

선상 한공각화증 1례

고신대학 의학부 피부과학교실

서기석, 김상태

A Case of Linear Porokeratosis

Kee Suck Suh, M.D., Sang Tae Kim, M.D.

*Department of Dermatology,
Kosin Medical College, Pusan, Korea*

= Abstract =

Linear porokeratosis is one of the rare types of porokeratoses with characteristic clinical feature of linear arrangement and should be differentiated from linear verrucous epidermal nevus.

We have seen a case of linear porokeratosis in a 32-year-old male. The lesions were distributed linearly on the left side of the cheek and the right upper and lower extremities. There was no family history of the same eruption. We tried topical 5-fluorouracil and urea ointment without improvement.

서 론

한공각화증은 1893년 Mibelli¹³⁾가 처음으로 명명한 만성경과를 취하는 Keratoatrophoderma로 원인은 알려지지 않았고 주로 상염색체 우성유전을 취하며 조직학적으로 본증에 특징적인 구상층판(coroid lamella)을 보인다.^{4, 5, 6)}

본증은 임상증상 및 병변분포에 따라 여러가지 형으로 분류되고 있으며^{7, 8)} 이 중 선상형은 비교적 드문형으로 우리나라에서는 권등¹¹⁾이 보고한 이래 수례가 보고되었다.^{2, 3)}

본 교실에서는 32세된 남자에서 발생한 선상 한공각화증을 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 이 ○ ○, 32세, 남자

초진일 : 1984년 4월 26일

주소 : 우측 상지, 우외측 경부, 우측 하지 및 좌측 뺨에 발생한 무증상의 피부발진

현병력 : 약 15세경 우측 하지 및 상지에 중앙부가 위축된 소양성 암갈색발진이 생겨서 시일이 지날수록 점점 확산되었으며 약 22세까지 그 수가 증가되었다. 새로운 병변이 발생할 때는 소양감이 있었으나 시일이 지나면 자각증상이 사라졌고 계절에 따른 변화는 없었다.

과거력 : 내원 2년전 좌측눈에 망막염이 생겼으며 그후 1년뒤 좌측눈이 실명됨.

가족력 : 특기사항 없음.

피부소견：좌측 뺨, 우외측 경부, 우측 상지의 굴측부 및 우측 하지의 내측에 선상으로 배열된 난원형 혹은 원형의 암갈색반이 보이고 각 반은 대부분 분리되었으나 융합되기도 하였으며 가장자리는 융기되어 있었고 중심부는 위축되어 있었다 (Fig 1,2,3,4).

병리조직검사소견：우측 하지의 위축된 반에서

피부조직검사를 시행한 결과 각질층은 균질의 과각화증과 특징적인 착각화전(parakeratotic column)인 구상층판(cornoid lamella)을 볼 수 있으며 그 하부에는 과립층이 소실되고 각질형성세포(keratinocyte)는 핵주위 부종이 있는 농축된(pyknotic) 핵을 보였다. 또 진피 상부의 혈관주위에 만성염증세포의 침윤을 관찰할 수 있었다(Fig.5,6).



Fig. 1. Multiple grouped atrophic patches were distributed linearly on the left side of the cheek.



Fig. 2. Linear lesions on the flexor areas of the right forearm.

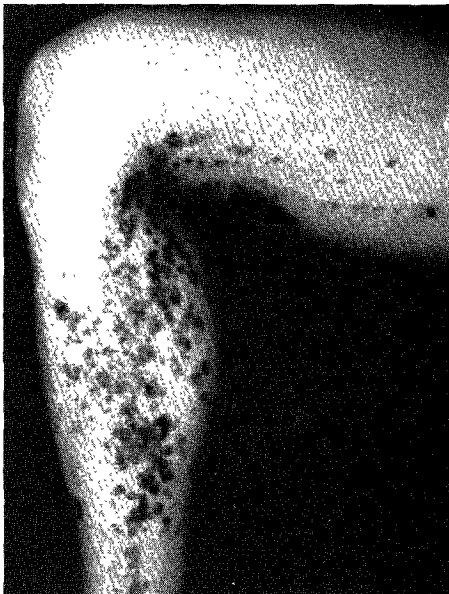


Fig. 3. Linear lesions on the medial areas of the right leg & thigh.



