

안면 파종상 속립성 루프스 2례*

계명대학교 의과대학 피부과학교실

정재봉 · 류영욱 · 이규석 · 송준영

서 론

안면파종상 속립성 루프스(lupus miliaris disseminatus faciei: LMDF)는 acne agminata라고도 불리워지며 1-3mm 크기의 무증상의 붉은 색을 띤 표재성 구진이 안면부의 중앙에 단독 또는 다발성으로 대칭적으로 산재되어 나타난다¹⁾. 구진들은 만성경과를 거치며 대개 12개월에서 24개월내에 반흔을 남기며 자연소실되는 것이 본증의 특징이다. 과거부터 결핵진으로 생각되어 왔으나 정확한 원인과 병리기전은 밝혀져 있지 않고 있다²⁾.

국내에서는 김과 유³⁾에 의해 1례가 보고된 바 있으며 그 발생빈도가 드물다. 저자들은 44세와 22세 남자 환자의 얼굴에 발생한 안면파종상 속립성 루프스를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례 1

환자 : 김○○, 44세, 남자

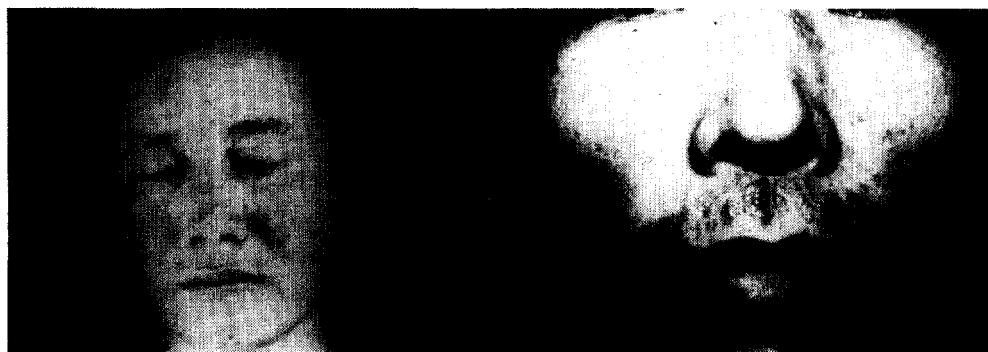


Fig. 1. The case 1. Multiple discrete, erythematous papules distribute on upper lip & cheek(Fig 1-A).
The case 2. Multiple erythematous papules distribute symmetrically on forehead, eyelid, nose, perioral area(Fig. 1-B).

* 이 논문은 1992년도 계명대학교 융종연 구비 및 동산의료원 조사연 구비로 이루어 졌음.

증례 2

환자 : 권○○, 25세, 남자

주소 : 안면부에 발생한 홍반성 구진과 농포

과거력 및 가족력 : 특기사항 없음

현병력 : 내원 약 4개월전부터 홍반성 구진과 농포가 양측 눈주위, 불, 입술주위, 턱, 이마에 다발성으로 산재되어 나타남.

피부소견 : 무증상의 1-2mm 크기의 홍반성 구진과 농포가 양측 눈주위, 불, 입술주위, 턱, 이마에 비교적 대칭적으로 산재되어 다발성으로 발생하였음(Fig. 1-B).

검사소견 : 일반 혈액검사, 뇨검사 및 간기능 검사는 정상범위였거나 음성이었고 흉부 X선검사상에 특이소견 없었음.

병리조직 소견 : 하부 진피에 상피양 세포와 거대세포로 구성된 육아종이 관찰되며, 육아종 주위에는 다양한 염증세포가 침윤된 소견을 보임(Fig. 3). AFB 염색소견상 acid fast bacilli는 발견되지 않았음.

치료 및 경과 : 전신요법으로 INH 300mg, EMB 800mg, Minocine 100mg을 매일 경구 투여하여 2개월후부터 병변이 소실되기 시작하였으며, 10개월 후 병변은 합볼된 반흔을 남기며 소실되었음.

