

두피에 발생한 천공성 류마티양 결절

고신대학 의학부 피부과학교실
김광, 채영수, 서기석, 김상태

A Case of Perforating Rheumatoid Nodule

Kwang Kim, Young Soo Chae, Kee Suck Suh, Sang Tae Kim

*Department of Dermatology
Kosin Medical College, Pusan 602-702, Korea*

=Abstract=

Subcutaneous rheumatoid nodules which occur most commonly in rheumatoid arthritis show central draining perforation rarely.

We report a case of perforating rheumatoid nodule occurring on the occiput of a patient who had a history of rheumatoid arthritis for 3 years. A biopsy specimen of the subcutaneous nodule with central core on the occiput showed extensive eosinophilic or necrobiotic basophilic materials replacing the papillary dermis to the base of the specimen. A column of necrobiotic, PAS-positive material extended through the overlying dermis and epidermis to the skin surface.

Key Words : Perforating rheumatoid nodule

서 론

천공성 류마티양 결절(perforating rheumatoid nodule)은 1982년 Horn과 Goette¹⁾가 처음으로 기술하였고 Patterson과 Demos¹⁰⁾가 superficial ulcerating rheumatoid necrobiosis(SURN)³⁾이라는 병명으로도 보고하였다. 임상적으로는 주로 류마티양 관절염을 가진 환자에서 생긴 류마티양 결절이 가파로 덮히거나 궤양의 소견을 보이며 조직학적으

로는 천공부위로 교원섬유 변성물질의 경피 배출(transepidermal elimination)이 관찰되는 질환이다^{1,8,10,11)}.

저자들은 63세 여자의 후두부에 발생한 천공성 류마티양 결절을 경험하고 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례

환자 : 박○○, 63세, 여자

주소：후두부에 발생한 심재성의 결절들
현병력：3년 전부터 류마티양 관절염으로 치료 중이었고, 내원 1년 전에도 후두부에 현재와 같은 병변이 생겼다가 소실된 적 있다고 함.

가족력：특기사항 없음

피부소견：융기된 반원 모양의 무통성, 정상 피부 색조를 띤 $1\times1\text{cm}$ 크기의 심재성 피하결절들을 후두부에서 인지할 수 있었으며, 중앙부에 가피로 덮힌 결절도 보였다(Fig. 1).

일반검사소견：일반혈액검사, 소변검사, 대변검사, 간기능검사, 매독혈청검사, 흉부 X-선 검사 등의 일반상용검사상 모두 정상 범위 또는 음성의 소견을 보였다. 또한 류마티양 응고인자도 양성의 결과를 보였다.

병리조직학적소견：후두부의 가피로 덮힌 결절성 병변에서 시행한 병리조직검사에서 표피는 부분적으로 가피로 덮인, 혹은 괴사, 궤양의 소견을 보였으며, 상부진피에서 피하지방층에 걸쳐 다발성으로 호산성의 격자모양의 교원섬유 괴사부 및 호염기성의 호중구파쇄성 핵진(nuclear dust)을 함유한 부위가 혼재되어 있었다(Fig. 2).

가피로 덮이거나 괴사 된 표피의 바로 밑에는 교원섬유 괴사부위가 진피의 병변에서 올라와 표피의 모낭을 따라서 경피적인 배출의 소견을 보였다(Fig. 3). PAS염색 소견으로 H&E 염색에서 표피로 올라온 붉은 호산성 물질이 주홍색으로 염색되어 섬유소가 많음을 알 수 있었으며(Fig. 4). Masson-Tri-chrome염색과 Verhoeff-van Gieson 염색소견상 교원섬유와 탄력섬유는 거의 보이지 않았고 alcian blue염색에서도 천공부위와 진피, 피하 지방층 모두에서 점액질은 전혀 관찰되지 않았다.

치료 및 경과：류마티양 관절염에 대한 치료로 부신피질 호르몬과 소염제를 경구투여하여 내원 2주 후부터 병변은 점차 크기가 줄어 들었으며 내원 1개월 후에는 완전 소실되었다.

