

Acquired Tufted Angioma 1예

울산대학교 의과대학 서울중앙병원 피부과학교실

지 두 현 · 김 현 수 · 성 경 제 · 문 기 찬 · 고 재 경

= Abstract =

Acquired Tufted Angioma

Doo Hyun Chi, M.D., Hyon Su Kim, M.D., Jee Ho Choi, M.D., Kyung Jeh Sung, M.D.,
Kee Chan Moon, M.D. Jai Kyoung Koh, M.D.

*Department of Dermatology, Asan Medical Center, College of Medicine,
University of Ulsan, Seoul, Korea*

Tufted angioma was first described by Wilson Jones in 1976. This is a rare vascular tumor usually appears in early childhood, having a predilection for neck, upper chest and shoulder, and most commonly appears as dull red to red-brown patches and plaques.

We report a case of acquired tufted angioma in an adult presenting as multiple, discrete, reddish papules within macular patch on right chest and showing a good response to dye laser therapy. This is an unusual case which merits consideration.

Key Word : Acquired Tufted Angioma

서 론

Tufted angioma는 1976년 Wilson Jones¹에 의해 처음 기술되었으며 주로 5세미만의 유아에서 발생하는 특징적인 조직병리학적 소견을 보이는 혈관종이다^{2,3}. 호발부위는 경부, 흉부 및 견갑부이며 흔히 홍반성 반 또는 판을 관찰할 수 있다³. 저자들은 매우 드문 경우로 사료되는 성인에서 발생한 임상적으로 구진(papule)으로 관찰된 Tufted angioma 1예를 경험하였기에 보고하는 바이다.

증 례

환자 : 42세 남자
주소 : 우측 흉부에 구진을 동반한 적색 반
과거력 및 가족력 : 특기사항 없음
현병력 및 피부소견 : 내원 6개월 전 부터 우측 흉부에 통증이 동반된 다발성의 구진이 발생하여 점차 그 크기가 증가하였다. 내원 당시는 비교적 경계가 명확한 적색의 반이 내부에 산재된 다수의 구진들을 동반하여 관찰되었고 촉진시 경한 압통이 있었다 (Fig. 1).



Fig. 1. Multiple, discrete, reddish papules within macular patch on the right chest

이학적검사 : 특기사항 없음

병리조직학적 소견 : 우측 흉부 구진에서 시행한 조직생검 소견상 표피는 경한 위축과 부분적으로 표피능이 소실되어 편평해진 소견을 보였다. 상부진 피에서는 혈관중식 및 내피세포의 과형성이 관찰되었으며 일부는 소관(canalculus)을 형성하였고 다수의 적혈구가 소관 내부 및 내피세포 주변에서 보였으며 사구체와 유사한 모양의 소엽(lobule)들이 관찰되었다(Fig. 2). 고배율 소견상 소엽들은 원형 또는 길쭉한 형태의 내피세포들로 구성되어 있으며 주변의 얇은 벽을 갖는 확장된 혈관들을 초생달 모양(crescent-shape)으로 압박하여 전형적인 tufted appearance를 보였다(Fig. 3). 하지만 다형성, 비정형세포, 괴사 등의 소견은 관찰되지 않았다.

치료 및 경과 : 색소레이저(dye laser)로 3회 치료하여 병변의 호전을 보였으며 현재 8주간격으로 반복 치료중이다.



Fig. 2. Histopathology of the papule, showing vascular proliferation and endothelial hyperplasia: Also noted are lobular vascular tufts resembling a glomerulus(H & E stain, $\times 40$).

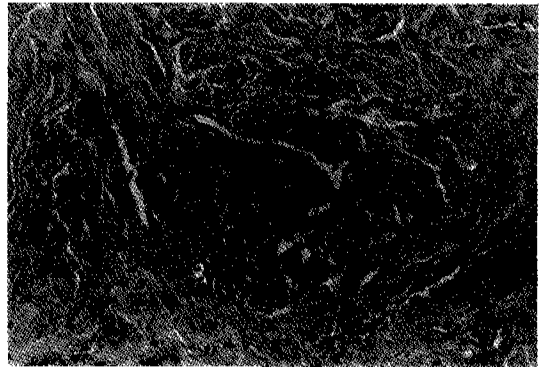


Fig. 3. Tumor lobules compressing adjacent thin-walled, crescent-shaped ectatic vessels and providing the tufted appearance(H & E stain, $\times 200$).

고 찰

Tufted angioma는 비교적 드문 혈관종양으로서 조직병리학적으로 특징적인 vascular tufts가 관찰되며 종양세포의 기원은 혈관 내피세포에서 유래된 것으로 생각되고 있다¹⁻⁵. 1976년 Wilson Jones에 의해 처음으로 기술되었으나 1949년 Nakagawa가 일본문헌에 보고하고 1983년 Kumakiri⁶에 의해 영어문헌에 소개된 Angioblastoma와 상당기간 같은 질환으로 간주되어 왔다. 최근에는 두 질환이 소엽성 모세

