

심재성 홍반성 루푸스 1예*

계명대학교 의과대학 피부과학교실

김용대 · 이원석 · 박의수 · 송준영

=Abstract=

A Case of Lupus Erythematosus Profundus

Yong Dae Kim, MD; Won Seok Lee, MD; Eui Soo Park, MD; Joon Young Song, MD

Department of Dermatology, Keimyung University
School of Medicine, Taegu, Korea

We report a case of lupus erythematosus profundus in a 16-year old male. He had multiple pea-nut to bean sized subcutaneous nodules with dark brownish colored overlying skin was present on the upper arm, trunk & gluteal area.

He had no history of LE & other systemic disease.

Histologically, deep dermis & subcutaneous layer had dense patch lymphocytic infiltration and homogenized hyaline fat necrosis.

Direct immunofluorescence studies showed IgM and C₃ deposit on the vessel wall.

We treated him with chloroquine and corticosteroid.

서 론

증례

심재성 홍반성 루푸스(Lupus erythematosus profundus, 이하 LEP)는 홍반성 루푸스 지방종염(Lupus erythematosus panniculitis)이라고도 불리우며, 홍반성 루푸스(Lupus erythematosus, 이하 LE)와 동반되거나 단독으로 발생하고 피하지 방증의 결절 혹은 경절을 보인다^{1~6)}.

본증은 1883년 Kaposi⁶⁾에 의해 처음 보고 하였으며 국내에서는 이 등⁷⁾이 LE 와 동반된 1예를, 황 등⁸⁾이 LE 와 동반되지 않고 단독으로 발생한 예를 보고한 바 있다. 저자들은 LE 와 동반되지 않고 단독으로 발생한 희유한 LEP 1예를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고한다.

환자 : 권○운, 16세, 남자

초진 : 1985년 2월 26일

주소 : 양측사지, 체간 및 둔부에 발생한 심재성 결절

현병력 : 약 3년전부터 양측 사지, 체간 및 둔부에 심재성 결절이 발생하여 점차 그 크기가 증가하였고, 축진시 경한 압통을 호소했다.

과거력 : 특이 사항 없음.

가족력 : 특이 사항 없음.

피부소견 : 양측 사지, 체간 및 둔부에 여러개의 땅콩크기의 심재성 결절이 촉지되었으며 점차 암적색 혹은 암청색조를 띤 미란성의 다소 흠물된 판을 형성하였다.

* 이 논문의 요지는 1988년 4월 22일 제40차 대한피부과학회 춘계학술대회에서 발표하였음.

* 이 논문은 1988년도 계명대학교 융종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌음.



Fig 1. Showing multiple bean to pea sized well demarcated subcutaneous nodules on the thigh & buttock.

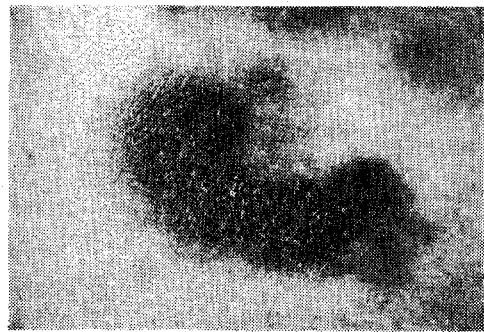


Fig 2. Showing dark brownish colored, atrophic skin lesion.

전신소견 : 피부소견 이외는 특이 사항없음.

검사실 소견 : 일반혈액검사, 뇨검사, LE 세포, 항핵인자(ANA), 항 ds-DNA 항체검사, RA factor, 혈중 C₃는 정상 혹은 음성에 있고, IgG 및 IgE는

다소 증가되었으며, 단백질기영 동상 polyclonal gammopathy 소견을 보였다.

