

전신 탈모증을 동반한 20조갑 이영양증 1례*

계명대학교 의과대학 피부과학교실

김석주·이원석·박의수·송준영

=Abstract=

A Case of Twenty-Nail Dystrophy Accompanied by Alopecia Universalis

Seok Ju Kim, MD; Won Seok Lee, MD; Eui Soo Park, MD; Joon Young Song, MD

Department of Dermatology, Keimyung University
School of Medicine, Taegu, Korea

We report a case of twenty-nail dystrophy accompanied by alopecia universalis in a 45-year old woman. She had developed dystrophic nail changes on her all finger and toe nails for 26 years and alopecia universalis for 10 years.

On examination, 20 nails were affected with opalescent, thickening, longitudinal ridging, and total hair loss were in scalp, eyebrow, axilla, and pubic area. Mycologic study of involved nails was performed, but negative results were obtained. Histologic findings of dystrophic nails revealed prominent hyperkeratosis, acanthosis, and mild infiltration of mononuclear cells in the upper dermis. The histologic findings of scalp showed a few atrophic hair follicle, thinning of epidermis, and slightly hyperkeratosis.

All of these clinical and histologic findings were considered as twenty-nail dystrophy accompanied by alopecia universalis.

She was treated with intralesional injection of triamcinolone acetonide and topical application of dinitrochlorobenzene, but no significant improvement was made. The further observation is being conducted.

Key Words: Alopecia universalis, Twenty-nail dystrophy

서 론

20조갑 이영양증(twenty-nail dystrophy)은 후천적으로 수지와 족지의 모든 조갑에서 일어나는데 조갑표면의 광택이 없어지고 종용선이 뚜렷하게 나타나는 비교적 드문 질환으로¹⁾ 열핏보면 조갑백선을 의심해 한다. 대체로 그 원인은 분명하지 않으나 편평태선, 건선, 원형탈모증²⁾, 어린선³⁾ 등의 질환과 동

반되어 나타나는 경우가 있지만⁴⁾ 때로는 상기 질환들과는 관계없이 특발성으로 나타나기도 한다. 본증은 1977년 Hazelrigg 등⁵⁾이 처음 보고한 이래 다수가<sup>6),
12)</sup> 보고되어 있으며 국내에서는 이 등과¹³⁾ 조 등의¹⁴⁾ 특발성으로 발생한 2례가 보고된 바 있다.

저자들은 특발성으로 발생하였고 후에 전신탈모증이 동반된 20조갑 이영양증 1례를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고한다.

* 이 논문의 요지는 1989년 4월 15일 제41차 대한피부과학회 춘계학술대회에서 구연되었음.

* 이 논문은 1990년도 계명대학교 융종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌음.

증례

환자 : 설00, 45세, 여자

초진일 : 1989년 2월 16일

주소 : 수족 전 조갑의 갈색비후와 전신탈모
현병력 : 내원 약 26년전부터 양측 족지의 전
조갑이 갈색으로 변색되고 종용선(longitudinal ridg-
ing)이 나타나면서 윤택이 소실되었으며 이후 약 2
년동안에 양측 수지의 전 조갑에도 동일한 소견을
보였다. 내원 약 10년전부터는 두정부에 원형탈모반
이 생겼고 이후 탈모는 서서히 진행되어 전신탈모로
발전하였다.

과거력 및 가족력 : 특기사항이 없었음.

이학적 소견 : 전신상태는 양호하였고 전신탈모증

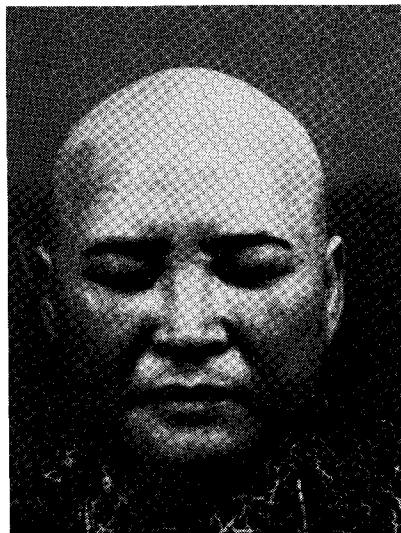


Fig 1. Complete loss of scalp hair, eyebrows and eyelashes.

