

경부 지방종증의 치험

한양대학교 의과대학 이비인후과학교실

태 경 · 이형석 · 권순욱 · 정진혁 · 김경래

= Abstract =

Treatment of Benign Symmetric Lipomatosis

Kyung Tae, M.D., Hyung Seok Lee, M.D., Soon Wuk Kwon, M.D.,
Jin Hyeok Jeong, M.D., Kyung Rae Kim, M.D.

Department of Otolaryngology, College of Medicine, Hanyang University

Benign symmetric lipomatosis was initially described in 1846 by Sir Benjamin Brodie. In 1888, Otto Madelung presented 33 cases of benign symmetric lipomatosis and described the classic "horse collar" cervical distribution of the lipomatous tissue. Launois and Bensaude described benign symmetric lipomatosis as a distinct syndrome characterized by a diffuse, symmetric, fatty accumulation in the cervical region.

This disease is rare condition affecting mostly middle aged alcoholic men and associated with many systemic diseases such as diabetes mellitus, hyperuricemia, renal tubular acidosis, liver enzyme abnormality etc. The condition does not spontaneously involute and surgical excision is the only proven method of treatment, and recurrence is frequent.

We experienced six patients of benign symmetric lipomatosis who underwent surgical excision via collar incision which afford wide exposure of the entire cervical area. We report them with the review of literature.

Key Words : Lipoma, Benign symmetric lipomatosis, Collar incision, Liposuction

I. 서 론

지방종(증)은 주로 경부나 체간의 피하조직에 발생하며 단독이나 몇 개의 종괴로 생길수 있으

며 대개는 작고 얇은 피막으로 싸여 있는 정상지방세포로 구성된 종물이다. 대부분의 지방종(증)이 주위 조직의 침범없이 피하조직에 위치하며 수술적 제거후 재발이 드문 것으로 알려져 있다.

교신저자 : 태 경(Kyung Tae, M.D.)

471-020 경기도 구리시 교문동 249-1 한양대학교 구리병원 이비인후과학교실
Tel : 0346) 60-2363, Fax : 0346) 66-4884

이중 Benign symmetric lipomatosis는 원인이 밝혀지지 않은 경부에 다량의 지방조직 침착과 피하조직에 국한되지 않고 주위 혈관이나 근육조직 등으로 미만성 침윤을 특징으로 하는 질환으로 1846년 Benjamin Brodie에 의해 처음 보고되었으며, 1888년에 Otto Madelung이 지방조직의 경부 분포를 전형적인 말목모양(horse collar)이라고 표현하면서 33례를 문헌에 보고하여 Madelung씨 병이라고도 한다¹⁾. Launois와 Bensaude는 Benign symmetric lipomatosis를 경부에 미만성, 대칭성으로 생기는 지방축적을 특징으로 하는 증후군이라고 기술하였다²⁾.

주로 중년남성에 호발하며, 유럽인, 특히 지중해 지역에 사는 사람에서 흔히 발병하는 것으로 보고되고 있다³⁾. 많은 전신질환과 연관성이 있으며 이 질환은 저절로 소멸하지는 않는다고 하였고 외과적인 치료가 주종을 이루나 수술후 재발이 빈번하다고 하였다. 치료 원칙은 주위 중요 구조물을 보존하면서 가능한 많은 지방종조직을 외과적 절제를 통해 제거하는 것이 원칙이며 지방흡입술은 보조적인 수단이나 술후 제발한 국소 지방종을 제거하는데 이용된다. 이에 저자들은 경부에 발생한 Benign symmetric lipomatosis 6례를 Collar 절개선을 통해 제거하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 재료, 방법 및 결과

1994년부터 1997년까지 한양대학교병원 이비인후과에서 Benign symmetric lipomatosis로 치료받은 환자 6례를 대상으로 후향적 조사를 실시하였다.

