

## 국소 선단 과각화증 1예

이화여자대학교 의과대학 피부과학교실  
김홍용 · 명기범 · 국홍일

= Abstract =

### A Case of Focal Acral Hyperkeratosis

Hong Yong Kim, Ki Bum Myung, Hong Il Kook

Department of Dermatology, College of Medicine, Ewha Womans University

Focal acral hyperkeratosis is clinically identical to acrokeratoelastoidosis but histologically lacks the elastorrhæxis which is a feature of acrokeratoelastoidosis. We present a case of focal acral hyperkeratosis in a 50 year old woman. About 20 years ago, a few pinhead sized papules developed on radial side of index fingers. Thereafter size and number of papules have been gradually increased to cover entire hands sparing palms and dorsa of feet. The histopathologic study showed characteristic findings of focal acral hyperkeratosis. After treatment with etretinate, the size and thickness of lesions were reduced.

### 서 론

국소 선단 과각화증(Focal acral hyperkeratosis)은 임상적으로 선단각화 류탄력섬유증과 동일하나 조직학적으로 진피내의 탄력섬유의 변성이 없는 질환이다<sup>1)</sup>. 가축력이 있을 수 있으나 가축력이 없는 경우가 더 많으며 가축력이 있는 경우에는 상염색체 우성 유전을 한다<sup>1)</sup>. 전형적인 피부병변으로 손과 발의 가장자리를 따라 타원형 또는 다각형의 분화구 모양 구진들이 나타난다<sup>1)</sup>. 이 질환은 Dowd 등<sup>1)</sup>에 의해 국소 선단 과각화증으로 명명되었으며 아직 국내 문헌에는 보고된 예를 찾아볼 수 없었다.

저자들은 50세된 여자로 가축력이 없고 양측 손과 발에 자각 증상이 없는 구진을 가지며 병리조직학적으로 탄력섬유의 변성을 보이지 않는 국소 선단 과각화증 1예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고한다.

### 증 례

환 자 : 엄○○, 50세, 여자.

초진일 : 1988년 6월 17일.

주 소 : 양측 손과 발에 발생한 자각 증상이 없는 피부 발진.

과거력 : 1) 10년전 갑상선 기능항진증으로 수술. 2) 3개월 전부터 추간원판 탈출증으로 물리 치료.

가축력 : 특기 사항 없음.

현병력 : 내원 20년 전부터 양측 손의 검지 요측부에 3~4개의 침두대 크기의 증상이 없는 평편한 구진들이 발생되었고 그후 점차 수와 크기가 증가하여 손바닥을 제외한 손 전체와 발등으로 파급되었다.

피부 소견 : 양손의 요측 및 척측부위, 손등, 발등에 2~3mm 크기의 증상이 없는 반투명한 황색 구진들이 나타났으며 손톱으로 긁거나 자극을 가한 부위에서는

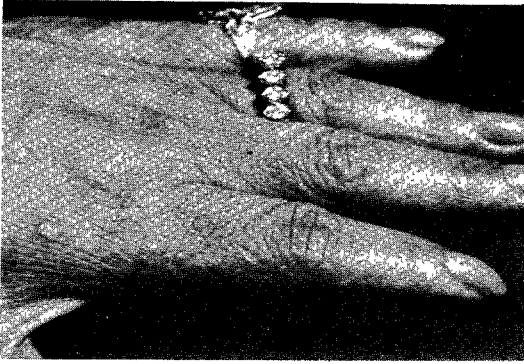


Fig. 1. Small translucent flat papules on dorsa and lateral sides of fingers.



Fig. 2. Papules on dorsum of foot.

