

# 심부하복벽동맥 천공지 유경 피판을 이용한 이영양성 수포성 표피박리증에 합병된 서혜부 편평 세포 상피암의 치료 - 증례 보고 -

전남대학교 의과대학 성형외과학교실

김경필 · 김지훈 · 김의식 · 황재하 · 김광석 · 이삼용

— Abstract —

## Pediced Deep Inferior Epigastric Perforator Flap for Treatment of Dystrophic Epidermolysis Bullosa-Associated Squamous Cell Carcinoma in the Groin - Case Report -

**Kyung Pil Kim, M.D., Ji Hoon Kim, M.D., Eui Sik Kim, M.D, Ph.D.,  
Jae Ha Hwang, M.D., Ph.D., Kwang Seog Kim, M.D., Ph.D., Sam Yong Lee, M.D., Ph.D.**

*Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Chonnam National University Medical School, Gwangju, Korea*

**Purpose:** Epidermolysis bullosa is a rare genetic disease, characterized by the presence of extremely fragile skin and formation of recurrent blister resulting from even a minor mechanical injury. Squamous cell carcinoma (SCC) is recognized as a complication of the chronic scarring associated with dystrophic epidermolysis bullosa (DEB). When a soft tissue defect happens in a patient with epidermolysis bullosa, it is difficult to cover it with a skin graft or a flap. We describe the successful use of a pediced deep inferior epigastric perforator flap for the reconstruction of SCC associated with DEB in the groin.

**Methods:** A 29-year-old man diagnosed with DEB at birth sustained an ulcer increasing in the right groin for the last 7 months. Under general anesthesia, the mass lesion and lymph nodes were removed and the resulting defect was covered with a pediced deep inferior epigastric perforator flap.

**Results:** The flap survived completely and his postoperative course was uneventful. Histopathological examination revealed a SCC in the right groin and malignant tumor cells in the removed lymph nodes as well. Additional positron emission tomogram showed a malignant lesion in the ileocecal area with regional lymph node metastasis. The patient was referred to an oncologist for chemotherapy, but the patient refused to take it. During a 4-month follow-up period, there was no recurrence in the right groin.

**Conclusion:** We suggest that perforator flaps can be considered as a reliable alternative for the reconstruction of soft tissue defects in a patient with DEB.

