

Eruptive Pseudoangiomatosis 2예

연세대학교 의과대학 피부과학교실, 피부생물학연구소, 연세스타피부과¹

오세웅 · 김병대 · 황성원 · 이상주¹ · 김영구¹ · 강진문¹ · 이승현

Two Cases of Eruptive Pseudoangiomatosis

Se-Woong Oh, M.D., Byoung-Dae Kim, M.D., Sung Won Whang, M.D., Sang Ju Lee, M.D.¹,
Young Koo Kim, M.D.¹, Jin Moon Kang, M.D.¹, Seung-Hun Lee, M.D.

*Department of Dermatology and Cutaneous Biology Research Institute,
Yonsei University College of Medicine, Starskin Clinic¹, Seoul, Korea*

Eruptive pseudoangiomatosis (EPA) is a rare, self-limiting exanthem, which is characterized by numerous erythematous angioma-like papules surrounded by a pale halo. We report two cases of EPA, which developed in adulthood. The first patient, a 50-year-old female, had erythematous angioma-like papules surrounded by a pale halo on the face and arms. The second patient, a 34-year-old female, had lesions on the upper and lower extremities. The histological features included dilated blood vessels with plump endothelial cells, but there was no evidence of frank vascular proliferation or vasculitis. (Korean J Dermatol 2006;44(1):91~93)

Key Words: Eruptive pseudoangiomatosis, Adulthood

서 론

Eruptive pseudoangiomatosis (EPA)는 1969년 Cherry 등¹이 처음 발표한 질환으로 임상적으로 홍반성 혈관양 구진이 주위의 탈색반과 함께 나타나는 질환으로 주로 소아에서 발견되나 성인에서의 발병도 보고되고 있다^{2~4}. 조직학적으로는 EPA는 혈관 증식 없는 진피 혈관의 확장과 살이 찐 내피세포(plump endothelial cell)가 특징이며, 적혈구의 혈관외 유출 없이 혈관주위로 림프구와 조직구가 침윤되어 있는 것을 관찰할 수 있다⁴. EPA의 원인은 정확히 밝혀져 있지는 않으나 주로 늦여름과 가을에 발병한다는 점, 미열이나 설사 혹은 상기도 감염증세와 동반된다는 점 등으로 바이러스 감염과의 연관성과 그 외에 신장 이식 후의 면역력 저하, 모기 교상과의 연관성도 시사되고 있다⁵. 저자들은 성인에서 발생한 EPA 2예를 경험하고 국내 피부과 문헌에는 보고된 바가 없는 드문 예로 생각되어 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례

증례 1

환자는 50세 여자로 내원 10일 전부터 시작된 지름 1~2 mm 크기의 홍반성 혈관양 구진과 이를 둘러싼 탈색반을 주소로 내원하였다(Fig. 1A). 병변은 주로 얼굴, 팔에 분포되어 있었고, 특별한 자각증상 호소하지 않았다. 과거력, 가족력상 특이 사항은 없었으며, 내원 당시 시행한 일반 혈액 검사, 간기능 및 신기능 검사, 요검사 모두 정상 범위였다. 병리조직학적 소견 상 표피에는 뚜렷한 변화가 관찰되지 않았으며, 상부 진피의 혈관 주위로 림프구의 침윤이 관찰되었다. 뚜렷한 혈관 증식 소견은 관찰되지 않았으며, 진피 혈관의 확장과 혈관으로 살이 찐 내피세포가 도드라져 있는 소견도 관찰되었다(Fig. 1B). 병변은 특별한 치료 없이 2개월 후에 호전되었다.

증례 2

환자는 34세 여자로 내월 1달전부터 시작된 지름 1~2 mm 크기의 홍반성 혈관양 구진과 이를 둘러싼 탈색반을 주소로 내원하였다(Fig. 2). 병변은 주로 팔, 다리에 분포되어 있었고, 특별한 자각증상 호소하지 않았다. 과거력, 가족력상 특이 사항은 없었으며, 내원 당시 시행한 일반 혈액 검사, 간기능 및 신기능 검사, 요검사 모두 정상 범위였