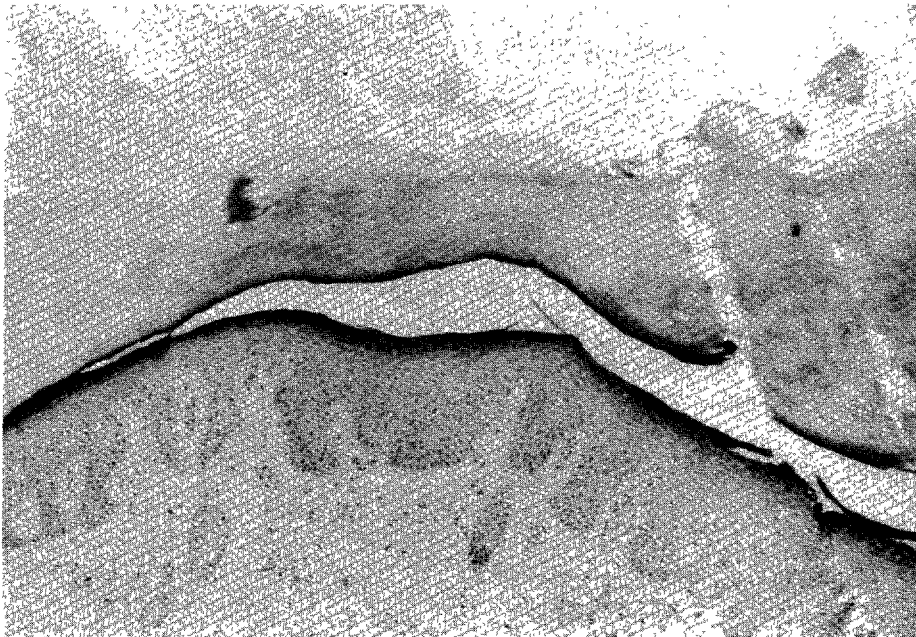


Fig. 3. Marked hyperkeratosis, hypergranulosis, acanthosis, elongation of rete ridge and mild perivascular inflammatory cell infiltration of papillary dermis. No changes in collagenous & elastic fibers(H & E,  $\times 100$ ).

병변들이 밀집되어 나타나는 양상을 보였다(Fig. 1).

병리조직학적 소견 : 손등의 병변 부위에서 시행한 조직생검 소견상 표피에서는 과각화증, 과립층의 비후 및 표피능 신장에 의한 극세포증이 관찰되었고, 진피에서는 혈관 주위에 경한 염증세포 침윤이 있었다(Fig. 3). 탄력섬유 염색 및 Masson trichrome 염색상 탄력섬유와 교원섬유의 변성은 없었다(Fig. 4).

치료 및 경과 : Etretnate를 하루 30mg씩 1개월간 투여한 결과 병변들의 크기와 두께가 현저하게 감소되었다(Fig. 5).

## 고 찰

Costa(1954년)<sup>2)</sup>는 선단각화 류탄력섬유증을 Acro-keratoelastosis lichenoides로 처음 기술하였으며 그후 선단각화 류탄력섬유증(Acrokeratoelastoidosis)으로 명명하였다. Mattews와 Harman(1974년)<sup>3)</sup>은 탄력섬유의 변성이 나타나지 않는 선단각화 류탄력섬유증을 보고하였다. Highet(1982년)<sup>4)</sup> 등은 선단각화 류탄력섬유증을 첫째 탄력섬유의 변성을 보이고 젊은 나이에 특발성으로 발생하며 물리적 자극이나 일광 노출과



Fig. 4. There were no changes of elastic fibers in the dermis(Verhoeffvan Gieson stain,  $\times 100$ ).



Fig. 5 The size and thickness of lesions were reduced after treatment with etretinate.

같은 유발 요인이 없고 가끔 가족력을 찾을수 있는 Familial acrokeratoelastoidosis, 둘째 탄력섬유의 변성을 보이며 중년 이후에 물리적 자극이나 일광 노출에 의해 발생하는 형, 셋째 특발성으로 발생하나 조직학적으로 탄력섬유의 변성을 볼 수 없는 형의 3가지 임상형으로 분류하였으며, 탄력섬유의 변성이 없는 셋째 형에는 선단각화 류탄력섬유증의 병명을 사용하지 않을것을 제안하였다. 그러나 Dowd(1983)<sup>11</sup> 등은 선단각화 류탄력섬유증과 임상 양상은 동일하나 조직학적으로 탄력섬유의 변성을 보이지 않는 질환을 국소 선단 과각

화증으로 명명하였다.

