

양성대칭성 지방종증 3례

고신대학 의학부 외과학 교실

신동훈, 백승언, 최경현

Benign Symmetrical Lipomatosis

Dong Hoon Shin, Sung Uhn Baek, Kyung Hyun Choi,

*Department of Surgery,
Kosin Medical College, Pusan 602-702, Korea*

= Abstract =

Benign symmetrical lipomatosis is a rare condition characterised by symmetrical deposition of adipose tissue in whole body.

The etiology is uncertain. Many diverse disease process have been noted in association with hypothalamic and hypophyseal lesion, endocrine adenoma, hypothyroidism, renal tubular acidosis, gout, abnormal glucose tolerance, hypertriglyceridemia, and alcoholism.

Grossly the adipose deposit are firm, non-tender and they blend well into the surrounding subcutaneous fat.

Histologically the fatty tissue is indistinguishable from other lipomatous tissue.

We experienced 3 caeses of the benign symmetric lipomatosis and report them with a review of literatures.

Key Ward : Benign symmetrical lipomatosis

서 론

양성 대칭성 지방종증(Benign Symmetrical Lipomatosis : BSL)은 다량의 지방조직이 신체에서 대칭성으로 비정상적인 축적이 일어나는 질환이며 1846년 Brodie²⁾에 의해 기술되었으며, 이후 1888년 Madelung¹³⁾, Launise와 Bensaude¹¹⁾등에 의해 보고되었다. 피하지방조직의 비정상적인 축적으로 인

한 종괴는 산재성 대칭적이며 동통이 없어진 것이 특징이다¹⁰⁾. 발생빈도는 매우 낮으며³⁾, 원인에 대해서는 아직 명확히 밝혀진 것이 없다.

국내에서는 유등²⁵⁾ 강등²³⁾ 김등²⁴⁾의 보고가 있다. 저자들은 49세 남자와 63세 여자 그리고 63세 남자에게 발생한 양성 대칭성 지방종증 3례를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

증례 1.

환자 : 이○○, 49세, 남자

주소 : 전신의 다발성 대칭성 피하종괴

현병력 : 상기환자는 내원 6개월 전에 양측 유방하부에 종괴가 생기기 시작 하였으며, 개인병원에서 어른 주먹 크기의 양측 종괴 수술을 시행하였으며, 조직검사 결과 지방종으로 판명되었다.

내원 15일 전부터 배부, 둔부, 후경부, 상박부에도 유사한 종괴가 생기기 시작하여 비교적 빠른 속도로 커졌으며 호두알 크기에서 어린이 주먹 크기의 둥글고 탄력성이 있는 무통성 피하 종괴가 발생하여 내원하였다.

과거력 : 위에서 언급한 6개월전 양측 유방하부의 종괴로 수술을 받은 것 외의 다른 병력은 없었다. 직업은 농부였으며 약 25년간 거의 매일 막걸리 1되(2ℓ)를 마셨으며 또한 담배 1갑씩을 흡연하였다. 평소 민물고기를 낚것으로 섭취하였다.

가족력 : 모친이 천식으로 사망하였다.

이학적 검사 : 진찰 소견상 상기 부위의 종양들이 대칭적으로 분포하고 있는 외에 특이 소견은 없었다.

검사소견 : 일반혈액검사, 뇨분석검사, 혈액화학검사, 심전도 검사는 정상이었다.

B형 간염항원과 항체는 음성이었으며 결핵 피부 반응검사, VDRL, AIDS, 폐흡충증 등의 검사는 모두 음성이었다. 흉부 및 복부의 단순 X선 촬영에는 특별한 것이 없었다. 혈청 lipoprotein의 전기 영동검사에서는 특이 소견이 없었다. 간 초음파검사, 간 동위원소 주사 사진에서는 경미한 간경화 소견을 보였으나, 간기능 검사는 정상이었었고 간생검은 시행하지 않았다. 참고로 측정한 Tumor marker인 CEA가 11.7ng/ml로 약간 증가되었고 CA19-9, α -fetoprotein은 정상치였다. 대변검사에서는 간흡충란이 발견되었다.

