha Womans University

In 1967, Mehregan et al described a new and distinct clinicopathologic entity that called reactive perforating collagenosis. This rare disease is classified with a group of disorders that involve the transepithelial elimination of histochemically altered dermal tissue. In reactive perforating collagenosis, minor trauma such as an insect bite, scratch, or pilosebaceous infection alters the collagen fibers in the dermis. We report here a case of reactive perforating collagenosis in a 54-year-old female patient without any associated diseases of specific family history.

서 론

반응성 천공성 교원증(reactive perforating collagenosis, RPC)은 중심부가 함몰된 각화성 구진 형태로 시작하여 6~8주 후에 색소 침착을 남기며 소실되고 새로운 구진이 계속 나타나는 임상적 특징을 가지며 외상에 의하여 변형된 교원질이 표피를 통하여 제거되는 transepidermal elimination 현상을 보이는 질환이다¹⁾⁻⁶⁾.

1967년 Mehregan 등¹⁾이 처음 기술한 이래 문헌상 약 40예 이상이 보고되었고 국내에서는 김 등⁷⁾, 이 등⁸⁾이 보고하였다. 소아기에 시작하고 가족력이 있는 것이 대부분이나⁴⁾⁹⁾⁻¹²⁾ 드물게 당뇨병이나 만성 신부전, 류마치스성 관절염, Wegener's granulomatosis, Calcinosis cutis와 연관되어 성인에서 후천적으로 발생한 예들도 보고되었다⁴⁾¹²⁾⁻¹⁸⁾²¹⁾. 한편 Mohri 등¹⁹⁾은 가족력이 없고 동반된 질환없이 성인에서 발생한 RPC 1예를 보고하였다.

또한 1989년 Henry 등²⁰⁾은 소양감이 심하여 초기에 결절성 양진같은 병변을 보인 33세 한국 여자 환자에서 동반된 질환없이 발생한 RPC 1예를 보고하였다.

저자들은 소양감이 심하고 임상적으로 여러 단계의 구진상 병변을 보이며 병리 조직학적으로는 표피내로 돌출하는 교원질이 관찰되었으며 동반된 질환없이 성인에서 발생한 반응성 천공성 교원증 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 이○○, 54세, 여자.

초진일 : 1987년 1월 30일.

주 소 : 배부와 둔부, 하지의 신축부위에 소양감을 동반한 구진상 피부병변.

가족력 및 과거력 : 가족 중 선천적 질환이나 또는 본 질환과 유사한 병변을 가진 사람은 없었

으며 과거력상 특기할 만한 사항은 없었다.

현병력: 약 3년 전부터 배부와 둔부 그리고 하지의 신축부위에 구진양 발진이 발생하였고 새로운 병변이 발생하면서 오래된 병변은 없어지는 것이 반복되었다. 이러한 피부병변은 소양감이 있어 긁은 부위에 주로 발생되었으나 병변이 나타나기 전에 항상 기억할 만한 외상이 선행되었던 것은 아니었다. 병의 결과는 3년동안 지속적인 재발과 일시적 호전을 반복하였으며 겨울에 악화되는 경향이 있었다.

피부 소견: 배부와 둔부, 그리고 하지의 신축부위에 여러 단계의 구진상 병변이 관찰되었고 (Fig. 1, 2, 3) 개개의 병변은 초기에는 침두대 크기의 피부색 구진으로 시작하여 점차 그 크기가 커지면서 중심부가 함몰되고 함몰부위는 각화성 물질로 덮혀진 뒤 크기가 감소하였고, 약 2개월 정도 경과된 오래된 병변은 파색소성 반흔을 남

기고 퇴행하였다. 배부와 하지에 구진이 선상으로 배열되어 Köebner 현상을 유추할 수 있었다.

일반 검사 소견: 일반 혈액 검사, 혈당 검사, 소변 검사 및 간기능 검사 그리고 흉부 X선 검사는 모두 정상범위였다.

