

원발성 뇌회상 피부의 치험례

박성훈 · 양호직 · 김종구

을지대학교 의과대학 성형외과학교실

Cutis Verticis Gyrata: A Case Report

Sung Hoon Park, M.D., Ho Jik Yang, M.D.,
Jong Gu Kim, M.D.

Department of Plastic & Reconstructive Surgery, College of
Medicine, Eulji University, Daejeon, Korea

Purpose: Cutis verticis gyrata(CVG) is a morphologic syndrome, typically occurring on the scalp, characterized by varying development of permanent folds and furrows conferring a corrugated or convoluted appearance which resembles the outer surface of the cerebrum. Cutis verticis gyrata can be categorized into primary and secondary types according to various etiologic factors and associated conditions which cause disease process.

Methods: We report a case of essential primary cutis verticis gyrata in a 24-year-old male who did not have any other underlying or associated conditions.

Results: After we made an incision to the galea aponeurotica of patient's scalp four times under local anesthesia, we dissected along the subaponeurotic layer and adjusted the flaps each other, and then sutured the flap.

Conclusion: After the operation, the clear margin disappeared and it did not recur.

Key Words: Cutis verticis gyrata

I. 서 론

뇌회상 피부(cutis verticis gyrata)는 두개골에 비해 과잉 성장한 두피에서 융기와 함몰이 반복되어 영구적으로 주름을 형성함으로써, 대뇌 표면과 같은 모습을 보이는 형태학적 증후군을 일컫는다. 원인 유무에 따라 원발성과 속발성으로 나누어지며 원발성은 다시 본태성과 비본태성

으로 나누어지는데,^{1,2} 국내에서는 대뇌 상 진피 내 모반(cerebriform intradermal nevus)과 동반된 예가 7례, 경피 골막염(pachydermoperiostosis)과 동반된 예가 3례, 만성 모낭염과 동반된 예가 1례, 거대 청색모반(blue nevus)과 결절성 경화증(tuberous sclerosis)에 의한 각 1례 등 모두 속발성인 예가 문헌상에 보고되었다. 저자들은 후두부에서 두정부까지 퍼진 원인질환이나 동반 질환없이 발생한 원발성 뇌회상 피부 1례를 경험하고 4차례에 걸쳐 절제 및 봉합술을 시행하였다. 시술 후 주름이 감소하고 경미한 반흔으로 치유되어 미용 상 만족할만한 결과를 얻어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

24세 남자 환자가 두피에 축지되는 다발성 결절을 주소로 내원하였다. 환자는 10세 때부터 두피에 울퉁불퉁하게 느껴지는 결절이 발생하여 서서히 크기가 증가하였으며 발진 이외에 특이 증상은 호소하지 않았다. 과거력과 가족력에서 특기사항 없었으며, 정상적인 사회생활을 하고 있었고 지능은 정상이었다. 두피의 염증성 질환이나 외상의 병력도 없었다. 이학적 검사 상 전신 질환이나 기형 또는 신경학적 이상을 시사하는 소견은 관찰되지 않았다. 피부소견 상 두피에서 다발성의 경계가 분명하고 부드러운 결절이 축지되었으며 두피의 표면과 모발은 정상이었다. 육안적 소견 상 후두부 및 두정부에 크기 약 15 × 14 cm, 넓이 약 2.5 cm의 타원형의 경계가 명확한 융기와 함몰이 반복된 다양한 주름이 관찰되었으며 주름은 대뇌피질과 형태가 유사하였으며 서로 대칭이고 피부를 당겨도 퍼지지 않았다. 조직학적 소견 상 주변부는 약간의 유두상(papillomatosis) 모양이었으며 사마귀양 과증식(verrucus hyperplasia) 소견을 보였다(Fig. 1). 국소마취 하에 4차례에 걸쳐 주름주위에 사선 모양으로 모상건막(galea aponeurotica)까지 절개하고 모상건막 하층을 따라 박리를 한 후 모상건막피판을 서로 맞추어 봉합하고 피부를 봉합하는 수술을 시행하였다. 술후 명확했던 경계는 사라졌고 반흔으로만 남았으며 재발은 하지 않았다(Fig. 2).

