

원형탈모증으로 오인한 두피의 루푸스 지방층염 1예

박미경 · 김현규 · 박귀영 · 이갑석 · 서성준 · 홍창권

중앙대학교 의과대학 중앙대학교병원 피부과

A Case of Lupus Panniculitis-Misdiagnosed as Alopecia Areata

Mi Kyung Park, Hyun Kyu Kim, Kui Young Park, Kap Sok Li, Seung Jun Seo, Chang Kwun Hong

Department of Dermatology, Chuna-Ang University College of Medicine, Seoul, Korea

We present a 24-year-old woman with systemic lupus erythematosus presented with multiple patches of non-scarring alopecia closely resembling alopecia areata. Scalp biopsy showed a predominantly subcutaneous and dermal lymphocytic infiltrate that surrounded the deep follicular segments and hair bulb. This pattern is capable of producing a temporary hair loss, clinically misdiagnosed as alopecia areata. The clinical history, presence of erythema on

bald patches and scalp tenderness as well as the biopsy findings were important clues in diagnosis of lupus erythematosus. We report here a case of lupus panniculitis that presented as multiple bald patches misdiagnosed as alopecia areata.

Key Words. Alopecia areata, Lupus panniculitis, Subcutaneous lupus erythematosus

서론

루푸스 지방층염은 루푸스 환자의 2~3%에서 발생하는 비교적 드문 변형 중 하나로 원판상 홍반성 루푸스나 전신 홍반루푸스와 동반되어 발생하기도 하고, 단독으로 발생하기도 한다 (1,2). 루푸스 지방층염은 국내에서 몇 예가 보고되었으나 (3-6), 그 중 두피에 발생한 예는 드물며 저자들은 24세 여성에서 발생한 원형의 다발성의 탈모반이 원형탈모증으로 오인할 수 있어, 이에 대한 치료자의 주의가 필요하다고 여겨져 보고한다.

증례

환자: 24세 여자

주소: 후두부의 다발성 탈모반

현병력: 환자는 약 4개월 전부터 서서히 진행되는 후두부

의 다발성 탈모반을 주소로 내원하였다.

과거력: 5년 전 타병원에서 전신홍반루푸스 진단받고 지속적으로 스테로이드(methylprednisolon 15 mg) 복용 중이었다. 병변 발생 전 후 다른 약 복용력은 없었으며, 2년 전부터는 스테로이드의 감량 없이 복용하고 있었다.

이학적 소견: 전신적 피로 외에 특이증상을 호소하지 않았고, 탈모반 외에 다른 피부소견이나 광과민성, 레이노드 증후군, 발열, 관절통 등의 전신 증상은 없었다. 환자는 탈모반 병변의 경한 압통을 호소하였다.

검사실 소견: 백혈구가 10,280/mm³로 약간 증가하였고, 항핵 항체 양성(1 : 640), 항 ds-DNA 항체 양성(1 : 40)의 소견을 보였다. 그 외 일반 혈액검사, 소변검사, 간기능 검사, 매독혈청반응 검사, 항갑상선글로불린 항체 등은 정상 또는 음성이었다.

피부소견: 후두부에 경계가 명확한 다발성의 탈모반이 관찰되었으며, 서로 융합되는 형태를 보이고 있었다(그림 1). 탈모반의 피부는 약간의 홍반과 위축성 소견을 보였지만 반흔성 탈모증의 증거는 보이지 않았고, 모낭개구부는 정상적으로 관찰되었다(그림 2).

병리 조직학적 소견: 탈모반 병변에서 시행한 조직검사

<접수일 : 2010년 10월 28일, 수정일 (1차 : 2010년 12월 30일, 2차 : 2011년 1월 3일), 심사통과일 : 2011년 1월 3일>

통신저자 : 홍 창 권

서울시 동작구 흑석동 224-1

중앙대학교병원 피부과

E-mail : hongck@cau.ac.kr

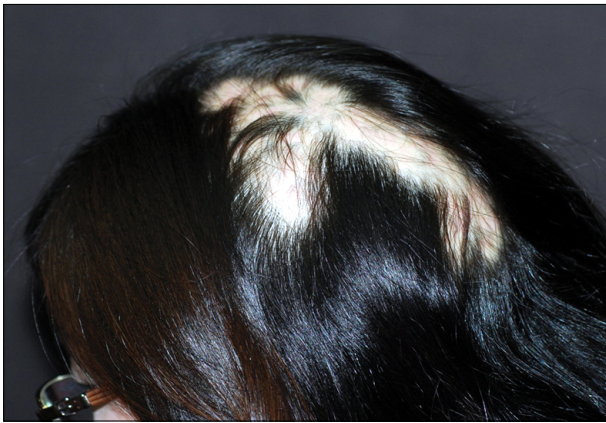


Figure 1. Multiple, erythematous confluent bald patches on the occipital area.



