

파종성 다발성 사구종양 1례의 치험례

최태현¹ · 여현정² · 손대구² · 김형태³

서울대학교 의과대학 성형외과학교실¹, 계명대학교 의과대학 성형외과학교실², 외과학교실³

A Case of Disseminated Multiple Glomus Tumors

Tae Hyun Choi, M.D.¹, Hyeon Jung Yeo, M.D.²,
Daegu Son, M.D.², Hyung Tae Kim, M.D.³

¹Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Seoul National University College of Medicine, Seoul; Department of ²Plastic and Reconstructive Surgery, ³General Surgery, Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

Purpose: Glomus tumors are neoplasms that are composed of modified smooth muscle cells of the glomus body and multiple glomus tumor comprises 10% of all glomus tumors. We report a case of disseminated multiple glomus tumors.

Methods: A 14-year-old boy presented with multiple subcutaneous purple nodules on the right cheek, back, right arm, right hand dorsum, right fourth finger, and left ankle. Nodules on the back and right fourth finger were completely excised under local anesthesia and histopathologic examination was followed.

Results: Histopathologic findings showed numerous dilated, cavernous-like, thin-walled vascular spaces surrounded by one or a few layers of glomus cells. On immunohistochemical examination, glomus cells stain for smooth muscle actin, and endothelial cells stain for CD31. Those revealed multiple glomangiomas.

Conclusion: A review of Korean literature revealed only one reported case of disseminated multiple glomus tumors, so this is the second case to be reported in the Korean literature. In case of multiple soft tissue tumors, thorough physical examination and preoperative evaluation are needed.

Key Words: Disseminated multiple glomus tumors, Glomangioma

Received December 19, 2008

Revised January 28, 2009

Accepted April 22, 2009

Address Correspondence: Dae gu Son, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Keimyung University School of Medicine, 194 Dongsan-dong, Jung-gu, Daegu, Korea. Tel: 053) 250-7636 / Fax: 053) 255-0632 / E-mail: handson@dsmc.or.kr

* 본 연구는 보건복지부 보건의료기술진흥사업의 지원에 의하여 이루어진 것임(A080049).

I. 서 론

사구종양(glomus tumor)은 1812년 Wood에 의해 통증이 있는 피하결절(painful subcutaneous tubercle)이라고 처음으로 기술되었고, 1924년 Masson에 의해 조직학적 소견이 처음으로 기술되었다. 사구종양은 사구세포(glomus cell)라 불리는, 정상적인 사구체(glomus body)의 변형된 평활근세포(smooth muscle cell)를 맴은 세포들로 구성되어 있다. 단발성(solitary) 사구종양은 통증이 동반되면서, 사지말단에 주로 분포하고, 다발성(multiple) 사구종양은 대개 통증이 없으며, 전체 사구종양의 10%를 차지한다고 알려져 있다.^{1,2}

저자들은 뺨, 등, 팔, 손등, 손가락, 발목 등에 모두 11개의 피하결절(nodule)을 가진 환자에서 시행한 병리조직학적 검사와 면역조직화학적(immunohistochemistry) 검사에서 사구맥관종(glomangioma)으로 진단된 파종성 다발성 사구종양의 증례를 문현고찰과 함께 보고하고자 한다.

II. 증례

14세 남자 환자로 약 2년 전부터 생긴 오른쪽 뺨(0.6×0.5 cm), 등(1.7×1.2 , 0.4×0.4 cm), 오른쪽 팔 등쪽(0.8×0.8 cm, 2개), 왼쪽 팔 바닥쪽(0.7×0.7 , 0.5×0.5 cm), 오른쪽 손등(0.4×0.4 cm, 2개), 오른쪽 4번째 손가락(1.7×0.5 cm), 왼쪽 발목(0.6×0.4 cm)에 모두 11개의, 자색의, 저항 없이 압박되는 피하결절이 있어서 내원하였다 (Fig. 1). 오른쪽 손가락의 결절은 압력에 의해 발생하는 통증이 있었으나, 다른 곳의 결절은 통증이 없었다. 가족력을 조사하니, 아버지가 팔과 발에 다발성의 적자색피하결절이 있어서, 약 15년 전에 절제술을 시행받았고, 의사로부터 정맥류라는 이야기를 들었으며, 조직검사 여부는 모른다고 하였다. 그 외의 다른 가족은 병력이 없었다.

