

청피반성 혈관염의 수술적 치험 1례

최원석 · 박대환 · 송철홍

대구가톨릭대학교 의과대학 성형외과학교실

A Surgical Experience of Livedo Vasculitis: A Case Report

Won Seok Choi, M.D., Dae Hwan Park, M.D.,
Chul Hong Song, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of
Medicine, Daegu Catholic University, Daegu, Korea

Purpose: Livedo vasculitis is recurrent painful ulceration of the feet, ankles and legs characterized by purpuric papules and plaques that undergo superficial necrosis and healing with residual white atrophic scars (atrophie blanche). The typical histopathologic findings of livedo vasculitis are characterized by endothelial proliferation and hyaline degeneration along with thrombosis of dermal vessels. Standard therapeutic strategies for treatment of livedo vasculitis are usually on the basis of rheologic, anti-inflammatory or immunosuppressive treatments, a aspirin, dipyridamole, glucocorticosteroids, pentoxifylline, or high-dose intravenous immunoglobulin are often ineffective or partially effective.

Methods: We report a case of 24-year-old male patient with livedo vasculitis on the ankles and dorsal surfaces of both feet.

Results: The lesion that had been unresponsive to medical treatment were successfully healed with complete debridement and skin grafting without recurrences.

Conclusion: Surgical treatment can be one of the therapeutic choice in Livedo vasculitis.

Key Words: Livedo vasculitis, Skin graft

I. 서 론

청피반성 혈관염은 주로 하지에 발생하는 동통을 동반

Received April 7, 2006
Revised May 17, 2006

Address Correspondence: Chul Hong Song, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of Medicine, Daegu Catholic University, 3056-6 Daemyung 4-dong, Nam-gu, Daegu 705-718, Korea. Tel: (053) 650-4583 / Fax: (053) 650-4584 / E-mail: andrews@cu.ac.kr

* 본 논문은 2005년도 제 58차 대한성형외과학회 학술대회에서 포스터 발표되었음.

한 궤양을 주 증상으로 하는 질환으로 만성적이고 백색 위축반을 남기며 치유되는 드문 질환이다. 이 질환의 정확한 발생빈도 및 원인은 잘 알려져 있지 않으나, 자가면역질환과 연관이 있는 것으로 알려져 있으며, 중년 여성에 흔한 것으로 보고되고 있다.¹ 청피반성 혈관염의 전형적인 병리조직학적 소견은 진피 내 혈관의 섬유소 혈전에 의한 혈관 폐쇄이다.

청피반성 혈관염의 치료를 위해 여러 가지 약물요법들이 시도되었는데 aspirin, dipyridamole 등의 항응고제, 부신피질호르몬제, pentoxifylline, 항고혈압제 등 다수의 보고가 있지만 그 치료가 만족할 만한 효과를 보이지 않으며 최근 들어 면역글로불린항체의 정맥주사도 시도되고 있고 수술적 요법도 소개되어 있다.

본 교실에서는 양 하지에 반복적인 궤양으로 수년간 약물치료와 보존적 치료에 반응하지 않은 청피반성 혈관염 환자를 대상으로 병변부의 광범위 변연절제술과 함께 피부이식술을 시행함으로써 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

환자는 24세 남자로 약 4년 전부터 우측 엄지발가락에 동통을 동반한 궤양 증상을 보여 여러 차례 보존적 치료를 시행하였으며 이후, 양측 발목과 족부 등에 다양한 크기의 피부결손이 반복적으로 발생하여 피부과에서 청피반성 혈관염으로 진단 받았으며 그 후 1년 이상의 항혈소판제제, pentoxifylline 등의 약물요법에도 큰 호전이 없었다. 내원 당시 양측 발등과 발목의 내측에 각각 직경이 약 10 cm, 5 cm의 피부 및 연부조직 결손이 있었으며 부분적인 족지신 전건의 노출이 동반되어 있었다(Fig. 1). 입원 후 즉시 조직검사(Fig. 2) 및 일반 혈액검사를 실시하였다. 일반 혈액검사 상 백혈구와 ESR의 증가 외에 혈액응고검사, 면역글로불린 및 보체에 대한 정량검사, 한랭 글로불린 검사, 한랭 응집소 검사, 항핵항체 검사, 류마티양 인자 검사 등의 다른 검사들에서 특이사항은 없었다. 항생제 투여 및 생리식염수를 이용한 습윤 드레싱을 10일정도 유지하였으며 노

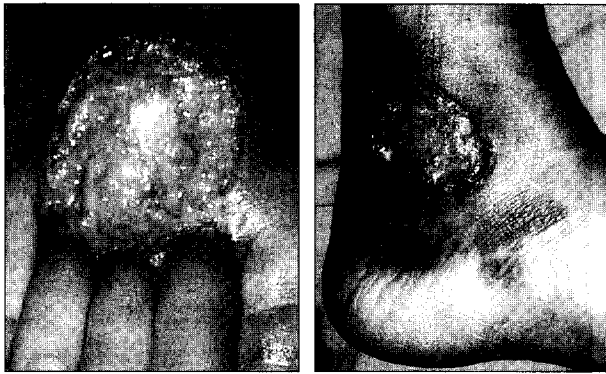


Fig. 1. A 24-year-old patient with deep ulceration on both foot dorsum & medial malleolar area.



Fig. 4. Postoperative 15 months, figure shows complete healing without recurrence.



Fig 2. The section shows a vessel with a thickened wall surrounding lymphocyte infiltrates and the lumen occluded by thrombus (Hematoxylin and eosin stain, $\times 200$).



Fig. 3. Postoperative 8 months.

