

# Klippel-Trenaunay 증후군에 동반된 가성 카포지육종 1예

연세대학교 의과대학 피부과학교실, 피부생물학 연구소

김 현 정 · 김 수 찬

## A Case of Pseudo-Kaposi's Sarcoma Associated with Klippel-Trenaunay Syndrome

Hyun-jung Kim, M.D., Soo-Chan Kim, M.D.

Department of Dermatology and Cutaneous Biology Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Pseudo-Kaposi's sarcoma is an unusual cutaneous sequelae of chronic venous insufficiency and congenital vascular malformation of the lower extremities. It is a benign vascular process encountered on the lower extremities, which resembles a superficial form of stasis dermatitis, however, is clinically characterized by circumscribed violaceous, brown or dusky papules and plaques. We, herein, report a case of unilateral pseudo-Kaposi's sarcoma associated with Klippel-Trenaunay syndrome. (*Korean J Dermatol* 2006;44(4):450~453)

**Key Words:** Klippel-Trenaunay syndrome, Psuedo-Kaposi's sarcoma

### 서 론

Klippel-Trenaunay 증후군은 피부 혈관종, 사지의 연조직이나 골조직의 비후, 모세혈관기형 등의 혈관 기형 그리고 정맥류를 특징으로 하는 질환으로 95% 이상에서 하지에 발생하며 대부분의 경우 일측만을 침범하는 특징을 가지고 있다<sup>1</sup>. 이차적으로 부종, 습진, 발한증, 위축, 궤양, 봉와직염, 울체성 피부염 등의 피부병변이 나타나기도 한다<sup>2</sup>. 이러한 이차병변의 하나로 드물게 카포지육종과 임상적, 조직학적으로 유사한 가성 카포지육종이 관찰되기도 한다<sup>3,4</sup>.

가성 카포지육종(Pseudo-Kaposi's sarcoma)은 만성 정맥부전, 선천성 동정맥기형, 하지 마비(paralyzed limbs), Klippel-Trenaunay 증후군 등에 의해 유발된다.<sup>5</sup>

국내에서는 Lee 등<sup>6</sup>이 만성 신부전증 환자에서 동정맥문합수술 후 발생한 가성 카포지육종을 보고한 바 있고 Yoon 등<sup>7</sup>이 심부정맥 혈전증에 의해 속발된 예를 보고한 바 있으나 본 증례와 같이 Klippel-Trenaunay 증후군이 선행된 인인 가성 카포지육종은 보고된 바 없었다. 이에 저자들은

21세 여자 환자에서 Klippel-Trenaunay 증후군에 동반된 가성 카포지육종 1예를 문헌 고찰과 함께 보고한다.

### 증 례

환 자: 박○○, 21세, 여자

주 소: 오른쪽 하지 및 발목의 갈색반

현병력: 내원 9년 전에 태어날 때부터 발생한 오른쪽 하지 및 발목의 갈색반을 주소로 본원에 내원하여 조직검사를 시행한 결과 Klippel-Trenaunay 증후군으로 진단 받고 추적 관찰 없이 지내오다 내원 7년 전부터 기존의 갈색반의 일부가 색이 점점 진해져서 적자색의 반으로 변하였으며 내원 5개월 전부터 상기 병변에 궤양이 심해지고 열감을 호소하여 본원 피부과에 내원하였다.

과거력 및 가족력: 특이 사항 없었다.

피부 소견: 오른쪽 하지 및 발목의 궤양을 동반한 갈색반과 적자색의 판이 관찰되었다(Fig. 1).

검사실 소견: 내원당시 측정된 양측 종아리의 최대 직경은 각각 38 cm와 44 cm로 오른쪽 하지의 비후 소견을 보였다. 자기 공명 혈관 조영에서 오른쪽 슬와부의 비정상적인 피하지방 비후 및 표재성 정맥의 이상소견과 전반적인 오른쪽 하지의 부종 소견이 있었으며 일부 정맥류의 소견이 관찰되었다(Fig. 2).