고찰

LMDF는 얼굴에 구진성 발진으로 나타나며 만성적인 경과를 거치고⁴⁾ 12개월에서 24개월 내에 합볼된 반흔을 남기며 자연치유되는 질병으로⁵⁾ 과거부터 결핵과의 연관을 지지할 만한 증거는 밝혀지지 않고 있다¹⁾. 발진은 남녀 모두 성인과 청소년에서 나타나며 직경 1-3mm의, 표면이 매끈하고 적색 또는 갈색의 색조를 띠는 다발성 무통성 구진이 얼굴의 중심부에 대칭적으로 발생하는데 이마의 하부, 콧등, 뺨, nasolabial folds, 입술 주위, 안검이 호발부위이다. 구진의 경도는 대부분 딱딱하나 부드러운 경우도 있으며 농포가 동반된 경우도 있고 암시경 검사에서 심상성 루프스의 결절에서 나타나는 "Apple-jelly"와 유사한 침유가 나타난다. 이러한 발진은 구진형 주사와 유사하게 나타나나 구진이 안

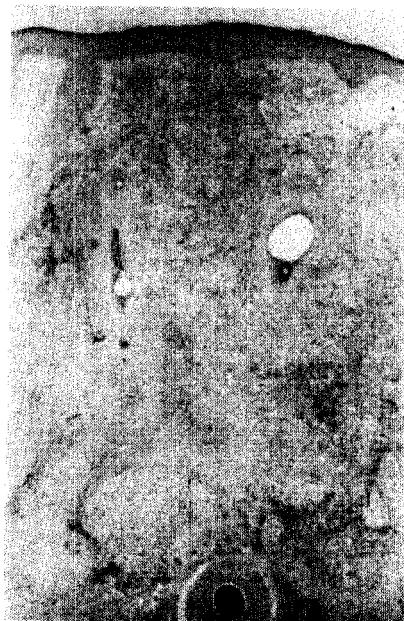
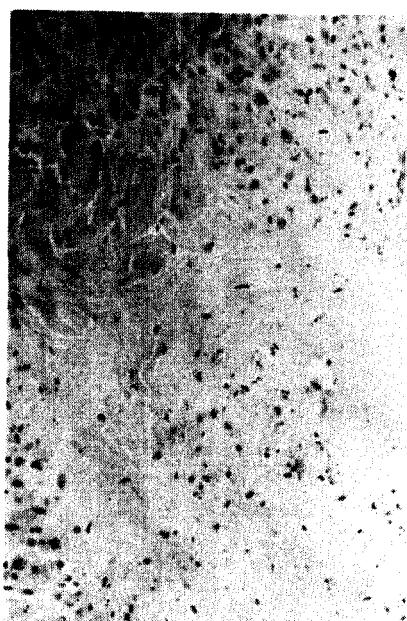


Fig. 2. The case 1. Biopsy specimen from upper lip shows large tuberculoid granuloma formation in mid dermis(H & E stain, x40) (Fig. 2-A).

A large tubercle composed of epithelioid cells and langerhans giant cells shows in their center a large area of caseation necrosis. At the periphery, an inflammatory infiltrate is present(H & E stain, x200) (Fig. 2-B).



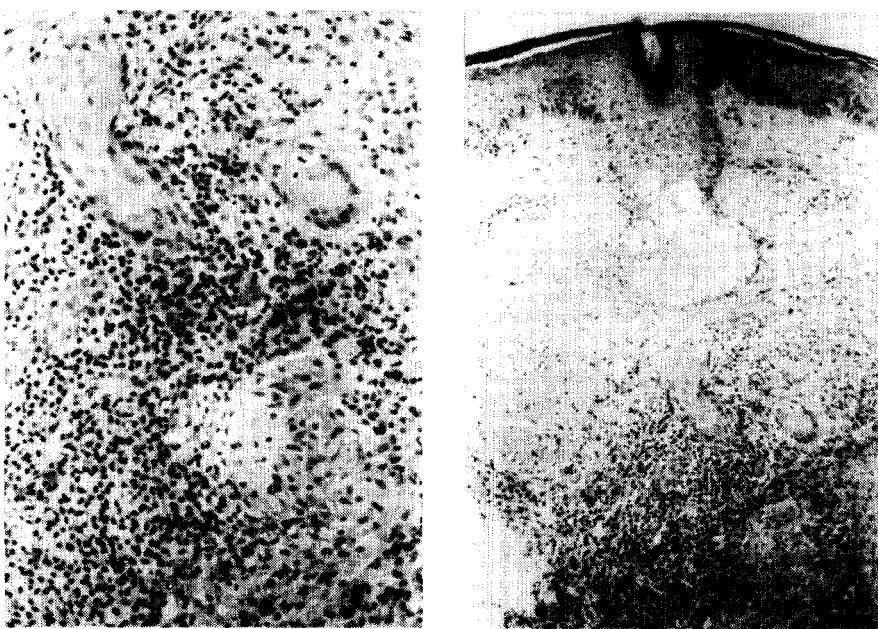


Fig. 3. The case 2. Biopsy specimen from lower eyelid shows granulomatous lesion in deep dermis(H & E stain, x100) (Fig. 3-A).