치료 : 정확한 진단을 위해서 국소 마취하

에 환자의 지방 종괴중 가장 큰 우측배부에 위치한 5×3×3cm 크기의 종괴를 절제하였으며 조직검사 결과 지방종으로 재확인 되었으며, 수술후 12개월까지 추적조사에서 환자의 다른 부위에 남아있는 지방종은 크기의 증가나 다른 부위에서의 새로운 발생은 없었다.

증례 2.

환자 : 김○○, 63세, 여자

주소 : 등부, 배부, 족부, 경부의 대칭성 다발성 피하 종괴

현병력 : 상기 환자는 3년전 양측 천골 및 천골-장골 문합부위의 피하조직에 불규칙하고 연결된 경미한 통증을 호소하는 피하 결절들이 있어 그 당시 절제술을 시행하였으며, 조직검사결과 지방종으로 판명되었다. 이후 둔부, 배부, 족부, 경부에 경미한 유동성의 동통(migrating pain)이 있는 피하 종괴가 서서히 자라기 시작하였으며 내원 당시 피하종괴의 크기는 호두 크기에서부터 어린이 주먹크기 정도였다.

과거력 : 25년전 우측 난소 질환으로 개인 의원에서 우측 난소 절제술을 시행하였다. 직업은 가정주부였으며, 음주와 흡연은 하지 않았다. 민물고기, 돼지고기, 쇠고기등을 낚것으로 섭취한 적은 없었다.

가족력 : 특이사항은 없었다

이학적 검사 : 진찰소견상 상기부위의 피하종괴는 초진시 경미한 동통을 호소하였으며, 그 이외의 소견은 특별한 것이 없었다.

검사소견 : 일반 혈액검사, 혈액화학검사, 뇨분석검사, 간기능검사, 대변검사는 정상이었다. 심전도 검사, 흉부 및 복부 X-선 검사는 정상이었다. B형 간염 항원은 음성이었고, 항체는 양성 반응을 보였다. 환자가 잦은 두통을 호소하여 검사한 뇌전산화 단층촬영에서는 경미한 뇌위축소견(Cerebral atrophy)을 보였다.

정신과적 검사(Psychological test : MMPI Rorschach)에서는 과중한 과업이나 심리적 부담감이 있을때 신체증상을 강화하거나 유

발시키는 경향이 있는 전위성 성격(Conversion disorder)이었다.

치료 : 전신마취하에서 환자의 둔부와 배부 그리고 경부의 피하 조직종괴 절제술을 시행하였으며, 조직검사상, 지방종으로 다시 확인되었다. 수술합병증으로 장액 삼출성염증이 발생하였으나 배액술을 시행하여 상처 감염등의 문제없이 치유되었다. 그리고, 족부와 경부의 피하 종괴는 둔부와 배부의 피하 조직 종괴 절제술 12일 경과 후에 수술시행하였으며, 특별한 합병증 없이 치유되었다.

수술후 34개월까지 추적조사에서 새로운 지방종의 발생은 발견하지 못하였다.

증례 3.

환자 : 전○○, 63세 남자

주소 : 복부와 배부의 무통성 지방종괴

현병력 : 상기 환자는 내원 17년 전부터 복부와 배부에 작은 피하 결절이 생겨 점차 크기와 수가 증가 하였다. 내원당시 피하 종양의 크기는 동전 크기에서 손바닥 크기의 다발성이며 대칭적인 분포를 보이는 무통성의 피하 종괴를 관찰할 수 있었다. 또한 피하종괴들은 좌우 대칭이었으며 육안으로 잘 보이지 않았지만 촉진시에 무통성의 피하종괴들이 촉진되었다.