**Key Words:** Dystrophic epidermolysis bullosa, Squamous cell carcinoma, Perforator flap

※통신저자: 김 광 석

광주광역시 동구 학동 8번지

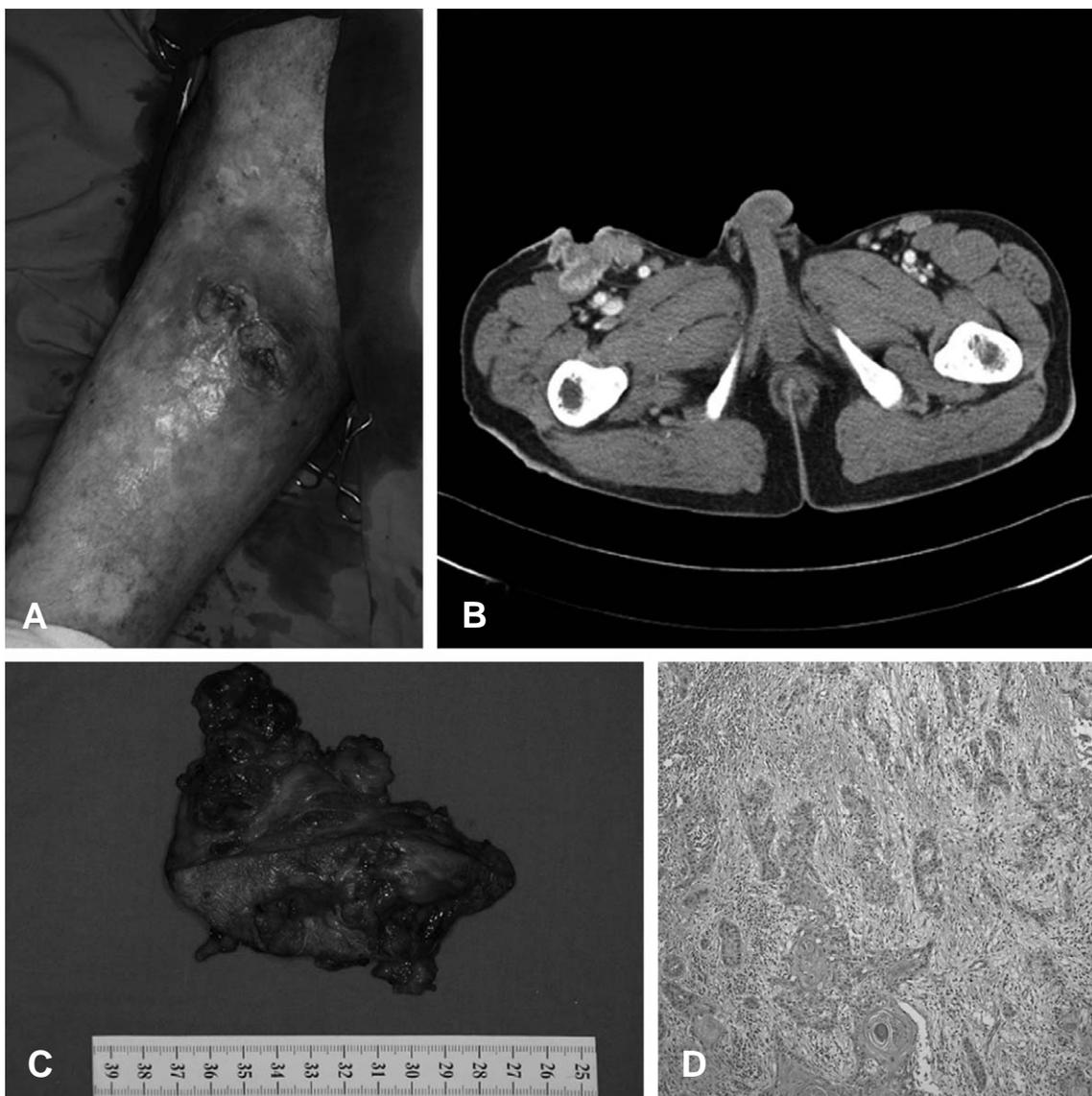
전남대학교 의과대학 성형외과학교실

Tel: 062-220-6363, Fax: 062-227-1639, E-mail: pskim@chonnam.ac.kr

## 서 론

수포성 표피박리증(epidermolysis bullosa)은 경미한 외상에도 표피가 탈락되고, 수포가 형성되며 상처치유가 잘 되지 않는 드문 유전적 질환이다.<sup>1</sup> 크게 단순형, 경계성, 이영양성의 3가지 형이 있으며 적어도 25가지 이상의 아형과 수백 가지의 유전자 돌연변이가 연관된 것으로 알려져 있고,<sup>2,3</sup> 모든 종류의 피부 및 점막 조직을 침범하므로 주로 피부에 나타나지만 호흡기나 소화기 계통에도 나타날 수 있다.<sup>4</sup> 특히 아형(subtype)인 이영양성 수포

성 표피박리증(dystrophic epidermolysis bullosa)은 마졸린 궤양(Marjolin ulcer)처럼 반복되는 치유과정 중에 만성적인 조직에 대한 스트레스가 발암 과정을 촉진하여 편평 세포 상피암(squamous cell carcinoma)의 발생 가능성이 높다.<sup>4</sup> 이영양성 수포성 표피박리증 환자에서 편평 세포 상피암이 발생한 경우 종양 절제 후 피부를 이식하는 치료 방법이 흔히 이용되지만 질환의 특성상 피부편의 채취, 공여부의 치유 및 피부 이식편의 생착에 모두 어려움이 있으며, 만성적인 궤양으로 인해 오랜 기간 세균이 균집해 있어서 수술 후에 창상 감염의 발생 위험



**Fig. 1.** (A) Preoperative view showing a suppurative necrotic ulcer with marked scarring around the lesion. (B) Preoperative CT view showing a moderately defined inflammatory mass lesion (9.7×4.7×3.0 cm) with an abscess cavity (4.6×2.5×2.0 cm) and a sinus tract, and lymphadenopathy in the right groin. (C) Excised mass lesion. (D) Micrograph of the lesion showing well-differentiated squamous cell carcinoma (Hematoxylin and eosin stain, ×100).

이 있고, 편평 세포 상피암의 경계가 정상인에서보다 불분명하여 절제 후 결손부위가 더 크고 깊어질 수 있어서 피판술이 필요할 수 있다.<sup>47</sup> 저자는 이영양성 수포성 표피박리증 환자에서 발생한 우측 서혜부의 편평 세포 상피암을 제거한 후 심부하복벽동맥 천공지 유경 피판(pedicle deep inferior epigastric perforator flap)을 이용하여 성공적으로 노출된 중요 구조물을 보호하고 피부 결손 부위를 재건한 증례를 보고하고자 한다.