Table 1.에 요약하였듯이 남녀성별은 전례가 남자였으며, 연령별분포는 40대가 1명, 50대가 2명, 60대가 3명이었다. 환자 과거력상 전례에서 알콜 남용의 기왕력이 있었으나 가족력이 있었던 경우는 없었다. 2례에서 당뇨병과 1례에서 비정상적인 당내성의 내분비적 이상소견을 보였다. 간효소검사상 GOT/GPT는 2례에서 증가된 소견을 보였으며 1례에서는 고혈압의 기왕력이 있었다. 경부 종괴의 위치는 경부 전체에 분포한 경

우가 3례 있었으며 경부 전방 및 측방부위에만 국한된 경우가 1례, 전방과 후방부위에 위치한 경우가 2례였다. 대부분 무통성 종괴를 주소로 내원하였으며 2례에서는 경부 운동장애가 있었으나 신경학적 이상소견은 관찰되지 않았다. 수술 전 시행한 경부 컴퓨터 촬영상 저밀도의 지방조직이 주위 근육과 근막층, 경정맥과 경동맥 등에 침범한 것을 확인할 수 있었다.

수술방법은 전신 마취하에 양와위에서 경부의 전방부에 collar절개선을 넣은후 피판을 올리고 electric cauterly로 박리하면서 지방종을 제거하였으며 지방종괴가 경부의 측부 및 후방부위에 위치한 경우 측경부에 별도의 절개선을 넣었으며 3례에서는 환자의 위치를 복와위로 바꾸고 양측 견갑골사이로 별도의 절개를 가하고 지방종을 제거하였다. 1례에서는 양측 서혜부의 지방종괴도 함께 제거하였으며 2례에서는 지방흡입술을 보조적으로 사용하였다. 수술소견상 전례에서 주위 근육으로의 침범이 있었으며 3례에서는 경정맥과 경동맥까지 지방종괴의 미만성 침윤을 보였으며 2례에서는 상방으로 양측 이하선과 하방으로 쇄골상부까지 침범이 있었다. 충분한 양의 지방을 제거한 다음 배농관을 삽입후 피부절개를 봉합하고 압박붕대로 수술부위를 눌러 주었다. 술후 배농관은 혈종이나 장액종이 발생하지 않도록 일주일정도 위치 시켰으며 하루량이 10cc이하가 되었을때 제거 하였다. 술후 1례에서 수술부위에 장액종이 발생하여 세침흡입으로 제거하고 압박하였으며, 1례에서는 양측 서혜부에 창상감염에 의한 발적과 부종소견으로 감염부위를 제거하고 배농관을 재삽입하였다.

현재까지 추적관찰이 가능한 5례에서 재발없이 좋은 상태를 유지하고 있다(Fig 1, 2).

III. 고 찰

Benign symmetric lipomatosis는 1846년 Benjamin Brodie에 의해 처음 보고 되었으며 주로 50대와 60대에서 호발하고 알콜남용이나 기타 내분비질환과 연관성이 있으며, 남녀 성비는 약 15대 1로 남성에서 절대적으로 많이 발생하는 것

Table 1. Clinical characteristics of 6 patients

Case	Sex/ Age	Symptom onset	Involve site	Drinking history	Family history	BGL*	LFT*	Tx	Cx	Recurrence
1	M/60	7 years	entire neck shoulder	Soju 1bottle/ day×30 years	(-)	GI ⁺	increased	CI [!]	(-)	(-)
2	M/64	20 years	entire neck shoulder	for several decades	(-)	normal	normal	CI liposuction	(-)	(-)
3	M/59	several month	ant&lat. neck	for several decades	(-)	DM	normal	CI	(-)	(-)
4	M/60	1 month	ant&post. neck both inguinal area	Soju 2bottle/ day×20 years	(-)	normal	normal	CI	wound infection in inguinal area	(-)
5	M/59	8 years	entire neck	for several decades	(-)	DM hypertension	normal	CI liposuction	(-)	no F/U
6	M/47	2 years	ant&post. neck	Soju 1bottle/ day×30 years	(-)	normal	increased	CI	seroma	(-)

* BGL : Blood glucose level. # LFT : Liver function test. + GI : Glucose intolerance. ! CI : Collar incision.