병리조직학적 소견 : 등부의 병변에서 시행한 조직생검 상 국소적 기저층의 악화변성, 피부부속기 주

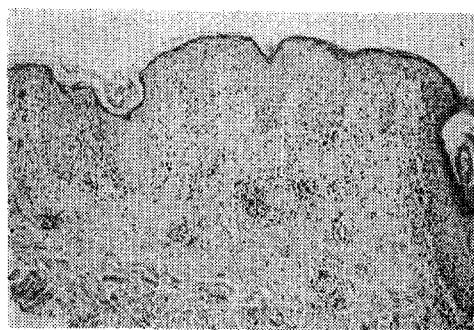


Fig 3. Showing hydroptic degeneration of basal cell layer of epidermis and lymphocytic focal infiltration in the dermis (H & E stain, $\times 40$).

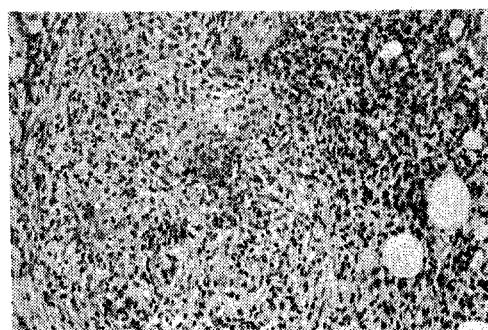


Fig 4. Showing dense patch lymphocytic infiltration in the deep dermis and subcutaneous fat layer (H & E stain, $\times 200$).



Fig 5. Showing homogenized hyaline fat necrosis and lymphocytic infiltration in the subcutaneous layer (H & E stain, $\times 100$).



Fig 6. Showing immunofluorescent IgM was deposit on the vessel wall (DIF, $\times 160$).

위 및 피하지 방총에 다양한 림프구 침윤을 볼 수 있었다(Fig 3, 4), 심부 진피와 피하지 방총의 교원섬유는 경화되었거나 초자체양 변화를 보였다(Fig 5).

직접 면역형광검사 : 동일 병변부위에서 채취한 조직에서 표피 진피 경계부와 진피내에 섬유소가 침착되어 있었으며, 혈관에 IgM, C₃ 및 섬유소가 침착되어 있었다(Fig 6).

치료 및 경과 : Prednisolone 을 1일 20mg 사용하였으며, 항탈라티아제 및 triamcinolone acetonide 의 병변내 주사로 병변의 호전을 보았으나, 새로운 병변의 출현이 관찰되었으며 현재 추적 관찰중이다.

고 찰

침재성 홍반성 루푸스는 1883년 Kaposi⁸⁾가 LE 환자에서 피하결절이 발생한 것을 처음 보고 하였고, 1940년 Irgang⁹⁾은 임상적으로는 유육종(sarcoid) 양상을 보이지만 피하 결절을 나타낸 LE를 LEP라 하여 유육종과 LEP을 구분하였으며, 1956년 Arnold¹⁰⁾은 Kaposi 와 Irgang 이 발표한 질환이 동일한 것임을 확인하였다. 그후 Winkelmann²⁾, Tuffanelli¹¹⁾ 등이 LEP에 대한 더 많은 보고를 하였다.

본 질환은 매우 희귀하여 Tuffanelli¹¹⁾는 288명의 LE 환자중 6명(3%), Diaz-Jounen 등¹²⁾은 270명의 전신성 홍반성 루푸스 환자중 6명(2%)에서 동반되어 발생하며, 1982년 Winkelmann¹³⁾은 29명의 LEP 환자중에서 원판상 홍반성 루푸스 환자 6명이 지방총염이 발생되기전 1~45년간, 전신성 홍반성 루푸스 환자 4명은 지방총염이 발생되기전 2~39년간의 유병기간을 갖고 있었다 한다. 때때로 LEP가 LE 없이 단독으로도 발생할 수 있는데 1983년 Winkelmann¹⁴⁾은 LEP 환자중 8명은 5년이하 기간동안, 4명은 10년이상 LEP로 진단 못받고 단순한 결절로만 있어 왔으므로 원인불명의 지방총염이 있을 경우는 반드시 본증을 의심해 보아야 한다고 주장하였다. 본 증례에서는 LE가 동반되지 않고 단독으로 발생하였다.

