

# 위선암종을 동반한 흑색극세포증

—1예 보고—

가톨릭의과대학 임상병리학교실

지영희 · 허미경 · 서은주 · 조진희 · 김선무

## 서 론

흑색극세포증(acanthosis nigricans)은 매우 드문 질환으로 Curth<sup>1)</sup>의 분류에 의하면 악성형(malignant type), 내분비성형(endocrine type), 유전성형(inherited type), 위극세포증형(pseudoacanthosis type)으로 분류되고 그 임상적 및 조직학적 양상은 각각 매우 유사하다 하였다.

악성형은 다른 세형과 달리 더 광범위하고 더 두드러진 병변으로 내부악성종양과 관련되는 경우<sup>1,2)</sup>가 많은데 40세 이하에서는 드물고 흔히 복강내, 특히 위의 암종을 동반하며 드물게는 임파종, 예를 들면 Hodgkin's 질환<sup>3)</sup>이나 혹은 평편상피암<sup>4~7)</sup>, 골육증을 동반하기도 한다.

저자들은 최근 가톨릭의 대부분 속 성가병원에서 위선암종을 동반한 악성흑색극세포증을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증례

환자는 20세된 여자로서 3년 전부터 서혜부에 흑색 유두종증비만과 파작질증(papillary hypertrophy and hyperkeratosis)의 피부병변이 생겼고 3개월 전부터 심해지면서 유방사이(intermammray area), 액와부(axillary area)(Fig. 1), 음부(pubis)까지 번져 피부파에 내원하였다.

내원 당시 환자는 큰 체격이고 전신상태는 비교적 양호하였다. 가족력으로는 환자의 아버지가 지방종이라 는 진단으로 원자력병원에서 치료하였고 환자의 숙부

접수 : 1984년 월 일

\* 본 논문은 가톨릭중앙의료원 연구보조비로 이루어진 것임. 1984년 추계 병리학회 석상에서 발표하였음.

가 82년 8월 방광암으로 진단받았고 환자의 어머니측으로는 이모가 6년 전 위암으로 사망하였다.

내원 당시 시행한 혈액검사, 혈액화학적 검사, 심전도, 흉부 X-ray 소견 모두 정상이었고 피부병변부위 생검을 실시한 바 흑색극세포증으로 진단되었다. 흑색극세포증은 악성종양과 관련도가 높아 이를 추적하기 위해 상부위장관계, 복부 C.T. 등을 실시한 바 위암이라는 임상진단 하에 위전적출술 및 비장적출술을 시행하였다.

수술소견상 종괴는 위의 체부(boby)와 기저부(fundus)에 위치하였고 돌출된 종괴가 소안부를 따라 주로 뒷쪽 위체부에 위치했고 위의 후부(posterior part)는 쇄장과 장간막이 불어 있었다. 간장과 담낭, 쇄장은 육안적으로 정상인 것 같았고 rectal shelf 에도 이상이 없었다.

병리파에 보내온 조직들의 육안적 소견으로 종괴는 3 cm 크기로 후벽에 위치했고 주름은(rugal fold) 비대하고 평평하였다. 비장은 육안적으로 정상이었다.

현미경 소견은 adenocarcinoma, poorly differenti-

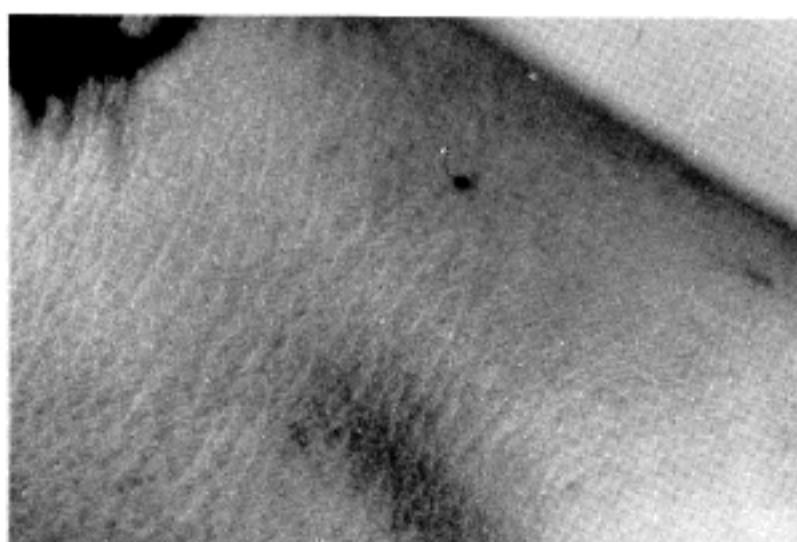


Fig. 1. Dark pigmented papillomatosis of axillary area.