등에 있는 1.7×1.2 cm 크기의 피하결절은 일반외과에서 절제생검(excisional biopsy)하였고, 통증이 있는 오른쪽 4번째 손가락의 자색피하결절은 성형외과에서 절제생검을 시행하였다 (Fig. 2). 광학현미경下에서 병리조직학

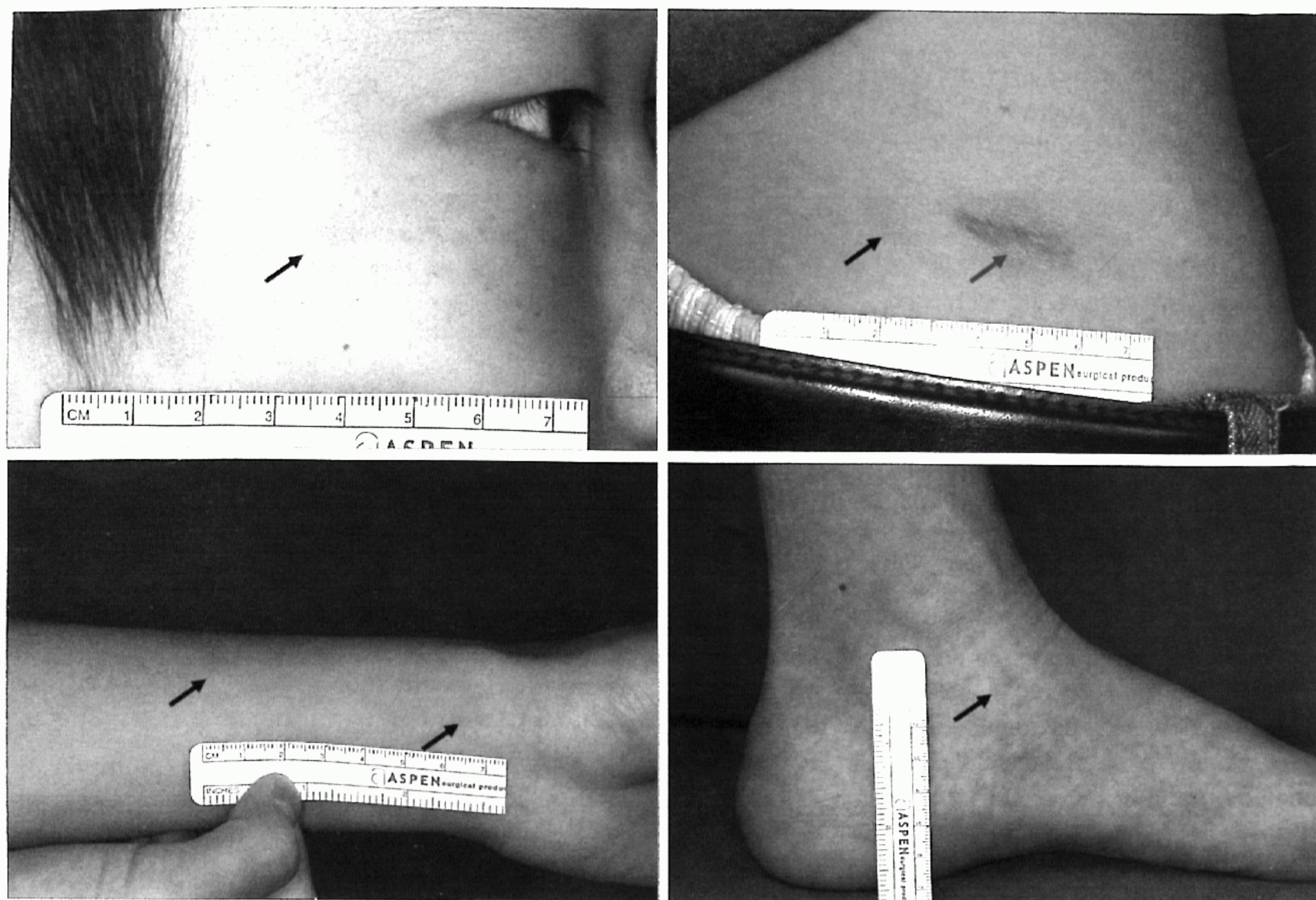


Fig 1. (Above, left) 0.6×0.5 cm sized, dark blue colored nodule is located on the right cheek. (Above, right) 0.4×0.4 cm sized, dark blue colored nodule is located on the right back. Previous operative scar beside the glomus tumor is noted. (Below, left) 0.7×0.7 cm sized and 0.5×0.5 cm sized dark blue colored nodules are located on the volar side of left forearm. (Below, right) 0.6×0.4 cm sized, dark blue colored nodule is located on the left ankle.