## 증 례

출생 시부터 전신의 피부에 수포성 박리가 있어서 이영양성 수포성 표피박리증으로 진단받은 27세 남자 환자가 7개월 전부터 크기가 점차 증가하는 우측 서혜부의 농양을 동반한 궤양을 주소로 타과에서 지속적인 소독치료를 시행하였으나 호전되지 않아 본과에 의뢰되었다(Fig. 1). 전산화 단층촬영에서 우측 서혜부에 4.6×2.5×2.0 cm 크기의 농양을 포함한 9.7×4.7×3.0 cm 크기의 종괴가 관찰되었다. 환부 조직의 균배양 검사에서 녹농균(*Pseudomonas aeruginosa*)이 배양되었고, 항생제 감수성 결과에 따라 piperacilline 제재를 사용하였으나 큰 호전은 없었다. 수술 전 환자의 전신 상태가 패혈성 쇼크의 전기로 농양을 동반한 염증의 정도가 매우 심하였으므로 일단 종괴를 제거한 후 조직검사를 시행하고 서혜부 중요 구조물의 보호를 위하여 피부이식술보다는 내구성이 좋은 피판술을 계획하였다. 전신 마취 후에 종괴와 종대된 림프절을 제거하고, 연부조직 결손을 17×8 cm 크기의 심부하복벽동맥 천공지 유경 피판으로 재건하였고 복부의 피판 공여부는 일차봉합하였다(Fig. 2).

피판은 완전히 생존하였고 환자의 수술 후의 경과는 합병증의 발생없이 양호하였다. 조직학적 검사에서 우측 서

혜부의 종괴는 편평 세포 상피암으로 확진되었으며 제거된 림프절에 악성 세포가 침윤된 것으로 확인되었다. 추가적으로 시행한 양전자 방출 단층촬영(positron emission tomography) 검사에서 회맹부의 림프절에 전이가 확인되어 항암치료를 위해 혈액 종양 내과에 의뢰되었으나 환자의 거부로 보존적 치료를 시행하였다. 수술 후 4개월 동안 추적 관찰하였으나 우측 서혜부 종양의 재발은 없었다.

## 고 찰

수포성 표피박리증 환자에서 발생한 편평 세포 상피암은 사지에서 가장 흔히 발생하고, 분화 정도에 관계없이 전이를 잘하며, 림프절을 통해 전이하고, 원격 전이는 10~68%로 비교적 높은 편이다.<sup>4</sup> Fine 등<sup>2</sup>은 수포성 표피박리증 환자에서 편평 세포 상피암이 발병할 평균 확률은 2.6%이지만 이영양성 수포성 표피박리증은 9.9~23%로 발병률이 가장 높고 예후가 좋지 않은 아형이라고 하였다. 따라서 수포성 표피박리증 환자에서 잘 치유되지 않는 궤양이나 짧은 기간에 악화되는 병변이 있을 경우에는 편평 세포 상피암을 의심해야 하고 전이가 되기 전에 방사선 검사와 조직검사를 시행하며 정기적인 추적관찰을 하는 것이 좋다. 또한, 이영양성 수포성 표피박리증 환자는 일생동안 편평 세포 상피암이 다발적으로 발생할 수 있기 때문에 하나의 편평 세포 상피암을 성공적으로 절제하였다 하더라도 발견하지 못한 편평 세포 상피암이 존재하거나 추후에 새로 발병하는 경우를 위해 세심한 경과관찰이 필요하다.<sup>2</sup>

최근에 열성(recessive) 이영양성 수포성 표피박리증 환자에서 색소성 건피증(xeroderma pigmentosum)과 신장이식 환자에서 사용하는 retinoids와 cyclooxye-

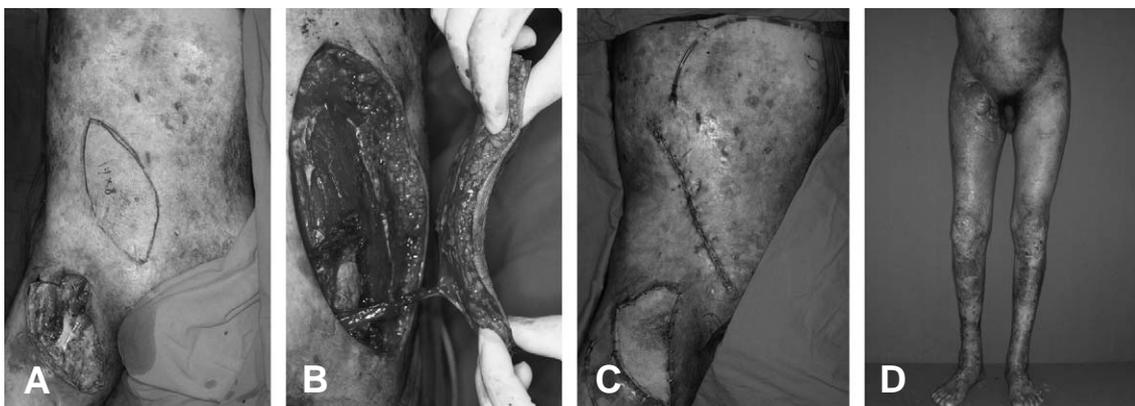


Fig. 2. (A) Deep inferior epigastric perforator flap design after tumor resection. (B) Flap elevation. (C) Immediate postoperative photograph. (D) Postoperative photograph at 2 months.

