

동측 하지 비대를 동반한 Becker 모반 증후군

Becker's Nevus Syndrome with Ipsilateral Limb Hyperplasia

14세 남성이 좌측 다리의 갈색 반과 동측 다리의 비대를 주소로 내원하였다. 갈색 반은 좌측 다리 전반에 걸쳐 관찰되었고 병변부에 다모증과 여드름 양상의 구진이 관찰되었으며 이학적 검사 상 좌측 다리의 굵기 및 길이가 우측에 비해 증가되어 있었다(Fig. 1). 병변은 4세 경 발견되어 점차 뚜렷하게 관찰되었다고 하며 경도의 보행장애(gait disturbance)를 동반하여 정형외과에 내원하여 Scano-gram을 시행하였고 좌측 다리의 길이가 우측에 비하여 9 mm (전체 다리 길이의 2%) 증가한 결과 있었으나 이후 이에 대해서 추적 관찰하지 않았다고 한다. 특히 가족력은 동반하지 않았다. 좌측 허벅지에서 시행한 조직검사에서 표피의 가시세포증, 길어진 표피능선, 인접한 표피능선의 융합이 관찰되었고 기저층 멜라닌색소의 증가 및 진피내부에서 평활근의 비대가 관찰되었다(Fig. 2).

Becker 모반(Becker's nevus)은 표피, 멜라닌세포, 모낭 등의 과증식을 보이는 과오종의 일종이며 일측성으로 건갑부, 전흉부를 흔히 침범한다¹. 전형적인 임상양상은 균일

하지 않은 경계의 갈색 반으로 나타나며, 털과다증 및 병변 내 여드름을 흔히 동반한다. Becker 모반은 남성에서 여성보다 높은 빈도로 발생하며, 유소년기 및 사춘기 전후에 발견되는 경우가 많다. Becker 모반과 다양한 발생 이상(developmental anomalies)의 연관성은 여러 차례 보고된 바 있으며 Happle과 Koopman이 이러한 현상에 대하여 'Becker 모반 증후군(Becker's nevus syndrome)'이라는 새로운 용어를 제안한 바 있다^{1,2}.

Becker 모반 증후군의 병리기전은 명확하게 밝혀져 있지 않다. 드물지만 가족적으로 발생한 Becker 모반 증후군이 보고된 바 있어 유전적인 요인이 관여할 것으로 생각되며 특히 병변의 일측성 발현은 유전적 모자이크현상(mosaicism)으로 설명되고 있다³. 또한 주로 사춘기를 전후로 발생하며 병변 내 다모증과 여드름을 흔히 동반한다는 점에서 안드로겐 수용체 활성의 변화를 동반하는 호르몬 연관 질환으로 생각되며, 일측성 유방의 저형성을 동반한 Becker 모반 증후군에서 안드로겐의 작용을 억제하는 spironolactone 경구 투여로 증상의 개선을 보인 증례가 보



Fig. 1. Clinical findings. Huge, brown colored patch covering entire anterior side of left leg. Circumference and the length of left leg are greater than those of right leg.

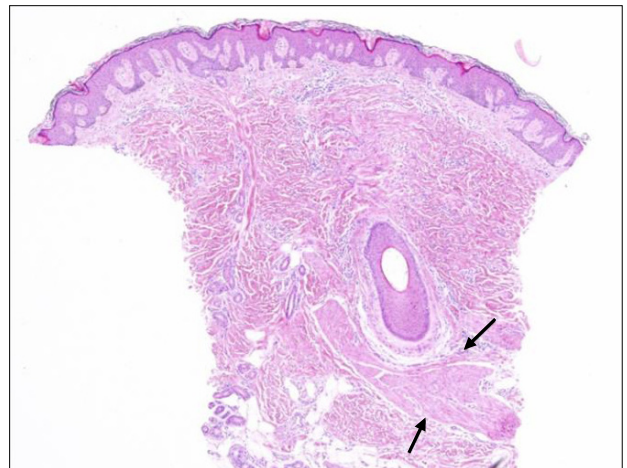


Fig. 2. Pathologic findings. Epidermal acanthosis and slightly increased smooth muscle in the dermis (arrows). Increase basal pigmentation and fusion of the neighboring rete ridges are observed (H&E, ×40 magnification).

< 접수: 2016. 10. 19, 수정: 2017. 3. 2, 게재허가: 2017. 4. 5.>

교신저자: 김수찬

주소: 06273 서울시 강남구 언주로 211, 연세대학교 의과대학 강남세브란스병원 피부과학교실

전화: 02)2019-3360, Fax: 02)2019-4882, E-mail: kimsca@yuhs.ac

고된 바 있다⁴. 다만 현재까지 안드로겐 수용체 활성의 변화가 근골격계의 비대칭성을 유발하는 기전과 이에 대한 효과적인 치료 방법은 알려져 있지 않다.

