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 Mibelli가 처음으로 명명한 반성형은을 취하는 Keratoatrophoderma로 원인은 알려져 있지 않고 주로 상염색적 우성유전은 취하며 조직학적으로 본종은 특징적인 구상천화(cornoid lamella)를 보인다.1-3

본종은 임상증상 및 빈번한성과 여타가지 형으로 분류되고 있으며,4-6 이 중 선상형은 비교적 드문형으로 우리나라에서는 권등7이 보고한 이래 수례가 보고되었다.2,5

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

증 론

환자: 이 ○○, 32세, 남자
초진일: 1984년 4월 20일
주소: 우측 상지, 우외측 경부, 우측 하지 및 좌측 땀에 발생한 우증상의 피부변전

현병력: 15세경 우측 하지 및 상지에 증상부가 위촉된 소양함 암갈색변전이 생겨서 사망이 지남수록 점점 확산되었으며 약 22세까지 그 수가 증가되었다. 새로운 병변이 발생할 때는 소양감이 있 었으나 시망이 지나면 자각증상이 사라졌고 계절에 따른 변화는 없었다.

과거력: 대인 2년전 좌측 눈에 당막염이 생겼으 며 그후 1년 뒤 좌측눈이 실명됨.

가족력: 특기사항 없음.
피부소견: 좌측 팔, 우외측 경부, 우측 상치의 골측부 및 우측 하지의 내측에 신상적으로 밝혀진 난원형 혹은 원형의 암갈색반인이 보이고 각 반은 대부분 분리되었으나 응합되기도 하였으며 가장자리는 용기되어 있었고 중심부는 위축되어 있었다 (Fig 1.2.3.4).

병리조직검사소견: 우측 하지의 위축된 반에서 피부조직검사를 시행한 결과 각질층은 균질의 과각화층과 특정적인 각질화층(parakeratotic column)인 구상층환(cornoid lamella)을 볼 수 있으며 그 하부에는 과립층이 소실되고 각질형성세포(keratinocyte)는 핵수축 부종이 있는 동물한(pyknotic) 해를 보였다. 또 진피 상부의 혈관주위에 반성염증세포의 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 comoid lamella and infiltration of lymphoid cells on the upper dermis.

Fig. 6. Close up view of coroidal lamella.

전단: 상기의 암상 및 조직학적 소견으로 선상
한공각화증으로 진단하였다.
치료: 5% 5-fluorouracil염고 및 10% urea염고를
도포하였으나 별다른 호전을 볼 수 없었다.

고 안
한공각화증은 임상적으로 경계가 명확한 원형의
갈색반이 보이고 이반의 중심부는 위축되어 있으며
가장자리는 용기된다. 파각화증은 보이는 절환으로, 1887년
Majocchi(10)는 ichthysis hystrix의 한형으
로 보고했으나 1893년 Mibelli(21)는 조직검사결과 특
정적인 구상층관을 관찰하고 이를 한공각화증이라
명명하였다.
한공각화증은 여러가지 형태로 분류되고 있으며
이 중 선상한공각화증은 드물고 선상으로 생기는
다른 각화증과 임상으로 비슷하기 때문에 이와 감
별진단이 중요하며 조직검사가 가장 큰 도움을 준
d다고 한다.(3,11,21)
선상한공각화증은 선상 우측성 표피모반과 비슷
하게 선상으로 배설되어 생기며 테산양구진, 환상
병변 및 파각화증 등을 보인다. 본증의 분포는 주
로 사진과 잘 생기고 근위부보다 원위부에 혼히 발
생하며 재간에는 대상으로 생길 수 있다.(4,20) 본 증
례에서는 홍미롭게 우측 경부, 우측 상지와 우측
가지 및 좌측 뼈에 병변이 선상으로 배열되어 있었
다.
본증은 보통 영아기 내지 소아기에 흔히 발생하
나 성인에서 볼 수도 있다고 하며 특별한 유전양
식은 알려져 있지 않고 있다.(5,10,11,20) 본 증례에서는 15
세에 병변이 생기기 시작하여 22세까지는 계속 새
로운 병변이 생겼고 본증의 가족력은 찾을 수 없었
다.
선상한공각화증의 정확한 원인은 알려지지 않고
있으며 Mibelli(21)는 한산의 상피구에서 기원하
don 있다고 Saunders(20)도 본증의 구상층관과 악화
한산성의 조직화학검사가 비슷하다고 하여 본증이
한산성에서 유래한 것이라고 하였다. 그 후 본증은
모양의 두부, 점막 및 피부부속기와 독립하여 발생
할 수 있다는 것이 밝혀지고 Chernosky 등(11)의
조직화학검사 결과 구상층관과 한산성의 상피구가 다
르다는 것이 규명된 후 여러 학자에 의해 본증이
한산에서 유래한다는 것이 부정되었다.(5,10,11,14,17)
Reed와 Leone(14)은 한공각화증이 성상각화증과
같이 표피세포의 돌연변이 clone이 주로 확장하
여 이 clone이 있는 표피와 정상표피의 경계부에
구상층관을 형성한다고 하였다. 또 Mikhail(14)은 선
상한공각화증이 초기 배태발육이 피부결을 따라
분포된 비정상적인 clone의 세포에서 발생한다고
하였다. Mann 등(14)은 본증의 표피를 과다한 후 병
변이 제발하고 진피를 파괴한 후 개발하지 않는다. 사실과 전자현미경 검사소견에서 구상층과 하부의 비정상적인 성유아세포를 보이는 것으로 본층의 주된 장애는 진피에 있을 것이라고 하였다. Savage와 Lederer의 본층이 선창으로 분포하는 것으로 보아 Körbner현상이 본층발생에 중요한 역할을 할 것이라고 하였으나 Chernosky의 실험적인 연구에서 본층이 있는 환자에서 Körbner현상이 생기지 않는다고 했고 Eyre와 Carson은 Körbner현상이 본층발생에 어떤 역할을 하지 않는다고 하였다. 이박에도 내적 및 외적인 즉 의상, 일광조사, 노화, 감염 등도 본층을 유발할 수 있다고 하며 확실히 규정된 것은 아니고 본 증례에서는 위의 인자들 찾을 수 없었다.