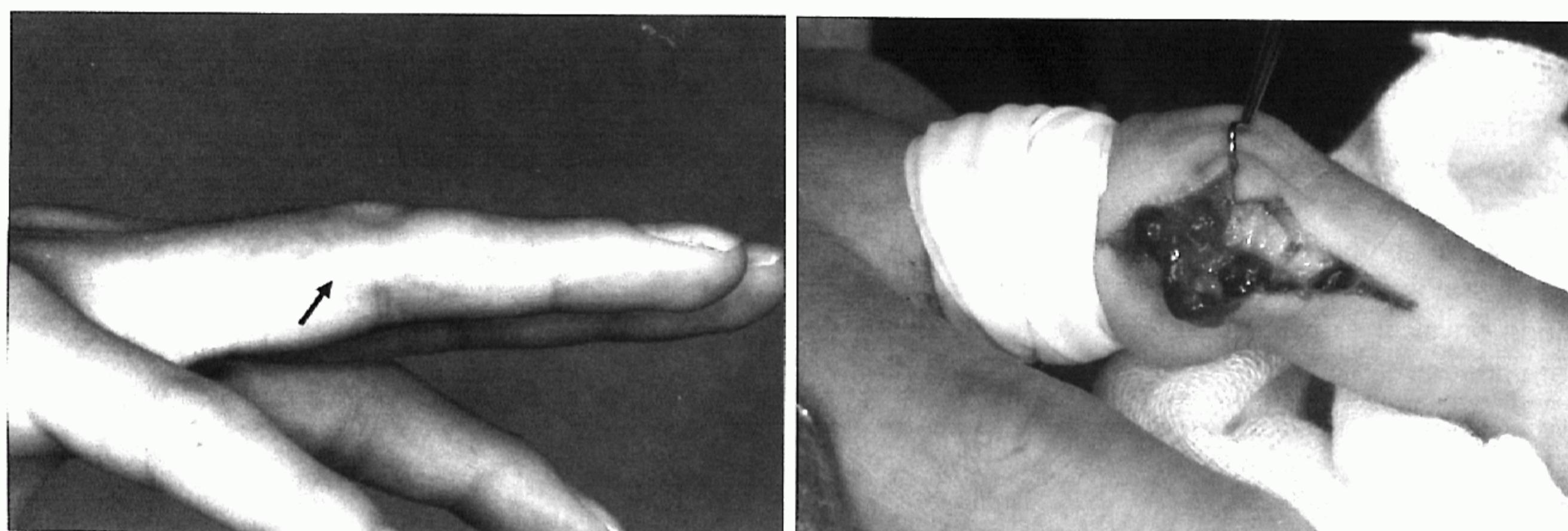


Fig 2. (Left) 1.7×0.5 cm sized purple colored, irregular shaped nodules are located on the ulnar side of right 4th finger. (Right) In intraoperative view, well demarcated from surrounding tissues, grouped masses are noted in the deep dermal layer.

적 소견은 수많은, 확장된, 해면 (cavernous) 모양의, 얇은 벽 (wall)을 가진 혈관 (vascular space)이 한 층 혹은 여러 층의 사구세포로 둘러싸여 있는 것이 관찰되었으며, 면

역조직화학적 검사에서 사구세포에서 smooth muscle actin이 양성이었고, 혈관내피세포 (endothelial cell)에서 CD31이 양성이었다. 이상의 검사결과를 종합하여 사구