과거력 : 약 40년 동안 매일 막걸리 1병(1ℓ)이상 마셨다. 흡연은 하지 않았으며 직업은 농부이었다. 돼지고기 및 쇠고기등을 날

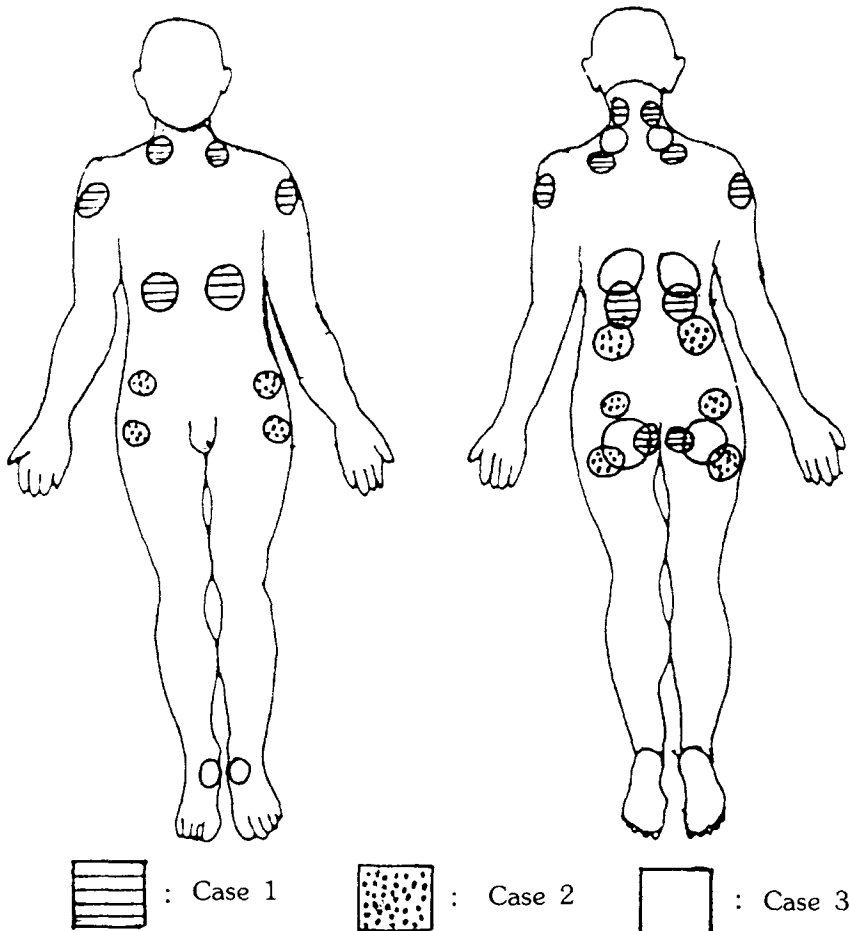


Fig. Distribution of the lipoma masses

것으로 먹는 습관은 없었다.

가족력 : 특이사항은 없었다.

이학적 검사 : 진찰 소견상 복부와 배부에 동전 크기에서 손바닥 크기의 다발성이며 대칭적인 분포를 보이는 무통성의 피하 종괴를 관찰할 수 있었다.

검사소견 : 일반 혈액검사, 혈액화학 검사, 뇨 분석 검사, 대변검사, 심전도 검사는 정상 소견을 보였다. 폐흡충증 검사, VDRL검사는 음성이었다.

간기능검사에서는 ALP와 γ -GTP의 증가를 보였으나 혈청 Cholesterol과 Triglyceride도 정상이었으나 혈당 검사에서 당뇨병 소견을 보였다. 그리고 B형 간염의 항원 및 항체반응은 모두 음성이었다.

치료 : 환자는 조직검사상, 지방종으로 확인되었으나, 종양 절제를 원하지 않아 조직검사를 시행한 후 경과 관찰 중에 있다.

고 찰

양성 대칭성 지방종증(Benign Symmetric Lipomatosis)는 지방 조직 질환의 일종으로 피하조직의 어느 부위에서나 나타나며 지방조직의 비정상적인 축적이 대칭형으로 나타나는 그 빈도는 비교적 드문 질환이다¹⁰⁾.

이 질환은 Brodie²⁾와 Madelung¹³⁾ 그리고 Launoise-Bensaude¹¹⁾ 등에 의해 보고되었으며, Madelung's disease, Launoise-Bensaude syndrome, Symmetric adenolipomatosis, Diffuse Symmetric lipomatosis, Lipomatosis simplex indolens, Lipomatose circonscrite multiple 등으로 불리우며 국내에서도 유등²⁵⁾을 비롯하여 약 17례 정도의 보고가 있었다.

이 질환의 발생 원인에 대해서는 간기능장애, 대사장애, Triglyceride storage disease의 가설이 있으나 정확히 알려진 바는 없으며, 중년 남성에게 호발하다고 하며³⁾ 가족적인 발생을 보인 경우도 있으며, 상염색체 우성 유전을 보인 증례도 있다^{5,12)}. 그리고 환자의

60%-90%에서 과도한 음주력이 있으며³⁾ 본 증례에서도 49세 남자와 63세 남자에서 음주력이 있다.