출된 병변부위를 죽지신전건의 부분적 변연절제를 포함하여 광범위하게 절제하고 분층피부이식술을 시행하였다. 이식된 피부는 성공적으로 생착하여 수술 3주째 완전히 치유되었고, 술후 8개월과 15개월의 추적관찰 결과 재발이나 특별한 합병증의 발생은 보이지 않고 있다(Fig. 3, 4).

III. 고 찰

청피반성 혈관염은 하지, 특히 족부 및 족관절부의 만성적이고 반복적인 동통성 궤양으로 발목과 발등에 모세혈관의 확장과 홍반 및 자반이 나타나며 병변이 진행하면 궤양을 형성한 후 백색 또는 상아색의 백색위축반을 남기며 치유되는 혈관질환이다. 이 질환은 여성에 흔히 발생하며 사춘기 이전의 남자에서는 매우 드문 것으로 보고되었으며 계절에 따른 차이를 보이는데 특히 여름과 겨울에 병변이 재발 또는 악화되는 경향이 있는데 그 이유는 잘 밝혀지지 않았다. 이 질환은 하지 특히 발등과 발목에 호발하며 드물게는 손등, 얼굴, 상완, 요추부위, 체간에도 발생하였다.

병리조직학적 소견으로 초기의 활동성 병변에서는 진피의 혈관벽에 호산성 섬유소양 물질의 침착으로 혈관이 일부분 혹은 완전히 폐쇄되고, 진피에 출혈과 염증세포의 침윤을 동반하는 경색이 흔히 있으며 표피의 괴사도 종종 볼 수 있다. 반면, Shornick 등²은 혈관 주위로 염증세포의 침윤등을 보이지 않으므로 혈관염 보다는 혈관장애라고 하는 것이 더 타당하다고 하였고 최근에는 항인지질 증후군이라는 의견도 대두하고 있다.

이 질환의 치료로 Cabbabe와 Clift³는 비수술적요법을 강조하였고, 현재 내과적인 치료로는 aspirin과 dipyridamole 등 혈소판의 기능을 억제시키는 약제, phenformin, ethylestrenol과 같이 plasminogen activator의 합성과 분비를 증가시켜 섬유소 용해를 증가시키는 약제, nifedipine 등의 혈관확장제, pentoxiphylline 등 적혈구의 flexibility를 높이고 혈액의 점도를 낮게 하여 미세혈관 내 혈류를 증가시키는 약제, 저용량의 heparin을 이용한 항 응고치료제 등이 이용되고 있다.⁴ 하지만, 항 혈전제는 과량 투여 시 출혈성 경향을 나타낼 수 있다는 단점이 있고 단독으로 혈전형성을 억제시키는 것이 충분하지 못한 경우가 많아 단독

요법보다는 병합요법이 좀 더 효과적인 것으로 알려져 있다. 최근 들어서는 면역글로불린 항체의 정맥주사, Danazol, Potassium iodide를 이용한 치료 등이 시도되고 있다.^{5,6} Milestone 등⁷은 과거에 여러 가지 약물의 병합요법을 시행했던 환자에서 직접 피부이식술을 시행하여 90%의 성공을 보고하였고, 국내에서도 손경동 등⁸은 약물치료에 반응하지 않는 2명의 증례에서 피부이식술의 결과를 보고하였다. 저자들의 경우 수년간 반복적으로 재발과 악화가 계속되며 약 1년 이상의 약물요법에도 별 호전이 없었던 환자에서 조기에 aspirin 등의 약물요법과 병행해서 광범위변연절제 및 피부이식술을 시행하여 성공하였고, 1년 3개월 이상의 장기추적에서도 병변부의 재발 및 합병증은 나타나지 않았다. 특히 병변부의 육아조직 및 괴사조직을 철저히 절제한 후 피부이식을 하는 것이 재발 등을 예방하는데 중요하리라 추측된다. 향후 더 많은 환자를 대상으로 다양한 분석이 필요할 것으로 생각되며, 저자들의 경우에서와 같이 약물요법과 수술을 조기에 병행하여 치료하는 것이 치료기간을 단축하고 재발 및 합병증을 줄이는 등 더 나은 결과를 얻을 수 있을 것으로 사료된다.

REFERENCES

1. Schroeter AL, Diaz-Perez JL, Winkelmann RK, Jordan RE: Livedo vasculitis(the vasculitis of atrophie blanche): Immunohistopathologic study. *Arch Dermatol* 111: 188, 1975
2. Schornick JK, Nicholes BK, Bergstresser PR, Gilliam JN: Idiopathic atrophie blanche. *J Am Acad Dermatol* 8: 792, 1983
3. Cabbabe EB, Clift SD: Leg ulcerations in livedoid vasculitis. *Plast Reconstr Surg* 75: 888, 1985
4. Drucker CR, Duncan WC: Antiplatelet therapy in atrophie blanche and livedo vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 7: 359, 1982
5. Schanz S, Ulmer A, Fierlbeck G: Intravenous immunoglobulin in livedo vasculitis: a new treatment option? *J Am Acad Dermatol* 49: 555, 2003
6. Abraham Z, Rozenbaum M, Portnoy E, Rosner I: Severe livedo vasculitis treated with potassium iodide. *Rheumatol Int* 23: 96, 2003
7. Milesone LM, Braverman IM, Lucky P, Fleckman P: Classification and therapy of atrophie blanche. *Arch Dermatol* 119: 963, 1983
8. Son KD, Chang DM, Lee PK, Kim YJ, Lee CK, Lim P: Surgical treatment of livedo vasculitis. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 25: 697, 1998