병리 조직학적 소견: 배부의 중심부가 함몰된 구진에서 시행한 피부 생검 소견상 일부 표피가 소실되어 컵모양으로 함몰되어 있었고 함몰부위에는 맨 위층에 이상 각화된 각질, 그 아래로 염증 세포와 세포 파편들 그리고 호산성의 교원질로 이루어진 전색(plug)으로 채워져 있었으며 전색 하부의 표피는 위축되어 있었다. 전색의 저부에는 수직 방향으로 배열된 호산성의 변성된 교원질 섬유들이 진피로부터 전색쪽으로 배출되는 양상을 관찰할 수 있었다(Fig. 4, 5). 이들 섬유는 Masson's trichrome 염색에서 초록색을 나타내어 교원질임이 확인되었다(Fig. 6).



Fig. 1. The lesions on the back and buttock showing the papules in various stages of development. Some of them which are linear arrangement shows Köebner's phenomenon.



Fig. 2. Several erythematous papules & centrally umbilicated, crusted papules are scattered on the lateral aspect of the thigh.

고 찰

반응성 천공성 교원증(reactive perforating collagenosis, RPC)은 kyrle's disease, perforating folliculitis, elastosis perforans serpiginosa와 함께 진피내 변형된 물질이 표피를 통하여 제거되는 trans-epidermal elimination을 보이는 천공성 질환이다³⁾⁻⁶⁾⁸⁾. 본 질환은 가벼운 외상에 의해 침두대 크기의 각화성 구진이 발생한 후 점차 크기가 커지면서 중심부가 함몰되고 퇴행변화를 하는 임상적 특징을 나타낸다. 이러한 병변들은 일부 소실되면서 계속 새로운 병변이 발생하므로 여러 형태의 병변을 볼 수 있으나 중심부가 함몰되고 가피로 덮힌 구진이 가장 특징적 병변이다²⁾⁴⁾¹⁰⁾.

1967년 Mehregan 등¹⁾은 가벼운 외상에 의해 특이한 반응을 일으켜서 구진양 발진을 나타내는 질환을 관찰하고 병리조직학적으로 컵모양의 표피 함몰과 변성된 교원조직이 배출되는 특징적 양상을 나타내는 질환을 RPC로 명명하였다. 그 후 1970년 Bovenmyer²⁾는 표면적인 소파에 의해 실험적으로 병변을 유발시킴으로써 외상이 병변의 발생에 중요한 역할을 함을 확인하였다. 본 증례에서도

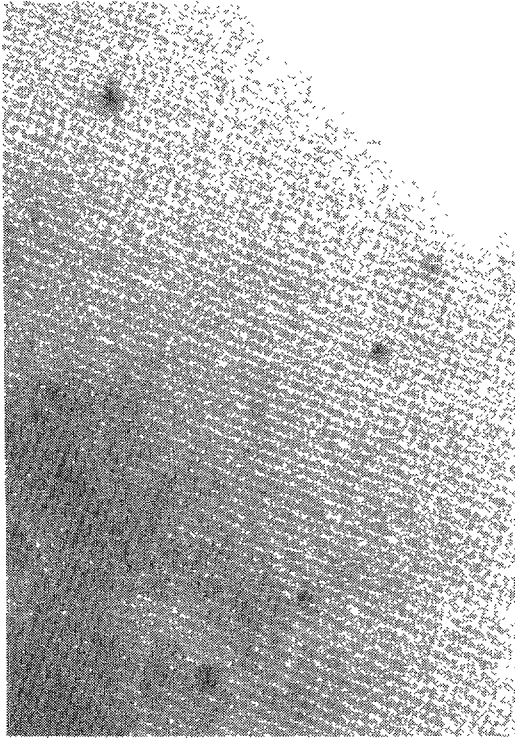


Fig. 3. Close-up view of several erythematous centrally umbilicated, crusted papules on the lateral aspect of the thigh

