

Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita의 1예*

이원석 · 김용대 · 박의수 · 송준영

계명대학교 의과대학 외부파학교실

=Abstract=

A case of Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita

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

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

Cutis marmorata telangiectatica congenita is a rare congenital vascular anomaly, characterized by congenital cutis marmorata, phlebectasia, spider nevi, ulceration, and in most instances, steady improvement from birth.

We report a case of cutis marmorata telangiectatica congenita in 3-month-old boy who has developed localized, dark red reticulated mottling with shiny atrophic scars on the inner side of the left leg.

Diagnosis was confirmed by clinical and histopathologic features.

서 론

증례

Cutis marmorata telangiectatica congenita(이하 CMTC로 약함)는 congenital phlebectasia 혹은 congenital livedo reticularis로 기술되기도 하는 매우 드문 선천성 혈관이상질환으로 출생시부터 대리석양피부, 피부궤양, 피부위축, 모세혈관확장, 혈관종 등을 주증상으로 전신성 혹은 국소적으로 발생하여 대부분은 아동기를 거치면서 개선되는 것이 보통이다.

본 질환은 van Lohuizen^{1,2)} 처음으로 CMTC라 명명하였으며 국내에서는 1975년 김등³⁾이 전신적으로 발생한 1예를 처음으로 보고하였으며 또한 1978년 이등³⁾이 한국성으로는 처음으로 보고하였을 뿐이다. 저자들은 생후 3개월된 남자아이에서 한국성으로 발생한 CMTC 1예를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

환자: 박 ○○, 3개월, 남자

주소: 우측하지 내측 피부의 당상홍반

파거력: 특기사항 없음

가족력: 특기사항 없음

현병력: 출생시부터 우측 서해부에서 족부까지 한국성인 암적색의 망상반이 있었으며 생후 6일경에는 병변부위에 다수의 표재성 궤양이 발생했으며 생후 1개월경에는 궤양이 치유된 위축된 반흔이 생성되었다. 출생후 현재까지 다른 기형은 판찰되지 않았으나 병변이 호전되지 않아서 내원하였다.

피부소견: 우측 서해부에서 족부까지 한국성의 암적색의 모세혈관 확장성 망상반이 있었으며 울거나 차운곳에 노출되면 병변이 더욱 저명해지는 반면 하지를 위로 들어 올리거나 더운곳에 노출되면 망상반이 열어졌다. 또한 모세혈관이 망상분포를 이룬 부위에서 다수의 궤양이 치유된 반흔과 위축, 핵물 등

* 이 논문은 1988년도 계명대학교 윤종연구비 및 동산의료원 조사연구비로 이루어졌다.



Fig. 1. Reticulated mottling on the inner side of the left leg.



Fig. 2. Cutis marmorata-like reticulated mottling with shiny atrophic scars.

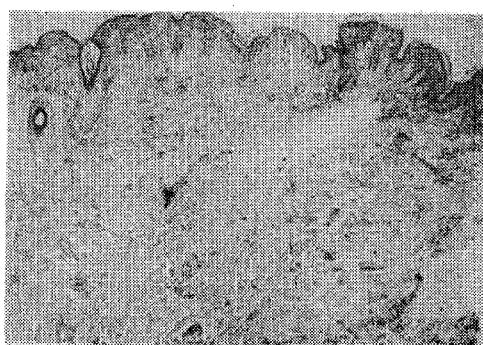


Fig. 3. Showing mild hyperkeratosis & telangiectasia (H & E stain, $\times 40$).

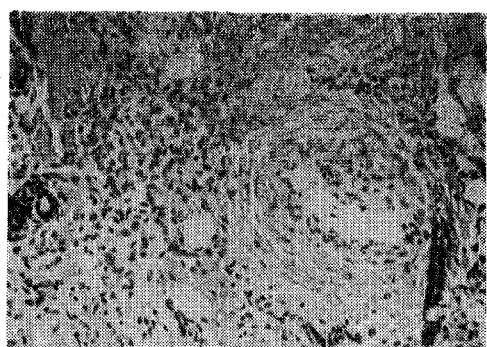


Fig. 4. Showing venous dilatation, telangiectasia & slight perivascular inflammatory infiltrations. (H & E stain, $\times 200$).

을 볼 수 있었다(Fig. 1, 2).

전신소견 : 좌우측 대퇴부의 둘레는 좌측이 18.0 cm, 우측이 15.5cm로 우측의 둘레가 조금 작았다. 기타 피부병소의 특기사항은 없었으며 성장발육도 정상범위에 있었다.

검사소견 : 일반 혈액검사, 노검사는 정상범위였으며 양측 하지의 X-선 소견에도 뼈의 이상은 판찰되지 않았다.