Figure 2. Patch were associated faint erythema but there was no evidence of scarring and the follicular orifices appeared intact.

상 진피와 피하지방층에 걸쳐 국소적인 림프구 침윤과 지방세포의 초자질 변성 및 괴사를 관찰할 수 있었으며(그림 3A), 주로 림프구로 구성된 소엽 지방층의 염증세포 침윤과 두꺼워진 중격이 관찰되었다(그림 3B). 하지만 모낭 사이 상피층은 정상두께를 보였으며 림프구 침착이나 기저층의 액화변성 등은 보이지 않았다.

치료 및 경과: 임상적인 소견을 바탕으로 내과에서 원형 탈모증으로 진단한 후 지역피부과로 전과되어 국소스테로이드 제제(hydrocortisone 1%) 하루 두번 도포와 스테로이드 병변 내 주사요법(triamcinolon acetone 2.5 mg/mL) 2주간격 5회 치료하였으나 별다른 호전을 보이지 않았다. 이에 본원 내원하여 홍반을 동반한 탈모반에서 조직검사를 시행하여 루푸스 지방층염으로 인한 탈모로 진단하였다. 그 후 hydroxychloroquine 300 mg/day 전신요법과 국소면역조절제(tacrolimus, 0.03%) 도포 요법을 시행한 결과, 병변은 호전되었으며 현재까지 지속적인 치료를 하며 경과관

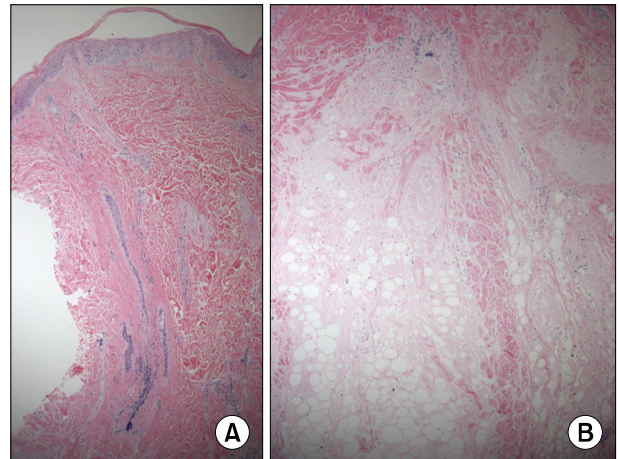


Figure 3. (A) Perivascular and periappendageal patchy lymphocytic infiltration in the dermis (H&E, $\times 100$). (B) Hyalinization of fat lobules & fat necrosis, lobular infiltration of inflammatory cells and the thickening of septa in subcutaneous tissue (H&E, $\times 100$).

찰 중이다.

고 찰

1883년 Kaposi가 홍반성 루푸스 환자에서 피하결절이 발생한 것을 처음 보고한 이래 (7), Irgang은 임상적으로 유육종 양상을 보이면서 피하결절을 나타낸 홍반성 루푸스를 루푸스 지방층염(Lupus panniculitis)으로 명명하였다 (8). 홍반성 루푸스의 2~3%를 차지하는 드문 임상적 변형으로 심부 진피와 피하지방 조직의 염증 소견을 특징으로 하는 만성적 지방층염이다. 홍반성 루푸스에서 두피의 침범은 다양한 양상으로 나타날 수 있다. 홍반성 루푸스 비특이 질환에서는 탈모가 가장 흔한 비특이 병변이며, 전신홍반루푸스에서는 미만성 비반흔성 탈모로, 원판상 홍반성 루푸스에서는 비가역적인 반흔성 탈모가 발생할 수 있다 (3,9).