Tubercles compose of epithelioid cells and some giant cells show in their center caseation necrosis. At the periphery of the tubercles, chronic inflammatory infiltrate are seen(H & E stain, x200) (Fig 3-B).

검과 상구순에 나타나고 홍반과 모세혈관 확장이 없다는 점이 차이점이다. 환자에서의 투베르크린 검사는 일정하지 않으나 거의 대부분 음성을 나타낸다^{6~9)}. 본 증례에서도 직경 1-2mm의 적색을 띠는 다발성 무통성 구진이 이마, 눈주위, 코, 입술주위, 턱에 비교적 대칭적으로 산재되어 발생하였는데, 증례 1에서는 농포가 동반되지 않았으나 증례 2에서는 다수의 농포가 동반되었으며 핵물된 반흔도 보였다. 결핵을 앓은 과거력이 없고 흉부 X선검사상에 특별한 소견이 없어 결핵과의 연관을 지지할 만한 증거를 찾을 수 없었다.

본증의 병리조직학적 특징은 상피양세포와 거대세포로 구성되며 중심부에 큰 caseation necrosis를 나타내는 큰 tubercles이 나타나고, tubercle의 주위에는 만성적인 염증세포의 침윤이 다양하게 나타난다. 병변부에서 mycobacteria는 발견되지 않는다^{1,2,5)}. 본 증례에서도 상피양 세포와 langerhans 거대세포로 구성되며 중심부에 큰 caseation necrosis를 나타내는 tubercle이 나타났고, 만성적인 염증세포들이 tubercle주위에 다양하게 침윤된 소견을 발견할 수 있었으며, AFB 염색상 항산성균은 발견되지 않

았다.

본증과 감별진단 하여볼 질환으로는 피부결핵, 구진형 주사, rosacea-like tuberculid 등이 있다. 피부결핵과 다른점은 조직학적으로는 결핵양 소견을 나타내나 투베르클린 검사가 거의 대부분 음성이고 mycobacteria가 병소에서 발견되지 않으며 자연 치유된다는 점이 차이점이다⁷⁾. 구진형 주사에서도 상피양 세포와 거대세포로 구성된 결핵양 육아종이 발견되나 caseation necrosis가 동반되지 않는다. Rosacea-like tuberculid는 얼굴에 압시경 검사상 apple jelly color을 나타내는 적색 또는 갈색의 구진이 나타나고 조직학적으로 결핵양 육아종이 발견되는 점이 LMDF와 유사하나, 구진이 얼굴의 중심부보다는 측면에 주로 발생하고 투베르클린 검사에서 강양성 반응을 나타내는 점이 차이점이다⁸⁾.

본증의 원인은 밝혀져 있지 않으나 비결핵성 원인으로 acne rosacea의 papular type, micropapular forms of sarcoidosis 또는 sarcoidal reaction이 논의되어 왔다^{2,6,9)}. Mihara와 Isoda¹⁰⁾는 LMDF의 상피양 세포와 거대세포의 lysozyme이 immunoperoxidase stain에서 강하게 염색된다는 점에서 infec-

tious agent와 연관된 cell-mediated immunity을 병인으로 추정하였으나 원인균을 밝혀 내지는 못하였다. Ueki & Masuda¹¹⁾는 sebum과 모발로 부터 떨어져 나온 각화세포에 대한 foreign body reaction을 병인으로 언급하였다. Grosshans, Kremer & Maleville¹²⁾는 Demodex folliculorum에 대한 delayed type hypersensitivity reaction으로 LMDF의 granulomatous formation을 설명하였다.