한편 각각질증의 조직소견은 본층을 진단하는데 가장 중요하며, 피부색지함 밝혀 반드시 가장자리의 용기부를 포함하여야 한다. Q25 가장 특징적인 조직소견은 가장자리의 용기부에서 볼 수 있는 구상층으로 이는 각질층에서 볼 수 있고 중앙은 착화질(colums of parakeratotic cells)으로 구성되어 있으며 착화질 내외 각질세포는 혼합성 농축성핵(pyknotic nucleus)을 보인다. 그 바로 아래 표피에서는 과립층을 볼 수 있고 각질층의 표피는 별도적인 세포층을 보이며 각질층은 농축된 핵을 보인다. 진피의 소견으로는 주로 상부진피에 림프구로 구성된 세포집중을 볼 수 있다.

본증은 서서히 진행되고 편평상피암, 기저세포암 및 보우엔세병 등이 생긴다는 보고가 있으며 주로 저자 그외의 재할당에서 잘 생기는 방사선치료를 받는 경우에 그 반도가 증가한다고 한다.

본증과 감별해야 할 질환은 선상 표피모반, 선상 편평성, 선상 진전, 선상 성장성 사마귀, 선상 경화증, 색소결제증 등이고 구상층을 보이는 조직소견으로 감별할 수 있으며 소아기에 선상 각화성 병변이 있을 때 본증을 총 감별진단에 포함시켜야 할 것으로 사료된다.

본증의 치료는 외과적 절제, 전기소작술, 피부박리술, liquid nitrogen을 이용한 방사선요법, 부신피 절제 및 각질유해해제약도로 등이 있으나 만족할만한 치료효과가 없다. 최근 5-fluorouracil을 이용한 치료법은 보고되어 있으며 국내에서도 식동과 유동이 이 치료로 효과를 보였다고 하였으나 치료 후 염증증상이 심하여 피복사진학 및 저산소질감을 유발할 수 있다고 하며 retinoic acid전신투여로 혈전을 보였다는 보고가 있으나 치료중단 후 재발율이 높다고 한다. 본 증례에서도 5% 5-fluorouracil을 이용 및 10% urea연고를 도포하였으나 별다른 효과를 보지 못했다.

결론

본 증례에서는 32세 남자에서 발생한 전형적인 선상 한공작화증을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

1. 권경술, 김우제, 김순택: Porokeratosis 14예의 임상적 관찰. 대학지 12: 125, 1974
2. 류경욱, 명기범, 국홍일: 전형적인 선상 한공작화증 1예. 대학지 23: 696, 1985
3. 석태식, 한대식, 송준영: 선상 한공작화증 1 레. 대학지 21: 577, 1983
10. Jones PE, Smith DC: Porokeratosis; Review