병리조직학적 소견 : 암적색의 망상반 부위에서의 생검후 H-E 염색상 표피는 경한 과각화증을 보였고, 진피내에 모세혈관 확장과 혈관분포가 증가된 소견을 보였다(Fig. 3, 4).

치료 및 경과 : 별다른 치료없이 경과를 관찰중이다.

고 찰

CMTC는 1922년 van Lohuizen^{1,2)} ① 두부, 경부, 흉부에 cutis marmorata 형태의 표재성 정맥의 지속적인 확장, ② 모세혈관확장, ③ 확장된 경맥상부의 괴사, 궤양, ④ 절제적인 병변의 호전과 위축을 동반한 궤양의 치유등을 특징으로 처음으로 기술한 질환이다. 그 이후로 유럽에서는 다수의 CMTC증례가 보고되었으나 미국에서는 1952년에 Humphries³⁾가 Generalized congenital phlebectasia로 처음 보고한 이래로 수례⁵⁻⁸⁾의 보고가 있다.

본 질환의 원인은 아직 불명으로 되어 있으나 Fahrig⁹⁾는 피부병변이 가끔 중배엽성 기형을 동반

하므로 태생기에서 중폐엽 이행기의 장애에 원인이 있을 것이라 하였고 Way¹⁰⁾ 등은 여아에 호발, 임상소견의 다양성, 드물지만 기형의 동반등을 미루어 보아 여러가지 복합요인에 기인할 것이라고 하였다.

본 질환은 선천적인 혈관기형으로 성별로는 여아에서 호발하며 Way¹⁰⁾ 등은 41예중 24례가 여아로서 남아보다 여아가 약 2배로 많다고 하였으나 본례는 생후 3개월의 남아였다. 임상소견으로는 Cutis marmorata 와 유사한 모세혈관화장성 망상홍반이 출생시부터 나타나며 Moyer, Donald 등은 출생시부터 전신적 혹은 한국성으로 발생한 대리적 양 피부, 모세혈관 및 정맥화장, 혈관종, 표재성 궤양, 성장함에 따라 병변이 호전되는 경향등 5가지 특징을 기술하였다. Dupont¹¹⁾도 한국성의 궤양과 심한 가피를 가진 증례를 보고하였고 Bedell 과 Allison 등은 궤양없이 피하조직이 감소된 것같이 보이는 예를 보고하였는데 본 증례에서도 궤양이 치유된 위축성 반흔을 나타내었다. 또한 망상반은 전신적으로 혹은 국소적으로 나타나며 중정도의 압박을 가하면 망상반의 소실을 볼 수 있다. 국소적 발생의 경우는 정상부위와 병변부위가 비교적 명확하게 구분되며 표재성 궤양이 국소적으로 발생할 수 있는데 이런 소견은 출생시부터 존재하여 생후 1주내지 2주간은 병변이 진행할 수도 있으나 나이가 많아 짐에따라 호전되어 대부분 소아기에 개선된다고 하며 Way¹⁰⁾ 등은 그 병변의 호전은 실질적인 호전보다는 성장 발육기동안 표피 및 진피두께의 증가에 기인된다고 하였다. 또한 Way¹⁰⁾ 등은 CMTC 환자 41명 중에 9명은 성인기까지 병변이 개선됨이 없이 지속하였고 Miller¹¹⁾는 성인기까지 병변의 호전 없이 치유되지 않은 궤양을 지닌 증례를 보고하였다. 호발부위는 사지, 구간, 특히 둔부, 안면, 두부 순으로 발생하며 드물게는 수장, 쪽지, 결막, 구강침막조직에서도 발생한다.¹⁰⁾

대부분의 환자는 피부소견 이외에는 정상이며 혈관기형을 비롯한 다른 선천성 기형⁸⁾을 동반한 경우는 드물지만 정맥류와 혈관종^{12~15)} 등의 혈관이상, 골파 연부 조직의 이상¹⁷⁾ 등이 동반될 수 있고 우리나라에서는 김등²⁾이 완전 구개열을 동반한 증례를 보고하였다. 이외에도 Sturge-Weber 증후군과 개방성 동맥판^{8),} 지능박약^{7),} 선천성 녹내장, 안구 돌출증, 합지증 등이 동반된 경우도 있다.^{7,10)} 본 증례에서는 피부소견이외의 기형은 동반되지 않았으며 성장발육도 정상이었다.