으로 알려져 있다⁴⁾. 지방종괴는 대개 무통성이며 약 3년에서 5년사이에 서서히 커지는 임상경과를 나타내나 수술이나 외상을 받은후 몇 달 사이에 빠르게 커지는 경우도 있다고 보고 되고 있다⁵⁾. 본 증례에서는 40대에 1명, 50대에 2명, 60대에 3명이 발생하였으며, 전례가 남성에서 생겼고, 모두 다량의 알콜 섭취의 과거력이 있었다. 환자는 외관상의 문제, 의복착용의 문제, 경부와 상지 운동의 제약으로 병원에 내원하게 되며 드물게 기관 압박에 의한 호흡장애나 가성대 침윤에 의한 애성, 종격동 압박에 의한 급성 호흡 부전증이나 상대정맥 증후군 등의 증상을 나타내기도 한다^{6,7)}. 본 증례의 환자들도 외관상의 문제로 내원하는 경우가 대부분이었으며, 2례에서는 경도의 경부 운동장애도 동반되었다. 환자의 외모는 매우 특징적인 형태를 보이는데 지방종조직이 경부와 상견부에 분포할 경우 가성 건장형 형태(pseudoathletic appearance)를 나타내며, 목덜미와 하후두 부위 (suboccipital region)에 분포할 경우 말목형태(horse collar)를 나타내고, 이하선 부위에 분포할 경우 햄스터뺨 모양(hamster cheek appearance)을 나타낸다. 지방종은 악하선 부위, 쇄골상부, 이개 후방과 서혜부에도 분포하며 상하

지 말단부위나 복부, 흉부는 대개 침범하지 않는다. 본 증례에서는 지방종이 주로 경부의 전부, 측부, 후부에 분포하였고, 1례에서 양측 서혜부에도 종괴가 있었다.

이 질환의 발생원인은 아직 확실히 밝혀지지 않았지만 지방분해에 관여하는 아드레날린성 신경자극의 결손으로 인한 지방세포의 과다증식이나 태생기 갈색지방조직이 교감신경의 기능적 결손에 의해 비후되어 발생한다는 두가지 가설이 제시되고 있다^{1,8)}. 지방 분해는 리파제(lipase)에 의해 이루어 지고 세포내 cyclic AMP는 리파제 활성화에 관여하는 것으로 알려져 있다^{8,9)}. 세포내 cyclic AMP는 ATP에서 전환되며 이과정은 adenylyl cyclase에 의해 조절되며, adenylyl cyclase는 아드레날린성 신경자극에 의해 활성화 된다고 알려져 있다^{8,9)}. 따라서 이러한 아드레날린성 신경자극의 결손으로 지방세포의 분해가 일어나지 못하고 지방세포가 과다증식된다. 실험적으로 만성적인 알콜섭취는 베타 아드레날린성 수용체(β -adrenergic receptor)수를 감소 시켜 지방분해에 장애를 초래한다는 보고가 있다^{8,10)}. 종격동, 경부, 배부는 태생기 갈색지방조직이 분포하는 부위이며 정상적으로 이 조직은 성장하면서 퇴화되나 benign

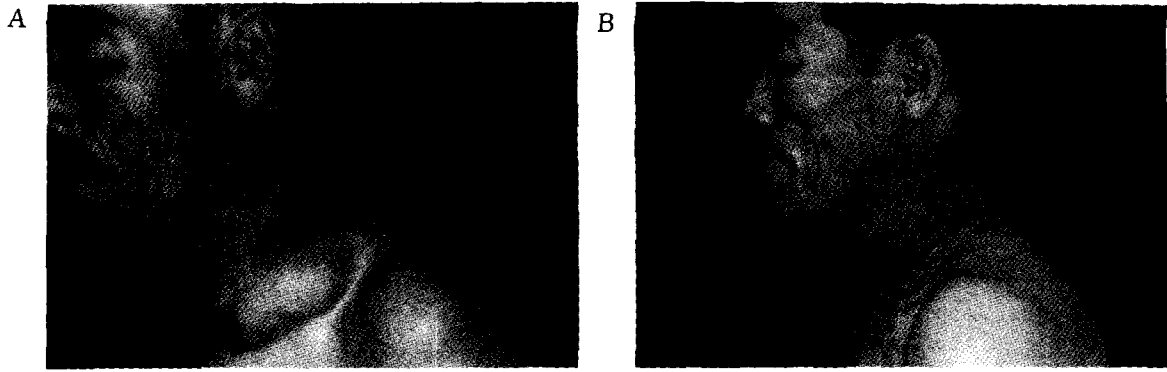


Fig. 1. Patient 1. a : Preoperative view. b : Postoperative view.