병리조직학적 검사: 오른쪽 발목의 판에서 조직 생검을 시행하였다. 상부 진피에서 모세혈관과 혈관 내피세포의 증식이 관찰되었고 증식된 모세혈관벽은 두꺼워져 있었

<접수: 2006년 3월 8일>

교신저자: 김수찬

주소: 135-720 서울특별시 강남구 도곡동 146-92

영동세브란스병원 피부과

전화: 02)2019-3362, Fax: 02)2019-6136

E-mail: kimsc@yumc.yonsei.ac.kr

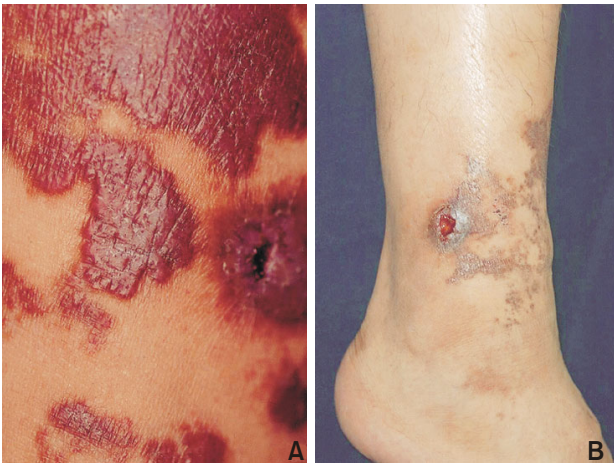


Fig. 1. (A) Purplish to violaceous grouped patches and plaques on right shin and ankle (B) An ulcer was also observed on the lesion.

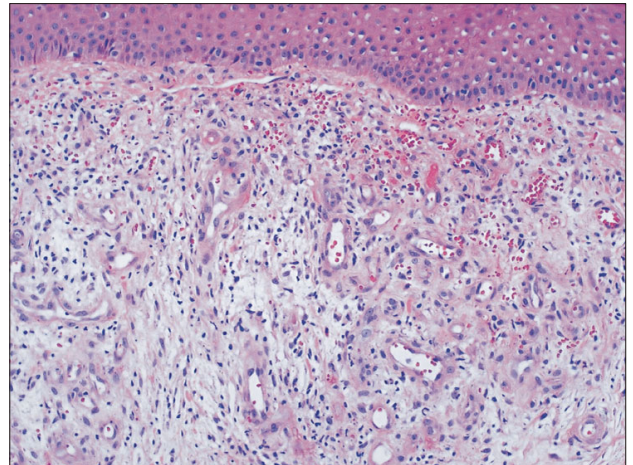


Fig. 3. Skin biopsy from the brownish plaques of the right ankle shows proliferation of small vessels with swollen endothelium, extravasation of RBC, hemosiderin deposition and perivascular lymphocytic infiltration (H&E stain, ×100).



Fig. 2. MR angiography shows varicose vein on the right lower leg (arrow).

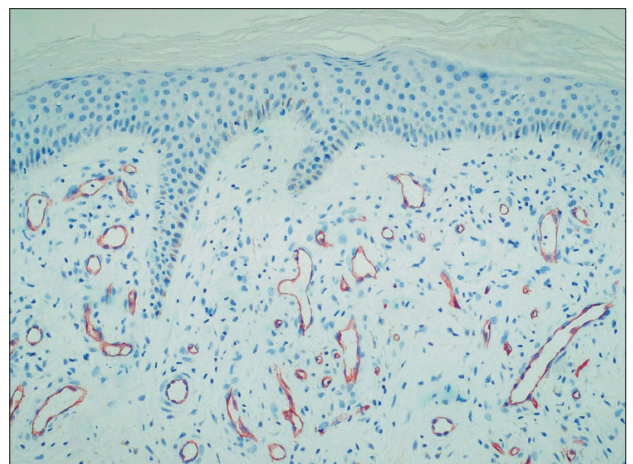


Fig. 4. Anti CD34 were stained in endothelial cells which line the vessels.

며 혈관 내피세포 주변으로 적혈구의 혈관 외 유출, 혈철소의 침착과 림프구의 침윤이 관찰되었다(Fig. 3). 항CD34 면역조직화학적 염색 결과 혈관을 구성하는 혈관내피세포들에 양성 소견이 관찰되었다(Fig. 4).

치료 및 경과: 궤양에 대한 보존적 치료를 시행하여 일부 호전되었고 큰 변화 없이 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

가성 카포지육종은 임상 및 병리조직학적 소견이 카포지육종과 유사한 반응성 자연치유 과정으로서 1964년 Kopf와 Gonalez<sup>8</sup>가 동정맥루를 가진 환자에서의 피부병변을 선천성 이형성성 혈관병증(congenital dysplastic angiopathy)이라는 병명으로 보고하였고, 1965년 Mali 등<sup>9</sup>이 만성 정맥부전환자 18명의 다리 신축부 병변을 선단 혈관피부염(acro-angiadermatitis)이라는 이름으로 보고한 이후 Stewart<sup>10</sup>, Earhart 등<sup>11</sup>이 이러한 병변을 가성 카포지육종이라 명명하였다.