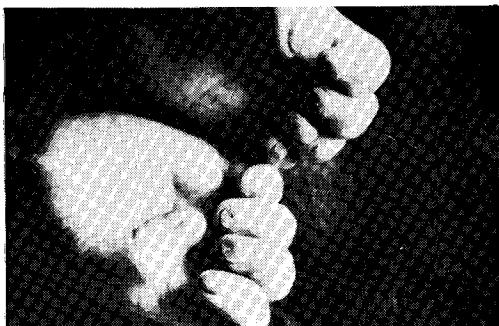


Fig 2. Dystrophic fingernails with thickening, longitudinal ridging and opacity.

이 동반되었다(Fig 1).

조갑소견 : 20개의 전 조갑이 갈색으로 비후되었고
종용선이 있었으며 광택이 소실되어 있었다(Fig 2,3).

일반검사소견 : 일반혈액검사, 뇨검사, 간기능검사,
RA 인자검사 등이 정상이었다.

진균검사소견 : 갈색으로 비후된 조갑병변에서 수
차례 실시한 진균도말검사 및 진균배양검사는 음성
이었다.

병리조직학적 소견 : 20조갑 병소중 비교적 그 병
변의 정도가 심한 좌측 수지 두번째 조갑병변에서
생검한 결과 표피는 현저한 과각화증 및 극세포증과
단핵세포의 침윤을 보이고 진피상층에도 미만성으로
단핵세포들의 침윤을 보였다(Fig 4). 두부의 탈모부
위에서 실시한 생검의 조직소견에서 표피는 얇아져
있고 다소의 과각화증을 보이고 진피에서는 상층에
미만성으로 단핵세포의 침윤과 모발의 모낭이 위축
되어 있었다(Fig 5).

치료 및 경과 : 두부의 탈모부위에 triamcinolone
acetonide (5mg/ml)와 병소내 주사와 등에 dinitrochlorobenzene의 국소도포로 감작을 수차례 실시하였

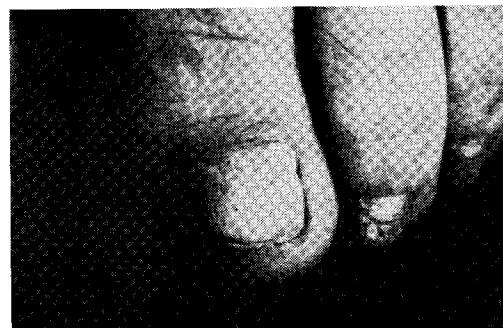


Fig 3. Dystrophic nails of left foot.

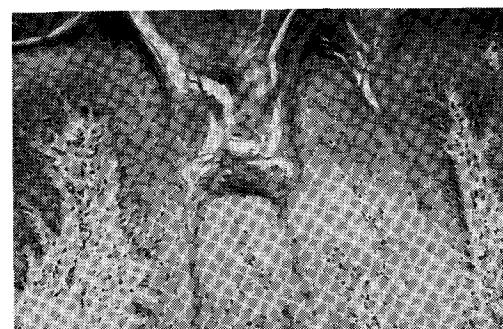


Fig 4. Biopsy specimen from the left second finger nail bed shows an abundant hyperkeratotic plugging and severe acanthosis of epidermis and mild infiltration of mononuclear cells in the upper dermis (H&E stain, x100).



Fig 5. Biopsy specimen from the scalp shows only a few atrophic hair follicles. epidermis is thin & slightly hyperkeratotics (H&E stain, x100).