Fig. 4. Close up view of the skin lesions on the right leg.

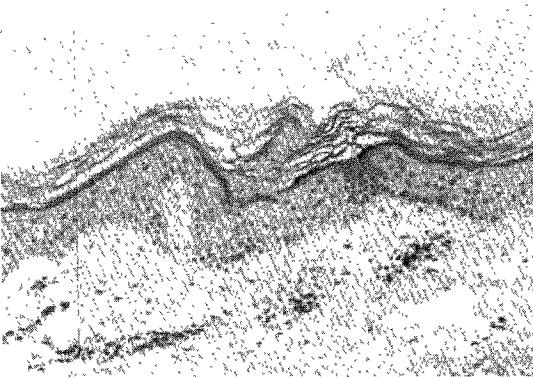


Fig. 5. Histologic exam. on the leg shows typical cornoid lamella and infiltration of lymphoid cells on the upper dermis.

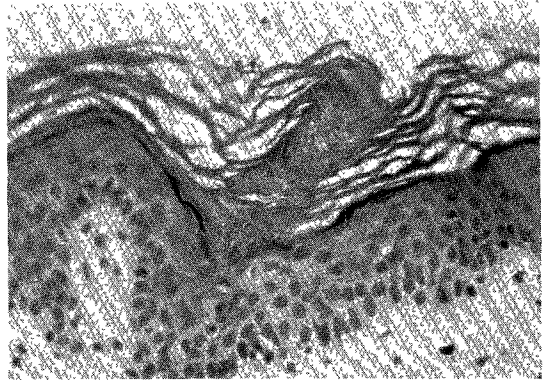


Fig. 6. Close up view of cornoid lamella.

진단 : 상기의 임상 및 조직학적 소견으로 선상 한공각화증으로 진단하였다.

치료 : 5% 5-fluorouracil연고 및 10% urea연고를 도포하였으나 별다른 호전을 볼 수 없었다.

고 안

한공각화증은 임상적으로 경계가 명확한 원형의 갈색반이 보이고 이반의 중심부는 위축되어 있으며 가장자리는 융기된 과각화증을 보이는 질환으로^{9,10,20)} 1887년 Majocchi¹⁰⁾는 ichthyosis hystris의 한형으로 보고했으나 1893년 Mibelli¹³⁾는 조직검사결과 특징적인 구상충판을 관찰하고 이를 한공각화증이라 명명하였다.

한공각화증은 여러가지 형으로 분류되고 있으며 이 중 선상 한공각화증은 드물고 선상으로 생기는 다른 각화증과 임상으로 비슷하기 때문에 이와 감별진단이 중요하며 조직검사가 가장 큰 도움을 준다고 한다.^{9,11,16)}

선상 한공각화증은 선상 우혈성 표피모반과 비슷하게 선상으로 배열되어 생기며 태선양 구진, 환상 병변 및 과각화판 등을 보인다. 본증의 분포는 주로 사지에 잘 생기고 근위부보다 원위부에 흔히 발생하며 체간에는 대상으로 생길 수 있다.^{8,20)} 본 증례에서는 흥미롭게 우외측 경부, 우측 상지와 우측

하지 및 좌측 뺨에 병변이 선상으로 배열되어 있었다.

본증은 보통 영아기 내지 소아기에 흔히 발생하나 성인에서 초발할 수 있다고 하며 특별한 유전양식은 알려지지 않고 있다.^{9,10,14,20)} 본 증례에서는 15세에 병변이 생기기 시작하여 22세까지는 계속 새로운 병변이 생겼고 본증의 가족력은 찾을 수 없었다.

