

손발가락피부비후증 (Pachydermodactyly, PDD) 1예

부산성모병원 내과

김태현, 최정임

서론: 손발가락피부비후증(Pachydermodactyly, PDD)는 손가락의 기절골 및 근위 지질간 관절 부위에 발생하는 드문 양성 섬유증이다. 주로 젊은 남자에게 후천적으로 발생하며, 수지의 배면 및 측면의 구근형의 연부조직 종창의 형태로 나타난다. 이러한 임상소견은 류마티스관절염 등으로 오인될 수 있어 유의가 필요하다. 저자들은 triamcinolone 국소 주사로 호전을 보인 손발가락피부비후증 1예를 보고하고자 한다.

증례: 19세 남자로 4년전부터 발생한 양 손의 2,3,4수지의 종창 및 최근에 발생한 통증 및 조조강직으로 내원하였다.(figure 1)환자는 과거력, 가족력에서 특이 소견은 없었다. 신체진찰에서 윤희막염이 동반되지 않은 연부조직 부종이 관찰되었다. 수부 X선검사서 뼈와 관절 이상은 관찰되지 않았다. 혈액검사서 CRP, ESR, Rheumatoid Factor, Antinuclear Antibody, anti-Cyclic Citrullinated Peptide antibodies는 정상이었다. 근골격초음파에서 건막염 소견또한 보이지 않아 PDD 의심하에 종창이 심한 왼쪽 3수지 종창부위에 편치생검 시행하였다. 병리소견상 진피 섬유증이 관찰되었고, PDD로 진단하였다.(figure 2) 환자는 triamcinolone 국소 주사 시행하였고 손가락 비후는 호전되었다.

고찰: 손발가락피부비후증은 1973년에 처음보고된 이래, 드물게 증례보고 되고 있고 정확한 유병률은 없다. 반응성 섬유증증의 독특한 형태로 간주되며 대부분 자각 증상은 없으나, 본 사례처럼 통증을 동반한 예도 일부 보고되었다. 흔히 가족력이나 타 질환과의 동반 없이 발생하나, 일부에서 제3형 앨리스-단로스 증후군, 손목터널증후군, 결절성경화증 등의 질환과의 연관성이 보고되었다. 손발가락피부비후증은 희소성 때문에 류마티스관절염, 소아기 특발성 관절염, 소아섬유증증 또는 화농성 건막염 등의 질환으로 오인되기 쉽다. 하지만 진단이 되면 반복적인 자극을 피하는 생활습관 교정, 병변 내 스테로이드 주사 또는 수술적 제거로 호전되는 사례가 많다. 이에 수부관절 이상이 있는 환자의 감별진단으로 PDD를 염두할 필요가 있어 본 사례를 보고한다.

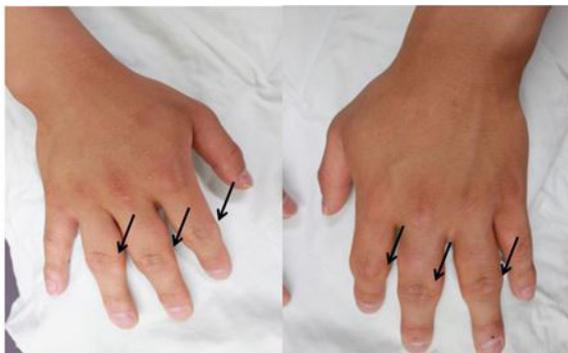


figure 1.
Bulbous swellings of the proximal interphalangeal joint areas on the both 2nd, 3rd & 4th fingers

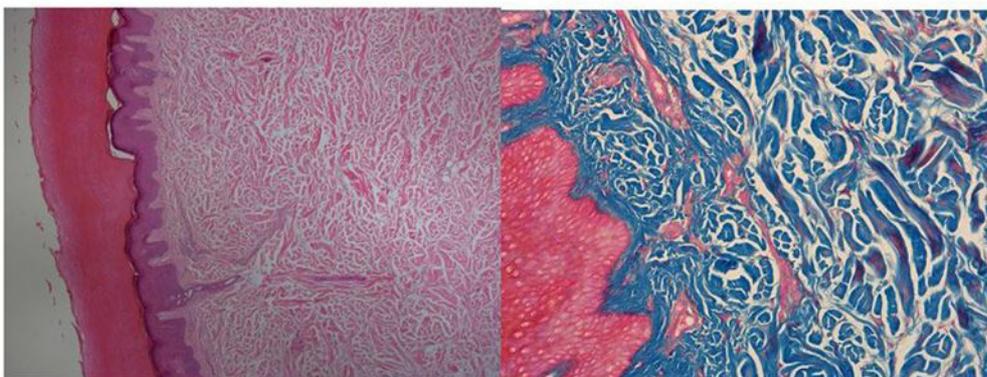


figure 2.
A. Histopathologic features showed hyperkeratosis, and thickening of the dermis(H&E)
B. Thickened dermis was composed mainly of collagen fibers (Masson's trichrome)