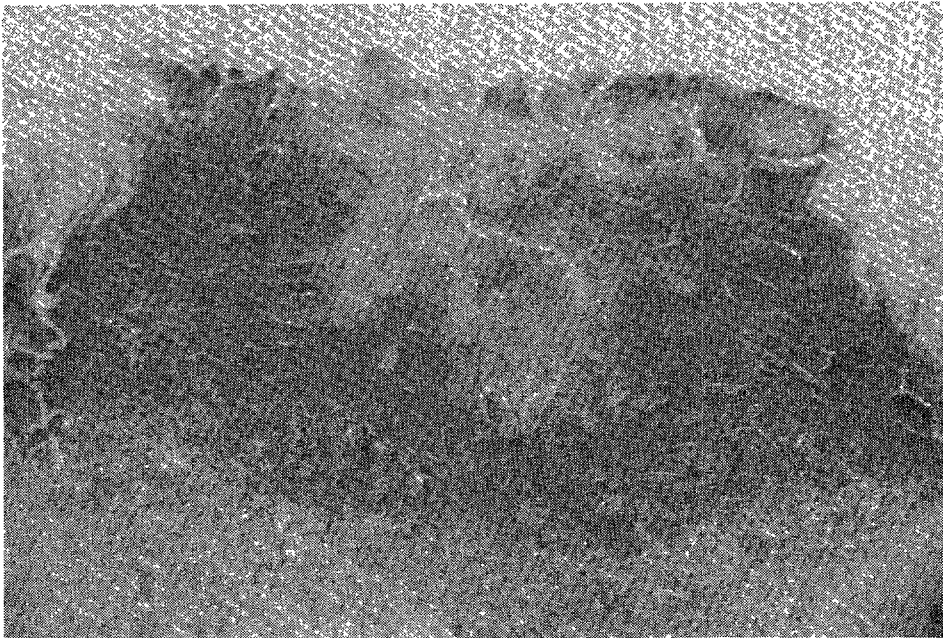


Fig. 4. The cup-shaped epidermal depression containing the plug (H & E, $\times 100$)

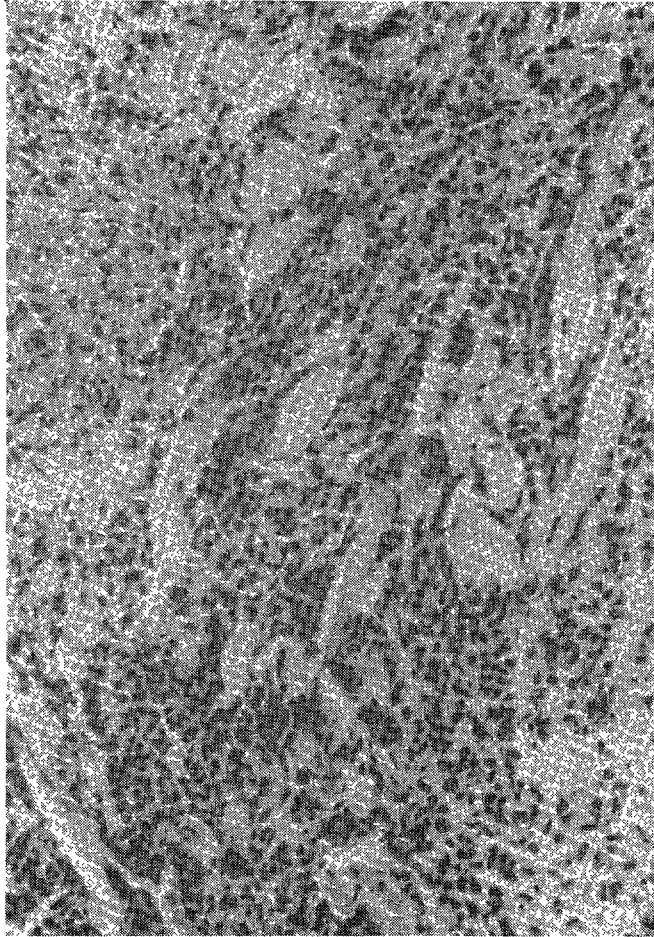


Fig. 5. The eosinophilic collagen bundles extending in a vertical direction are extruded from the dermis through the epidermis(H & E $\times 400$)

소양감으로 인하여 긁은 자리에 새로운 병변이 발생하는 것으로써 Köebner 현상을 관찰할 수 있었다.