선상 한공각화증의 정확한 원인은 알려지지 않고 있으며²⁰⁾ Mibelli¹³⁾는 한선의 상피구에서 기원한다고 하였고 Saunders¹⁶⁾도 본증의 구상충판과 에크린 한선공의 조직화학검사가 비슷하다고 하여 본증이 한선공에서 유래할 것이라고 하였다. 그후 본증은 모낭의 누두, 점막 및 피부부속기와 독립하여 발생할 수 있다는 것이 밝혀지고^{5,20)} Chernosky 등⁵⁾의 조직화학검사 결과 구상충판과 한선의 상피구가 다르다는 것이 규명된 후 여러 학자에 의해 본증이 한선에서 유래한다는 것이 부정되었다.^{5,9,11,16,17)}

Reed와 Leone¹¹⁾은 한공각화증이 광선각화증과 같이 표피세포의 돌연변이 clone이 주위로 확장하여 이 clone이 있는 표피와 정상표피의 경계부에 구상충판을 형성한다고 하였다. 또 Mikhail¹⁴⁾은 선상 한공각화증이 초기 배태발육시 피부절을 따라 분포된 비정상적인 clone의 세포에서 발생한다고 하였다. Mann 등¹²⁾은 본증의 표피를 파괴한 후 병

변이 재발하고 진피를 파괴한 후 재발하지 않는다는 사실과 전자현미경 검사소견에서 구상층판 하부의 비정상적인 섬유아세포를 보이는 것으로 본증의 주된 장애는 진피에 있을 것이라고 하였다. Savage와 Lederer¹⁹는 본증이 선상으로 분포하는 것으로 보아 Köbner현상이 본증발생에 중요한 역할을 할 것이라고 하였으나 Chernosky⁵는 실험적인 연구에서 본증이 있는 환자에서 Köbner현상이 생기지 않는다고 했고 Eyre와 Carson⁷은 Köbner현상이 본증발생에 어떤 역할을 하지 않는다고 하였다. 이밖에도 내적 및 외적인자 즉 외상, 일광조사, 노화, 감염 등도 본증을 유발할 수 있다고 하나⁷ 확실히 규명된 것은 아니고 본 증례에서는 위의 인자를 찾을 수 없었다.

한공각화증의 조직소견은 본증을 진단하는데 가장 중요하며^{9, 11, 14, 16, 20} 피부생검을 할 때 반드시 가장 자리의 용기부를 포함하여야 한다.^{11, 20} 가장 특징적인 조직소견은 가장자리의 용기부에서 볼 수 있는 구상층판으로 이는 각질층에서 볼 수 있고 중앙은 착각화전(columns of parakeratotic cells)으로 구성되어 있으며 착각화전 내의 각질세포는 호염기성 농축성핵(pyknotic nucleus)을 보인다.^{11, 20} 그 바로 아래 표피에서는 과립층을 볼 수 없고 각질형성세포는 불규칙적인 배열을 하고 있으며 핵주위부종을 보이는 농축된 핵을 보인다.¹¹ 진피의 소견으로는 주로 상부진피에 림파구로 구성된 세포침윤을 볼 수 있다.¹¹

본증은 서서히 진행되고 편평상피암, 기저세포암 및 보우엔씨병 등이 생긴다는 보고가 있으며^{11, 20} 주로 사지의 원위부에 잘 생기고 방사선조사를 받는 경우에 그 빈도가 증가한다고 한다.^{11, 20}

본증과 감별해야 할 질환은 선상 표피모반, 선상 편평태선, 선상 건선, 선상 심상성 사마귀, 선상 경피증, 색소실조증 등이고 구상층판을 보이는 조직소견으로 감별할 수 있으며 소아기에 선상 각화성 병변이 있을 때 본증을 꼭 감별진단에 포함시켜야 할 것으로 사료된다.^{7, 9, 16, 20}

