

전신성 한관종 1예

김재왕

제주대학교 의과대학전문대학원 피부과학교실

Abstract

One case of generalized syringoma

Jae-Wang Kim

Department of Dermatology, Jeju National University School of Medicine, Jeju, Korea

Syringoma is a common adenoma of eccrine intraepidermal ductal origin, which usually occurs in healthy middle-aged or pubertal women. However, generalized syringoma is a extremely rare variant that arises in young adults and distributed over the anterior surfaces of the whole torso. We present an unusual case of a healthy 21-year-old male with generalized syringoma disseminated on the face, lower abdomen, chest, neck, thigh, axillary fossa and groins. Although these lesions might result in significant cosmetic disfigurement, treatment options are limited and disappointing. (J Med Life Sci 2009;6:145-147)

Key Words : Generalized, Syringoma

서론

한관종(syringoma)은 표피 내 에크라인 땀샘(eccrine sweat duct)에서 기원한 양성 종양으로 사춘기 이후의 여성에서 호발한다¹⁻³⁾. 병변은 피부색 혹은 황갈색의 1-3mm 크기의 무증상 구진으로서 안검부에 대칭적으로 다발하나 드물게 범발성으로 경부, 전흉부, 액와부, 복부, 굴측부 사지에까지 발생할 수 있다⁴⁻⁶⁾. 그러나 전신성 한관종은 병리조직학적으로는 안검에 국한되어 발생한 한관종과 차이가 없으며 현재까지 국내에는 5례가 보고되었다⁷⁻¹¹⁾. 저자는 21세 남자에서 발생한 전신성 한관종을 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

21세 남자가 얼굴, 목, 몸통, 팔다리의 다발성 구진성 피부 병변을 주소로 내원하였다. 약 10년 전부터 얼굴, 가슴, 배, 겨드랑이, 상·하지의 굴측부 등에 작은 구진들이 생겼으며, 아무런 자각 증상은 없었으나 성장에 따라 병변의 수가 점차 번지는 양상이었다고 한다. 최근 1년 동안 다수 병의원을 전전하며 각기 상이한 피부질환으로 진단받고 박피, 레이저 수술, 약물 치료 등을 반복했으나 호전이 없고 더욱 진행되었다. 과거력, 가족력, 신체

검사 소견상 특기 사항은 없었다. 내원 시 직경 2-3mm 크기의 피부색을 갖는 다수의 구진들이 이마, 뺨, 목, 가슴, 배, 겨드랑이, 팔과 대퇴부의 굴측부에 대칭적으로 분포하고 있었다(Fig. 1, Fig. 2, Fig. 3). 배의 구진성 병변에서 피부병리조직검사를 시행한 결과, 표피는 비교적 정상이었으며, 기저세포층에서 불규칙한 멜라닌 색소 침착이 관찰되었다. 상부 진피에서는 무수히 많은 다양한 형태의 에크라인 한관, 두 층의 상피세포로 이루어진 도관과 낭성 구조물, 섬포 형태(commma-shaped) 혹은 올챙이 꼬리 형태(tadpole appearance)를 이루는 상피세포소(epithelial strands), 섬유성 기질(fibrotic stroma), 균질한 호산성 물질을 함유한 낭성 관강 등을 관찰할 수 있었다(Fig. 4). 이상의 소견으로 전신성 한관종으로 진단하고 0.1% tretinoin 제제를 병변에 국소 도포하도록 지시하였으나 현재까지 별다른 호전을 보이지 않고 있다.

Fig. 1. Numerous skin-colored fleshy papules on his forehead.



Address for correspondence : Jae-Wang Kim
Department of Dermatology, Jeju National University School of Medicine, 66 Jejudaehakno, 690-756, Jeju, Korea
E-mail : rulid@jejunu.ac.kr

Fig. 2. Verruca plana juvenilis-mimicking tiny papulations on his neck region.