<접수: 2005년 3월 11일>

교신저자: 이상주

주소: 120-180 서울특별시 서대문구 창천동 72-3 2F

연세스타피부과

전화: 02)332-0023, Fax: 02)324-0063

E-mail: drderma@dreamwiz.com

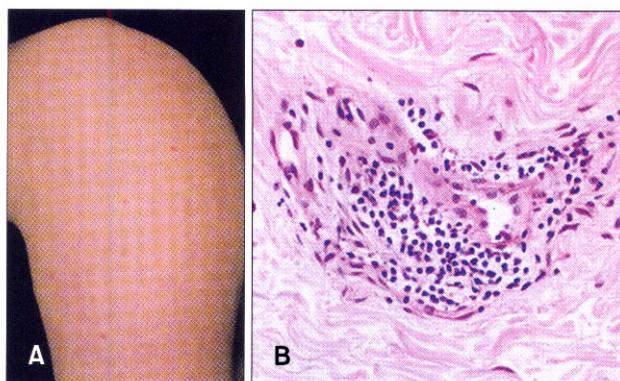


Fig. 1. (A) Multiple erythematous angioma-like papules surrounded by a pale halo on the shoulder in patient 1. (B) Perivascular lymphocytic infiltration with plump endothelial cells (H&E, $\times 400$).

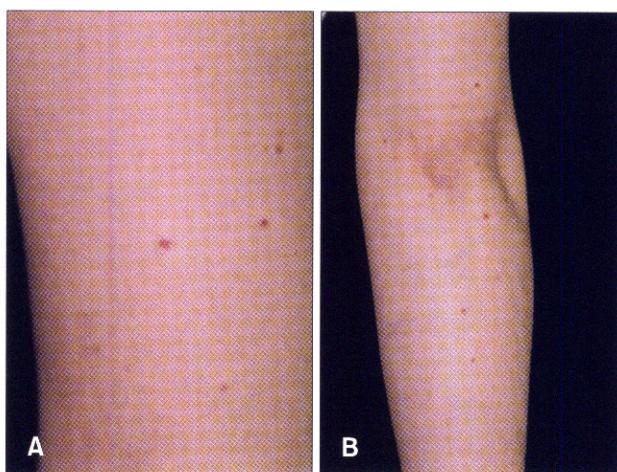


Fig. 2. (A), (B) Multiple erythematous angioma-like papules surrounded by a pale halo on the right arm in patient 2.

다. 병리조직학적 소견상 표피에는 뚜렷한 변화 관찰되지 않았으며, 상부 진피의 혈관주위로 림프구의 침윤이 관찰되었다. 뚜렷한 혈관 증식 소견은 관찰되지 않았으며, 진피 혈관의 확장과 혈관으로 살이 찐 내피세포가 도드라져 있는 소견도 관찰되었다(Fig. 3). 병변은 특별한 치료 없이 2개월 후에 호전되었다.

고 칠

EPA는 비교적 드문 질환으로 임상적으로 홍반성 혈관양 구진이 주위의 탈색반과 함께 나타나는 특징을 가지며 미열, 설사, 상기도 감염증세 등이 동반될 수 있다². EPA는 주로 소아에서 나타나는 질환이지만 성인에서도 발병한 경우가 보고되었다. 성인에서 발병한 EPA는 소아에서와

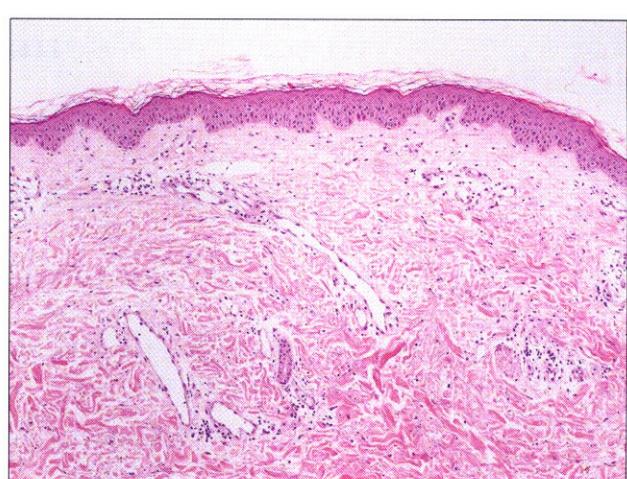


Fig. 3. Under a normal-appearing epidermis, dilated small blood vessels in the superficial dermis that showed plump endothelial cells and mild perivascular lymphocytic infiltration (H&E, $\times 100$).