임상 양상은 자주색 혹은 보라색의 구진이나 결절, 판 등 카포지육종과 유사한 소견 및 궤양 등의 피부병변을 보이며 피부병변 이외에 동통, 온열감, 진동, 잡음, 울체 변화, 부종, 발한의 증가, 이상감각 등의 증상이 나타날 수 있다<sup>8-11</sup>.

지금까지 보고된 가성 카포지육종의 원인은 Rashkovsky 등<sup>5</sup>이 보고한 바에 의하면 크게 다섯 가지로 1) 만성적인 정맥부전<sup>9</sup>, 2) 하지의 동정맥기형<sup>10</sup>, 3) 혈액 투석 환자에서 인공 동정맥루 형성<sup>12</sup>, 4) 사지의 마비, 5) 절단기부(amputation stumps)<sup>13</sup>로 나눌 수 있다. 동정맥기형에 의해 유발된 31예 중 5예가 Klippel-Trenaunay syndrome에 동반된 경우였으며<sup>3</sup> 이후에도 국외 여러 문헌에서 보고되었<sup>14,15</sup>.

가성 카포지육종은 원인, 발현시기, 임상소견, 조직학적 차이에 의해 크게 두 가지 형태로 분류하기도 한다. 첫째, Mali 선단혈관피부염은 여러 가지 원인에 의한 만성 정맥부전과 관련된 울체피부염 등이 있을 때 나타나는 형으로 비교적 성인 이후에 시작되고 양측성으로 나타나며 상부진피에 국한된 조직학적 변화로 내피세포의 증식, 혈관벽 두께의 증가, 혈철소 침착 등의 변화를 보인다<sup>9</sup>. 국내에서는 Yoon 등<sup>7</sup>에 의해서 심부정맥 혈전증에 의한 1예와 Park 등<sup>16</sup>에 의해서 만성적인 림프부종과 정맥부전을 보이는 환자의 양측 발등에서 발생한 1예가 보고되었다. 두 번째 형태인 Stewart-Bluefarb 증후군은 주로 선천성 동정맥기형이 원인이 되며 Mali형보다 이른 나이에, 보통 일측성으로 나타나고 진피의 전층에 걸친 조직학적 변화를 보인다<sup>10</sup>. 국내에서는 혈액 투석을 위한 동정맥 문합 수술 후 발생한 예가 보고되었다<sup>6</sup>.

본 증례는 태어날 때부터의 피부 혈관종, 양하지 직경차가 15%인 연조직의 비후 및 정맥류를 동반한 Klippel-Trenaunay 증후군으로서 임상 및 조직학적으로 가성 카포지육종에 일치하는 비교적 드문 이차적인 병변을 동반한 경우라고 볼 수 있다. 본 환자의 경우 Klippel-Trenaunay syndrome에 동반된 정맥류에 의한 Mali 선단혈관피부염으로 생각할 수 있다.

가성 카포지육종의 발생 기전은 아직 명확하게 밝혀져 있지 않으나 협착이나 혈전에 의한 정맥압과 모세혈관압의 상승, 부종과 혈류량의 증가에 의한 혈류의 역류가 혈관내피세포와 섬유아세포의 증식을 촉진하는 것으로 추정하고 있다. 즉, 저산소상태를 보상하는 기전으로 Stewart-Bluefarb type에서는 선천성 이형성 동정맥문합부의 확장이 나타나고 Mali type에서는 새로운 혈관의 형성이 나타나며 이는 결과적으로 점진적인 내피세포와 혈관의 증식을 유도하게 된다는 것이다<sup>13</sup>.

가성 카포지육종과 카포지육종의 감별점은 임상적으로 가성 카포지 육종은 동반 질환이 있으며 기존 질환 치료 시 병변이 소실된다는 점이다. 조직학적으로는 가성카포지육종은 카포지 육종에서 특징적으로 관찰되는 다음과 같은 조직학적 특징이 나타나지 않는다. 즉, 1) 혈관세극(vascular slits)이나 back to back 양상의 혈관 배열, 2) 혈관내