nase-2 inhibitors가 편평 세포 상피암의 국소 재발, 원격 전이, 크기 및, 성장 속도를 모두 감소시키는 것으로 조사되었다.<sup>8</sup> 이영양성 수포성 표피박리증 환자에서 발생한 편평 세포 상피암을 제거한 후 피관술을 이용한 재건 사례로 Whitney 등<sup>9</sup>은 수배부의 결손을 견갑 유리 피관으로 재건하였으나 공여부 합병증이 지속되었다고 보고하였고, Hsieh 등<sup>4</sup>은 족배부의 결손을 전외측 대퇴부 천공지 유리 피관으로 특별한 합병증 없이 성공적으로 재건한 증례를 발표하였다. 그러나 많은 연구에도 불구하고 이영양성 수포성 표피박리증 환자의 편평 세포 상피암 치료는 여전히 난제로 남아 있다.

이영양성 수포성 표피 박리증은 반복적으로 수포성 병변이 표피에 발생하므로 피부층에 혈액을 공급하는 천공지가 빈약할 것이라는 선입견을 외과외가 가질 수 있다. 그러나 저자들은 서혜부의 피부 결손을 인접한 하복부의 피부를 이용하여 재건하기 위하여 심부하복벽동맥 천공지 유경 피관을 선택하였는데, 다른 환자의 경우처럼 넓은 피관을 거상할 수 있고 굵고 긴 혈관경을 얻을 수 있었으며 공여부를 일차봉합하는 것이 가능하였다. 저자들은 수술 도중 피부 절개부위를 견인할 때에 피부가 쉽게 손상되는 것을 경험하였는데 이는 피부가 연약한 수포성 표피 박리증의 특성이므로 수술 시에 피부를 보호하려는 특별한 노력이 필요할 것으로 판단된다. 본 증례에서는 수술 후의 경과가 양호하였지만 이영양성 수포성 표피 박리증 환자의 피부는 만성염증으로 다양한 세균들이 피부에 서식하고 있을 가능성이 높기 때문에 수술 전 균배양 검사에 따른 적절한 항생제의 선택과 반복적인 소독치료를 하여 수술 전후로 창상 감염의 위험을 최소화하는 것이 필요하다. 결론적으로 천공지 피관은 수포성 표피박리증 환자에서 발생한 조직결손을 재건하기 위한 유용한 방법으로 고려될 수 있을 것으로 사료된다.

## REFERENCES

- 1) Georgeu GA, Ramsey KW, El-Muttardi N, Mayou BJ: Groin dissection in epidermolysis bullosa: a report of groin dissection for the control of metastatic squamous carcinoma in patients with epidermolysis bullosa. *Br J Plast Surg* 55: 678, 2002.
- 2) Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Li KP, Suchindran C: Epidermolysis bullosa and the risk of life-threatening cancers: The National EB Registry experience, 1986-2006. *J Am Acad Dermatol* 60: 203, 2009.
- 3) Fine JD, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A, Hintner H, Hovnanian A, Jonkman MF, Leigh I, McGrath JA, Mellerio JE, Murrell DF, Shimizu H, Uitto J, Vahlquist A, Woodley D, Zambruno G: The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol* 58: 931, 2008.
- 4) Hsieh CH, Kuo YR, Huang PH, Jeng SF: Free anterolateral thigh perforator flap for reconstruction of dystrophic epidermolysis bullosa-associated squamous cell carcinoma in the foot: case report. *Ann Plast Surg* 50: 201, 2003.
- 5) Uitto J, Richard G: Progress in epidermolysis bullosa: from eponyms to molecular genetic classification. *Clin Dermatol* 23: 33, 2005.
- 6) Eastwood DS: Autografting in the treatment of squamous cell carcinoma in epidermolysis bullosa dystrophica: case report. *Plast Reconstr Surg* 49: 93, 1972.
- 7) Song IC, Dicksheet S: Management of squamous cell carcinoma in a patient with dominant-type epidermolysis bullosa dystrophica: a surgical challenge. *Plast Reconstr Surg* 75: 732, 1985.
- 8) Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Stein A, Suchindran C: Chemoprevention of squamous cell carcinoma in recessive dystrophic epidermolysis bullosa: results of a phase 1 trial of systemic isotretinoin. *J Am Acad Dermatol* 50: 563, 2004.
- 9) Whitney TM, Ramasastry S, Futrell JW.: Combined tissue expansion and free tissue transfer for reconstruction of the hand in epidermolysis bullosa associated malignancy. *Ann Plast Surg* 31: 552, 1993.