Dowd<sup>11</sup> 등이 보고한 15예를 보면 2~38세 사이에 발병하였는데 대부분 10대와 20대였으며 4:1로 여자에서 호발하였다. 피부병변은 타원형 또는 다각형의 분화구 모양의 구진들이 손과 발의 가장 자리를 따라 발생하였고 그의 손목 주름, 발가락 사이의 연결 부위, 손가락 매듭 사이, 관절, 가운데 손가락 관절, 발가락 매듭 사이, 발꿈치 등에도 구진들이 발생하였다. 병리조직학적 소견상 표피층에 티눈 모양의 함요부(Clavuslike depression)와 극세포층이 나타나며 진피층에는 염증성 변화가 없으며 상부 진피에 모세혈관 확장이 있을 수 있다고 하였다. 또한 교원섬유나 탄력섬유의 변성이 나타나지 않으며 탄력섬유의 단열(fragmentation)도 없다고 하였다.

국소 선단 과각화증과 감별을 요하는 질환으로는 Hereditary papulotranslucent acrokeratoderma<sup>5</sup>, 선단 각화 류탄력섬유증<sup>4</sup>, Keratosis punctata palmaris et plantaris<sup>6,11</sup>, 우취상 지단각화증<sup>7,11</sup>, 우취상 표피이형성증<sup>12,13</sup>, Darier 병<sup>12</sup>, 교질 비립종<sup>12</sup>, 수부 변연 각화 류탄력섬유증(Keratolastoidosis marginalis of the hands) 등이 있다. Hereditary papulotranslucent acrokeratoderma는 국소 선단 과각화증과 병리조직학적 소견은 유사하나 상염색체 우성으로 유전되고 사춘기나

사춘기 직후에 발병하며 아토피 체질을 가지고 있는 사람이나 가느다란 모발을 가진 사람에서 호발한다<sup>5)</sup>. 병변은 황백색의 반투명한 판이나 구진으로 손과 발의 배부와 복부에 나타난다<sup>5)</sup>. 또한 피부 병변 부위에서 조직생검을 한 후 생긴 상처 부위에서는 병변이 다시 발생한다. 선단각화 류탄력섬유증에서는 Costa의 첫째 군 및 둘째 군 모두에서 탄력섬유의 변성이 일어난다<sup>4)</sup>. Keratosis punctata palmaris et plantaris는 각화성 구진들이 수장 족저에 국한되어 나타나며 병변을 떼어 내거나 병변이 떨어지면 얇은 컵 모양의 함요부를 형성한다<sup>6)11)</sup>. 우취상 지단각화증은 상염색체 우성 유전을 하며 출생시 또는 소아기 초기에 발병하는데 손과 발에 우취 모양의 구진들이 나타나고 조직학적으로 괴피침 모양의 용기를 보인다<sup>7)11)</sup>. 우취상 표피이형성증은 상염색체 열성 유전을 하며 소아기에 발병하는데 손과 발의 배부에 우취상의 구진들과 판이 나타나고 조직학적으로 상부 표피에 공포화가 보인다<sup>12)13)</sup>. Darier 병은 주로 지루 부위에 발생하나 일부에서는 손과 발의 배부에 나타난다<sup>12)</sup>. 조직학적으로 원체와 세립체 같은 특징적인 이각화 세포를 볼 수 있으며 과각화증, 이상각화증, 극세포증, 극세포해리의 결과로 생긴 기저층 상부의 열공, 그 안으로 증식된 용모 등이 나타난다<sup>12)</sup>. 교질 미립종은 안면과 목에 주로 발생하나 손등에도 발생할 수 있다. 일광 노출이 유발 요인이며 조직학적으로 유두 진피에 교질의 덩어리들이 보이는데 이는 결합조직의 좁은대에 의해 상부 진피와 분리되어 있다<sup>12)</sup>. 수부 변연 각화 류탄력섬유증은 수장 변연 각화증 (Marginal Keratoderma of the palms) 또는 수부 교원양 변성판(Degenerative collagenous plaques of the hands)이라고도 하는데 각질화가 선상으로 나타나며 검지의 척측 부위와 모지의 요측 부위에 국한되어 있다.

