

손발가락피부비후증 1예

한양대학교 의과대학 내과학교실 류마티스병원 류마티스내과,
한양대학교 의과대학 병리학교실*, 피부과학교실**, 영상의학교실***

김희선 · 전재범 · 박찬금* · 이창우** · 주경빈***

= Abstract =

A Case of Pachydermodactyly

Hee-Sun Kim, M.D., Jae-Bum Jun, M.D., Chan-Guem Park, M.D.*,
Chang Woo Lee, M.D.**, Kyoung-Bin Joo, M.D.***

Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, The Hospital for Rheumatic Diseases, Departments of Pathology, Dermatology** and Radiology***,
Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea*

Pachydermodactyly is a kind of benign fibromatosis in which asymptomatic symmetrical soft tissue swellings occur on the proximal phalanges and the proximal interphalangeal joints of the hands. Although young women can also be affected, the young men are affected most commonly. There is no bony or articular abnormality on radiographic study. Histological examination of skin demonstrated epidermal hyperplasia, hyperkeratosis, acanthosis and thickened reticular dermis by deposition of collagen. It is important to recognize this disease identity without misdiagnosis for other rheumatologic diseases to avoid inappropriate and possibly toxic treatments. We report a case of pachydermodactyly and discuss the differential diagnosis.

Key Words: Pachydermodactyly, Knuckle pads, Pachydermoperiostosis

서론

손발가락피부비후증(pachydermodactyly)은 지관절에

생기는 매우 드문 양성 섬유종증(benign fibromatosis)이다. 주로 젊은 남성에서 2~4번째 손가락의 근위 지관절부의 피부에 연부조직이 팽대된 형태로 발생하며, 통증이나 운동 장애 등의 증상은 없는 것이

< 접수일 : 2007년 11월 24일, 심사통과일 : 2008년 2월 22일 >

※통신저자 : 전 재 범

서울시 성동구 행당동 산 17번지

한양대학교 류마티스병원 류마티스내과

Tel : 02) 2290-9244, Fax : 02) 2298-8231, E-mail : junjb@hanyang.ac.kr

특징이다 (1,2). 주로 젊은 남성에서 발생하나 여성에서도 드물게 보고되었으며 (3), 젊은 연령층에서 손가락의 관절에 생기기 때문에 소아 류마티스 관절염이나 기타 다른 류마티스 질환으로 오인할 수 있으므로 주의를 요한다 (2). 저자 등은 손발가락피부비후증 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증 례

16세 남자로 1년 전부터 양측 손가락이 팽대되어 내원하였다. 내원 당시 양측 2, 3, 4, 5번째 손가락의 근위지간관절부위에 연부조직이 팽대되어 있었고(그림 1), 통증, 발적 및 국소발열은 없었으며, 조조강

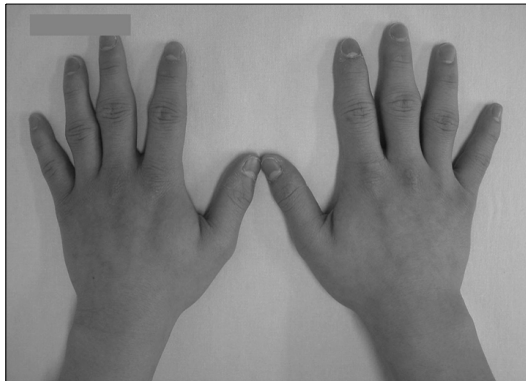


Fig. 1. Hand picture showed symmetrical fusiform swellings around the proximal interphalangeal joints.



Fig. 2. Hand X-ray showed soft tissue swelling around the proximal interphalangeal joints and normal underlying bone.

직이나 기능 장애도 없었다. 과거력이나 가족력에서 특이사항은 없었다. 단순 방사선검사서 2, 3, 4, 5번째 근위지간관절부의 연부조직의 팽대현상이 관찰되었고 뼈의 미란은 없었고, 관절강도 좁아져 있지 않았다(그림 2). 우측 손에서 시행한 자기공명영상촬영에서도 2, 3, 4, 5번째 근위지간관절부 주변으로 연부조직의 방추형 돌출(fusiform bulging)이 관찰되었고, 그 외에 활막이나 뼈에는 이상 소견이 없는 것을 확인하였다(그림 3). 일반혈액검사, 소변검사, 생화학검사에서는 모두 정상 범위에 속하였고, C반응성 단백과 적혈구침강속도도 정상이었다. 항핵항체, 류마티스 인자 및 항CCP항체도 음성이었다. 좌측 3번째 손가락에서 피부조직검사를 시행하였으며 조직검사서 콜라겐의 침착으로 인해 진피층이 현저하게 두꺼워져 있었으며(그림 4A), Alcian blue 염색상 교원섬유(collagen fiber)사이에 점액질이 침착되어 있는 소견이 관찰되었다(그림 4B).