치료로는 isoniazid, streptomycin, para-aminosalicylic acid, rifampicin과 같은 항결핵제, some antibiotics, e.g. tetracycline²⁾, sporotrichin, transfer factor, tuberculosis vaccination이 보고 되었다. 한편, 스테로이드, 항결핵제, 항말라이아제, vitamin B₂와 B₆가 효과가 없다는 보고도 있다⁵⁾. Kumano 등⁵⁾은 dapason을 사용하여 LMDF 12례중 초기환자 2례에서 3.5개월, 나머지 10례에서 7개월의 치유기간을 경험하고 dapson이 LMDF의 병경과을 변화시키며 치유기간을 단축시킨다고 발표하였다. 본 증례에서는 항결핵제와 tetracycline제제 병용요법을 실시하였는데, 증례 1에서는 INH 300mg, EMB 600mg, Minocine 100mg을 매일 경구투여하여 2개월후 병변은 호전되기 시작하였고, 증례 2에서는 INH 300mg, EMB 800mg, Minocine 100mg을 매일 경구 투여하여 2개월후 병변이 소실되기 시작하여 10개월후 병변은 합물된 반흔을 남기며 완전히 소실되었다.

요 약

저자들은 44세와 25세 남자 환자에서 발생한 안면파종상 속립성 루프스 2례를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Scott KW, Calnan CD: Acne agminata. *Trans St John's Hosp Dermatol Soc* 1967; 53: 60-69.
2. Simon N: Ist der lupus miliaris disseminatus tuberkulöser Ätiologie? *Hautarzt* 1975; 26: 625-630.
3. 김난희, 유태연: 안면속립파종낭창 1례: 대한피부과학 학회지 1972; 10: 183-184.
4. Peck SM: Beitrag zur Lehre vom Lupus miliaris disseminatus faciei. *Arch Dermatol Syphilogr* 1929; 158: 545.
5. Kumano K, Tani M, Murata Y: Depsone in the treatment of miliary lupus of the face. *Br J Dermatol* 1983; 109: 57-62.
6. Lever WF, Lever GS: *Histopathology of the Skin*, ed 5. Philadelphia, Lippincott, 1975, pp 220-221.
7. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, et al: *Dermatology in General Medicine*, ed 2. New York, McGraw-Hill Book Co, 1979, 1487p.
8. Mullanax MG, Kierrand RR: Granulomatous rosea. *Arch Dermatol* 1970; 101: 206-211.
9. Ackerman AB: *Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases*, ed 1. Philadelphia, Lea and Febiger, 1978, 406p.
10. Miura K, Isoda M: Immunohistochemical study of lysozyme in lupus miliaris disseminatus faciei. *Br J Dermatol* 1986; 115: 187-192.
11. Ueki H, Masuda T: Lupus miliaris disseminatus faciei. *Hautarzt* 1979; 30: 553-556.
12. Grosshans EM, Kremer M, Maleville J: Demodex folliculorum and die histogenese der granulomatosen rosacea. *Hautarzt* 1974; 25: 166.

=Abstract=

Two Cases of Lupus Miliaris Disseminatus Faciei

Jae Bong Jung, MD; Young Wook Ryoo, MD; Kyu Suk Lee, MD; Joon Young Song, MD

Department of Dermatology, Keimyung University

School of Medicine, Teagu, Korea

Lupus miliaris disseminatus faciei(LMDF) is an asymptomatic papular eruption affecting the central area of the face, which runs a chronic course and involutes spontaneously with scarring. Histopathologically, the papules usually show scattered masses of tuberculoid granulomata composed of epithelioid cells, giant cells, and an encircling rim of small round mononuclear cells in the dermis. The etiology and pathogenesis of this condition are still unknown. The treatment of LMDF has not been satisfactory despite the use of many topical and systemic agents.

We report two cases of LMDF, one in a 44-year-old male and the other a 25-year-old male. In the first case, asymptomatic multiple minute erythematous papules noted on the perioral, cheek, upper and lower eyelids symmetrically for 2 months. In the second case, multiple minute red papules and pustules noted on the periorbital, nose, forehead, cheek and chin symmetrically for 4 months.

Histological findings shows scattered individual tubercles composed of epithelioid cells, giant cells showing in their center large caseation necrosis. AFB stain shows no acid fast bacilli.

The first case was given INH 300mg, ethambutol 600mg and minocine 100mg daily for 2 months, the eruptions were healed gradually. The second case was given INH 300mg, ethambutol 800mg and minocine 100mg daily for 10 months. Two months after treatment, the eruptions were healed gradually and the eruptions were completely healed with pitted atrophic scars, 10 months after treatment.

Key Words: Lupus miliaris disseminatus faciei