고 찰

류마티양 결절은 주로 관절이나 관절 주변부의 피부에 잘 생기나 두피에도 발생될 수 있으며 임상적으로 무통성의 정상 피부색조를 띤 고정된 단단한 피하결절의 소견을 보이고, 크기는 수 mm 에서 수 cm 까지이다^{5,6)}. 대부분의 류마티양 결절은 류마티양 관절염에서 관찰되고 특히 심한 관절염이 있거나 류마티양 응고인자(RA factor)의 수치가 높은 경우에 생기며 그외에 류마티스 열이나 드물게는 전신성 홍반성 낭창에서도 발생할 수 있다^{6,8)}. 본 증례의 경우에도 3년 전부터 류마티양 관절염으로 치료 중이었으며 중등도의 관절통을 호소하였다.

류마티양 결절은 드물게 결절 위로 표피의 천공이 오는 경우가 있는데 이는 1982년 Horn과 Goette¹⁾에 의해 처음으로 기술되었으며, 다른 천공성 질환들과 같이 경피배출(transsepidermal elimination)의 소견을 보인다.

경피배출의 분류는 1968년 Mehregan⁷⁾이 처음으로 기술하였는데 첫째로 피부석회증(calcinosis cutis), 피부골증(osteoma cutis)과 silica, beryllium, amyloid 등의 이물질 침착, 감염증으로 결핵, 나병, 히스토플라즈마증, 효모균증 등과 그외 악성 흑색종, Spitz 모반, 균상 식육종의 표피친화성(epidermotrophism)에서 볼 수 있는 것으로 진피내의 이물질을 인지하여 밖으로 배출하려는 작용이며, 둘째로 반응성 천공성 교원증(reactive perforating collagenosis), 유지방성 괴사생성(necrobiosis lipoidica), 환상 육아증(granuloma annulare)에서 볼 수 있는 변성된 교원섬유의 체외 배출작용으로 설명하였다^{1, 5,8,11)}. 셋째로 탄력조직성 위황색종(pseudoxanthoma elasticum)이나 사행성 천공성 탄력섬유증(elastosis perforans serpiginosa)등의 질환은 변성된 탄력섬유의 체외 배출작용으로 설명하고 있다. 대부분의 천공성 류마티양 결절은 하부진피의 변성된 교원섬유

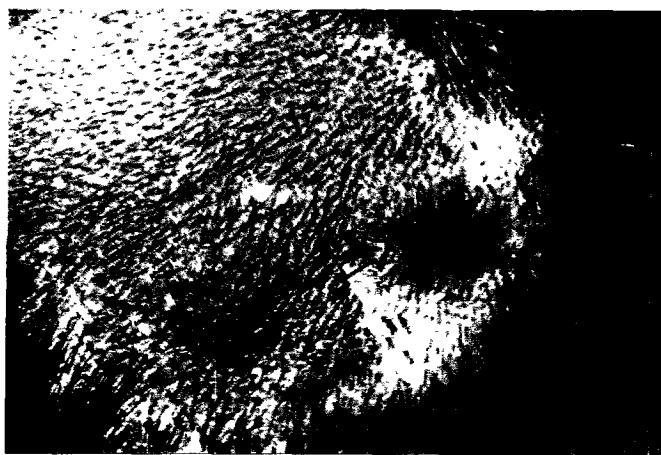


Fig. 1. Multiple asymptomatic normal skin colored 1×1cm sized deep seated nodules on the occiput ; Note central core in the nodule(Arrow)

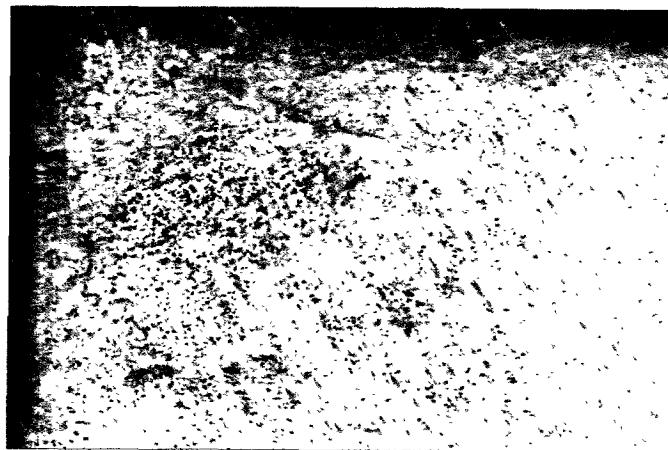


Fig. 2. Note extensive eosinophilic & basophilic necrobiotic foci throughout dermis and subcutaneous tissue(H & E, x40)



Fig. 3. An eosinophilic necrobiotic column extending from dermis to epidermis(H & E, x100)



Fig. 4. A purple colored necrobiotic fibrin column(PAS stain, x100)

가 표피로 올라와 괴사성 기둥(necrobiotic column)의 형태로 배출되는 소견을 보여준다^{1,8}. 본 증례의 천공부위에도 진피의 변성된 교원섬유가 표피 밖으로 배출되어 두번째 개념과 일치하는 소견을 보였다^{1,11}.