Mehregan 등¹⁾⁴⁾은 RPC의 첫 변화는 유두 진피 교원질의 괴사 생성(necrobiosis)의 형태로 온다고 하였고 Kanan¹¹⁾²¹⁾도 외과적 절제술과 같은 깊은 상처에서는 병변이 유발되지 않았기 때문에 유두 진피의 손상이 중요하다고 하였다. 그러나 Mohri 등⁹⁾에 따르면 성인에서 당뇨병, 만성 신부전, 류마치스성 관절염, Wegener's granulomatosis 등과 연관되어 발생한 RPC에서의 교원질의 변화는 모두 망상 진피에 있었다고 하였다. Kanan¹¹⁾은 또 유두 진피의 손상 후에 반응성으로 표피의 증식과 함께 표피와 유두 진피가 하나의 생물학적 단위

(biological unit)를 이루는 수직의 표피내 가도관(intraepithelial pseudocanal)을 형성하고 이를 통해 교원질이 배출되어 RPC의 병변을 만드는 것으로 설명하였다. 그리고 겨울에 악화되며 여름에 호전되는 예가 있고²⁾⁸⁾¹¹⁾ 비노출부위에서는 병변이 잘 발생하지 않았기 때문에²⁾ 추위도 RPC를 유발하는 중요한 인자라고 하였다. 본 증례에서도 국내의 이 등⁸⁾이 보고한 예와 같이 겨울에 악화를 보였으나 본 예에서 배부와 둔부, 하지의 상측 등 비노출부위에서 병변이 발생한 점은 이 등의 예와 차이가 있었다.

Mehregan³⁾이 표피나 모낭벽에 큰 상처를 주지 않고 진피내에 이물질들을 제거하기 위하여 피부에 생기는 변화를 transepithelial elimination이라고

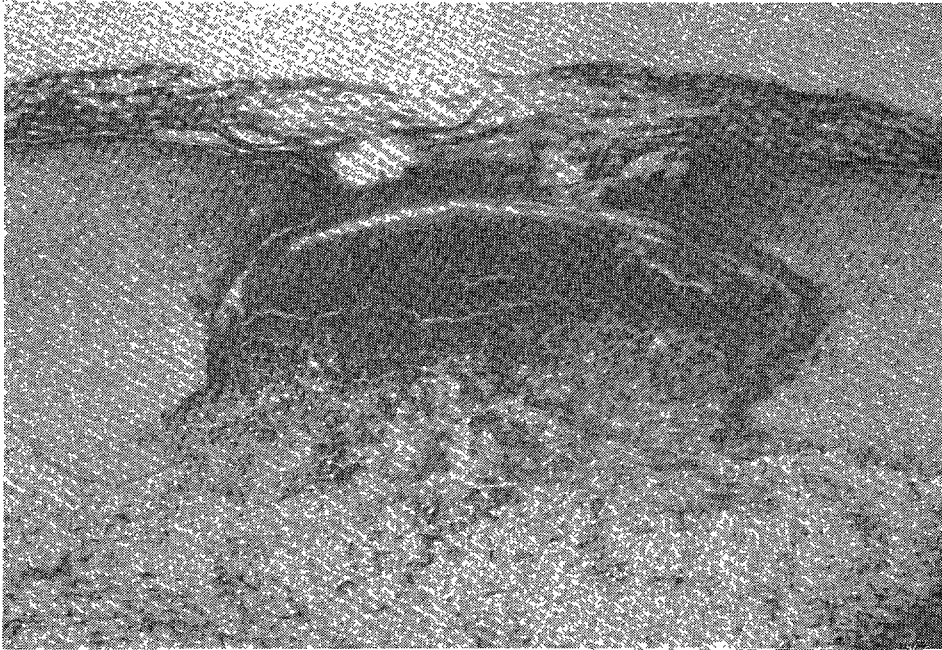


Fig. 6. The bluish-green colored collagen bundles extruded from the dermis through the epidermis (Masson's trichrome stain, $\times 100$).