본 증례는 50세된 여자로서 가족력이 없이 양측 손과 발에 평편하고 증상이 없는 타원형 모양의 반투명한 황색 구진들이 발생하였으며 병리조직학적 검사상 표피층에 과각화증, 괴립층의 비후 및 극세포증이 나타났으며 진피층에는 약간의 염증세포 침윤이 나타났을 뿐 탄력섬유나 교원섬유의 변성은 보이지 않아 전형적인 국소 선단 과각화증으로 생각되었다.

본 질환은 아직 효과적인 치료 방법이 알려져 있지 않으나 본 교실에서는 etretinate를 하루 30mg씩 경구

투여하여 병변들의 크기와 두께가 현저히 감소된 것을 관찰하였다.

## 결 론

저자들은 50세된 여자에서 20년 전부터 양측 손과 발에 증상이 없는 구진들이 발생하고 병리조직 검사상 탄력섬유의 변성이 없는 국소 선단 과각화증 1예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## References

- 1) Dowd PM, Harman RRM, Black MM : Focal acral hyperkeratosis. *Br J Dermatol* 1983 ; 109 : 97-103
- 2) Costa OG : Acrokeratoelastoidosis. *Arch Dermatol* 1954 ; 70 : 228-232
- 3) Mattews CNA, Harman PRM : Acrokeratoelastoidosis (without elastorrhexis). *Proc R Soc Med* 1974 : 67 : 1237
- 4) Highet AS, Rook A, Anderson Jr : Acrokeratoelastoidosis. *Br J Dermatol* 1982 : 106 : 337-344
- 5) Ouwukwe MF, Mihim MC, Toda K : Hereditary papulotranslucent acrokeratoderma. a new variant of familial punctate keratoderma. *Arch Dermatol* 1973 : 108 : 108-110
- 6) Demis DJ, et al(ed) : *Clinical dermatology. New york, Harper & Row Publishers, 1972 : Vol 1 to 4.*
- 7) 최영찬 · 조정구 : 우취상 지단각화증 1예. *대피지* 1977 : 15 : 211-213
- 8) 박윤기 · 백승언 · 김동건 : 수장변연 각화증 1예. *대피지* 1985 : 23 : 72-76
- 9) 김한옥 · 박은희 · 서재일 등 : 선단각화 류탄력섬유증 4예. *대피지* 1986 : 24 : 570-573
- 10) 최병문 · 이정복 · 이성낙 : Hereditary papulotranslucent acrokeratoderma 1예. *대피지* 1982 : 20 : 177-181
- 11) Panja RK : Acrokeratosis verruciformis(Hopf). a clinical entity. *Br J Dermatol* 1977 : 96 : 643-652
- 12) Lever WF, Schaumburg-Lever G : *Histopathology of the skin. 6th ed, JB Lippincott Co, Philadelphia, 1983 : pp70-72, 375-376, 412-414*

- 13) Rajagopalan K, Bahru J, Loo Dsc, et al : *Familial epidermodysplasia verruciformis of Lewandowsky and Lutz. Arch Dermatol 1972 : 105 : 73-78*
- 14) Kocsard E : *Keratoelastoidosis marginalis of the hands. Dermatologica 1964 : 131 : 169-175*
- 15) Ebling FJG : *Disorders of connective tissue. In textbook of Dermatology. Rook A, Wilkinson DS. Ebling FJG, et al, 4th ed, London Blackwell Scientific Publications, 1979 : pp1461*
- 16) Burks JW, Wise LJ, Clark WH Jr : *Degenerative collagenous plaques of the hands. Arch Dermatol 1960 : 82 : 362-366*