

유전분 침착이 동반된 파종상 표재성 한공각화증 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실 및 피부생물학 연구소

김도영·이규엽·장재용·방동식

A Case of Disseminated Superficial Porokeratosis with Dermal Amyloid Deposition

Do Young Kim, M.D., Kyu-yeop Lee, M.D., Jae Yong Jang, M.D, Dongsik Bang, M.D.

Department of Dermatology and Cutaneous Biology Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Secondary localized cutaneous amyloidosis appears in association with a variety of inflammatory skin diseases and skin tumors. The presence of dermal amyloid deposits in lesions of porokeratosis has rarely been described in the literature. We describe a Korean case of disseminated superficial porokeratosis, with clear histologic evidence of amyloid deposition in the upper dermis. (Korean J Dermatol 2006;44(8):1018 ~ 1020)

Key Words: Amyloid deposition, Disseminated superficial porokeratosis

서 론

이차적인 피부 유전분증(secondary cutaneous amyloidosis)은 다양한 염증성 질환이나 피부 신 생물 등의 기존 피부 질환과 연관되어 나타나는 피부 유전분증으로, 지루 각화증, 진피 내 멜라닌 색소성 모반, 모기질종, 모낭상피종, 광선 각화증, 보웬병, 기저세포암, 피부섬유종 및 한공각화증 등에서 나타날 수 있다¹⁻⁴. 한공각화증은 임상적으로 경계가 명확한 융기된 경계를 가지며, 조직학적으로는 구상층판(cornoid lamella)의 소견을 보이는 표피의 각질화 이상 질환의 하나로 아직 정확한 병인은 알려져 있지 않다^{5,6}. 한공각화증에서 유전분의 침착은 Mibelli형의 한공각화증과 파종상 표재성 한공각화증에서 드물게 보고되고 있다²⁻⁷. 저자들은 하지와 체간에 발생한 파종상 표재성 한공각화증에서 면역조직화학염색법을 통해 확인된 진피 내 유전분증이 동반된 증례를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

71세 여자 환자가 양측 하지와 등의 하부에 발생한 색소

성 반점을 주 소로 내원하였다. 내원 4개월 전부터 양측 하지의 신전부에서 시작된 작은 암갈색의 환상 병변들이 발생하기 시작하였고, 병변은 호전 없이 새로운 병변들이 발생하였다고 한다. 환자의 과거력상 C형 간염 보균자로 정도의 간경변이 동반되어 소화기 내과에서 경과 관찰 중이었으며, 유사한 피부 병변의 가족력은 없었다. 피부 소견상 양측 하지의 무릎 아래 부위와 등의 하부에 경계가 명확한 직경 2~3 mm의 암갈색의 환상 병변들이 관찰되었다(Fig. 1). 피부 병변은 간헐적인 소양증을 동반하였고, 일부 병변은 소파에 의한 것으로 생각되는 흉반이 동반되었다. 내원 당시 시행한 일반혈액 검사는 정상이었으며, aspartate aminotransferase/alanine aminotransferase의 경미한 증가 소견 외에 총 빌리루빈치를 포함한 일반화학 검사상 특이 소견은 없었다. 하지의 병변부에서 시행한 병리 조직학적 검사상 표피의 과각화증, 이상각화증 및 전형적인 구상층판이 관찰되었고, 그 하부로 과립층의 소실과 림프구의 세포외 유출, 상부 혈관 주변의 림프구 침윤 등의 소견이 관찰되었다(Fig. 2A). 또한 병변의 하부의 확장된 유두부 진피내에는 부정형의 호산성 물질의 침착이 관찰되었으며 Congo red 염색상 양성 소견을 보여 유전분으로 확인되었다(Fig. 2B). 유전분의 침착은 구상층판의 하부에 주로 나타났으며, 구상층판과 떨어진 유두부 진피에는 관찰되지 않았다. 면역조직화학염색상 항cytokeratin 항체 AE1에는 약양성 소견을 보였고 AE3 염색에는 음성 소견을 보였다(Fig. 2C). 이후 환자의 병변은 냉동요법 및 국소 5-fluorouracil (Efudex[®], Valeant Pharmaceuticals, USA) 도포를 이용한 치료로 호전되었으며 현재 경과 관찰 중이다.

