

각막을 침범한 종두상수포증 1예

현재현 · 김응권* · 김홍복*

= 요약 =

종두상수포증은 매우 드물고, 만성적인 질환으로서 햇볕에 노출 후 수일내에 노출부위에 반복적으로 홍반과 수포가 생기며, 반흔을 남기며 치유되는 것을 특징으로 한다. 저자들은 종두상수포증으로 인해 각막혼탁이 있었던 환자에서 전체층각막이식술을 시행하였으며, 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다(한안지 37:360~364, 1996).

= Abstract =

A Case of Corneal Involvement in Hydroa Vacciniforme

Jae Hun Hyun, M.D., Eung Kweon Kim, M.D.*, Hong Bok Kim, M.D.*

Hydroa vacciniforme is a rare, chronic disease that is characterized by recurrent erythema and vesicles on uncovered skin within several days of sun exposure and is followed by healing with scarring. We have experienced a case of hydroa vacciniforme which involved the cornea, and we performed a penetrating keratoplasty with a good result. We report this case with a review of the literature(J Korean Ophthalmol Soc 37:360~364, 1996).

Key Words : Hydroa vacciniforme, Penetrating keratoplasty, Sun exposure.

종두상수포증(Hydroa vacciniforme)은 아직 원인이 밝혀지지 않은 광피부증(photodermatosis)으로 알려져 있으며, 여름에 특히 악화된다. 이 질환은 햇볕에 노출 후

〈접수일 : 1995년 10월 18일, 심사통과일 : 1995년 12월 15일〉

연세대학교 원주의과대학 안과학교실

Department of Ophthalmology, Wonju College of Medicine, Yonsei University, Wonju, Korea

*연세대학교 의과대학 안과학교실

*Department of Ophthalmology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

수일 내에 반복적인 홍반과 수포가 생기며, 수포가 터지고 껍사가 일어나며, 반흔을 남기며 치유되는 특징이 있다. 주로 어린이들에게 호발하며, 사춘기 이후에 저절로 좋아진다고 알려져 있다³⁾. 저자들은 종두상수포증으로 인해 각막혼탁이 있던 환자에서 전체층각막이식술을 시행하였으며, 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

본 38세 남자 환자는 약 30년 동안의 양안의 시력 감소를 주소로 1993년 12월 23일 연세대학교 의과대학 부속 세브란스병원 안과에 내원하였다. 과거력상 폐결핵, 당뇨병, 고혈압 등은 없었다. 4세경부터 햇볕에 노출된 부위에 홍반과 수포가 생겼고, 몇일 후 수포가 터지고 가피가 생긴 후 반흔이 형성되는 과정이 되풀이 되었으며, 이 과정에서 동통에 의한 운동장애로 인해 손가락의 심한 병변이 생겼고, 양측 안와하부에 반흔 형성으로 인해 안검외반 및 토안증으로 1986년에 안와 하부에 우측 액와부위로부터 자가 피부이식을 시행받았다. 22세 이후에는 새로운 피부병변은 더이상 생기지 않았다.

가족력상에 특기사항은 없었다.

내원 당시 시력은 양안 0.1이었다. 우안의 결막은 약간 충혈되어 있었고, 각막은 얇아져 있었으며, 혼탁이 있었다(Fig. 1). 우안의 수정체에는 경도의 피질혼탁이 있었고, 양안의 안저는 각막혼탁으로 인해 관찰되지 않았다. 좌안 하안검의 안검결손 및 안검외반이 있었고, 양측 안와하부에 피부이식으로 인한 반흔이 있었으며, 코에도 파색소침착과 반흔이 보였다(Fig. 2). 양쪽 손과 전완부의 외측에 다수의 파색소침착과 반흔이 있었고, 양쪽 손가락도 심한 변형이 있었다. 양쪽의 검지는 거의 소실되었고, 양쪽 중지, 식지에 심한 굴절변형이 있었다(Fig. 3).

검사 소견상 혈액 및 소변검사, 흉부 X-ray 검사와 간기능 검사 모두 정상이었다. 포르피린증 검사상 porphobilinogen, uroporphyrin, coproporphyrin이 모두 음성이었고, 150J/cm²의 UVA를 이용한 광과민 유발검사상 음성이었다.

우안의 각막혼탁에 대한 전체층각막이식술을 시행하였다. 수여각막의 크기는 7.50mm, 기증각막의 크

Fig. 1. Preoperative photograph shows a lid defect and ectropion of the right eye. The right cornea is thin and opaque.

Fig. 2. Scarring and hyperpigmentation on the both infraorbital region and nose. Lid defect and ectropion are noted on the left eye.