명명하였는데 소파 등의 가벼운 외상, 곤충자상, 여드름, 추위 등의 여러 요인에 의해 교원질이 쉽게 변화되어 체내에서 이물질로 인식되어 체외로 배출되는 것이며 이와 같이 교원질이 쉽게 변하는 것은 전형적인 RPC의 예에서는 유전적 소인에 기인하는 것으로 추정되어 왔으나⁶⁾¹¹⁾¹²⁾²²⁾²³⁾ 본 증례에서와 같이 가족력에 이상이 없었던 예도 많았다¹⁾²⁾⁷⁾²³⁾. 본 질환은 대부분 어린시절부터 시작되고 가족력이 있는 예가 많이⁴⁾¹⁰⁾⁻¹²⁾²⁴⁾ Kanan¹¹⁾은 상염색체 열성 유전으로, Nair 등¹²⁾은 상염색체 우성 유전으로 추측하였으나 소아기에 특발성으로 발생한 예도 많이 보고되었다²⁾⁴⁾²¹⁾²²⁾²⁵⁾²⁶⁾. 한편 본 증례에서와 같이 성인기에 후천적으로 발생한 예는 드물었는데 각각 당뇨병, 만성 신부전증, 류마치스성 관절염, Wegener's granulomatosis, Calcinosis cutis와 연관되어 나타났다⁴⁾¹¹⁾⁻¹⁸⁾²¹⁾. 그러나 저자들의 예에서는 동반된 다른 질환을 찾을 수 없었는데 1989년 Henry 등²⁰⁾이 보고한 동반된 질환없이 심한 소양감이 있었던 한국 여자 성인의 예와 유사점이 있었다.

Petterson⁶⁾은 이러한 후천성 RPC와 아직 독립된

질환 여부에 대하여 논란이 많은 Kyrle's disease와 perforating folliculitis 세 질환은 임상적, 조직학적으로 서로 유사한 점이 많기 때문에 한 질환으로 분류하여 acquired perforating disease로 칭할 것을 제안하였다. Mehregan 등¹⁾³⁾⁴⁾²⁷⁾이 기술한 RPC의 임상 경과에 따른 병리 조직학적 소견을 보면 먼저 유두 진피의 호산성 변화가 관찰되며 다음이 유두 상층이 위축되면서 변성된 교원질이 세포간 간극을 통해 배출되며 성숙된 병변을 컵모양의 표피 함몰부위에 이상 각화된 각질, 호산성의 교원질과 세포파편들로 이루어진 전색을 보인다고 하였다. 또 주위 표피는 경도의 극세포증을 보이며 진피 내에는 단핵 염증 세포들의 혈관주위 침윤을 보일 수 있다고 하였다. Gretzin 등²¹⁾이 관찰한 전형적인 RPC의 전자 현미경적 소견은 천공 아래 부위의 기저판(basal lamina)의 소실을 보였으며 기저세포는 완전했고 교원질로 채워진 확장된 세포간 간극을 보였고 중심부의 가피는 교원질, 호중구, 그리고 피사된 각질 세포를 포함하고 있었다.

RPC와 감별해야 할 질환으로는 molluscum contagiosum(MC), perforating granuloma annulare

(PGA), elastosis perforans serpiginosa(EPS), perforating folliculitis(PF), Kyrle's disease(KD), collagenoma perforans verruciforme(CPV), papular urticaria, neurotic excoriation, pickers nodule, Ferguson-Smith familial type of keratoacanthoma 등이 있다⁷⁾⁸⁾²³⁾²⁶⁾²⁸⁾.