<접수: 2006년 2월 3일>
교신저자: 방동식
주소: 120-752 서울특별시 서대문구 신촌동 134번지
연세대학교 의과대학 피부과학교실
전화: 02)2228-2080, Fax: 02)393-9157
E-mail: dbang@yumc.yonsei.ac.kr

고찰

한공각화증은 1893년 Mibelli에 의해 처음으로 기술되었으며, 임상적으로는 각질이 있는 용기된 변연부를 가진 위축된 환상의 반 혹은 판을 특징으로 하며 조직학적으로 특징적인 구상층판의 소견을 보이는 드문 질환이다. 임상적인 형태와 분포에 따라서 크게 Mibelli형, 표재성 파종상 한공각화증, 선상형, 점상형 및 수장 족저 파종상 한공각화증으로 구분한다⁸. 한공각화증의 원인과 발병기전은 아직 확실하지 않지만, 이상각화증을 보이는 병변 하부에 비정상적인 각질세포의 클론(clone)이 비정상적인 각질화를 유발시키고 이러한 변화가 점차 확산되어 함입을 일으키는 것이라는 것이 널리 통용되는 설이다.

표재성 파종상 한공각화증은 일반적으로 다른 아형의 한공각화증과 마찬가지로 유전성 피부 질환으로 생각되나, 기존 보고에 의하면 다른 내과적 혹은 피부과적 질환과 연관되어 나타나기도 한다. 주로 면역억제 환자에서나 장기 이식 후 면역억제제 투약과 관련되어 나타나기도 하며, 광선 요법이나 psolaren-UVA 광화학 요법을 받은 경우나 특



Fig. 1. Multiple, well defined, 2~3 mm sized, brownish annular lesions on lower leg

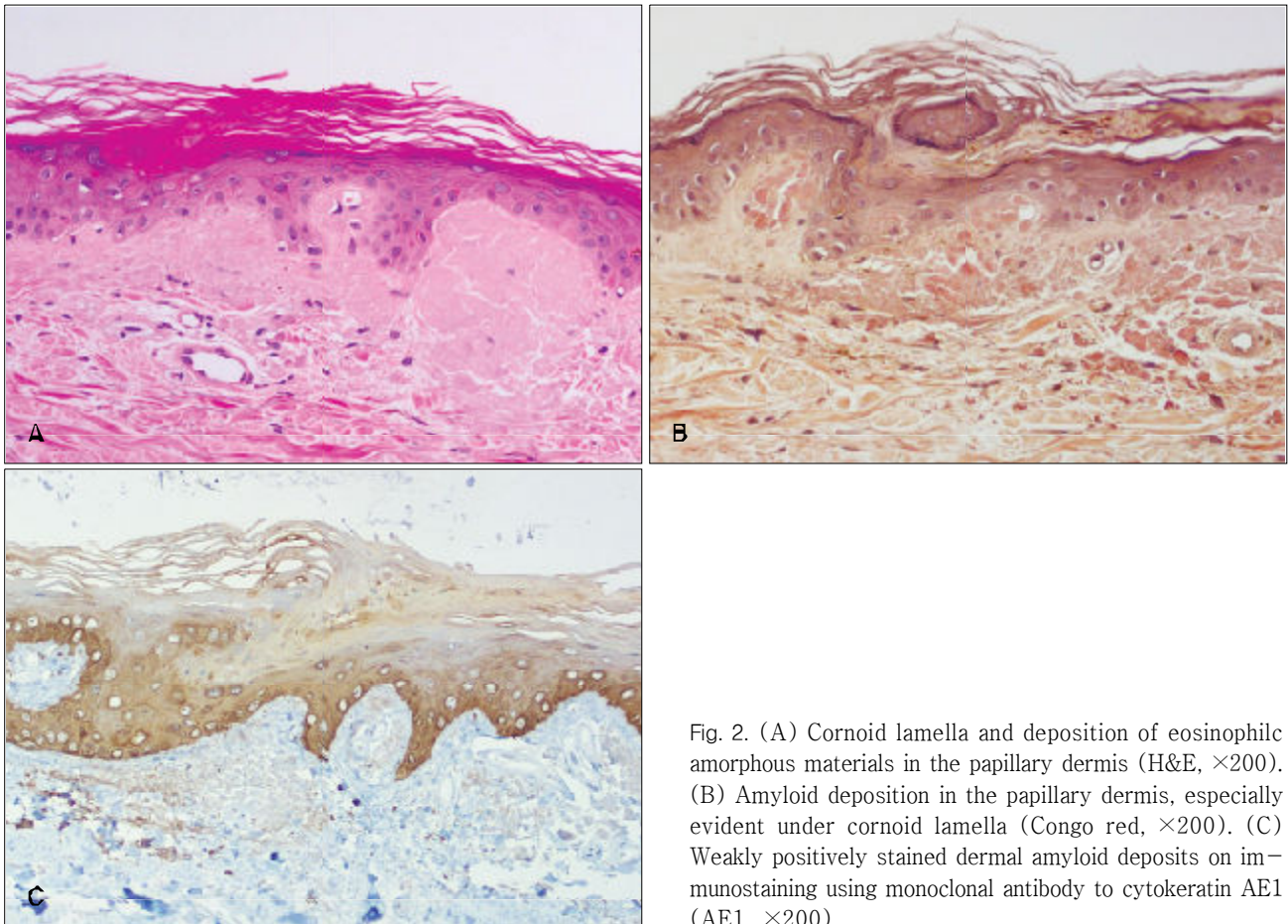


Fig. 2. (A) Cornoid lamella and deposition of eosinophilic amorphous materials in the papillary dermis (H&E, ×200). (B) Amyloid deposition in the papillary dermis, especially evident under cornoid lamella (Congo red, ×200). (C) Weakly positively stained dermal amyloid deposits on immunostaining using monoclonal antibody to cytokeratin AE1 (AE1, ×200).