Received March 21, 2006

Revised May 9, 2006

Address Correspondence: Ho Jik Yang, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of Medicine, Eulji University, 1306 Dunsan-dong, Seo-gu, Daejeon 302-799, Korea.
Tel: (042) 611-3029 / Fax: (042) 259-1111 / E-mail: drhjyang@yahoo.co.kr

III. 고 찰

뇌회상 피부(cutis verticis gyrata, CVG)는 1843년 Robert¹에 의해 처음 보고되었고, 그 후 cutis sulcata, bulldog scalp, cutis capitis strata 등의 여러 가지 이름으로 불려오다가 1907년 Unna²가 처음으로 뇌회상 피부라는 명칭을 사용하였다. 뇌회상 피부는 독립된 질환이라기보다는 원인이나 병리기전에 관계없이 임상적으로 두피에 영구적인 융기와 함몰을 형성하는 상태에 대한 형태학적 병



Fig. 1. The surface of a scalp biopsy shows mild papillomatosis and verrucous hyperplasia(H &E, × 40).

명이다. 이렇게 생성된 주름의 방향은 대개는 전후방향을 취하지만 때로는 후두부를 가로지르는 양상을 보이기도 한다. 이러한 두피의 변화는 외부 압력을 주름에 가하여도 교정되지 않는다고 알려져 있다.³

뇌회상 피부는 주로 후기 학동기나 사춘기 때 시작하여 서서히 커진다. 약 90%에서 30세 이전에 발생하고, 출생시에 나타나는 것은 대뇌상 진피 내 모반에 의한 속발성인 경우가 대부분이다. 발생은 약 5-6:1의 비율로 남자에서 월등하게 높은 빈도를 보이는 것으로 보고되지만, 여자에서는 긴 모발의 길이나 미용적 목적으로 변화된 모발의 양상 때문에 임상적으로 간과될 가능성이 높아서 실제빈도와는 차이가 있을 것으로 추정된다. 가족력이 있다는 보고도 있고, 유전성질환인 다리어 병(Darier's disease)이나 결절성 경화증(tuberous sclerosis)과의 연관성이 있다는 보고도 있지만 아직까진 유전적인 기전은 밝혀지지 않았다. 발생하는 부위는 대개 후두부나 두정부이지만 때로는 두피 전체와 경부, 드물게는 이마까지도 확산될 수 있다. 두피의 주름은 주로 전후 방향인 종방향으로 주행하지만 횡방향 또는 불규칙한 방향으로 주행할 수 있다. 주름의 수는 2-20개, 너비는 0.75-4.0 cm, 깊이는 수 mm-1 cm으로 다양하다. 본 증례에서는 주름의 수는 7개, 너비는 약 2.5 cm였고 깊이는 수 mm로 다양하였다. 자각증상은 무증상에서부터 압박감, 경도의 소양증, 작열감, 동통 및 압통