Becker 모반이 남성에게서 더 흔히 발견되는 것과는 달리 Becker 모반 증후군은 여성에게서 더 흔하게 보고되고 있다(남 : 여=1 : 1.5). 이 차이는 Becker 모반 증후군에서 가장 흔히 동반되는 근골격계 이상인 유방의 저형성(breast hypoplasia)이 여성에게서 더 뚜렷하게 관찰되기 때문인 것으로 생각된다. 이 외에도 과다유두(supernumerary nipples), 척추측만증과 척추 결함(vertebral defect), 사지의 비대칭성(limb asymmetry)도 Becker 모반 증후군에서 보이는 연관 이상으로 보고되고 있다^{3,5}. 현재까지 Becker 모반 증후군에서 동반되는 것으로 보고된 사지의 비대칭성은 과형성(hyperplasia)와 저형성(hypoplasia)이 있으나 1례를 제외하고 모두 Becker 모반과 동측에 발생한 저형성인 것으로 알려져 있다. 본 증례는 국내에서 발생한 사지의 비대칭성을 동반한 Becker 모반 증후군의 첫 증례이며, Becker 모반 증후군에서 비교적 흔히 보고되는 사지의 저형성이 아닌 사지의 과형성을 동반하였다는 것이 특징적으로 생각되어 보고하는 바이다.

Key Words: Becker's nevus syndrome, Ipsilateral limb hyperplasia

최지영 · 김수찬

연세대학교 의과대학 피부과학교실 및 피부생물학연구소
접수: 2016년 10월 19일

REFERENCES

1. Happle R, Koopman R. Becker nevus syndrome. *Am J Med Genetics* 1997;68:357-361
2. Hulsmans F, Hulsmans R, Dijkstra P, van Ooy A. Abnormalities of soft tissue and bone associated with melanosis naeviformis of Becker: a clinicoradiological study in 40 patients. *Br J Dermatol* 1989;121:524-526
3. Danarti R, Konig A, Salhi A, Bittar M, Happle R. Becker's nevus syndrome revisited. *J Am Acad Dermatol* 2004;51:965-969
4. Jung JH, Kim YC, Park HJ, Cinn YW. Becker's nevus with ipsilateral breast hypoplasia: Improvement with spironolactone. *J Dermatol* 2003;30:154-156
5. Lucky AW, Saruk M, Lerner AB. Becker's nevus associated with limb asymmetry. *Arch Dermatol* 1981;117:243

CO₂ 레이저로 치료한 Terra Firma-forme 피부병 1예

A Case of Terra Firma-forme Dermatitis Treated with CO₂ Laser

14세 남아가 1년 전 발생한 음부의 양측성 검은색 과각화 판과 결절을 주소로 내원하였다(Fig. 1A). 환아는 평소 규칙적인 목욕을 하였으며, 비누를 사용한 문지름에도 병변은 사라지지 않았다. 과거력상 음낭 수종에 대한 수술력이 있었다. 판형 병변은 조직검사상 판형 과다각화증, 나선형 정상각화증(whorled orthokeratosis), 각질층의 진균 포자, 가시세포증과 유두종증을 보였다(Fig. 2A, B). 임상과 조직학적 특징을 바탕으로 Terra firma-forme 피부병으로 진단하여 병변에 하루 두번 살리실산을 국소 도포하였다. 8개월 후에도 1/3 정도의 병변이 호전되지 않아(Fig. 1B) CO₂ 레이저(Model: SNJ-1000U, Korea)를 ultra pulse mode, peak power 800 W, frequency 50 Hz, pulse duration 0.2 ms,

continuous exposure mode로 시행하였다. 레이저 시행시 병변은 저항 없이 쉽게 밀려 제거되었다. 레이저 시행 한달 후 병변은 재발 없이 호전되어 경과 관찰 중이다(Fig. 1C).

Terra firma-forme 피부병은 토양과 같은 갈색 또는 검은색의 판을 보이는 피부 질환이다^{1,2}. 대개 임상 양상을 통해 진단하며, 조직학적으로 나선형 정상각화증 또는 케라틴 구슬(Keratin globule), 층판 과다각화증, 유두종증과 가시세포증을 보인다^{1,3}. 물과 비누에 제거되지 않으나 알코올을 통한 문지름으로 쉽게 제거되며, 치료에 저항하는 경우 각질용해제가 사용된다^{2,4}. 본 증례는 체모가 존재하는 음부에 광범위하게 발생하여 알코올을 사용한 문지름은 자극을 줄 수 있어 살리실산을 도포하였다. 하지만 병변이

<접수: 2017. 3. 28, 수정: 2017. 6. 9, 게재허가: 2017. 6. 27.>

교신저자: 박철중

주소: 14647 경기도 부천시 원미구 소사로 327, 가톨릭대학교 의과대학 부천성모병원 피부과학교실
전화: 032)340-2115, Fax: 032)340-2118, E-mail: cjpark777smp@gmail.com