정 약제 복용과 연관되어 발생한 보고도 있다. 간질화와 연관되어 표재성 과중상 한공각화증이 보고된 예는 만성 간질환 환자와 C형 간염에 의한 간암과 연관되어 발생한 2예가 있으며^{9,10}, 본 증례의 환자는 오랜 기간 동안 C형 간염에 의한 간경변이 있었던 환자로, 현재로서는 간암의 임상적 증거는 없는 환자였다.

이차적인 유전분증은 다양한 염증성 질환이나 피부 신생물 등의 기존 피부 질환과 연관되어 나타날 수 있으며 한공각화증에서도 나타날 수 있다. 표재성 과중상 한공각화증에서 이차적으로 진피 내 유전분의 침착을 보이는 기전에 대해서는 자세히 알려져 있지 않다. 표재성 과중상 한공각화증에서 유전분의 침착을 최초로 기술한 Piamphongsant¹와 Sittapairoachana²는 진피 내 유전분의 기원을 변성된 표피의 각질세포로 추정하였다. Amantea 등⁷은 다양한 항cytokeratin 항체를 이용한 면역조직화학염색법을 이용하여 침착된 유전분의 기원을 표피에서 유래된 것으로 추정하였고, 이러한 유전분의 양상은 일차성 피부 유전분에서 나타나는 변화와 유사하다고 보고하였다.

본 증례에서 보이는 유전분의 침착은 구상층판 바로 아래와 한공각화증의 병변 중심부에만 국한되어 나타났으나 구상층판이 진행되는 방향의 표피 직하방에는 나타나지 않았다. 또한 면역조직화학염색상 주로 산성 표피 케라틴에 대한 항체인 AE1에 약양성 소견을 보였다는 점으로 보아 표재성 과중상 한공각화증에서 나타나는 이차성 유전분의 침착은 표피에서 일어난 병리적 변화에 따라 이차적으로 나타나는 변화로 생각한다.

저자들은 하지와 등에 발생한 표재성 과중상 한공각화증의 조직에서 병변과 동반된 이차성 유전분의 침착을 확인한 1예를 경험하고 비교적 드문 예라 생각하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Runne U, Orfanos CE. Amyloid production by dermal fibroblasts. Electron microscopic studies on the origin of amyloid in various dermatoses and skin tumours. *Br J Dermatol* 1977;97:155-166
2. Piamphongsant T, Sittapairoachana D. Localized cutaneous amyloidosis in disseminated superficial actinic porokeratosis. *J Cutan Pathol* 1974;1:207-210
3. Yasuda K, Ikeda M, Ikeda M, Kodama H. Disseminated superficial porokeratosis with amyloid deposition. *J Dermatol* 1996;23:111-115
4. Jose M, Villalta GF, Dauden E, Ruiz-Genao D, Fraga J, Garcia-Diez A. Dermal amyloid deposititis in disseminated superficial porokeratosis. *Acta Derm Venereol* 2004;84:173-174
5. Kuno Y, Sato K, Tsuji T. Porokeratosis of Mibelli associated with dermal amyloid deposits. *Br J Dermatol* 1999;141:949-950
6. Kim JH, Yim H, Kang WH. Secondary cutaneous amyloidosis in disseminated superficial porokeratosis: a case report. *J Korean Med Sci* 2000;15:478-481
7. Amantea A, Giuliano MC, Balus L. Disseminated superficial porokeratosis with dermal amyloid deposits: case report and immunohistochemical study of amyloid. *Am J Dermatopathol* 1998;20:86-88
8. Wolff-Schreiner EC. Porokeratosis, In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, editors. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. 6th ed. New York: McGraw-Hill, 2003:532-537
9. Park BS, Moon SE, Kim JA. Disseminated superficial porokeratosis in a patient with chronic liver disease. *J Dermatol* 1997;24:485-487
10. Kono T, Kobayashi H, Ishii M, Nishiguchi S, Taniguchi S. Synchronous development of disseminated superficial porokeratosis and hepatitis C virus-related hepatocellular carcinoma. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:966-968