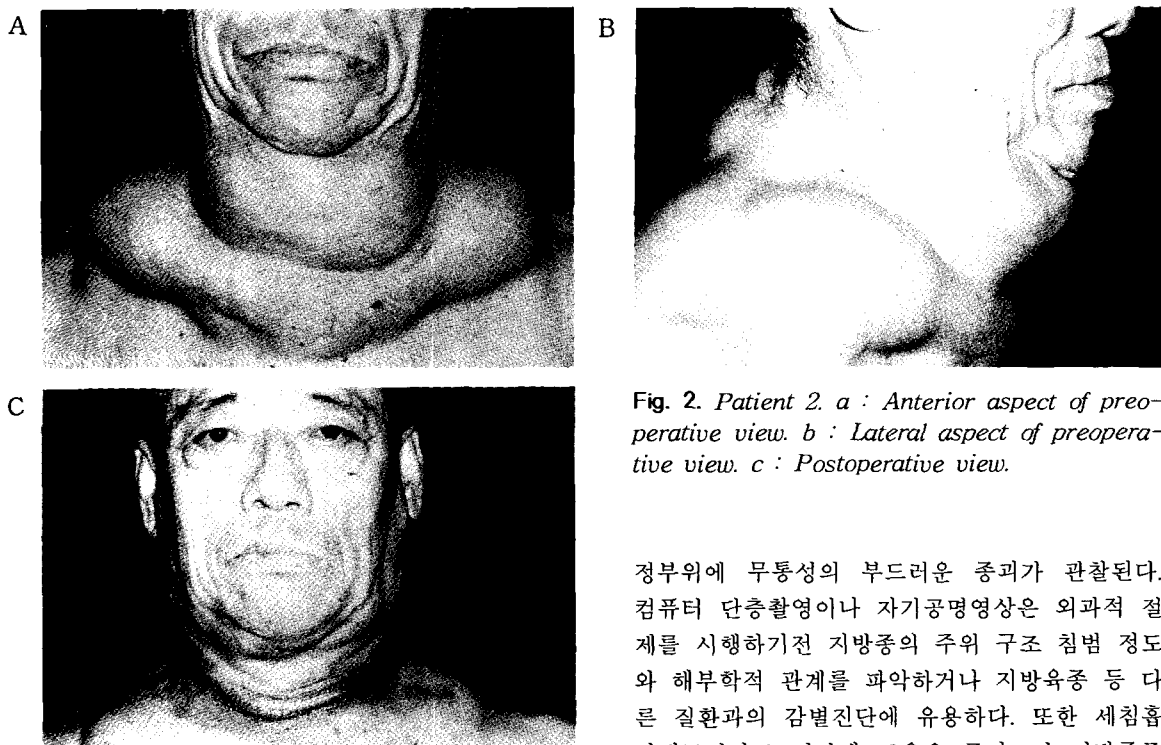


Fig. 2. Patient 2. a : Anterior aspect of preoperative view. b : Lateral aspect of preoperative view. c : Postoperative view.

symmetric lipomatosis 환자에서는 교감신경의 기능적 결손에 의해 지방세포의 비후가 일어나게 되며, 실제로 지방종 검체에서 갈색지방조직을 발견했다는 보고가 있어^{8,13)} 두 번째 가설을 뒷받침해주고 있다.

본 질환의 진단은 임상적으로 이루어지며 과거력과 신체 검사에서 흔히 과다한 알콜남용과 특

정부위에 무통성의 부드러운 종괴가 관찰된다. 컴퓨터 단층촬영이나 자기공명영상은 외과적 절제를 시행하기전 지방종의 주위 구조 침범 정도와 해부학적 관계를 파악하거나 지방육종 등 다른 질환과의 감별진단에 유용하다. 또한 세침흡인세포검사도 진단에 도움을 준다. 이 지방종증은 피막에 싸여있지 않고 주위 피하지방조직과 명확한 경계를 지을 수 없는 정상 지방세포 과다증식의 집합적 형태인 조직학적 소견을 나타내며 주위 근육조직이나 근막, 신경혈관조직에 미만성 침윤을 잘하는 것으로 알려져 있으며¹¹⁾, 저자들의 증례에서도 경정맥과 경동맥으로의 미만성 침윤을 흔히 볼 수 있었다. 또한 과다증식된 지방세포는 기존에 존재 했던 지방세포에서 분화되거

나 신생물양 세포(neoplastic-like cell)의 증식에서 기원하며 조직학적으로는 정상 지방세포와 동일하다^{9,11}.