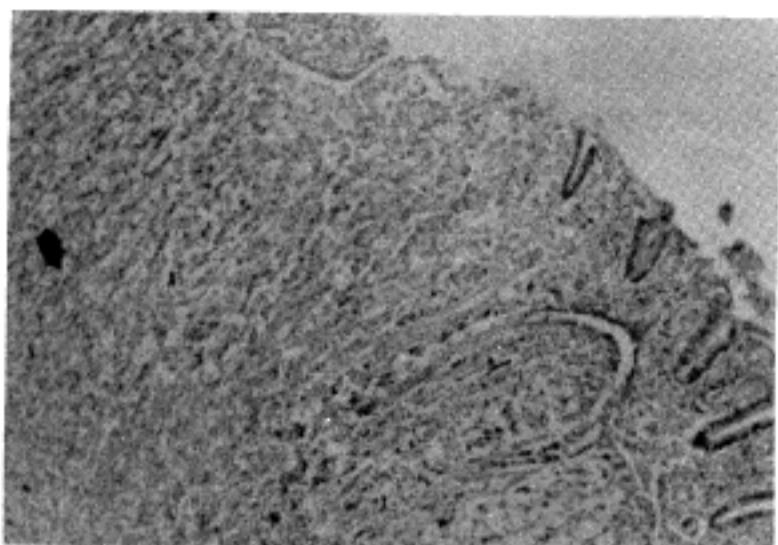


Fig. 2. Adenocarcinoma of stomach. ( $\times 100$ )

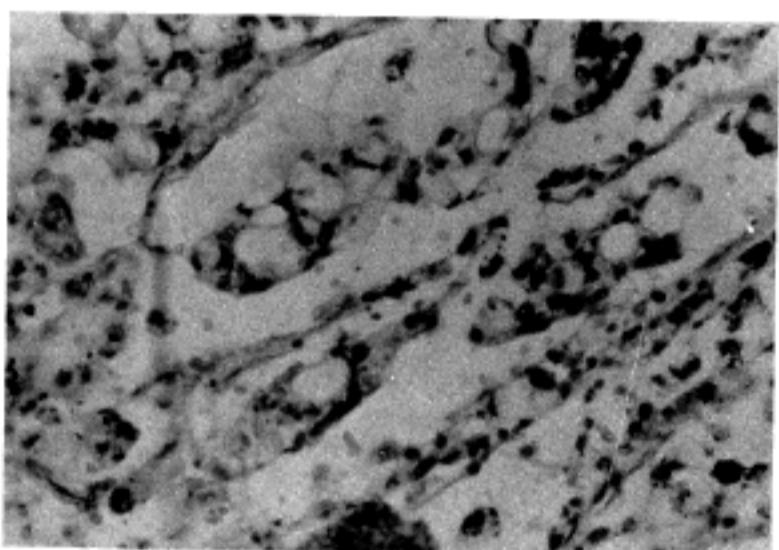


Fig. 3. Adenocarcinoma of stomach ( $\times 450$ ).



Fig. 4. Papillomatosis, hyperkeratosis, acanthosis and perivascular chronic inflammatory cell infiltration of skin. ( $\times 450$ ).

ated로(Fig. 2,3) 전종을 침범하였고 근위절제주변(proximal resected margin)도 침범이 있었다. 58개의 위주변부 임파선중 38개가 전이가 있었다. 피부생

검 육안소견은  $0.3 \times 0.3 \times 0.3$  cm 크기의 둥글고 잘색의 유통증성의 단단한 조직이였다. 현미경소견(Fig. 4)으로는 유통증증, 과작질증, 극세포증과 표피 기저세포에 멜라닌색소증가와 상피하조직의 혈관주위부에 단핵구의 경한 침착이 있었다.

## 고 칠

흑색극세포증은 1890년 처음으로 Pollitzer<sup>9)</sup>와 Janovský<sup>10)</sup>가 각각 1예씩 보고하였다.