양성 대칭성 지방종증의 임상적인 경과와 환자의 대부분이 수주내의 초기에 지방조직이 급속히 커진 뒤 이후에는 여러해 동안 일정한 크기로 유지되는 경향을 보이는 경우와 서서히 자라서 수년 후에 인지되는 경우도 있다. 또한 수술 및 외상후에 급속히 자란 경우도 있다²⁰⁾.

본 질환은 신체 전반에 나타날 수 있으나 특히 경부와 상측 흉부 그리고 견갑부에 잘 나타나며 안면부위 상지 및 하지에는 드물게 발생한다^{4,8)}.

Enzi등³⁾은 이질환을 지방조직 분포형태에 따라 2가지형으로 분류 하였는데 지방종이 침범한 부위에서는 지방조직이 용기하며 지방조직이 침범하지 않는 부위에서는 상대적으로 위축되어 저체중을 보이며 체형지수가 낮은 제 1형과 비만형태로 과체중을 보이며 체형지수가 높은 제2형으로 분류하였다. 본 증례에서는 3례 모두에서 제1형이었다.

동반질환으로는 과다한 음주로 인한 간경변증¹⁹⁾, 그리고 신세뇨관성 산증¹⁸⁾, 통풍¹⁾, 당뇨병⁷⁾, 뇌하수체 및 시상하부의 병¹⁴⁾, 다발성 신경병⁹⁾, 과지질 혈증⁷⁾, 갑상선 기능저하증⁹⁾, 등이 동반된다고 보고 되어 있으며 양성 대칭성 지방종증의 지방대사에 대해 여러가지 주장이 있다²⁵⁾. 그리고 Tar을 취급하는 직업과 이 질환의 발생과의 연관성이 보고된 경우도 있다¹⁶⁾. 본 증례에서는 동반 질환은 발견하지 못하였다.

병리 조직학적으로는 지방종양조직이 피낭을 형성함이 없이 정상조직외로 침투하여 지방조직의 비후를 일으킨다고 하여 이와는 반대로 드물게 피낭을 형성하는 지방조직의 침착이 일어나기도 한다고 보고 되고 있다²²⁾. 또한 본 질환이 침착된 부위의 지방세포는 정상 지방세포보다 평균 크기가 작다는 주장과 정상 지방세포와 구분할 수 없는 성숙된 세포라는 주장이 있다^{3,9)}. 본 증례의 경

우는 3례 모두에서 조직검사상 정상 지방세포와 구분이 되지 않는 지방세포로 구성되어 있었다.

본 질환의 치료는 여러가지 방법이 있으나 특별한 효과를 보지 못한 경우가 대부분이다. 외과적 절제술로는 Hugo⁶⁾ 및 Taylor²⁰⁾의 여러 보고가 있으며 대부분 미관상 혹은 정신적인 이유로, 혹은 과도한 지방조직의 침착으로 외과적 절제술이 시도되고 있다.

그러나 절제술은 지방조직의 피낭 형성이 되어 있지 않은 이유로 주위의 지방조직, 근육 및 근육, 골막 등에 침입하여 해부학적 구조가 명확하지 않기 때문에 완전한 제거가 불가능한 경우도 있고 수술후 오히려 병소가 급속히 커지는 경우도 있다²⁰⁾.

또한 내과적 치료는 theophylline thyroid extract, chymotrysin, liver extract, vitamin등이 사용되고 있다^{4,15,25,17)}. 저자들의 경우는 2례에서 수술을 시행하였으며 1례는 조직검사 후 경과관찰중이다. 양성 대칭성 지방종증의 감별 진단으로는 다발성 신경 섬유종증, 근영양실조에 의한 지방종증, 진행성 지방소실증 또는 악성종양의 경부 전이 등이 있으나 비교적 감별이 용이하다. 본 질환의 예후는 거의 대부분 양호하나 여자 환자 1례에서 Myxoid liposarcoma로 악성의 변화를 일으킨 보고도 있다²¹⁾.