으며 또한 매달 한번씩 triamcinolone acetonide 40 mg를 근육내 주사하여 조갑병변의 호전을 기대하고 있으나 뚜렷한 호전은 보이지 않고 그 경과를 관찰 중에 있다.

고 찰

20조갑 이영양증은 1977년 Hazelrigg 등이⁵⁾ 20개의 전 조갑이 모두 단백색(opalescent)으로 변색되고 또한 종용선을 나타낸 6명의 소아를 관찰하고 처음 보고한 이래 현재까지 다수의 보고¹²⁾가 있다.

본증의 발생원인은 분명하지 않다. Horn과 Odom²⁾은 편평태선, 전선, 원형탈모증 등이 관여한다고 주장하고 있으나⁴⁾ 이중 어느 것과도 관련 없이 특발성으로 발생하는 경우도 있다.

본증에 동반될 수 있는 질환은 매우 다양하다. Burgoon과 Kostrzewa⁶⁾는 조갑에 발생된 편평태선을 보고하였고, Scher 등⁷⁾도 조갑 병변에서 시행한 조직검사상 편평태선의 특징적인 소견인 불규칙한 종용선이 조갑판에 나타난 것, 익상종의 형성, 조갑상(nail bed)의 위축을 동반한 조갑판의 탈설, 조갑하 과각화증, 조갑하 색소침착 및 불규칙한 파괴 등을 보여 본증이 편평태선의 한 변형일 것이라고 하였다. Zaias⁹⁾는 전선환자에서도 조갑병변의 동반이 10-50%

정도 나타난다고 보고하였다.

원형탈모증과의 관계에 있어서 Horn과 Odom²⁾은 본증이 10-66% 정도¹⁵⁾에서 동반되며 조갑소견으로 조갑판의 험몰, 조갑에 종용선 또는 횡선의 출현, 때로는 조갑이 쉽게 부서지고 또 두꺼워지는 조갑 백선과 유사한 소견¹⁶⁾ 등이 나타난다고 보고하였다. 대개 탈모증이 조갑병변보다 먼저 나타나고¹⁷⁾, 전신 탈모증과 같이 탈모증이 심할수록 조갑병변을 더 잘 볼 수 있다¹⁸⁾ Baran과 Dupre¹¹⁾은 원형탈모증을 동반한 6명의 본증례를 기술하면서 조갑이 "Vertical striated sandpaper nails"의 소견을 보이는 경우를 보고하였고, 1960년 Lerner¹⁹⁾는 전신탈모증과 백반증이 동시에 본증과 동반되는 경우를 보고하였는데 그후 Demis와 Weiner¹⁰⁾도 이와 유사한 예를 보고하여 본증과 탈모증이 상당히 연관성이 있는 것으로 생각된다. 이외에도 Braun-Falco²⁰⁾ 등은 아토피 피부염에서도 드물게 본증이 나타날 수 있다고 하였다.

본 증례는 45세의 여자로 지속적으로 20개의 전 조갑이 비후되고, 또한 감색으로 변색되며 종용선을 보이는 특징적인 조갑 이영양증의 소견을 보였고, 탈모증은 조갑병변이 생긴 후에 점진적으로 진행되어 전신탈모로 발전한 희귀한 증례로 국내에선 첫 보고 사료된다.

조직소견상 조갑병변에서 표피의 과각화증과 표피 및 진피에서 비특이적인 염증성 변화만 보였으며, 다른 편평태선이나 전선에서 볼 수 있는 조갑소견은 보이지 않았고, 두 정부의 탈모부위에서는 모발의 모낭이 위축된 원형탈모증의 소견을 보였다.

환자의 과거력상 지속적인 외상이나 감염, 방사선에의 노출 및 심한 정신적 스트레스 등을 받은 병력도 없었으며, 조갑병소에서의 반복적인 진균 직접도말검사와 진균 배양검사에서는 음성이었다.