그이후 보고된 예를보면 여러 저자들에 의해 각각 다른 분류와 그아형들이 발표되었다. 본고찰에서는 그 중 흑색극세포증을 가장 많이 재조사한 Curth<sup>11)</sup>의 보고예에 준하여 분류하여 보면

(1) 양성흑색극세포증(benign acanthosis nigricans)은 호저피상어린증(ichthyosis hystrix)과 임상적으로 상당히 유사하고 출생기, 어린이, 혹은 사춘기에 나타난다. 그이후에는 그대로 경지하거나 혹은 퇴화된다. 이는 불규칙한 우성형으로 유전되고 내인성이상과는 관련이 없다.

(2) 위흑색극세포증(pseudoacanthosis nigricans, secondary)은 검은 머리털을 가진(dark-haired), 혹은 검은 얼굴빛을 가진 비만한 사람에 잘생기는데 nicotinic acid<sup>12)</sup>, corticosteroid 약제 복용후<sup>4,12,13)</sup>, 거대증 혹은 말단비대증을 가진 사람<sup>14)</sup>에서도 잘생긴다. 이는 또한 액와의 과다한 마찰이나 발한에 의해서도 생기는데 출생기에는 생기지 않고 동반되는 조건이 발생하면 출현한다.

(3) 내분비성형(endocrine type)은 어떤 증후군의 한부분인 수가 많은데<sup>15)</sup> 예를들면 Blooms' 증후군이나 선천성지방양실조(congenital lipodystrophy)의 한부분이다. 이를 대부분은 출생기 혹은 아동기에서부터 시작된다.

(4) 악성흑색극세포증(malignant acanthosis nigricans)은 남녀 동등하게 발생하고 40세이후에 많이 발생하나<sup>16)</sup> 드물게 어린이에서도 나타난다. 병변은 신체의 주름부위 특히 액와, 유통, 배꼽에 합류하는 과색소성과 각질성사마귀염증을 보인다. 진행되면 전신에 침범될 수 있다. 손바닥과 발바닥, 손가락과 발가락의 굽근부위(flexor surface)에 광범위한 각피증이 악성흑색극세포증의 초기증세다. 처음 시작할 때는 주근깨와 피지성 각화증이 풍부하고 소양감은 흔치 않다.

Stuart Maddin<sup>14)</sup>에 의한 진단적 기준을 보면 어떤 질환과 동반되는 것을 무시하고 모든 형의 흑색극세포

증은 임상적, 조직학적으로 유사한데 병변은 주로 표피이고

(1) 병변은 사마귀(verrucous) 혹은 헬멧형의 과색소침착, 반점으로 구성되어야 한다.

(2) 발진은 대칭적이어야 하고 굴근부위(flexures)나 목, 액와부위에 나타난다.

(3) 소양증이나 점막을 침범할 때는 암종과 관련된 것을 강하게 암시한다.

(4) 피부생검상 과각질성, 유두종증과 기저층의 과색소침착증이 있어야 한다.

Curth 등<sup>1)</sup>에 의하면 악성흑색극세포증의 208례를 재조사한 결과 91%에서 복부강내에 암종이 있었는데 이 중 64%가 위암종, 27%가 복부의 다른기관의 암종(간, 담낭, 소장, 직장, 자궁, 난소)이었고 9%는 비복부종양인데 대부분이 유방과 폐에 암종을 보였다.

Curth<sup>1)</sup>의 보고에 의한 피부증과 종양의 발생을 보면 61%에서 동시에 시작하고 종양이 피부증 전에 생긴 경우는 22%, 피부증이 종양 전에 생긴 예는 17%였고 각각 별도로 발생시 가장 긴간격은 16년이고 6년이상의 간격은 드물다. 악성흑색극세포증 진단후에도 종양의 증세가 없을때는 정기적으로 follow up check를 하여 잠재성 암종 및 이상을 발견하는데 노력하여야 할 것이다.