병리조직학적 소견은 학자에 따라 여러 보고가 있

는데 van Lohuizen¹¹⁾은 진피와 피하지 방층에서 모세혈관화장을 보고하였고, Lynch 와 Zelickson⁷⁾은 진피상부에서는 모세혈관화장을, 진피하부에서는 정맥화장을 보고 하였으며, Petrozzi⁸⁾ 등은 생후 1년에 피부생검을 실시하여 진피와 피하지 방층에 혈관이 상소견이 없음을 보고하였다. 그러나 대체로 진피내에 경도의 모세혈관 및 정맥화장, 혈관분포의 증가, 혈관주위에 경도의 염증성 세포의 침윤, 입파관 확장 및 정맥혈전증 등을 볼 수 있으며 때로는 표피각화증을 볼 수도 있다. 전자현미경 소견에서 Lynch 와 Zelickson⁷⁾은 진피에 경도의 혈관화장과 외피세포(perithelial cell)의 증가를 보고 하였으며, Way¹⁰⁾ 등은 대부분 기저막없이 내피세포(endothelial cell)로 둘러싸인 혈관들이 나타나고 때로는 기저막에 둘러싸여 입파관 양상의 혈관들이 발견된다고 하였다.

본 질환과 갑별해야 될 질환으로는 Bockenheimer 씨 증후군, Idiopathic livedo reticularis, Cutis marmorata, Erythema ab igne 등이 있다. Bockenheimer 씨 증후군은 연령이 많아져도 호전되지 않고, 대부분 한국성이고 심부 진피와 피하조직에 병변이 있으며 비교적 큰 정맥을 침범하여 깊은 궤양 및 출혈 등을 나타내고 사춘기에서도 출혈할 수 있다는 점 등으로 갑별 된다.

본 질환은 드물게는 평생 지속하거나 재발할 수도 있지만 대개 나이가 많아 짐에 따라서 병변이 호전되므로 특별한 치료를 필요로 하지 않으며 본 증례에서도 별다른 치료없이 추적 관찰중이다.

요 약

저자들은 출생 후 3개월된 남자 환자에서 출생시부터 우측 하지 내측에 암적색의 망상반으로 나타난 CMTC 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

1. Von Lohuizen CHJ: Über eine Seltene Angeborene Hautanomie. *Acta Derm Venereol* 1922; 3: 202-211.
2. 김명렬, 이창우, 이유진 : Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita 의 1예. 대한피부과학회지 1975; 13: 311-314.
3. 이규석, 정상립 : Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita 의 1예. 대한피부과학회지 1978; 16: 161-163.

4. Humphries JM: Generalized congenital phlebectasia *J Pediatr* 1952; 40: 486-488.
5. Bedell RF, Allison JR: Congenital generalized phlebectasia in newborn. *Arch Dermatol* 1964; 90: 83-84.
6. Moyer D: Cutis marmorata telangiectatica congenita. *Arch Dermatol* 1966; 93: 583-585.
7. Lynch PJ, Zelickson AS: Congenital phlebectasia: A histopathological study. *Arch Dermatol* 1967; 95: 98-101.
8. Petrozzi JW, Rohn EK, Mofenson H, Greensher J: Cutis marmorata telangiectatica congenita. *Arch Dermatol* 1970; 101: 74-77.
9. Fahrig, H.: Zur Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita(Phlebectasia Congenita) und Ihren Beziehungen zu Fakultative Mit Naevi Telangiectatici Kombinierten Missbildungen. *Z. Kinderheilk* 1968; 102: 179-192.
10. Way BH, Heirmann J, Gilbert EF, et al: Cutis marmorata telangiectatica congenita. *J Clin Pathol* 1974; 1: 10-25.
11. Miller JD: Cutis marmorata telangiectatica congenita. *J Assoc Mil Dermatol* 1975; 1: 33-35.
12. Touraine A: Cutis marmorata telangiectatica congenita. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr* 1940; 47: 221-223.
13. Pierini LE, Grinspan D: Cutis marmorata telangiectatica congenita. *Arch Argent Dermatol* 1955; 5: 295-310.
14. Brain RT: Naevus vascularis reticularis(two cases). *Proc R Soc* 1954; 47: 172.
15. Lapiere M, et al: Livedo phlébectasique congenital. *Arch Belg Dermatol Syphiligr* 1965; 21: 371-379.
16. T. Miragawa, H. Koda, H. Urabe: Cutis marmorata telangiectatica congenita. The Nishinohon *J of Dermatol* 1977; 39: 10.
17. Keipert JA, Nurse DS: Congenital generalized phlebectasia with hemiatrophy. *Med J Aust* 1971; 2: 816-818.
18. C. Dupont: Cutis marmorata telangiectatica congenita(van Lohuizens syndrome). *Br J Dermatol* 1977; 97: 437.