

제V형 과지질단백혈증을 동반한 발진성 황색종 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실, 국립경찰병원 피부과*

장진호 · 이동훈 · 진상현 · 최동섭* · 방동식

=Abstract=

A Case of Type V Hyperlipoproteinemia with Xanthoma Eruptivum

Jin-Ho Chang, M.D., Dong Hoon Lee, M.D., Sang Hyun Jin, M.D.,
Dong Sup Choi*, M.D., Dong Sik Bang, M.D.

Department of Dermatology, Yonsei University College of Medicine, National Police Hospital*, Seoul, Korea

We report a case of type V hyperlipoproteinemia with xanthoma eruptivum in a 30-year-old male. He had diffuse erythematous yellowish papules on both extremities and the buttock. The laboratory findings showed the increased cholesterol and the triglyceride. Serum electrophoresis showed an increase in pre-β and chylomicron, suggesting type V hyperlipoproteinemia. The biopsy specimen of an erythematous yellowish colored papule on the right knee showed many aggregates of foam cells without Touton giant cells. (Korean J Dermatol 2001;39(6) : 693-695)

Key Words : Type V Hyperlipoproteinemia, Xanthoma eruptivum

서 론

원발성 과지질단백혈증은 cholesterol과 triglyceride를 운반하는 지질단백의 과생성 혹은 분해의 저해로 인하여 지질 운반에 이상을 초래하는 질병으로 혈액 또는 조직 내에 지질단백이 축적되어 피부에 황색종이 발생하고, 동맥경화증과 췌장염 등의 원인이 된다¹. 1967년 Frederickson 등²이 과지질단백혈증을 전기영동검사로 다섯 가지형으로 분류하였으나 1970년에 WHO에서 제II형을 다시 IIa와 IIb로 구분하여 여섯 가지 형으로 분류하는 것이 통례이다. 제V형 과지질단백혈증은 지질단백 전기영동이나 초원심분리에서 preβ와 chylomicron의 증가를 보이며, 발진성 황색종은 원발성에서보다 속발성 과지질단백혈증에서 흔히 발생한다³.

현재까지 국내에 보고된 제V형 과지질단백혈증과 황색종이 동반된 예는 안검 및 수장선상 황색종과 단발성 구진으로 나타난 비정형적인 경우⁴와 속발성으로 당뇨병 환자에서 발생한 경우⁵의 2예이다.

저자들은 원발성으로 발생한 제V형 과지질단백혈증과

발진성 황색종을 경험하여 보고한다.

증 례

환자는 30세 된 남자로 3개월 전부터 팔, 팔꿈치, 엉덩이 및 다리에 발생한 콩알 크기정도의 황적색의 견고한 다발성 결절을 주소로 내원하였다(Fig. 1). 과거력과 가족력상 특이한 사항은 없었다. 복부 초음파 검사상 약간의 지방간 소견이 보였다. 피부과 내원 당시 검사실 소견은 간기능 검사에서 GOT는 32IU/L(정상 8-28IU/L), GPT는 51IU/L(정상 8-28IU/L), 총 cholesterol은 333mg/dl(정상 128-240mg/dl), triglyceride는 2,672mg/dl(정상 35-160mg/dl)로 증가하였으며 HDL-cholesterol은 24mg/dl(정상 30-80mg/dl)이었다. 지질단백 전기영동검사상 preβ와 chylomicron이 증가하였다(Fig. 2). 24시간 환자 혈장 냉장 검사상 상부의 크림층과 하부의 혼탁층으로 구분되어 나타났다. 왼쪽 무릎에서 실시한 피부 생검에서 진피내에 다수의 염증세포와 지방을 함유한 조직구인 포말 세포들이 다수 관찰되었으나, Touton형 거대세포는 관찰되지 않았다(Fig. 3).

고 찰

과지질단백혈증은 원인에 따라 원발성과 속발성으로 나눌 수 있다. 원발성 과지질단백혈증은 유전적 결함 또

〈접수:2001년 3월 21일〉

교신저자 : 방동식

주소 : 120-752 서울특별시 서대문구 신촌동 134

연세대학교 의과대학 피부과학교실

전화 : (02)361-5720 Fax : (02)393-9157

E-mail : dbang@yumc.yonsei.ac.kr

Fig. 1. Yellowish papules on right knee(A) and their close up(B).

는 아직 밝혀지지 않은 어떤 기전에 의하여 음식, 약물, 생리적 자극 등의 환경인자와 관련되어 발생한다. 속발성 과지질단백혈증은 흔히 당뇨병, 간질환, 담도 폐쇄증, 신증후군, 췌장염, 갑상선 기능저하증 등의 환자 및 estrogen, steroid, isotretinoin, etretinate 등의 약제 투여에 의해서 이차적으로 발생한다³. 제V형 과지질단백혈증은 혈장내 chylomicron과 pre β 대 즉 VLDL-triglyceride(TG)의 증가를 특징으로 한다⁷. 제V형에서 나타나는 황색종의 대부분은 발진성으로 공복시 혈장 중성 지방 치가 1000mg/dl 이상이며, 30-50대에서 흔히 나타나고^{1,6,7} 발진성 이외에도 드물게는 결절성-발진성 병변도 보고되었다⁷. 과지질단백혈증의 치료는 형에 따라 다르며, 원발성과 속발성에 따라 치료방침이 다르다. 속발성인 경우는 원인 질환에 대한 치료가 선행되어야 한다. 원발성 과지질단백혈증의 치료는 크게 식이요법과 약물요법이 있으며 먼저 식이 요법을 실시한다⁸. 식이요법으로 체중감소를 위한 총 섭취 칼로리의 감소, 지방 섭취의 감소, 탄수화물의 제한, 포화지방이 낮은 음식의 섭취 등이 있다. 약물 요법은 식이 요법으로 충분한 효과를 볼 수 없을 때 시행한다⁹. 제V형에서는 clofibrate 등의 fibric acid가 VLDL, IDL 및 LDL을 감소시키고, nicotinic acid는 VLDL과 LDL을 감소시키므로 중성지방을 감소시켜 치료에 이용된다⁹. 본 환자에서는 cholesterol과 triglyceride가 현저히 상승하였고, 지질단백 전기영동검사상 pre β 와 chylomicron이 증가되었고, 환자에서 채취한 24시간 냉장혈장 검사상, 상부의 크림층과 하