내부에 생긴 암종은 악성도가 높으며 단기간에 치명적이다. 흑색극세포증과 암종이 병발된 후에도 양병변은 계속 진행 악화된다. 그러나 암종이 제거되면 피부병변은 일시적으로 사라지거나 회복된다. 암종발견부터 사망까지 평균기간은 11개월이다. 그러나 Curth 등<sup>1)</sup>과 Brown 이 Winkelmann<sup>4)</sup>의 두보고에 의하면 악성흑색극세포증과 직장S상결장의 선암종을 동반한 환자에서 치료후 생존율을 보면 전자의 보고에는 4년이였고 후자보고에는 14년이였다. 두에 모두 피부증은 더이상 진행 또는 악화되지 않았다. 내재원인이 없거나 혹은 내재질환을 만족하게 치료못했을시 치료는 낙실제재(desquamated agent)를 사용한다. 저자들이 발표한 증례는 수술후 되원한후 더이상 내원치 않아 follow up check가 되지 않았다.

## 결 론

악성흑색극세포증은 매우 드문 질환으로 내장기 악성질환과 관련되는데 특히 위장관계 악성종양과 관련된다.

보고된 악성흑색극세포증과 관련된 내부악성종양의 발생율을 보면 64%가 위의 선암종, 27%가 복강내 다

른장기(간, 담낭, 소장, 직장, 자궁, 난소), 9%가 비복부기관으로 유방과 폐였다.

저자들은 20세 여자에서 위선암종을 동반한 악성흑색극세포증 보고와 함께 간단하게 문헌고찰을 하였다.

## REFERENCES

- Ollendorff Curth H: *Cancer Associated with Acanthosis Nigricans*. Arch Surg 47:517, 1943 Curth HO, Hilberg AW and Machack GF; *The site and Histology of the cancer associated with malignant acanthosis nigricans*. Cancer 15:364, 1952 Curth HO; *Acanthosis nigricans and its association with cancer*. Arch Dermatol 57:158, 1948
- George R Mikhail MD: *D'Anne M. Fachnie MD: etc.; Generalized Malignant Acanthosis Nigricans*. Arch Dermatol Vol. 115, 201, Feb, 1979
- Ackerman AB Lantis LR: *Acanthosis nigricans associated with Hodgkin's disease*. Arch Dermatol 95:202, 1967
- Brown J & Winkelmann RK: *Medicine* 47:33, 1968
- Fox H, Gunn ADG: *Acanthosis Nigricans and bronchial carcinoma*. Br J Ins Chest 59:47, 1965
- Miller TR, Davis J: *Acanthosis nigricans occurring in association with squamous cell carcinoma of hypopharynx*. NY J Med 54:2333, 1954
- Liddel J, Jensen NE: *Malignant acanthosis nigricans and its unusual association with carcinoma of the colon and carcinoma of the cervix*. Br J Surg 63:248, 1969
- Pollitzer S: *Internatl Atlas seit Hautkr 10: 1890 Acanthosis nigricans*. JAMA 53:1369, 1909
- Janovsky V, Acanthosis Nigricans in Unna PG Morris M Besnier E, et al(eds): *International Atlas of Rare Skin Disease*. London HK Lewis and Co, 1980, Part 4, p1
- Burgess N: *A case of Acanthosis Nigricans*. Br J Dermatol 43:169, 1931

- 11) Trommovitch TA, et al: *Arch Derm* 89:222, 1964
- 12) Lenrner AB: *On the cause of acanthosis nigricans. N Engl J Med* 281:106, 1969
- 13) Banuchi SR, et al: *Arch Derm* 109, 545, 1974
- 14) Stuart Maddin: *Current Dermatologic Management. 2nd ed.*, 1975

=Abstract=

**Malignant Acanthosis Nigricans Associated with Stomach Adenocarcinoma**

Young Hee Jee, M.D., Eun Joo Seo, M.D.  
Mi Kyung Hur, M.D., Chin Hee Cho, M.D.  
and Sun Moo Kim, M.D.

*Department of Clinical Pathologic Medical College, Seoul, Korea*

Malignant acanthosis nigricans is very rare disease. The disease is related with internal malignancy, especially gastrointestinal tract malignancy.

Reported occurrence rate of malignant acanthosis nigricans associated internal malignancies are 64% of stomach adenocarcinoma, 27% of other organs of abdomen (liver, gall bladder, small intestine, rectum, uterus, ovary), 9% of non-abdominal organs(breast, lung).

We report a case of malignant acanthosis nigricans associated with stomach adenocarcinoma from 20-year-old female and discuss review of literature on acanthosis nigricans briefly.