본증의 치료는 외과적 절제, 전기소작술, 피부박리술, liquid nitrogen을 이용한 냉동요법, 부신피질호르몬 및 각질용해제연고도포 등이 있으나 만족

할만한 치료효과가 없다.²⁰ 최근 5-fluorouracil연고도포로 저효를 보았다는 보고이래^{9, 20} 국내에서도 석등³과 류등²¹이 이 치료로 호전을 보았다고 하였으나 치료 후 염증증상이 심하여 과색소침착 및 저색소침착을 유발할 수 있다고 하며²⁰ retinoic acid 전신투여로 호전을 보았다는 보고가 있으나 치료중단 후 재발율이 높다고 한다.¹⁵ 본 증례에서도 5% 5-fluorouracil연고 및 10% urea연고를 도포하였으나 별다른 호전을 보지 못했다.

결 론

본 교실에서는 32세 남자에서 발생한 전형적인 선상 한공각화증을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

1. 권경술, 김우제, 김순택 : Porokeratosis 14예의 임상적 관찰. 대피지 12 : 125, 1974
2. 류경옥, 명기범, 국홍일 : 비전형적인 선상 한공각화증 1례. 대피지 23 : 696, 1985
3. 석대식, 한대식, 송준영 : 선상 한공각화증 1례. 대피지 21 : 577, 1983
4. Chernosky ME, Porokeratosis : Report of twelve patients with multiple superficial lesions Southern Med J 59 : 289, 1966
5. Chernosky ME, Anderson DE : Disseminated superficial actinic porokeratosis; Clinical studies and experimental production of lesions. Arch Dermatol 99 : 401, 1969
6. Chernosky DE, Chernosky ME : Disseminated superficial actinic porokeratosis, Genetic aspects. Arch Dermatol 99 : 408, 1969
7. Eyre WG, Carson WF : Linear porokeratosis of Mibelli. Arch Dermatol 105 : 426, 1972
8. Golder MR : Zosteriform porokeratosis of Mibelli. Arch Dermatol 104 : 425, 1971
9. Hubler WR, Michaelson JD, Knox JM : Linear porokeratosis. Cutis 14 : 16, 1974
10. Jones PE, Smith DC : Porokeratosis; Review

- and report of case. Arch Dermatol 56 : 425, 1947
11. Lever WF, Schamburg-Lever G : Histopathology of the Skin. 6th ed J B Lippincott Co, Philadelphia, pp62-64, 1983
 12. Mann PR : Ultrastructural studies in two cases of porokeratosis of Mibelli Br J Dermatol 90 : 607, 1974
 13. Mibelli V : Contributo allo studio della ipercheratosi dei canali sudoperi Ital Mal Vev 28 : 313, 1893 Cited from reference 14
 14. Mikhail GR, Wertheimer FW : Clinical variants of porokeratosis (Mibelli) Arch Dermatol 98 : 124, 1968
 15. Pehamberger H, Konrad K : Treatment with an oral aromatic retinoid in linear porokeratosis Dermatologica 106 : 270, 1980
 16. Rahbari RJ, Cordero AA, Mehregan AH : Linear porokeratosis, A distinctive clinical variant of porokeratosis. Arch Dermatol 109 : 526, 1974
 17. Reed RJ, Leone P : Porokeratosis; A mutant clonal keratosis of the epidermis. Arch Dermatol 101 : 340, 1970
 18. Saunders TS : A disease of epidermal eccrine-sweat duct units Arch Dermatol 84 : 412, 1961
 19. Savage J, Lederer H : Porokeratosis (Mibelli) a case with extensive lesions, Results of animal inoculation Br J Dermatol 63 : 187, 1951
 20. Wolff-Schreiner EC : Porokeratosis, In Dermatology in General Medicine Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K et al (eds) 3rd ed, McGraw-Hill Book Co, New York, pp534-540, 1987
-