달리 몇 가지 특징이 있다. 성인의 EPA는 미열이나 설사, 상기도 감염증세가 동반되지 않는 경우가 많고, 병변의 지속시간이 소아는 수일에 그치는 반면 성인에서는 1달에서 3달 정도로 좀 더 오래 지속되며, 남성보다는 여성에서 더 많이 나타난다는 특징이 있다⁴. 본 두 증례는 모두 여성에서 발생하였으며, 미열이나 설사, 상기도 감염증세가 동반되지 않았고, 병변이 1개월에서 3개월까지 지속되었다는 점에서 기존에 보고된 성인형 EPA의 특징을 보였다. EPA의 원인은 정확히 밝혀져 있지는 않으나 주로 늦여름과 가을에 발병한다는 점, 미열이나 설사 혹은 상기도 감염증세와 동반된다는 점 등으로 바이러스 감염과 연관되어 있음이 제시되고 있고, 그 외에 신장 이식이나 항암요법 후의 면역력 저하, 모기 교상과의 연관성도 제시되고 있다⁵. 특히 모기 교상이 원인으로 알려진 erythema punctatum Higuchi와는 동일한 질환으로 생각되고 있다⁵. EPA와 동반되어 나타날 수 있는 질환으로는 지금까지 악성종양, 천식 같은 기관지 질환이 제시되고 있는데⁴, 본 증례에서는 특별한 동반 질환은 없었다. 조직학적으로는 혈관 증식 없는 진피 혈관의 확장과 도드라진 내피세포가 특징이지만 항상 보이는 것은 아니다. 그리고 적혈구의 혈관외 유출 없이 혈관 주위로 주로 림프구와 조직구가 침윤되어 있는 것을 관찰할 수 있으며 간혹 호산구도 관찰할 수 있다^{3,6}. 이러한 조직학적 소견은 비록 임상적으로는 혈관종으로 보이나 조직학적으로는 혈관종이 아님을 알 수 있다. 이러한 혈관병변이 생기는 이유는 아직 명확히 밝혀져 있지 않으나, 바이러스 감염에 대한 진피 과민반응(dermal hypersensitivity)¹, 혈관 내피세포에 대한 바이러스의 직접적인 영향 등의 제시되고 있다³. 그리고 홍반성 혈관양 구진 주위로 탈색반이 생기는 이유로는 병변 주위의 혈관 수축에

기인한다는 설이 있다². 본 증례는 탈색반을 동반하는 홍반성 구진의 특징적인 임상양상과 혈관증식 없이 혈관주위의 림프구 침윤이 있어 EPA로 진단하였다. EPA와 같이 급성 혈관성 병변을 보이는 질환으로 감별해야 할 것은 거미양 혈관종, 다발성 화농성 육아종, 세균성 혈관종증(bacillary angiomatosis) 등이 있으나, 임상적인 모양이나 조직학적으로 EPA에서는 혈관증식이 없다는 점에서 쉽게 감별할 수 있겠다⁴. 저자들은 성인에서 발생한 EPA 2예를 경험하고 국내 피부과 문헌에는 보고된 바가 없는 드문 예로 생각되어 문헌고찰과 함께 보고하였다.

참 고 문 헌

1. Cherry JD, Bobinski JE, Horvath FL, Comerci GD. Acute hemangioma-like lesions associated with ECHO viral infection. *Pediatrics* 1969;44:498-502
2. Neri I, Patrizi A, Guerrini B, Ricci G, Cevenini R. Eruptive pseudoangiomatosis. *Br J Dermatol* 2000;143:435-438.
3. Prose NS, Tope W, Miller SE, Kamino H. Eruptive pseudoangiomatosis: a unique childhood exanthem? *J Am Acad Dermatol* 1993;29:857-859
4. Guillot B, Dandurand M. Eruptive pseudoangiomatosis arising in adulthood: 9 cases. *Eur J Dermatol* 2000;10:455-458
5. Masanori B, Yoshiro I, Yasua K. An outbreak of eruptive pseudoangiomatosis-like lesions due to mosquito bites: erythema punctatum Higuchi. *Dermatology* 2004;208:356-359
6. Jung J, Kim SC. Eruptive pseudoangiomatosis: Three cases in Korea middle-aged women. *Acta Derm Venereol* 2003; 84:241-242