흔히 알콜남용의 기왕력이 있는 환자에서 발생하며, 알콜의 지방 생성 효과와 지방분해 방지효과, 지방 산화효과의 감소 등이 지방세포의 과다 증식에 중요 역할을 한다고 알려져 있으나^{3,8}, 금주와 식이조절은 지방종의 치료에 별 효과가 없는 것으로 알려지고 있고 비음주가에서도 발생한다는 보고가 있다². 가장 빈번히 동반하는 전신 질환으로는 당뇨병과 포도당부하검사시 인슐린과분비 소견이며^{5,12} 다른 동반 질환으로는 과요산혈증, 신성 산성화증(renal tubular acidosis), 간효소 이상증 등이 관련이 있다고 하나 정확하게 규명되지는 않았으며¹³, 갑상선과 부신, 뇌하수체, 고환 기능 이상 등의 내분비질환과도 연관이 있다고 한다³. 본 증례에서도 3례에서 당뇨나 비정상적인 당내성이 있었으며, 2례에서 GOT/GPT치가 비정상적으로 증가된 소견을 보였다. Benign symmetric lipomatosis는 가족력이 있다는 보고는 있으나 대부분의 경우는 유전성과 관계없이 발생한다고 하며¹⁴, 본 례에서 가족력이 있는 경우는 없었다.

Enzi³의 보고에 의하면 말초운동지각신경 이상증이 흔히 동반되며 심계항진, 과다한 발한, 발기부전 등의 자율신경 이상증이 또한 나타난다. 이러한 신경학적 이상증은 서서히 진행되는 신경축삭의 퇴화에 의하며, 신경 변성과 탈수초화에 의해 생기는 알콜성 신경이상증과는 분명히 구별된다.

지금까지 문헌보고에 의하면 benign symmetric lipomatosis에서 지방육종으로 악성변화한 경우는 1례가 보고되었으며, 종괴의 크기와 형태, 운동성의 갑작스런 변화시 악성변화를 의심해야 된다고 하였으나, 악성변화의 위험률은 매우 낮은 것으로 알려져 있다¹⁵.

Benign symmetric lipomatosis의 치료에는 금주 및 식이요법이 있으나 별 효과가 없는 것으로 알려졌으며, 약물 치료로 베타2 수용체 길항제(β 2-agonist)를 이용한 아드레날린성 지방분해를 촉진시키는 치료도 소개 되었다¹⁶. 그러나 가장 효과가 있는 치료법은 외과적 절제술이며 피막이

없는 지방조직으로 구성되어 주위 근섬유나 근막, 신경혈관으로 미만성 침윤을 잘하는 것으로 알려져 있고 악성변화가 매우 드문 것으로 보고되고 있기 때문에 주위 중요 구조물 보존하면서 가능한 많은 지방종 조직을 제거하는 것이 치료 원칙이다. 지방흡입술은 수술후 반흔이 적게 남고 수술시간이 적게 걸린다는 장점은 있으나 광범한 지방종 제거에는 한계가 있으며 국소적으로 국한된 지방종이나 수술후 재발한 지방종에 보조적으로 이용될 수 있다^{17,18}. 지방종의 수술적 제거를 위해 지방종이 경부 후부에 주로 생긴 경우 양측 견갑부 사이에 평행한 절개선을 넣고, 경부 전방에 위치한 경우는 apron형태의 절개선을 넣고 주위 주요 구조물을 보존하면서 지방종을 제거하는 방법이 소개되었다¹. 저자들은 collar 절개선을 이용하여 충분한 수술시야를 확보 하였으며 경정맥과 경동맥과 같은 주위 중요 구조물을 보존하면서 충분한 양의 지방종을 제거하였다. 대부분 종괴의 크기에 비해 적은 절개선을 통하여 지방종의 제거가 가능하였으며 필요한 경우 경부 후부, 측부에 별개의 절개를 가하였다. 지방종 내에는 많은 혈관과 섬유조직이 포함되어 있기 때문에 수술중 세심한 지혈을 필요로 하며, 수술후 혈종이나 장액종 등의 합병증이 생길 수 있으며 본 증례중 각각 1례에서 수술후 경부 및 어깨부에 장액종의 합병증이 발생하였다. 지방종이 제거된 후 과도하게 남은 피부는 절제하여 제거하고 봉합하는 것이 필요할 경우도 있다. 또한 재발이 흔한 것으로 알려져 있으며 이는 수술시 지방종을 완전히 제거할 수 없기 때문인 것으로 알려져 있다.