기는 7.75mm로 하였다. 조직병리 소견상 상피하 혈관형성, 불규칙한 보우만막, 경도의 각막간질부종 등의 비특이적 소견이 보였다. 수술 후 1일째 우안의 시력은 0.3이었고, 전방은 약간 얇았으나 방수의 누출은 없었다. 수술 후 2일째 우안의 시력은 0.4였다. 수술 후 3일째 시력은 0.4였고, 별 문제없이 퇴원하였다. 수술 후 8일째 첫번째 통원시 우안의 시력은 0.4, 안압은 18mmHg였다(Fig. 4). 수술 후 15일째 2번째 통원시 시력은 0.4였으며, 수술 후 7개월이 경과한 현재까지 거부 반응이나 그 외 다른 특별한 문제없이 현재까지 통원치료하고 있다.

Fig. 3. Multiple hyperpigmented patches are noted on the external aspect of both hand and forearm. The second fingers of both hands almost disappeared and severe flexion deformities are noted on both the 3, 4th fingers.

Fig. 4. Histologic findings of the right eye. Non-specific changes, including subepithelial vascularization, irregular Bowman's membrane and mild stromal edema are observed.

고 찰

종두상수포증은 매우 드문 질환으로서 어린이들에게 호발하며, 햇볕에 노출된 부위에 반복적인 소수포, 대수포가 나타나며 3~4일 후 가피를 형성한 후 특징적인 반흔을 남긴다. 종두때의 소수포와 유사하

Fig. 5. Photograph on day 8 after penetrating keratoplasty of the right eye. The graft failure is not found.

여 위축된 반흔을 남기며 치유되고, 호발부위는 노출부위인 사지의 외측부 및 안면이며, 주로 대칭적으로 나타난다. 늦봄에 나타나서 햇볕에 노출이 많이 되는 여름기간 동안 악화되며, 대개 4세경 나타나서 사춘기 이후에는 소실되는 경향이 있으나 때로는 30세 까지 지속되는 경우도 있다.

1862년 Bazin에 의해 처음 기술되었으며⁴⁾, 1923년 Senear와 Fink⁵⁾는 여름에 반복적으로 생기는 광과민성 발진을 피부병소의 양상에 따라 2가지로 분류하였는데, 반흔을 남기지 않는 균을 hydroa aestivale, 반흔을 남기는 균을 hydroa vaccini-forme라고 하였다. 1963년 McGrae 등⁶⁾은 29예의 종두상수포증의 임상적 특징에 대해 연구하였는데, 종두상수포증은 주로 어린이에게 발병(90%)하며, 2:1로 남자에게 호발하며, 저절로 소실되는 질환이라고 하였다. 1983년 Halasz 등⁷⁾은 16예의 종두상수포증에 대한 연구에서 3:10으로 여자에게 호발하며, 광과민에 대한 가족력은 없다고 하였다.

종두상수포증과 자외선 조사 사이에 밀접한 관계가 있다는 것은 여러 문헌에 보고되어 있으나^{8,9)}, 종두상수포증을 유발하는 정확한 기전에 대해서는 아직 밝혀진 바가 없다. 한편 Jaschke 등¹⁰⁾은 종두상수포증은 UVA가 주로 일으키며, 35 joules/cm²에 3번 노출시킴으로써 종두상수포증을 유발할 수 있다고 하였다.

중두상수포증의 눈의 침범은 매우 드문 것으로 알려져 있다^{11,12}. 그러나 Stokes¹³는 100명의 중두상수포증 환자 중 20명에서, McGrae 등⁶은 74명중 9명에서, Senear와 Fink⁵는 9명중 1명에서 안과적 합병증이 발생하였다고 보고하였다.

중두상수포증이 안검에 침범하면 햇볕에 노출된 다른 피부와 똑같은 과정을 거쳐 안검피부에 반흔이 형성되고, 그로인해 안검외반이 생길 수 있으며, 안검피부의 위축성 변화는 상, 하 안검의 경직(stiffness)을 초래하여 안검열이 축소되기도 한다. 결막상피의 비후나 낭종이 생기기도 하며¹⁴ 중증의 결막염이 각막염과 동반되면 결막부종, 유루, 수명, 안검연축 등의 증상이 나타나며, 결막의 위축 및 반흔형성으로 결막과 공막이 단단히 결합하고, 공막의 과사가 일어나 주로 공막의 이측부위에 궤양이 생긴다. 각막에 오는 합병증으로는 각막상피에 수포가 형성된 후 터지고 각막상피가 벗겨지는 과정이 되풀이되어 각막염이나 각막궤양이 생기는 것과 안검의 침범에 의해 안검의 위축성 변화로 안검외반이 되고 이로 인해 노출각막염이 생긴 후 나중에 각막혼탁이 남는 것이 있다. 또한 중증의 안외봉소염이 장기간 지속되면 시신경의 위축을 초래할 수도 있다고 한다¹⁵.