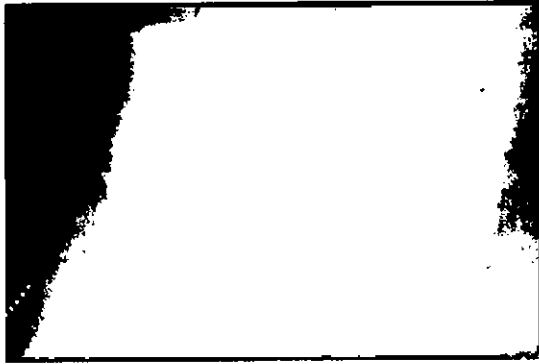


Fig. 3. A myriad of xanthoma disseminatum-like light brownish non-follicular papules scattered on his chest region.

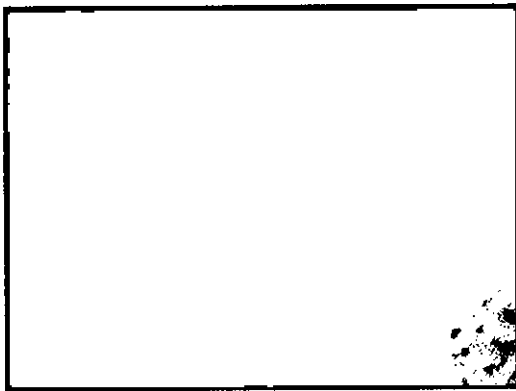


Fig. 4. Numerous epithelial strands with tadpole appearance and cystic ducts containing eosinophilic colloidal materials in the fibrotic dermis (H&E, ×100).



고찰

한관종은 주로 중년 여자의 안검 부위에서 가장 빈발하는 것으로 알려져 있다.^{1, 2)} Friedman 등³⁾은 한관종을 국소형, 가족형, Down 증후군과 연관된 형, 전신성의 네 가지로 크게 분류한 바 있다. 전신성 한관종은 다발성(multiple) 혹은 발진성(eruptive) 한관종을 포괄하는 병명으로서 전형적인 한관종과는 달리 발생 빈도에 있어 남녀간의 차이가 없으며, 목, 가슴, 배, 치골 부위, 어깨, 겨드랑이, 사지의 굴측부 등에 파종상으로 나타나며 아주 드물게 자연적 소실을 보이기도 한다⁴⁻⁶⁾. 그러나 임상적 소견만으로는 감별이 어려워 편평 사마귀, 파종상 황색종, 파종상 환상 육아종, 구진상 매독진, 범발성 편평 태선, 발진성 연모 낭종 등과 혼동하기 쉬우므로 병리조직학적 확진을 요한다^{7, 8)}. 본 증례도 범발성 병변으로 인한 임상적 진단의 어려움으로 인해 여러 병의원에서 여드름, 편평 사마귀, 전염성 연속종 등 각기 상이한 병명으로 진단 받고 치료를 받음으로써 확진이 지연된 경우에 해당된다. 전신성 한관종은 Down 증후군 환자에서 높은 빈도로 발생하며 상염색체 우성으로 유전되어 가족력을 보이는 경우도 있다⁹⁾. 전신성 한관종 중에서 비교적 드문 조직학적 아형인 투명 세포 한관종이나 프로게스테론 수용체가 양성인 발진성 한관종은 당뇨병과 연관되기도 한다^{1, 5)}. 본 증례의 경우 Down 증후군이나 당뇨병의 소견은 없었으며 가족력도 찾을 수 없었다.

본 증양의 발생 기전으로는 사춘기 이후의 여성에 호발하는 성향, 경구 에스트로겐 투여나 임신, 월경 등으로 악화되는 양상으로 보아 호르몬이 영향을 줄 것으로 추정하나 분명치 않다.¹²⁾ 최근 Guitart 등¹³⁾은 습진양 병변이 선행했던 부위에서 림프구성 침윤과 함께 에크라인 관의 과증식성 조직 변화가 관찰되므로 범발성 한관종이 부속기 증양이 아니라 한관종성 피부염(syringomatous dermatitis)의 일종으로 염증에 의한 과증식성 반응이라는 주장을 제기하였다.