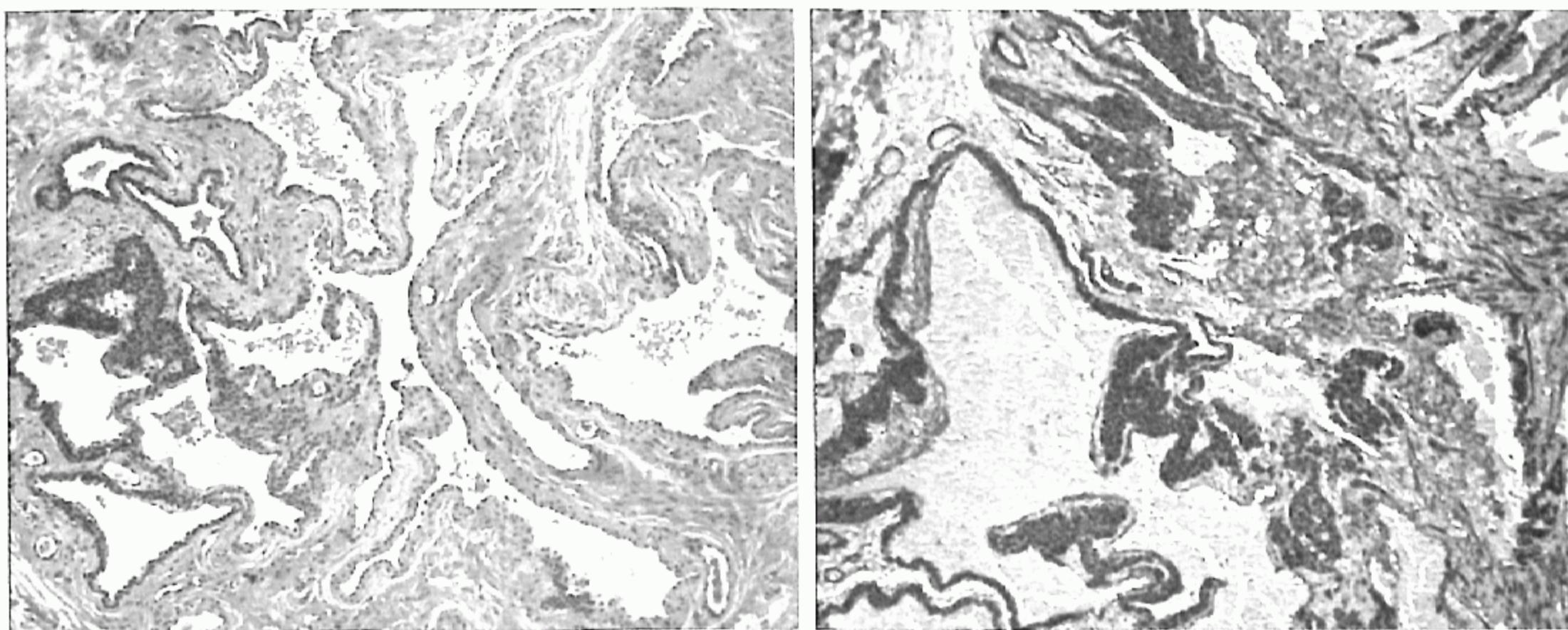


Fig 3. (Left) There are numerous dilated, cavernous-like, thin-walled, vascular spaces surrounded by one or a few layers of glomus cells (Hematoxylin and eosin stain, $\times 100$). (Right) Immunohistochemically, the lining tumor cells of dilated vessels are reactive for smooth muscle specific antigen (SMA) (Immunohistochemical stain, $\times 100$).

관종으로 진단하였다 (Fig. 3). 상처는 별다른 합병증 없이 잘 치유되었다.

III. 고 찰

사구종양은 체온을 조절하는 기능을 가진 특수한 동정맥 연결 (specialized arteriovenous anastomosis)인 Sucquet-Hoyer 관 (canal)의 벽에 있는 사구세포라 불리는 변형된 평활근세포로부터 유래한다.² 사구종양은 임상양상에 따라 단발성과 다발성으로 나눌 수 있는데, 단발성 사구종양이 다발성 사구종양보다 훨씬 더 흔하다. 단발성 사구종양은 보통 1 - 20 mm 정도의 크기를 가지고, 분홍색 혹은 자색의 결절 형태를 띤다. 보통 통증을 동반하는데, 통증은 압력, 기온의 변화에 의해, 혹은 저절로 발생하며, 원인으로는 종양 내의 피막 (encapsulation), 신경섬유, 비만세포, estrogen 등이 알려져 있다.³ 남녀 동일하게 나타나며, 청장년층에서 주로 생긴다. 가장 흔히 생기는 부위는 손이고, 그중에서도 손가락이며, 그 다음에 생기는 곳이 사지이다.⁴ 대개는 피부에서 발생하나 점막 또는 위, 폐, 기관, 뼈 등의 내부 장기에서 발생하는 경우도 보고되어 있다.⁵

사구종양의 약 10%에서 다발성이라고 알려져 있으며, 다발성 사구종양은 단발성과는 달리, 주로 어린이와 남자에게 나타나며, 손가락이나 손톱 아래에 발생하는 경우가 적고, 통증을 잘 동반하지 않는다고 한다.⁵ 개수는 보통 2 개에서 10개 정도이며, 심지어 90개 (400개)까지도 보고되어 있으며,³ 보통 더 크며, 진한 청색 (dark blue)을 띠고, 진피에 깊게 위치한다.⁴ 다발성 사구종양은 발생 부위와 임상 양상에 따라, 국소성 (regional type), 파종성 (disseminated type), 그리고 선천성 판형 (congenital plaque-like type)으로 나눌 수 있다. 국소성은 사지에 주로 군집되어