본 질환의 임상증상은 단단하고 유동적인 침재성 결절로, 증상은 경한 암통 또는 증상이 없으며, 피부표면은 정상 또는 LE의 피부소견, 다형피부증(Poikiloderma)을 나타내며 진행시 드물게 궤양이 생길 수 있으며 병변이 치유시 국소적으로 합물된 반흔(Scar)을 형성하는데, 이러한 합물상태 즉 지방위축 상태가 첫 증상일 수 있기 때문에 중요하다 한
다^{1~5, 10, 18~17)}. 호발연령은 주로 20~50세이며^{7, 14~16)},

여자가 남자보다 3~6.7배 정도로 발생빈도가 높으며^{5, 15, 16)}, 호발부위는 대개 두부, 안면부, 경부, 상지부, 둔부 등에서 발생한다^{3, 5, 11, 18)}. 본 증례에서는 16세 남자로 양측사지, 척간 및 둔부에 촉진시 경한 암통을 호소하는 침재성 결절로 임적색을 띠며 미란성의 합물된 판을 보였다.

본 질환의 검사소견으로, Winkelmann¹⁴⁾에 의하면 항핵인자(ANA) 검사에서 지방총염의 특징적인 임상증상과 조직학적인 소견을 보인 19명중 12명에서 양성이었고(63%), 27명의 모든 환자중 18명에서 양성이었다(67%). 그리고 대부분의 환자는 감마글로브린치가 증가하며, LE cell은 27~43%에서 나타나며, RA factor는 약 26%에서 양성을 보이며, 이외에 백혈구감소증, 빈혈, 혈소판 감소증, 저혈구 침강속도 증가 등의 변화를 볼 수 있다^{1, 8, 5, 11, 18, 14)}. 본 증례에서는 ANA, RA factor는 음성이었고, IgG 및 IgE는 다소 증가 되었으며 단백질기형 동상 polyclonal gammopathy 소견을 보였다.

본 질환의 병리조직학적 소견으로는 표피와 진피는 정상적이거나, 표피의 위축, 표피기저세포의 수포성변화 또는 액화현상 및 진피 상층부의 부종을 관찰할 수 있다. 피하지 방총은 광범위한 림프구 침윤과 심한 예에서는 림프구양 소결절 혹은 여포(follicle)가 보이며 지방세포의 초자질변성(hyaline degeneration)이 일어나며 혈관주위에도 염증반응 및 초자질변성을 나타낼 수 있다^{1~6, 10, 17)}. 또한 조직구와 육아염증(histiocytic & granulomatous infiltration)이 지방총의 섬유성증경내에 나타나며, 이로서 비후된 섬유성증경에 계상형 육아종(palisading granuloma)이 관찰되는 것이 기본이다^{1~6, 10, 17)}. Harris 등¹⁷⁾은 특히 지방총 및 심부 진피에 림프구양 여포가 나타나면 의의가 있다고 하였고, Sanchez 등⁴⁾도 림프구양 소결절이 LEP의 55%에서 나타난다고 하였으나, 이러한 림프구양 여포가 비교적 LEP에서 특징적이거나 1차적인 진단소견은 아니다. LEP에서 가장 특징적인 조직학적 소견은 이차적인 지방총의 퇴행성 변화인 초자질변성으로 지방총의 표피의 기저막, 유두진피층 및 피부부속기 주위에 경계조직의 초자질화를 함께 관찰하며 일정한 초자질 지방괴사내에 지방세포의 초자질화가 특징적이다.

직접 면역형광검사는 1971년 Tuffanelli¹¹⁾가 이 검사의 유용성을 확실하게 했으며 Winkelmann²⁾은 17명중 12명에서 양성이었으며 이 12명 모두에서 기저막에 IgM의 침착을 보였고 6명에서 C₆의 침착을 같이 보였다. 다른 보고에서도 표피 진피 경계부나

혈관벽에 IgG, M 또는 C₃가 약 60~80%에서 침착되며 활동기에서는 양성이었던 것도 비활동기에는 음성으로 나온다고 한다^{1,4,11,14)}. 본 증례에서도 혈관주위에 IgM 및 C₃의 침착을 관찰할 수 있었다.

