대 한 류 마 티 스 학 회 지
Vol. 14, No. 2, June, 2007

□ 임상화보 □

경피증으로 오진가능한 당뇨 경화부종

한양대학교 의과대학 류마티스병원 류마티스내과,
피부과학교실*, 병리학교실**

김태종 · 전재범 · 강주형* · 박찬금**

증 례

환 자: 46세 남자

주 소: 후경부와 상배부의 피부경화

병 력: 8년 전 당뇨병을 진단받고 약물치료 없이 식사요법으로 혈당 관리 하던 환자로 4년 전부터 지속적으로 진행되는 후경부와 상배부의 피부 경화 병변으로 타병원에서 경피증 의심하에 본원으로 전과됨.

이학적 소견: 후경부와 상배부의 홍반성 피부 경화, periungual change (−), Raynaud's phenomenon (−).

검사실 소견: 항핵항체: weak positive (1 : 20), 항중성구 세포질항체: 음성, 항topoisomerase 1 항체: 음성, 항centromere 항체: 음성, 류마티스인자: 음성, CRP＜0.3 mg/dL, ESR: 3 mm/hr, 공복혈당: 122 mg/dL, HbA1c: 6.8%.

고 찰

경화부종은 원인 불명의 자가면역 질환으로 두피 및 경부의 경화와 비함요부종(non-pitting edema)을 특징으로 한다 (1). 병리학적 소견상 진피의 두께가 정상의 3～4배로 비후되는 것이 특징인데 이는 피하 지방층이 콜라겐에 의해 대치되어 두꺼워진 것이며, 비후된 콜라겐 사이에는 비황산화 산성 뮤코단백질(nonsulfated acid mucopolysaccharide)인 히알루론산(hyaluronic acid)이 주로 침착되는 것으로 알려져 있다 (2).

두피와 후경부가 호발 부위이나 진행하면 안면, 체간 사지 등으로 전파될 수 있으며 드물게 전신을 침범하여 연하 곤란, 안구 침범, 심막 및 복막의 삼출을 유발하는 경우도 있다. 경화 부종에는 연쇄구균(streptococcus)이나 다른 바이러스 감염 2～3주 후 급격히 발생하는 급성 형태와 선행 감염 없이 서서히 진행되는 만성적 형태가 있는데, 특히 만성형은 당뇨병과 관련이 높아 당뇨병을 앓고 있는 중년 남성에게 서서히 진행되는 경화부종을 당뇨 경화부종(scleredema diabeticorum)이라고 한다 (3). 경화부종은 비록 피부 병변 위치의 차이는 있지만 전신 경화증으로 오진되는 경우가 종종 있으며 특히, pansclerotic morphea, scleromyexdema와 구분하기 힘들다 (4). 국내경화부종 31예에 대한 연구논문 (5)으로 보아 국내에서도 드물기는 하지만 종종 볼 수 있는 질환임을 간과할 수 없다. 따라서 경피증과 유사한 피부질환 환자에게는 자세한 병력 청취, 이학적 검사, 면역학적 검사 및 조직검사를 시행하여 부적절한 스테로이드 및 면역억제제 사용을 피해야 할 것이다.

Fig. 1. Erythematous dermal induration on nape of neck and back.

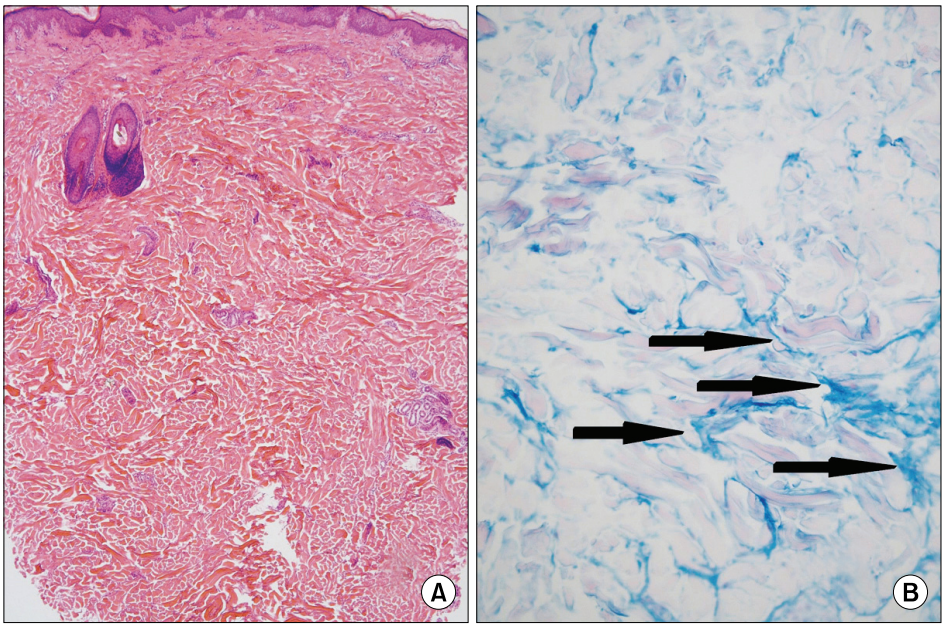

Fig. 2. Skin biopsy shows a greatly thickened reticular dermis. The thickened collagen bundles are separated by clear spaces, causing "penestration" of the collagen. The secretary coils of the sweat glands are surrounded by dense collagen bundles and are located in the upper mid dermis (A. H&E stain, ×40). Colloidal iron staining (Black arrows) reveals the presence of hyaluronic acid between the bundles of collagen (B. Colloidal iron stain, ×200).

REFERENCES

1) Venencie PY, Powell FC, Su WP, Perry HO. Scleredema: a review of thirty-three cases. J Am Acad Dermatol 1984;11:128-34.
2) Cole HG, Winkelmann RK. Acid mucopolysaccharide staining in scleredema. J Cutan Pathol 1990;17:211-3.
3) Cohn BA, Wheeler CE Jr, Briggaman RA. Scleredema adultorum of Buschke and diabetes mellitus. Arch Dermatol 1970;101:27-35.
4) Mori Y, Kahari VM, Varga J. Scleroderma-like cutaneous syndromes. Curr Rheumatol Rep 2002;4:113-22.
5) 이지우, 최지호, 성경제, 문기찬, 고제경. 경화부종의 임상 및 병리조직학적 연구. 대한피부과학회지 2002; 40: 119-23.