발생하며, 선천성 판형은 생후 한 달 이내에 발생하고 주로 체간 부위에 결절성 판의 형태로 나타난다. 반면에 파종성의 경우는 어느 부위에 국한되지 않고 얼굴, 체간, 사지 등에 다양하게 분포하며, 보통 염색체 우성 유전 (autosomal dominant inheritance)의 경향이 있다.⁶

병리조직학적으로 사구종양은 사구세포, 혈관, 평활근으로 이루어져 있는데, 이들의 구성 비율에 따라 세 가지의 형태로 나뉜다. 즉 혈관이 주로 구성하고 있는 사구맥관종 (glomangioma, 약 60%), 사구세포가 주로 구성하고 있는 고형 (solid) 사구종양 (약 25%), 평활근이 주로 구성하고 있는 사구맥관근종 (glomangiomyoma, 약 15%)으로 나뉜다.² 면역조직화학적 검사에서 사구종양은 smooth muscle actin과 vimentin에 양성으로, desmin에는 양성 혹은 음성이 다양하게 나타난다.^{3,5} 다발성 사구종양은 병리조직학적으로 대부분 사구맥관종에 해당한다고 알려져 있다.² 국소침윤이나 악성화는 매우 드물고, 악성인 경우에도 전이는 거의 하지 않으며 재발률이 높다.⁴

단발성 사구종양은 평활근종 (leiomyoma)이나 에크린 땀샘종 (eccrine spiradenoma)과 같은 통증이 있는 종양 (tumor)과 구별해야 하는데, 대부분의 경우 병리조직학적 검사로만 구분이 가능하다.⁴ 다발성 사구종양은 임상적으로 해면혈관종 (cavernous haemangioma)과 청색 고무 수포 모반 증후군 (blue rubber bleb nevus syndrome)과 혼돈 될 수 있어서, 감별진단이 필요하다고 한다.^{2,4,5}

치료는 대개 외과적 절제술로 충분하며, 국소 재발은 매우 드물고, 대부분 불완전한 절제 후에 재발한다고 한다.³

다발성 사구종양은 외국의 여러 문헌에서는 많이 보고가 되었으며,³ 우리나라에서도 국소성 다발성 사구종양⁷과 선천성 판형 다발성 사구종양⁵은 수차례 보고된 바 있다. 그러나 저자가 아는 한, 우리나라에서 파종성 다발성 사구

종양에 대한 보고는 2003년 홍성호 등⁸이 대한피부과학회지에 보고한 1례가 전부이며, 현재까지 대한성형외과학회지에는 없었다.

그러므로 저자는 여러 부위에 연부조직의 종양을 가진 환자가 내원할 경우, 비록 발생빈도가 드물다 하여도, 파종성 다발성 사구종양의 가능성을 염두에 두고, 철저한 이학적 검사와 수술 전 검사가 필요하다는 것을 강조하고자, 저자의 증례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Seok JY, Kim SH, Kwon TJ, Kwon J, Lee YH, Shin KH, Yang WI: Multiple glomus tumors of the ankle with prominent intranuclear pseudooinclusions. *Korean J Pathol* 41: 337, 2007
- Chatterjee JS, Youssef AH, Brown RM, Nishikawa H: Congenital nodular multiple glomangioma: a case report. *J Clin Pathol* 58: 102, 2005
- Parsons ME, Russo G, Fucich L, Millikan LE, Kim R: Multiple glomus tumors. *Int J Dermatol* 36: 894, 1997
- Rook A, Burns T: *Rook's textbook of dermatology*. 7th ed Malden, Blackwell Science, 2004, p 53.31
- Kim MG, Lee DY, Lee JH, Yang JM, Lee ES, Kim WS: A clinical and histopathologic analysis of 27 cases of glomus tumors. *Korean J Dermatol* 44: 267, 2006
- Suh HS, Kim SH, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK: A case of congenital plaque-like glomus tumor. *Korean Dermatol* 37: 1126, 1999
- Lee CH, Byeon JH, Rhie JW, Kang YJ, Cho MJ, Lim F: Clinical analysis of twenty cases of glomus tumor in the digits. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 22: 169, 1995
- Hong SH, Kim YC, Lee ES: A case of multiple glomus tumors showing histopathologic feature of glomangiomyoma. *Korean J Dermatol* 41: 1061, 2003