피세포와 방추형세포의 세포고사, 3) 방추형세포로 구성된 혈관내피세포의 증식이나 이들이 이미 존재하는 정상 혈관이나 기모근 같은 피부 부속기를 침습하는 소견(promontory sign)<sup>17</sup>, 4)호산성 과립(eosinophilic granule)과 적혈구 식세포증가증(erythrophagocytosis)이 가성 카포지육종에서는 잘 관찰되지 않는다<sup>18</sup>. 또한 가성 카포지육종의 혈관 배열은 비교적 규칙적인데 반해 카포지육종은 혈관의 내강이 불규칙적이다. 염증세포의 침윤은 가성 카포지육종이 카포지육종보다 덜하며 부종, 적혈구의 혈관 외 유출, 혈철소의 침착은 가성 카포지육종이 카포지육종보다 더 심하게 나타난다. 위와 같은 조직학적 특징으로 감별이 어려운 경우 전자현미경검사<sup>19</sup>, DNA 분석 및 면역조직화학적 검사, 방사선학적 검사 등을 통해 감별할 수 있다. 가성 카포지육종은 단지 혈관내피세포에만 CD34에 양성을 보이는 반면 카포지육종은 주위의 방추형 세포나 섬유아세포양 세포까지 CD34에 양성을 보인다<sup>20</sup>. 치료는 이환된 부위를 높여주거나 외상을 방지하며 예방적 항생제를 투여하는 보존적 치료 및 선형질환의 치료가 도움이 되며<sup>6</sup>, 본 증례의 경우에는 정맥류의 수술적 치료가 도움이 될 수 있다.

## 참 고 문 헌

- Hale EK. Klippel-Trenaunay syndrome. *Dermatol Online J*. 2002;8:13
- Glovizki P, Holier LH, Telander RL, Kaufman B, Bianco AJ, Stickler GB. Surgical implications of Klippel-Trenaunay syndrome. *Ann Surg* 1983;197:353-362
- Lund K M, Klemp P, Thestrup-Pedersen K. The Klippel-Trenaunay syndrome with acro-angiokeratosis (Pseudo-Kaposi's sarcoma) *Acta Dermatol Venereol* 1985;65:75-77
- Del-Rio E, Aguilar A, Ambrojo P, Velez A, Sanchez YE. Pseudo-Kaposi sarcoma induced by minor trauma in a patient with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Clin Exp Dermatol* 1993;18:151-153
- Rashkovsky I, Gilead L, Schamroth J, Leibovici V. Acro-angiokeratosis: review of the literature and report of a case. *Acta Dermatol Venereol* 1995;75:475-478
- Lee BJ, Kim SC, Ahn SK, Lee WS. Pseudo Kaposi's sarcoma developing after placement of A-V fistula for hemodialysis. *Korean J Dermatol* 1994;32:358-361
- Yoon SY, Kim KH, Suhr KB, Lee JD, Song KY, Jang Kyu, et al. Pseudo-Kaposi's sarcoma, deep vein thrombosis. *Korean J Dermatol* 1995;33:1159-1163
- Kopf AW, Gonzalez V. Congenital dysplastic angiopathy of the skin and underlying tissue. *Arch Dermatol* 1964;90:360-362
- Mali JH, Kuiper JP, Hamers AA. Acro-angiokeratosis of the foot. *Arch Dermatol* 1965;92:515-518
- Stewart WM. Fausse angiosarcomatose de Kaposi par fistules arterioveineuses multiples. *Bull Soc Fr Derm Syph* 1967;

74:664-665

11. Earhart PN, Aeling JA, Nuss DD. Pseudokaposi's sarcoma. *Arch Dermatol* 1974;110:907-910
  12. Landthale M, Stoltz W, Eckert F. Pseudo Kaposi's sarcoma occurring after placement of arteriovenous shunt. *J Am Acad Dermatol* 1989;21:499-505
  13. Badell A, Marcoval J, Graells J. Kaposi-like acrodermatitis induced by a suction-socket prosthesis. *Br J Dermatol* 1994; 131:915-917
  14. Koppel RA, Marrogi AJ, Fishman SJ. Unilateral pseudo-Kaposi's sarcoma (Bluefarb-Stewart type). *Cutis* 1994;54: 257-260
  15. Lyle WG, Given KS. Acroangiokeratitis (pseudo-Kaposi's sarcoma) associated with Klippel-Trenaunay syndrome. *Ann Plast Surg* 1996;37:654-656
  16. Park JG, Lee DW, Lee JY, Cho BK. A Case of Pseudo-Kaposi's Sarcoma: Mali's variant. *Korean J Dermatol* 2000; 38:427-429
  17. Gottlieb GJ, Ackerman AB. Kaposi's sarcoma: an extensively disseminated form in young homosexual men. *Hum Pathol* 1982;13:882-892
  18. Jang KA, Lim YS, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Pseudo-kaposi sarcoma: differential diagnosis from Kaposi sarcoma. *Ann Dermatol* 2000;12:83-89
  19. Secher L, Weismann K, Kobayasi T. Pseudo-Kaposi sarcoma of the feet: an electron microscopic investigation. *Acta Dermatol Venerol* 1984;64:246-249
  20. Kanitakis J, Narvaez D, Claudy A. Expression of the CD34 antigen distinguishes Kaposi's sarcoma from pseudo-Kaposi's sarcoma (angiokeratitis). *Br J Dermatol* 1996;134: 44-46
-