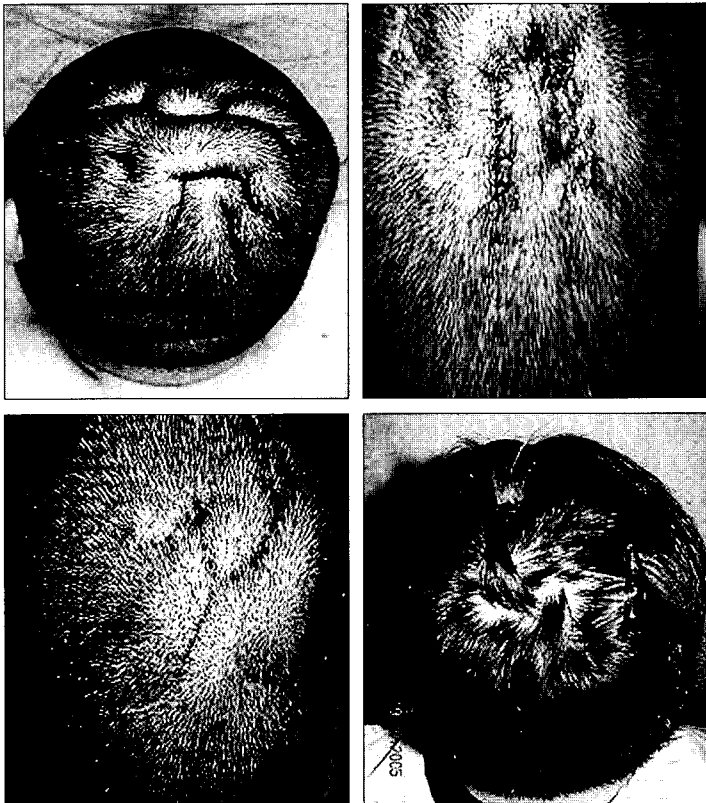


Fig. 2. (Above, left) A 24-year-old man with cutis verticis gyrata, over the parietal and occipital scalp. (Above, right) Immediate after the first operation. (Excision & repair) (Below, left) Immediate after the fourth operation. (Excision & repair) (Below, right) The result 1 year after the excision of cutis verticis gyrata.

에 이르기까지 다양하다. 모발은 대개 정상적인 소견을 보이지만 드문 경우에 모발의 감소나 견인에 의한 탈모증도 생길 수 있다. 모발은 함몰된 구부분에서 더 치밀하고, 움기된 부분에서는 점차 가늘어지는 소견을 보인다. 또한 위생상태가 안 좋은 경우에는 악취가 날 수도 있다.^{1,3}

뇌회상 피부는 원인 질환의 유무에 따라 원발성과 속발성으로 구분할 수 있다. 원발성은 90%가 30세 이전에 발생하며 대개 사춘기 경에 시작하여 5-10년에 걸쳐 진행하며, 정신박약자와 보호시설 수용자에서 많고, 백내장, 단두증, 소두증, 뇌성마비 또는 간질과 같은 선천성 이상을 잘 동반하는 것으로 알려져 있다.^{4,6} 원발성인 경우 대개 대칭성이며 후두부에 가장 뚜렷하게 관찰된다. 원발성은 동반 질환의 유무에 따라 본태성(essential)과 비 본태성(non-essential)으로 세분하기도 한다. 속발성은 두피의 염증성 질환, 모반, 종양, 또는 외상 후에 발생하거나 다양한 전신적 질환에 동반될 수 있는데, 경피골막증, 선단거대증, 갑상선기능 저하증, 결정성 경화증, Apert 증후군, 유전분증 등에서 발생한 예가 보고된 바 있다.

진단은 두피의 특징적인 형태학적 양상을 관찰함으로써 쉽게 내릴 수 있지만, 원인질환이나 동반질환의 유무를 판단하기 위해 과거력, 가족력, 검사실 성적 및 방사선학적 소견, 조직학적 검사가 필요하다.

치료는 청결한 두피관리가 중요하며, 원인의 치료와 함께 미용적으로 문제가 되는 경우에 과잉 증식된 잉여두피

의 외과적 절제 및 성형이 필요하다.^{5,7}

국내에서 보고된 뇌회상 피부의 예로는 대부분이 속발성이었으나 본 증례는 관련된 질환이 없는 원발성 본태성 뇌회상 피부로써 절제 및 봉합술로 미용 상 만족할 만한 결과를 얻어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Garden JM, Robinson JK: Essential primary cutis verticis gyrata. Treatment with the scalp reduction procedure. *Arch Dermatol* 120: 1480, 1984
2. Diven DG, Tanus T, Raimer SS: Cutis verticis gyrata. *Int J Dermatol* 30: 710, 1991
3. Orkin M, Frichot BC 3rd, Zelickson AS: Cerebriform intradermal nevus. A cause of cutis verticis gyrata. *Arch Dermatol* 110: 575, 1974
4. Akesson HO: Cutis verticis gyrata and mental deficiency in Sweden. I. Epidemiologic and clinical aspects. *Acta Med Scand* 175: 115, 1964
5. Tani T, Miyamoto Y, Kurozumi N: Surgical treatment of cutis verticis gyrata: a report of 2 cases. *Br J Plast Surg* 30: 235, 1977
6. Schepis C, Palazzo R, Cannavo SP, Ragusa RM, Barletta C, Spina E: Prevalence of primary cutis verticis gyrata in a psychiatric population: association with chromosomal fragile sites. *Acta Derm Venereol* 70: 483, 1990
7. Abu-Jamra F, Dimick DF: Cutis verticis gyrata. A report of a case secondary to acromegaly treated with plastic surgery and X-ray therapy. *Am J Surg* 111: 274, 1966