IV. 결 론

Benign symmetric lipomatosis는 알콜남용이나 기타 내분비질환과 연관성이 있는 50대, 60대 중년남성에 호발하는 드문 질환으로 대개는 외관적인 문제를 제외하고는 무증상이며 외과적 절제를 통해 제거하는 것이 치료의 원칙이다. 이에 저자들은 경부에 발생한 지방종중 6례를 collar 절개선을 통하여 제거하여 외모와 기능적 향상 등의 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보

고하는 바이다.

References

1. James AB, Michael DM, David ES: *Surgical management of massive benign symmetric lipomatosis. Laryngoscope. 1992; 102: 94-99*
2. Thomas R, Dieter V, Michael L: *Benign symmetric lipomatosis. J Am Acad Dermatol. 1987; 17: 663-674*
3. Enzi G: *Multiple symmetric lipomatosis: An updated clinical report. Medicine. 1984; 63: 56-64*
4. Herrmann WP, Aulepp H, Huffmann G: *Benign symmetric lipomatosis with hyperlipoproteinemia type IV. Z Hautkr. 1978; 53: 580-586*
5. Sugar MA, Gvron JP: *Benign symmetric lipomatosis(Madelung's disease). Otolaryngol Head Neck Surg. 1985; 93: 109-112*
6. Moretti JA, Miller D: *Laryngeal involvement in benign symmetric lipomatosis. Arch Otolaryngol. 1973; 97: 495-496*
7. Birnholz JC, Macmillan AS: *Advanced laryngeal compression due to diffuse, symmetric lipomatosis. Br J Radiol. 1973; 46: 245-249*
8. Kodish ME, Alsever RN, Block MB: *Benign symmetric lipomatosis: Functional sympathetic denervation of adipose tissue and possible hypertrophy of brown fat. Metabolism 1974; 23: 937-945*
9. Enzi G, Inelmen EM, Baritussio A: *Multiple symmetric lipomatosis: A defect in adrenergic stimulated lipomatosis. J Clin Invest. 1977; 60: 1221- 1229*
10. Greene ML, Glueck CJ, Fujimoto WY, et al.: *Benign symmetric lipomatosis with gout and hyperlipoproteinemia. Am J Med. 1970; 48: 239-246*
11. Schuler FA, Graham JK, Horton CE: *Benign symmetric lipomatosis: Case report. Plast Reconstr Surg. 1976; 57: 662-665*
12. Coldwell JA, Cruz SR: *Effect of resection of adipose tissue on the diabetes and hyperinsulinism of benign symmetric lipomatosis. Diabetes. 1972; 21: 13-15*
13. Sully L, McGrouther DA: *Brown fat in benign symmetric lipomatosis. Br J Plast Surg. 1979; 32: 331-335*
14. Economides NG, Liddell HT: *Benign symmetric lipomatosis(Madelung's disease). South Med J. 1986; 79: 1023-1025*
15. Tizian C, Berger A, Vykoupil KF: *Malignant degeneration in Madelung's disease: Case report. Br J Plast Surg. 1983; 36: 187-189*
16. Gary DJ, Anthony PS, Jordan S: *Benign symmetric lipomatosis. Otolaryngol Head Neck Surg. 1996; 115: 170-171*
17. Carlin MC, Ratz JL: *Multiple symmetric lipomatosis: Treatment with liposuction. J Am Acad Dermatol. 1988; 18: 359-362*
18. Tae K, Hong SC, Rhee KH: *Liposuction in treatment of lipoma and lipomatosis. Korean J Otolaryngol. 1994; 37: 559-563*