결 론

저자들은 간 초음파 검사, 간 동위원소 주사 사진에 경미한 간질환을 보인 49세 남자 환자와 지방종괴에 경미한 유동성의 통증(migrating pain)을 동반한 63세 여자 환자 그리고 심한 음주의 섭취 경력을 가진 63세 남자 환자등 3명의 환자를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Arthur PS, Rattaele L : Tumors of the soft tissue. 52, AFIP, 1967.
2. Brodie BC : Lectures in Pathology and Surgery. London, Longman, Brown, Green and Longman. p275, 1986. Cited from ref 7.
3. Enzi G : Multiple Symmetrical Lipomatosis : Update Clinical Report. Medicine 63 : 56, 1984.
4. Frank A, Schuler III : Benign Symmetric Lipomatosis. Plast & Recon Surg 57 : 5, 662, 1976.
5. Green ML, Gleock CJ, Gugimoto WY, et al : Benign Symmetrical Lipomatosis (Launos-Bensaude Adenolipomatosis) with Gout and Hyperlipoproteinemia. Am J Med 48 : 239, 1970.
6. Hago NE, Conway H : Benign Symmetrical Lipomatosis. Plast. & Reconst. Sug. 37 Y 69-71, 1966.
7. Hauptli WM, Stahelin HB, Gyr D et al : Die benigne symmetrische Lipomatose : ein Symptom der athylischen Hepatopathie. Schweiz Med Wochenschr 109(Suppl9) : 1, 1979
8. Joseph A Moretti : Larygeal involvement in benign symmetric lipomatosis. Arch Otolaryn 97 : 495, 1973.
9. Kodish ME, Alaever RN, Block MB : Benign Symmetrical Lipomatosis : Fuctional sympatheic denervation of brown fat. Metabolism 23 : 937, 1974.
10. Kolble K, Veltman G : Benigns Symmetrische Lipomatoe bei der Frau. Der Hautartz 35 : 33, 1984
11. Lounoise PE, Bensaude, R : De l'adenolipomatose symetrique. Soc. Med. Hop. Paris. bull. mam. vol. 1 : 298, 1988.
12. Machusick Va : Mendelian Inheritance in Man. The Jones Hopkins Univer-

- sity Preses. Baltimore, 242, 1978.
13. Madelung OW : Ueber den Fetithasis. Arch. klin. chir. vol. 37 : 106, 1988.
14. Manganiello LOJ, Daniel EF, Hair LO : Lipoma of the Corpus callosum. J Neurosurg 24 : 892, 1966
15. Martine LG : Benign Symmetrical Lipomatosis with Gout and hyperlipoproteinemia. Am J Med 48 : 239, 1970.
16. Rochen M : Benign Symmetrical Lipomatosis-an occupational disease following exposure to tar. Derm Beruf Umwelt : Nov-Dec : 36(6) : p188-90, 1988.
17. Shanks JA et al : Familial multiple Lipomatosis. Canad. J.A.J. Vol. 77 : 881-884, 1957.
18. Springer HA, Whitehouse JS : Launoia. Bensaude Adenolipomatosis. Plast Reconstr. Surg. 50 : 291, 1972.
19. Strange DA, Fessel WJ : (Letter). JAMA 204 : 339, 1968.
20. Taylor LM, Beahrs OM, Fontana RS : Benign Symmetrical Lipomatosis. Mayo Clin Proc 36 : 96, 1961.
21. Tizian C, Berger A, Vykoupil KF : Malignant Degeneration in Madelung's Disease(Benign Lipomatosis of the neck) : Case report. Br J Plast surg. 36 : 187, 1983
22. William AC, Ben RB : Tumor of the skin. In Dermatology. Moschella SL, Hurley HJ(eds), 2nd ed, vol 2, WB Saunders Co, Philadelphia, p1621, 1985.
23. 강동훈, 김덕래, 양혜숙 : 양성대칭성 지방종증 1예 보고. 대한성형외과 학회지 12 : 3, 1985.
24. 김남동, 임승길, 허갑범 : 다발성 대칭성 지방종증 1예. 대한의학협회지. 31 : 200, 12 : 3, 1985.
25. 유명희, 최동섭, 이홍규 등 : 다발성 대칭성 지방종증의 지방대사에 관한 관찰. 대한 내과학회 잡지 24 : 11, 1981.