고 찰

손발가락피부비후증은 손가락과 발가락에 국소적으로 생기는 양성 섬유종증이다. 1973년 Bezex에 의해 처음 기술되었고, 1975년 Verbov가 pachydermo-



Fig. 3. Magnetic resonance imaging showed fusiform soft tissue swelling around the proximal interphalangeal joints without joint effusion, synovial hypertrophy, and bony abnormality.

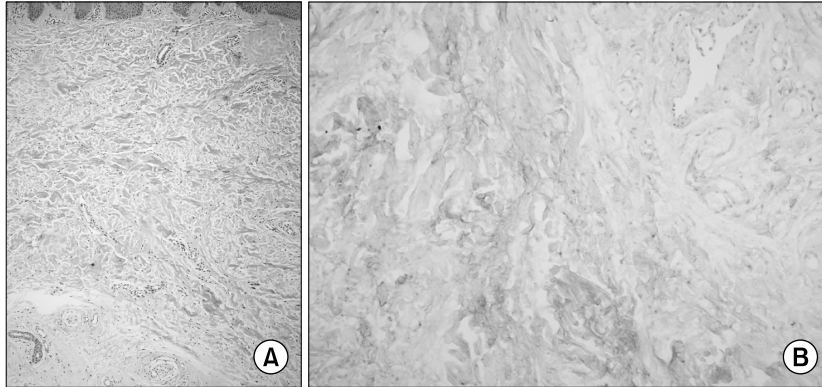


Fig. 4. (A) H-E stain showed reticular dermis thickened by deposit of collagen ($\times 100$).
(B) Alcian blue stain showed deposition of mucin ($\times 100$).

dactyly라고 명명하였다 (4,5). 주로 사춘기 전후의 남성에서 호발하고 젊은 여성에서도 종종 보고되고 있다 (1-3). 주로 2, 3, 4번째 손가락의 근위지관절 부위의 양측면에 연부조직이 붓는 증상으로 나타나며 드물게 5번째 손가락도 침범하나 엄지손가락에는 발생하지 않는다. 보통 양손에 대칭적으로 발생하고, 통증이나 운동장애는 없는 것이 특징이다 (1,2,5). 원인은 잘 모르며 지속적인 자극이나 물리적 외상이 유발요인으로 알려져 있으며 습관적인 손가락 관절 꺾기가 관련이 있다고도 하고, 강박장애환자에서의 지속적인 손가락 마찰행위와 관련된 증례가 보고되었다 (5).

영상의학적 검사에서도 뼈나 관절의 이상소견은 관찰되지 않는다 (6). 본 증례에서도 단순방사선 촬영 및 자기공명영상촬영에서 연부조직의 부종현상만 관찰되었으며, 다른 이상소견은 관찰되지 않았다.

조직검사소견으로는 상피의 과각화증과 극세포증이 보이고, 진피층이 교원섬유의 침착으로 인해 두터워지고, 섬유아세포의 증식이 관찰된다. 염증세포의 침착은 없으며, 점액질이 침착되기도 한다 (6-8). 침착되는 교원섬유는 주로 type III과 V이며, 전자현미경으로 보면 정상조직에서 보이는 것보다 교원섬유의 굵기가 더 가늘다 (7-10). 본 증례에서는 상피의 과각화증 및 극세포증, 두터워진 진피층, adnexa 주변으로 교원섬유의 증식이 보였으며, Alcian blue 염색에서는 교원섬유 사이로 mucin이 침착된 것을 확인할 수 있었다.