조직학적으로 류마티양 결절은 잘 알려진 바와 같이 책상 육아종(palisading granuloma)의 소견을 보이는데 중앙에 섬유소성 괴사가 있고, 그 주위로 책상 육아조직과 만성 임파구들이 침윤된 소견을 보인다^{5,8,11}. 본 증례의 경우는 전진피 및 피하지방층에 까지 걸쳐서 균질한 호산성과 호염기성의 병소가 서로 혼재되어 있고 많은 호중구들도 교원섬유의 변성부위에서 보였다. 이런 경우에는 괴하 환상 육아종(subcutaneous granuloma annulare)과의 감별이 중요한데 그 감별점으로 가장 중요한 것은 류마티양 결절은 환상 육아종과는 달리 점액질이 거의

관찰되지 않고 섬유소가 많이 보이는 점이며 그 외에도 여러가지의 차이점이 있다⁹(Table 1). 본 증례에서도 PAS 염색 소견상 천공부위에 주홍색의 섬유소가 많음을 알 수 있었으며 Masson-Trichrome 염색과 Verhoeff-van Gieson 염색소견상 교원섬유과 탐력섬유는 거의 보이지 않았고 alcian blue 염색에서도 천공부위와 진피, 괴하 지방층 모두에서 점액질은 전혀 보이지 않아 감별할 수 있었다. 그외 감별해야 할 질환으로 육아종성 혈관염을 보이는 Churg-Strauss 육아종, Wegener 육아종증, 결절성 다발동맥염 등의 혈관염이 있으나 임상 및 조직소견으로 감별할 수 있다^{8,11}.

Mehregan^{7,8}은 이물질이나 변성된 물질의 체외 배출시에 제거되는 물질의 성상에 따라서 배출방법의 차이가 난다고 기술하였는데, 크고 자극이 강한 물질은 조직의 괴사를

Table 1. A comparison of histologic and histochemical features of rheumatoid nodules(RN) and subctaneouus granuloma annulare(SGA)(Patterson JW. Am J Dermatopathol 1988 : 10 : 1-8)

	RN	SGA
Type of necrobiosis	Homogenous, eosinophilic ; basophilic foci with degenerated neutrophils	Pale, edematous with mucinous appearance
Cells in palisaded areas	Sometimes multinucleated giant cells	Giant cells not observed
Fibrosis	Frequently pronounced	Usually observed
Alcian blue	Usually negative in necrobiotic zones	Usually positive in necrobiotic zones
Trichrome	Homogenous, lattice-like red necrobiotic zones	Blue-red fibrillar necrobiotic zones
Putts's stain	Positive	Negative

일으켜 궤양을 형성하여 배출하고, 작고 자극이 적은, 조금 변성된 물질의 경우에는 표피의 좁은 틈, 모낭으로 배출되는 경피배출을 보인다고 하였다. 대부분의 천공성 류마티양 결절에서 변성된 교원섬유가 주로 모낭을 따라서 올라가 경피적 배출을 하고 있으며 본 증례의 경우에도 변성된 교원섬유가 진피에서 모낭을 따라 배출되고 있어 이에 상응하는 소견을 보였다.