안검부위에 생긴 한관종은 CO2 레이저, 수술적 절제, 전기소작술, 냉동치료 등이 시도되나 전신성 한관종의 경우 이들 치료 자체만으로도 심각한 반흔이 발생하며 재발이 흔해 치료하기 어려운 것으로 알려졌다¹²⁻¹⁴⁾. 일부에서 박피술, 전기소작술, 화학박피, retinoid 국소 도포, isotretinoin 경구복용, 광투열요법(light diathermy) 등을 시도할 수 있다고 하나 만족할 만한 치료 방법은 현재까지 없다^{10, 11)}. 최근에는 전신성 한관종의 일부에서 trichloroacetic acid (TCA)를 먼저 발라 증양의 표면을 부분 제거한 후 CO2 레이저로 표피재생술(resurfacing)을 시도하는 병합 요법이 주변 조직에 대한 열 손상을 줄이고 재발을 줄일 수 있다고 보고되었다¹⁵⁾. 본 증례에서는 이미 환자가 각종 시술로 인해 병변이 더욱 진행된 상태였기 때문에 박피, 전기소작술, 레이저 치료 등 피부 침습적인 치료 방법에 따른 흉터 발생과 재발을 우려할 수밖에 없어서 국소 tretinoin 제제를 도포하도록 하였으나 현재까지 뚜렷한 호전은 관찰할 수 없었다.

참 고 문 헌

- 1) Timpanidis PC, Lakhani SR, Groves RW. Progesterone receptor-positive eruptive syringoma associated with diabetes. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:s103-4.
- 2) Patrizi A, Neri I, Marzaduri S, Varotti E, Passarini B. Syringomá: a review of twenty nine cases. *Acta Derm Venereol* 1998;78:460-2.
- 3) Friedman SJ, Butler DF. Syringoma presenting as milia. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:310-4.
- 4) Goyal S, Martins CR. Multiple syringomas on the abdomen, thighs, and groin. *Cutis* 2000;66:259-62.
- 5) Saitoh A, Ohtake N, Fukuda S, Tamaki K. Clear cells of eccrine glands in a patient with clear cell syringoma associated with diabetes mellitus. *Am J Dermatopathol* 1993;15:166-8.
- 6) Guitart J, Rosenbaum MM, Requena L. Eruptive syringoma: a misnomer for a reactive eccrine gland ductal proliferation? *J Cutan Pathol* 2003;30:202-5.
- 7) Song MG, Park SH, Lee ES. A case of generalized syringoma. *Korean J Dermatol* 2000;38:987-9.
- 8) Lee JS, Chyung EJ, Park SY. A case of generalized syringoma. *Korean J Dermatol* 1984;22:431-4.
- 9) Chang SH, Yoon TY. Down syndrome with familial eruptive syringoma. *Korean J Dermatol* 1994;32:532-6.
- 10) Lee ES, Lee YS. A case of generalized syringoma. *Korean J Dermatol* 1975;13:205-7.
- 11) Hur H, Choi KH, Kim JH, Kim JH. Two cases of generalized syringoma. *Korean J Dermatol* 1985;23:399-403.
- 12) Soler-Carrillo J, Estrach T, Mascaro JM. Eruptive syringoma: 27 new cases and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15:242-6.
- 13) Paquette DL, Massa MC. An unusual presentation of syringomas on the buttocks. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:1032-3.
- 14) Janniger CK, Brodtkin RH. Eruptive syringoma. *Cutis* 1990;46:247-9.
- 15) Frazier CC, Camacho AP, Cockerell CJ. The treatment of eruptive syringomas in an African American patient with a combination of trichloroacetic acid and CO2 laser destruction. *Dermatol Surg* 2001;27:489-92.