본예의 경우 양측 하안검 하측 피부에 위축성 반흔이 생겼으나, 피부이식을 통하여 우안은 완전히, 좌안은 일부 개선되어 있었다. 그러나 각막혼탁은 양안 모두 있었다. 본예에서 각막혼탁의 원인은 각막상피의 수포가 터지고 벗겨지면서 발생한 각막염이나 각막궤양인지 안검의 침입 후 2차적으로 생겼는지 현재로서는 정확하게 알 수 없다. 병리소견에서도 비특이적인 조건만 보였기 때문에 그 선행이유는 정확히 알 수 없다. 본예에서는 특징적으로 UVA를 이용한 광과민 검사상 음성으로 나왔는데, 그 이유는 광과민을 유발하기에는 이 질환이 너무 오래 경과되었기 때문으로 생각된다.

중두상수포증의 치료에는 아직 만족할만한 치료법은 없으나, 태양광선의 노출을 피하는 방법, 경구용 hydroxychloroquine이나 β -carotene 투여, 부신피질 호르몬제의 국소 및 전신도포, 일광차단제 도포, UVA 광선치료 등이 쓰이고 있다.

중두상수포증과 감별진단할 질환들로는 전신성 홍반성 루프스, 광선양진(actinic prurigo), 적혈구조

혈성 프로토포포르핀증(erythropoietic protoporphyria) 등³이 있다.

본예에서 시행한 전체충각막이식술의 결과는 양호한 것으로 생각되며, 앞으로 유사한 예에서 각막이식술이 이용될 수 있으리라고 생각된다.

중두상수포증은 안과적 합병증을 일으킬 수 있는 점을 항상 명심하고, 피부과 의사와 긴밀한 협조로 중두상수포증이 의심되는 모든 어린이는 철저한 안과적 검사와 더불어 햇볕에 노출이 많이 되는 늦봄과 여름에는 양산이나 세그라스를 쓰게 하여 중두상수포증으로 인한 안과적 합병증을 줄여야 할 것으로 생각된다.

REFERENCES

- 1) Harver LC, Bickers DR : *Hydroa aestivale and hydroa vacciniforme*. In : Harver LC, Bickers DR, eds. *Photosensitive diseases : Principles of diagnosis and treatment*. Philadelphia, WB Saunders, 1989, pp. 235-240.
- 2) Bernard JD, Pathak MA, Kochevar IE : *Abnormal reactions to ultraviolet radiation*. In : Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, eds. *Dermatology in general medicine*. New York, McGraw-Hill, 1987, pp. 1481-1507.
- 3) Han SK, Im SB, Park YK, Lee SN : *Hydroa vacciniforme with unusually severe scar formation : Diagnosis by repetitive UVA phototesting*. *J Am Acad Dermatol*, 25:401-403, 1991.
- 4) Bicker DR, Demar LK, DeLeo V, Poh-Fitpatrick MB, Argromber JM, Harber LC : *Hydroa vacciniforme*. *Arch Dermatol*, 114: 1193-1196, 1978.
- 5) Senear F, Fink H : *Hydroa vacciniforme seu aestivale*. *Arch Dermatol Syphilol*, 7:145-162, 1923.
- 6) McGrae JD Jr, Perry HO : *Hydroa vacciniforme*. *Arch Dermatol*, 87:618-625, 1963.
- 7) Halasz CL, Leach EE, Walther RR : *Hydroa vacciniforme : induction of lesion with ultraviolet A*. *J Am Acad Dermatol*, 8:171-176, 1983.
- 8) Golgeier MH, Nordlund JJ, Lucky AW : *Hydroa vacciniforme : diagnosis and therapy*. *Arch Dermatol*, 118:588-593, 1982.

- 9) Sonnex TS, Hawk JL : *Hydroa vacciniforme ; A review of ten cases. Br J Dermatol*, 118: 101-108, 1988.
- 10) Jaschke E, Honigsmann H : *Hydroa vacciniforme-Aktionspektrum Hautarzt*, 32:350, 1981.
- 11) Bennion SD, Major MC, Johnson C, Weston WL : *Hydroa vacciniforme with inflammatory keratitis and secondary anterior uveitis. Pediatric Dermatol*, 4:320-324, 1993
- 12) Crew SJ : *Hydroa vacciniforme affecting the eye. Br J Ophthalmol*, 43:629-634, 1959.
- 13) Stokes WH : *Ocular manifestations in hydroa vacciniforme. Arch Ophthalmol*, 23:1131-1145, 1940.
- 14) Arffe RC : *Disease of the cornea. 3rd. ed, St. Louis, Mosby, 1991, pp. 573.*