MC은 현미경하에서 Molluscum body를 관찰함으로써 감별할 수 있으며 PGA와는 Köebner 현상과 RPC 병변의 특징적 주기를 나타내는데 유사점이 있지만 RPC가 여름에 호전되는데 비해 특징적으로 여름에 악화됨으로 감별할 수 있다. Transepidermal elimination을 보이는 질환 중 EPS는 천공 부위를 통해 배출되는 물질이 변성된 탄력 섬유이며 모낭이 빈번히 포함되는 것이 특징이며 PF는 그 정의가 누두부의 천공과 함께 모낭을 포함하는 것인데 말려 올라간 털이 병변내에서 발견될 수 있으며 탄력 섬유가 천공 부위내에 존재할 수 있다. KD는 천공부위가 크고 염증 세포 침윤이 더 심한 것으로 감별할 수 있다⁶⁾. CPV는 임상적, 조직학적으로 RPC와 대단히 유사하여 RPC의 한 변형으로 취급되기도 하나⁵⁾ Delacretaz 등²⁸⁾은 CPV가 가족력이 없고 외상을 받은 후에 일회성으로만 발생하는 점으로 RPC와 구분하였다. 이 등⁸⁾은 1984년 이 등²⁹⁾이 보고한 RPC 1예도 CPV로 생각된다고 하였다.

RPC의 치료에는 스테로이드 제제의 국소 도포 및 병변내 주사와 경구 투여, Vitamin A 유도체의 경구 투여, 경구용 항생제(erythromycin, tetracyclin), 각질 용해제 그리고 bromelains(Ananase; an oral proteolytic enzyme) 등이 시도되었으나 대개 큰 효과가 없었다⁶⁾²⁶⁾. Jillson¹⁰⁾은 스테로이드의 밀봉 요법으로 병변의 치유를 보였으나 외상 후 새로운 병변의 발생을 예방하지는 못했으며 Kanan¹¹⁾은 한냉에 의하여 유발된 예에서 겨울철에 피부 완화 크림을 매일 도포함으로써 병변 발생을 예방할 수 있었다. Bovenmyer²⁾는 methotrexate 25~30 mg을 일주일에 한번 11개월간 경구 투여하여 병변의 현저한 감소가 있었다고 하였고 Cullen²⁶⁾은 0.1% tretinoin 크림으로 치료하여 효과가 있었다고 보고하였다.

본 증례에서는 전형적인 RPC에서와는 달리 소양감이 선행하여 소파 등에 의한 외상 후 병변이

발생되었는데 항히스타민제의 경구 투여로 소양감을 억제하고 병변 부위에는 스테로이드 제제를 국소 도포하여 호전을 볼 수 있었다.

결 론

저자들은 동반된 질환없이 54세 여자에서 발생한 반응성 천공성 교원증 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Mehregan AH, Schwartz OD, Livingood CS : *Reactive perforating collagenosis*. Arch Dermatol 1967 : 96 : 277
- 2) Bovenmyer DA : *Reactive perforating collagenosis. Experimental production of the lesion*. Arch Dermatol 1970 : 102 : 213
- 3) Mehregan AH : *Elastosis perforans serpiginosa. A review of the literature and report of 11 cases*. Arch Dermatol 1968 : 97 : 381
- 4) Mehregan AH : *Perforating dermatoses : a clinicopathologic review*. Int J Dermatol 1977 : 16 : 19
- 5) Lever WF, Schaumburg-Lever G : *Histopathology of the Skin*. 6th ed, J B Lippincott Co., Philadelphia, 1989 pp 305-306
- 6) Patterson JW : *The perforating disorders*. J Am Acad Dermatol 1984 : 10 : 561
- 7) 김수남 · 김난희 · 유태연 : *Reactive perforating collagenosis*의 1예. 대피지 1973 : 11 : 167
- 8) 이승훈 · 현종명 : 반응성 천공성 교원증 1예. 대피지 1985 : 23 : 790
- 9) Meves C, Vogel A : *Elektronenmikroskopische Untersuchungen in einem Fall von Elastosis Perforans Serpiginosa*. Dermatologica 1973 : 145 : 210-221 (cited from ref. 6)
- 10) Jillson OF : *Reactive perforating collagenosis*. Arch Dermatol 1973 : 107 : 464-465(Letter to Editor)
- 11) Kanan MW : *Familial reactive perforating collagenosis and intolerance to cold*. Br J Dermatol 1974 : 91 : 405-414
- 12) Nair BKH, Sarojini PA, Basheer AM, et al : *Reac-*