혈관종(lobular capillary hemangioma)의 다른 변종이라는 보고가 있어서 주목을 받고있다^{5,7}. 대부분의 경우 소아에서 발생하며 반수이상에서 5세이전에 관찰된다^{2,3}. 드물게 선천성이며 가족력이 있을 수 있고⁸ 간혹 성인에서의 발생도 보고되고 있으며 최근에는 장기가식후⁹ 또는 임신중에 발생이 보고되고 있다¹⁰. 호발부위는 경부, 흉부 및 견갑부이나 사지를 침범할 수 있고 이럴 경우 근위부에 주로 발생한다³. 임상양상을 보면 전형적으로는 적색 내지 적갈색의 반 또는 판이 특별한 동반증상 없이 관찰되나 드물게 구진이 관찰되며 압통, 국소 발한증가 등의 증상이 있다²⁻⁵. 특히 국소 발한증가 증상은 vascular tufts 주변의 증가된 에크린 한선을 보이는 조직병리 소견과 더불어 Angioblastoma를 시사하는 소견이라는 보고도 있었다⁵. 이러한 경우 에크린 혈관종성 과오종(eccrine angiomatous hamartoma)과의 감별이 중요하다^{3,5}. 병변부위는 많은 예에서 주변부보다 온도가 낮은 것으로 보고되고 있으나 간혹 따뜻하며 본 증례의 경우는 주변부와 차이는 없었다³. 임상적인 감별진단으로는 화염상 모반을 비롯한 혈관종들, 국한성 경피증, 지방 육아종, 결합조직 모반, 각종 피부 부속기 종양들, 유육종증, 이물 육아종, 당뇨병성 유지방성 피사생성, 림프종, 카포시 육종, 기무라병 등을 들 수 있다³. 이미 존재하고 있던 화염상 모반에서 tufted angioma가 발생할 수 있고¹¹ 별도로 동시에 존재할 수 있기 때문에² 특히 감별에 주의가 필요하다. 또한 본 증례와 같이 구진이 관찰되는 경우는^{2,7} 화농성 육아종, bacillary angiomatosis 등과 감별해야 한다³. 조직병리학적으로는 진피내에 혈관증식으로 이루어진 소엽들이 cannon ball distribution을 보이며 관찰되고 각각의 소엽들은 밀집된 원형 또는 방추형의 내피세포 내지 혈관주위 세포(pericyte)들로 구성되어있고 주변의 혈관들을 압박하여 전형적인 tufted appearance를 보인다²⁻⁴. 면역조직화학염색상 종양세포들은 lectin(*Ulex europaeus* agglutinin I), factor VIII related antigen 등 내피세포 지표에 양성반응을 보이는 것으로 알려져 있으며 전자현미경 소견상 Weibel-Palade bodies를 포함하는 모세혈관 내피세포와 혈관주위 세포가 tufts내에서 발견되는 것으로 보고되고 있다^{3,5}. 또한 alkaline phosphatase activity는 tufts 내부에서 화농성 육아

종과 비슷한 양상으로 보이며 adenosine triphosphatase activity 또한 관찰되어 모세혈관의 유사성을 시사한다³. 조직학적 감별진단으로는 화농성 육아종, 혈관 외피세포종(hemangiopericytoma), 카포시 육종, 혈관 육종, 방추세포 혈관 내피종(spindle cell hemangioendothelioma) 등이 있으나 특징적인 vascular tufts를 보이며 비정형세포가 관찰되지 않는 점 등으로 비교적 쉽게 감별된다³. 치료로는 단순 국소절제, 냉동치료, 전기 소작(electrocautery) 등이 흔히 시행되나 재발율이 높고 스테로이드의 국소도포 또는 병변내주입(intralesional injection)은 효과가 없는 것으로 알려져있다^{2,3,7}. 색소레이저를 사용하여 만족할만한 결과를 보인 예도 1예 보고된 바 있다¹². 하지만 악성으로 전환된 경우는 아직까지 없고 자연소퇴(spontaneous regression)가 보고된 바 있으므로 치료가 용이하지 않은 경우 정기적인 임상적 관찰을 하면서 기다리는 것도 한 방법이 될 수 있다²⁻⁴. Tufted angioma의 발생기전은 아직 알려진 바 없으나 interleukin⁸과 같은 혈관 형성(angiogenesis)에 영향을 주는 성장인자(growth factor)의 국소 분비가 vascular tufts의 발생에 기여하리라고 생각되고 있다³. 결론적으로 성인에서 발생한 임상적으로 구진으로 관찰되고 조직병리학적으로 특징적인 소견을 보인 acquired tufted angioma 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Jones EW. Malignant vascular tumors. Clin Exp Dermatol 1976;1:287-312
2. Jones EW, Orkin M. Tufted angioma (angioblastoma). J Am Acad Dermatol 1989;20:214-225
3. Bernstein EF, Kantor G, Howe N, et al. Tufted angioma of the thigh. J Am Acad Dermatol 1994;31:307-311
4. Lam WY, Lai FM, Look CN, et al. Tufted angioma with complete regression. J Cutan Pathol 1994;21:461-466
5. Cho KH, Kim SH, Park KC, et al. Angioblastoma (Nakagawa)-Is it same as tufted angio-

- ma? *Clin Exp Dermatol* 1991;16:110-113
6. Kumakiri M, Muramoto F, Tsukinaga I, et al. Crystalline lamellae in the endothelial cells of a type of hemangioma characterized by proliferation of immature endothelial cells and pericytes -angioblastoma (Nakagawa). *J Am Acad Dermatol* 1983;8:68-75
 7. Padilla RS, Orkin M, Rosai J. Acquired tufted angioma (progressive capillary hemangioma) : a distinctive clinicopathologic entity related to lobular capillary hemangioma. *Am J Dermatopathol* 1987;9:292-300
 8. Heagerty AH, Rubin A, Robinson TW. Familial tufted angioma. *Clin Exp Dermatol* 1992;17:344
 9. Chu P, LeBoit PE. An eruptive vascular proliferation resembling acquired tufted angioma in the recipient of a liver transplant. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:322-325
 10. Kim YK, Kim HJ, Lee KG. Acquired tufted angioma associated with pregnancy. *Clin Exp Dermatol* 1992;17:458
 11. Alessi E, Bertani E, Sala F. Acquired tufted angioma. *Am J Surg Pathol* 1986;8:426-429
 12. Frenk E, Vion B, Merot Y, et al. Tufted angioma. *Dermatologica* 1990;181:242-243