루푸스 지방층염의 원인은 밝혀지지 않았으며, 대부분의 환자에서 발병 요인을 찾아보기 어렵다. Tuffanelli는 외상과의 관련성을 제시하였고 (10), 조직검사 후나 주사를 맞은 자리에 병변이 발생한 예들이 있으나 (11-13), 본 환자에서는 외상의 과거력도 없었을 뿐 아니라, 스테로이드 병변내 주사 이후에도 병변이 악화되지는 않았다. 환자는 전신홍반루푸스에 동반되어 발생한 경우로 볼 수 있으며, 루푸스 지방층염이 전신홍반루푸스와 동반되어 나타나는 경우는 약 10%정도로, 전신홍반루푸스 경과 도중에 동반되어 나오거나 동시에 발생하는 경우가 대부분이고, 단독으로 나타나는 경우 전신홍반루푸스로 진행되는 경우는 많지 않다 (11). 동반된 예에서도 대부분 레이노 현상이나 관절통 정도의 경한 임상경과를 보이며 루푸스로 인한 신장침범 등 심한 전신증상을 보이는 경우는 드물다. 환자도 5년 전부터 지속적

인 전신홍반루푸스 치료 중이었지만 경한 피로감과 근육통 이외에 발열이나 신장염 등 전신질환을 나타내는 증거는 보이지 않았다.

전신홍반루푸스에 관련되어 생기는 탈모반은 전신적인 질환과 관련한 미만성 비반흔성 탈모가 흔하게 관찰되지만 환자에서 나타난 탈모반은 원형탈모증과 임상적으로 구별하기 어려운 몇 개의 비 반흔성 탈모반이 융합된 형태로 나타났으나, 병변의 홍반과 압통, 조직검사 소견으로 루푸스 지방층염을 확진할 수 있었다.

본 증례는 전신홍반루푸스에 동반되어 두피에 발생한 루푸스 지방층염을 경험하고, 원형탈모증과의 감별을 위한 정확한 진단이 필요하고, 환자의 이학적 소견과 조직검사 소견의 중요성을 나타내는 증례로 생각되어 보고하는 바이다.

요 약

본 증례는 전신홍반루푸스와 동반되어 나타난 두피의 루푸스 지방층염의 일례로, 그 임상양상이 원형탈모증과 비슷하여 지속적인 치료를 하였으나 호전되지 않고, 조직검사를 통해 확진하여 루푸스 지방층염의 치료인 항 말라리아제를 통해 호전된 증례이다.

이에 저자들은 질환의 정확한 진단이나 치료에 있어 오인할 수 있어 이에 대한 주의가 필요할 것으로 여겨져 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Tuffanelli DL. Lupus erythematosus panniculitis (profundus). Arch Dermatol 1971;103:231-42.
2. Peters MS, Su WP. Lupus erythematosus panniculitis.

- Med Clin North Am 1989;73:1113-26.
3. Shin MK, Cho TH, Lew BL, Sim WY. A case of linear lupus erythematosus profundus on the scalp presenting as alopecia. Korean J Dermatol 2007;45:1280-3.
4. Moon HJ, Lee JB, Kim SJ, Lee SC, Won YH. A case of lupus panniculitis involving the breast. Korean J Dermatol 2002;40:816-9.
5. Park SJ, Han KS, Lee HG, Kim JM. A case of lupus erythematosus panniculitis with infiltration of atypical lymphocytes. Korean J Dermatol 1998;36:1074-7.
6. Kim YG, Yoon TY. Clinical and histopathologic studies of lupus erythematosus panniculitis in Korea. Korean J Dermatol 2005;43:912-8.
7. Kaposi M. Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten. 2nd ed. Vienna, Urban & Schwarzenberg, 1883: 642. Cited from ref 2.
8. Irgang S. Lupus erythematosus profundus: report of an example with clinical resemblance to Darier-Roussy sarcoid. Arch Dermatol Syphilol 1940;42:97-108.
9. Fabbri P, Amato L, Chiarini C, Moretti S, Massi D. Scarring alopecia in discoid lupus erythematosus: a clinical, histopathologic and immunopathologic study. Lupus 2004;13:455-62.
10. Tuffanelli DL. Lupus erythematosus panniculitis: clinical and immunologic studies. Arch Dermatol 1971;103: 231-42.
11. Martens PB, Moder KG, Ahmed I. Lupus panniculitis: clinical perspectives from a case series. J Rheumatol 1999;26:68-72.
12. Sardana K, Mendiratta V, Koranne RV, Verma R, Vig R. Lupus erythematosus profundus involving the ear lobe. J Eur Acad Dermatol Venereol 2003;17:727-9.
13. Peters MS, Su WP. Eosinophils in lupus panniculitis and morphea profunda. J Cutan Pathol 1991;18:189-92.