- tive perforating collagenosis. Br J Dermatol* 1974 : 91 : 399 : 403
- 13) Shitara A, Nitto H and Nakajima H : *Lichen myxodermatosus and reactive perforating collagenosis in a patient with diabetes mellitus, Clin Derm* 1975 : 29 : 749-754(in Japanese) (cited from ref. 19)
 - 14) Miwa T, Yamada K and Mori S : *A case of reactive perforating collagenosis observed in a patient with rheumatoid arthritis, Clin Derm* 1978 : 32 : 439-444(in Japanese) (cited from ref. 19)
 - 15) Chang KH, Han CS, Lee WH, Chun ST, Koh CJ : *Calcinosis cutis in reactive perforating collagenosis. 제2차 한일피부과학회초록 1981, p235*
 - 16) Poliak SG, Lebowitz MG, Parris A, Prioleau PG : *Reactive perforating collagenosis associated with diabetes mellitus. N Engl J Med* 1982 : 306 : 81-84
 - 17) Cochrane RJ, Tucker SB, Wilkin JK : *Reactive perforating collagenosis of diabetes and renal failure. Cutis* 1983 : 31 : 55-58
 - 18) Cohen RW, Auerbach R : *Acquired reactive perforating collagenosis, JAAD* 1989 : 20 : 287-289
 - 19) Mohri S, Sano T, Fukuda S : *An Adult case of reactive perforating collagenosis. J of Dermatol Vol* 1980 : 7 : 363-369
 - 20) Henry JC, Jorizzo JL, Apisarnthanarax P : *reactive perforating collagenosis in the Setting of Prurigo Nodularis. Arch Dermatol* 1989 : 6 : 386-387
 - 21) Fretzin DF, Beal DW, Jao W : *Light and ultrastructural study of reactive perforating collagenosis. Arch Dermatol* 1980 : 116-1054
 - 22) Pasricha JS, Girgla HS, Kandhari KC : *Reactive perforating collagenosis. Dermatologica* 1971 : 143 : 353
 - 23) Weiner AL : *Reactive Reactive perforating collagenosis. Arch Dermatol* 1970 : 102 : 540
 - 24) Weiner AL : *Kyrle's disease : Hyperkeratosis follicularis et perifollicularis in cutem penetrans in siblings. Arch Dermatol* 1967 : 95 : 329-332
 - 25) Nyfors A, Mehregan AHWe : *Reactive perforating collagenosis : Report of two cases and review of the literature. Acta Derm Venereol(Stockh)* 1973 : 53 : 375-380(cited from ref 6)
 - 26) Cullen SI : *Successful treatment of reactive perforating collagenosis with tretinoin. Cutis* 1979 : 23 : 187-193
 - 27) Mehregan AH : *Transepithelial elimination. Curr Probl Dermatol* 1970 : 3 : 124-147(cited from ref 6)
 - 28) Delacretaz J, Gattlen JM : *Transepidermal elimination of traumatically altered collagen. Dermatologica* 1976 : 152 : 65-71
 - 29) 이광훈 · 김덕현 · 조정구 : 반응성 천공성 고원증 1예. 대한 피부과학회 제36차 춘계 학술대회초록 1984, p30