Fig. 2. Lipoprotein electrophoresis:Increased pre- β and chylomicron bands.

Fig. 3. High magnification showed aggregates of foam cells throughout the dermis(H&E, $\times 200$).

부의 혼탁층으로 구분되어서 제V형 과지질단백혈증으로 진단하였고, 임상적으로 발진성 황색종을 동반하였다. 또한 일반 검사소견상 혈당, 간기능 검사, 갑상선 기능검사 등이 정상범위였으나, 복부초음파 촬영에서 지방간의 소견을 보였다. 가족력상 특이 사항은 없었다. 내원 전까지 steroid, isotretinoin, etretinate 등의 약제를 투여한 병력이나, 다른 동반 질환 없이 건강한 상태여서 원발성에 의해 발생한 제V형 과지질단백혈증으로 사료된다. 치료로서 식이요법과 본원 내과에서 fibric acid의 일종인 fenofibrate를 2주간 투여하였으며, 그 이후 더 이상 내원하지 않아서 치료 경과를 알 수 없었다.

본 증례는 원발성 제V형 과지질단백혈증과 동반된 발진성 황색종이라 사료되며, 환자는 더 이상 내원 하지 않아서 치료 경과를 알 수 없었다.

참고 문헌

1. Arnold HL, Odom RB, James WD. Andrews' disease of the skin. 8th ed. Philadelphia : WB Saunders 1990;599-608
2. Frederickson DS, Levy RI, Less RS. Fat transport in lipoproteins : An integrated approach to mechanisms and disorders. N Engl J Med 1967;276:34-44, 94-103, 148-156, 215-226, 273-281
3. Parker F. Abnormalities in lipid metabolism. In: Moschella SL, Hurley HJ. eds. Dermatology. 3rd ed. Philadelphia : WB Saunders 1992;1642-1658
4. 강윤서, 박천욱, 이철현. 비전형적인 임상소견을 보인 제V형 과지질단백혈증 1예. 대피지 1994;32:139-143
5. 장진호, 진상현, 이상주, 이정복. 당뇨병환자에서 발생한 제V형 과지질단백혈증과 발진성 황색종. 대피지 2000;38:548-550
6. Parker F. Xanthoma and hyperlipidemias. J Am Acad Dermatol 1985;12:1-30
7. Greenberg BH, Blackwelder WC. Primary type V hyperlipoproteinemia. Ann Intern Med 1977;87:526-534
8. Levy RI, Shulman R, Stone NJ. Dietary and drug treatment of primary hyperlipoproteinemia. Ann Intern Med 1972;77:274-294
9. Brown MS, Goldstein JL. Drugs used in the treatment of hyperlipoproteinemias. In: Gilman AG, Rall TW, Nies AS, eds. The pharmacological basis of therapeutics. 8th ed. New York : Macmillian Publishing 1991;874-896

— Short Report —

대한피부과학회지 2001;39(6) : 695~697

육아종성 구순염 1예

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 피부과학교실

박경호 · 양준모 · 이일수

=Abstract=

A Case of Cheilitis Granulomatosa

Kyung Ho Park, M.D., Jun Mo Yang, M.D., Eil Soo Lee, M.D.

Department of Dermatology, Samsung Medical Center,
Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Cheilitis granulomatosa, which is a rare inflammatory disorder of unknown origin, was described by Miescher in 1945. A 31-year-old man presented with swelling of both lips without any subjective symptom that had been present for 1 year. The patient had the repeated episodes of upper lip which would resolve in days to weeks that had ended up involving lower lip and eventually persistent. Histopathological study revealed a noncaseating granulomatous inflammation with perivascular lymphocytic infiltration. The patient was treated with systemic steroids and received cheiloplasty. We describe a case of cheilitis granulomatosa improved with systemic steroids and the cheiloplasty.

(Korean J Dermatol 2001;39(6) : 695~697)

Key Words : Cheilitis granulomatosa, Cheiloplasty, Systemic steroids

<접수: 2001년 5월 11일>

*본 논문의 요지는 2000년 제 52차 대한 피부과학 춘계학술대회에서 발표하였음

교신저자 : 이일수

주소 : 135-710 서울시 강남구 일원동 50

삼성서울병원 피부과

전화 : 02)3410-3549 Fax : 02)3410-3869

서론

육아종성 구순염은 비교적 드문 질환으로 갑작스런 구순의 증대를 보이며, 처음에는 호전과 악화를 반복하다 결국에는 지속적인 종창을 보이는 경과를 취한다. 1945년 Miescher가 처음으로 cheilitis granulomatosa 라고 명명하였