감별해야 할 질환으로는 손가락관절 배면결절증 (Knuckle pads), 경피골막증(pachydermoperiostosis), Thiemann's disease와 소아 류마티스관절염 등이 있다 (1,2,6,7). 손가락관절 배면결절증은 발생률이 남자와 여자, 연령에 따른 차이가 없으며, 경계가 분명한 피부병변이 손가락과 지관절의 배면에 생기는데, 손가락의 측면은 침범하지 않는 것이 특징으로 감별할 수 있다 (1,2). 경피골막증은 팔다리의 피부 및 뼈의 이상증식이 특징이며, 얼굴피부 및 두피가 두꺼워지고, 손발가락의 곤봉증, 지루증 등이 동반되므로 역시 감별할 수 있다. 상염색체 우성 유전질환이며, 1/3의 환자에서 가족력을 갖고 있다 (2,6,11). Thiemann's disease는 지골의 골단(epiphysis)에서 생기는 골연골증(osteochondrosis)으로 전형적인 경우 사춘기 전의 연령에서 시작하는 상염색체 우성 유전질환이며 산발적으로 발생하기도 한다. 골괴사가 병인으로 생각되며, 근위지관절부위가 붓고, 통증은 없거나 있어도 심하지 않으며, 지골이 짧아지고 변형이 유발된다. 단순방사선 소견으로는 지골의 골단이 불규칙하며 경화 및 분절(sclerotic & fragmented)되어 있고, 좁아진 관절강을 볼 수 있으므로 감별이 가능하다 (2,12). 소아 류마티스 관절염은 통증이나 염증소견이 없는 손발가락피부부후증과는 임상 소견으로 충분히 감별이 가능하다.

치료로는 반복적 외상을 피하도록 교육하며, 국소적 스테로이드 주사요법 및 수술적 요법이 있다. 스테로이드 주사의 효과는 일시적인 것으로 보이며,

수술적 요법으로 연부조직을 절제하는 것이 가장 효과적인 치료법으로 생각되나 아직 장기적인 추적 관찰 결과에 대한 보고는 없는 실정이다 (1,7,8). 본 증례의 경우는 수술을 예정하고 있다. 손발가락피부비후증은 젊은 연령층의 수지관절을 침범하는 예후가 양호한 질환이나 세심한 감별이 필요하다. 자칫 비슷한 연령대의 손가락을 침범하는 다른 질환으로 오인하여 환자 및 가족의 불안감을 조장하며, 불필요한 치료 및 투약이 이루어지지 않도록 주의가 필요하다.

요 약

저자는 젊은 남성에서 손발가락피부비후증 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참고문헌

1. 박지혜, 이창우. 절제술로 치료한 Pachydermodactyly 1예. 대한피부과학회지 2006; 44: 369-71.
2. Sandobal C, Kuznietz A, Varizat A, Roverano S, Paira S. Pachydermodactyly: four additional cases. Clin Rheumatol 2007;26:962-4.
3. Draluck JC, Kopf AW, Hodak E. Pachydermodactyly: first report in a woman. J Am Acad Dermatol 1992; 27:303-5.
4. Verbov J. Pachydermodactyly: a variant of the true knuckle pad. Arch Dermatol 1975;111:524.
5. Itin PH, Lautenschlager S. Pachydermodactyly: a psychocutaneous disorder. Dermatology 1995;190:1-3.
6. Anandacoomarasamy A, Bak HS, Peduto A, Manolios N. Magnetic resonance imaging in pachydermodactyly. J Rheumatol 2005;32:2239-41.
7. Kim TH, Cho YH, Park HB. Two cases of pachydermodactyly. J Dermatol 1996;23:419-24.
8. Kang BD, Hong SH, Kim IH, Kim WK, Oh CH. Two cases of pachydermodactyly. Int J Dermatol 1997; 36:768-72.
9. Kopera D, Soyer HP, Kerl H. An update on pachydermodactyly and a report of three additional cases. Br J Dermatol 1995;133:433-7.
10. Akikusa JD. Clinical image: pachydermodactyly. Arthritis Rheum 2005;52:990.
11. Bhaskaranand K, Shetty RR, Bhat AK. Pachydermoperiostosis: three case reports. J Orthoped Surg 2001;9:61-6.
12. Cullen JC. Thiemann's disease. Osteochondrosis juvenilis of the basal epiphyses of the phalanges of the hand. Report of two cases. J Bone Joint Surg Br 1970;52:532-4.