본증의 치료는 스테로이드제제의 국소도포나 triamcinolone의 병변내 주입법, griseofulvin의 내복 등을 시도한 보고가 있고^{4, 5)} 동반된 전신탈모증에는 스테로이드제제의 경구투여와 triamcinolone의 병변내 주입법, DNCB 감작요법 및 PUVA 치료 등으로서 병소의 호전을 기대하나 이상의 여러 치료에서 별로 만족스럽지 못하다고 한다^{4, 5)}. 본 증례에서도 주기적인 triamcinolone의 병변내 주입법과 DNCB 국소감작요법을 시도하였으나 별 다른 증상의 호전을 보지 못했으나 현재 지속적인 관찰하에 있다.

요 약

저자들은 45세 여자에서 전신탈모증과 동반된 20조갑 이영양증을 경험하고 희귀한 질환으로 생각되어 문헌고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

- Baran R, Dupre A: Vertical striated sandpaper nails. *Arch Dermatol* 1977; 113: 1613.
- Horn RT, Odom RB: Twenty-nail Dystrophy of alopecia area. *Arch Dermatol* 1980; 116: 573-574.
- James WD, Odom RB, Horn RT: Twenty-nail dystrophy and ichthyosis vulgaris. *Arch Dermatol* 1981; 117: 316.
- Domonkos AN, Arnold HL, Odom RB: *Andrew's Diseases of the Skin*, ed 8. WB Saunders Co, Philadelphia, 1990, p 916.
- Hazelrigg DE, Duncan WC, Jarratt M: Twenty-nail dystrophy of childhood. *Arch Dermatol* 1977; 113: 73-75.
- Burgoon CF Jr, Kostrzewska RM: Lichen planus limited to the nails. *Arch Dermatol* 1969; 100: 371.
- Scher RK, Fischbein R, Ackerman AB: Twenty-nail dystrophy: A variant of lichen planus. *Arch Dermatol* 1978; 114: 612-613.
- Zaias N: The nail in lichen planus. *Arch Dermatol* 1970; 101: 264-271.
- Zaias N: Psoriasis of the nail: A clinical pathologic study. *Arch Dermatol* 1969; 99: 567-579.
- Demis DJ, Weiner MA: Alopecia universalis, onychodystrophy, and total vitiligo. *Arch Dermatol* 1963; 88: 195-201.
- Wilkinson DJ, Dawber RPR, Bower RP, et al: Twenty-nail dystrophy of childhood: Case report and histopathological findings. *Br J Dermatol* 1979; 100: 217.
- Synkowski DR: Twenty-nail dystrophy. *Arch Dermatol* 1977; 118: 1462.
- 이진탁, 이창우, 최광호 등: 20조갑 이영양증 1예. 대한피부과학회지 1985; 23: 419-422.
- 조영섭, 김기홍, 서웅주 등: 20조갑 이영양증 1예. 대한피부과학회지 1986; 24: 559-562.
- Baran R, Dawber RPR: *Diseases of the Nails and Management*. Blackwell Scientific Publication, Oxford, 1984, pp 192-194.
- Cunliffe WJ: Alopecia areata, thyroid disease and autoimmunity. *Br J Dermatol* 1969; 81: 877-881.
- Muller SA, Brunsting LA: Cataracts in alopecia areata: Report of five cases. *Arch Dermatol* 1963; 88: 202-206.
- Klingmuller G, Reeh E: Nagelgrubchen und deren familiare haufungen bei der Alopecia areata. *Arch Klin Exp Dermatol* 1955; 201: 574-580.
- Lerner AB: Three unusual pigmentary syndromes. *Arch Dermatol* 1961; 83: 97-105.
- Braun-Falco O, Dorn M, Neubert U, et al: Trachyonychie: 20-Nail Dystrophy. *Hautarzt* 1981; 32: 17.