본 질환과 갑별해야 할 질환으로는 피하 지방증염이 나타나는 여러 가지 질환 즉, Weber-christian 병, 결절 홍반, 경결 홍반, 결절성 혈관염, 피하 환상 육아종, 피하 육종증, 경피증, 괴부근염 및 기타 결제조직 질환과 구별을 요하며, 애매한 경우 직접 면역형광검사가 도움이 된다^{1,14)}.

치료는 전신적으로 침범한 LE의 치료와 비슷하게 항밀라리아제와 부신피질호르몬제를 투여시 비교적 반응을 잘하며, 병변내 부신피질 호르몬제를 투여하기도 한다^{1~3,14,15)}. 피하지 방증의 염증과 괴사가 심한 경우 침범안된 부위까지 넓게 절제하는 것이 필요하며 일반적인 치료로 휴식을 취하며, 감염, 약물 반응, 독소 그리고 외상을 피해야 한다^{1~3,11,14)}. 본 증례에서는 항밀라리아제와 병변내 triamcinolone acetonide 투여 및 prednisolone의 투여로 많은 호전을 관찰할 수 있었으나 세로운 병변의 출현을 볼 수 있었다.

요 약

저자들은 16세 남자에서 양측사지, 체간 및 둔부에 홍반성 루푸스와 동반되지 않고 발생한 신재생 홍반성 루푸스 1예를 경험하고 임상, 병리조직학적 소견 및 직접 면역형광검사로 진단하고 문헌고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

- Izumi AK, Takiuchi P: Lupus erythematosus panniculitis. *Arch Dermatol* 1983; 119 : 61.
- Winkelmann RK: Panniculitis and systemic lupus erythematosus *JAMA* 1970; 211 : 472.
- Zweiman B, Tomar RH, Gross PR: Lupus erythematosus profundus following thrombocytopenic purpura. *Arch Dermatol* 1975; 111 : 347.
- Sanchez NP, Peters MS, Winkelmann RK: The histopathology of lupus erythematosus panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 1981; 5 : 673.
- Nogita T, Kageshita T, Jono M, et al: Lupus erythematosus profundus. *Nishi nihon J Dermatol* 1981; 43 : 14.
- Kaposi M: *Pathologic und Therapie der Hautkrheiten*, ed 2. Vienna, Urban & Schwarzenberg, 1883, p 642, Cited from ref. 1).
- 이선화, 송도식, 노병인 등: 홍반성 루푸스 지방증염의 문헌적 고찰. *한국의과학* 1984; 16 : 134.
- 황종석, 나건연, 정상립, 전재복: 신재생 홍반성 루푸스 1예. *대한피부학회지* 1986; 24 : 292.
- Irgang S: Lupus erythematosus profundus: Report of an example with clinical resemblance to Darier-Roussy sarcoid. *Arch Dermatol Syphilol* 1940; 42 : 97.
- Arnold HL Jr: Lupus erythematosus profundus: Commentary and report of four more cases. *Arch Dermatol* 1956; 73 : 15.
- Tuffanelli DL: Lupus erythematosus panniculitis (profundus): Clinical and immunologic studies. *Arch Dermatol* 1971; 103 : 231.
- Diaz-Jouanen E, De Horatius RJ, Alarcon-Segovia D, et al: Systemic lupus erythematosus presenting as panniculitis (lupus profundus). *Ann Intern Med* 1975; 82 : 376.
- Winkelmann RK, Peters MS: Lupus panniculitis: In *Dermatology Update Reviews for Physicians*, in Moschella SL, Fitzpatrick TB, Herndon JJ Jr, et al (eds); New York, Elsevier North Holland Inc, 1982, pp 135~152.
- Winkelmann RK: Panniculitis in connective tissue disease. *Arch Dermatol* 1983; 119 : 336.
- Thurston CS, Curtis AC: Lupus erythematosus profundus (Kaposi-Irgang): Clinical response to hydroxychloroquine sulfate. *Arch Dermatol* 1966; 93 : 577.
- Yasuno H, Kagami K, Maeda M: Lupus erythematosus profundus. *Nishinihon J Dermatol* 1980; 42 : 403.
- Harris RB, Duncan SC, Ecker RI, et al: Lymphoid follicles in subcutaneous inflammatory disease. *Arch Dermatol* 1979; 115 : 442.