천공성 류마티양 결절의 경피 배출 기전은 아직 확실히 밝혀져 있지 않는데 일부 학자들은 혈관염을 그 발병 기전으로 생각하고 있다^{2,3,4,10,12-14)}. 혈관염은 류마티양 관절염의 피부증상에 중요한 역할을 하는데 Sokoloff¹⁵⁾ 등은 초기의 류마티양 결절에서 작은 혈관 주위에 염증반응 및 괴사를 보고했으며, Kulka⁴⁾도 혈관벽에서 심한 염증반응 및 섬유소침착을 관찰했고, Jorizzo 등²⁾도 류마티양 결절의 혈관벽에 면역글로부린과 보체가 침착되어 있음을 관찰하였다. Patterson과 Demos¹⁰⁾에 의하면 류마티양 결절 부위의 작은 세정맥을 침범하는 호중구 파쇄성 혈관염(Ieukocytoclastic vasculitis)에 의해 표피의 천공 및 궤양이 발생된다고 하였다. 본 증례의 경우에도 진피의 변성된 부위에 있는 혈관벽에 섬유소와 염증세포 침착 등의 혈관변화가 분명하게 있지만 류마티양 결절에서 혈관염의 유무에 관해서는 논란이 많기 때문에 혈관염이 천공성 류마티양 결절에서 경피배출의 기전으로 단정하기는 어려울 것으로 생각된다.

대개 천공성 류마티양 결절에서 천공 부위의 이차적인 감염이 잘 올 수 있는데, 자극이나 감염이 선행하여 천공을 일으킨다기보다는, 이물질에 대한 배출작용으로 인한 표피의 천공이 일차적이며 이후에 이차적으로 감염이 동반될 수 있다고 한다^{6,10)}. 천공 부위의 유괴사성 기둥 중에서 표피 부위에만 국한되어 호중구가 관찰되는 것이 이러한 개념을 뒷받침해 주며¹⁾ 본 증례의 경우에도 병변이 소양감 등의 증상이 없어 환자가 전

혀 손을 대지 않았고 조직소견도 위와 상응하는 소견을 보였다.

결 론

저자들은 63세 여자의 후두부에 발생한 천공성 류마티양 결절을 경험하고 문헌고찰과 함께 보고한다.

REFERENCES

1. Horn RT, Goette DK : Perforating Rheumatoid Nodule. Arch Dermatol 118 : 696, 1982
2. Jorizzo JL, Daniels JC, Aspisarnthanarax P : Histamine-triggered localized vasculitis in patients with seropositive rheumatoid arthritis. J Am Acad Dermatol 9 : 845, 1983
3. Jorizzo JL, Olansky AJ, Stanley RJ : Superficial Ulcerating Necrobiosis in Rheumatoid Arthritis ; A Variant of the Necrobiosis Lipoidica-Rheumatoid Nodule Spectrum ? . Arch Dermatol 118 : 255, 1982
4. Kulka JP : The pathogenesis of rheumatoid arthritis. J Chronic Dis 10 : 388, 1959
5. Lever WF, Gundula Schaumburg-Lever : Histopathology of the skin. 7th ed. Philadelphia, JB Lippincott C., 1990, pp 240-265
6. Lowney ED, Simons HM : "Rheumatoid" Nodules of the Skin. Arch Dermatol 88 : 221, 1963
7. Mehregan AH : Elastosis perforans serpiginosa : A review of the literature and a report of 11 cases. Arch Dermatol 97 : 381, 1968
8. Mehregan AH, Hashimoto K : Pinkus' guide to dermatohistopathology. 5th

- ed. Connecticut, Appleton & Lange, 1991, pp321-329
9. Patterson JW : Rheumatoid Nodule and Subcutaneous Granuloma Annulare : A comparative Histologic Study. Am J Dermatopathol 10 : 1, 1988
10. Patterson JW, Demos PT : Superficial Ulcerating Rheumatoid Necrobiosis : A Perforating Rheumatoid Nodule. Cutis 323, 1985
11. Prioleau PG, Varghese MC : Pathology of the skin, Connecticut, Appleton & Lange, 1990, pp 471-481
12. Rasker JJ, Kuipers AC : Are rheumatoid nodules caused by vasculitis ? A study of 13 early causes. Ann Rheum Dis 42 : 384, 1983
13. Scherbenske JM, Benson PM, Lupton GP : Rheumatoid Neutrophilic Dermatitis. Arch Dermatol 125 : 1105, 1989
14. Smith ML, Jorizzo JL, Semble E : Rheumatoid papules : Lesions showing features of vasculitis and palisading granuloma. J Am Acad Dermatol 20 : 348, 1989
15. Sokoloff L, McClauskey RT, Bunim JJ : Vascularity of the early subcutaneous nodule of rheumatoid arthritis. AMA Arch Pathol 55 : 475, 1953