Tuberculosis and Respiratory Diseases 결핵 및 호흡기질환, Vol. 47, No. 1, Jul, 1999

□증 례□

다발성대칭성지방종증의 1예

한양대학교 의과대학 내과학교실 및 진단방사선학교실*

윤수미, 김연수, 김진호, 이동석, 최진원, 양석철,
윤호주, 신동호, 김태화, 최요원*, 박성수

= Abstract =

A Case of Multiple Symmetric Lipomatosis

Su Mi Yoon, M.D., Yeon Soo Kim, M.D., Jin Ho Kim, M.D., Dong Suck Lee, M.D.,
Jin Won Choi, M.D., Seok Chul Yang, M.D., Ho Joo Yoon, M.D., Dong Ho Shin, M.D.,
Tae Wha Kim, M.D., Yo Won Choi, M.D.*, Sung Soo Park, M.D.

Departments of Internal Medicine & Diagnostic Radiology, College of Medicine,
HanYang University, Seoul, Korea

Multiple symmetric lipomatosis(Madelung's disease) seems to represent a relatively common disease in Europe but has not been described in the Korean literature. It is characterized by highly typical symmetric deposits of subcutaneous fat on the neck, arms, and upper part of the trunk. The localized increase of adipose tissue is hyperplastic in nature and probably results from a local defect in adrenergic stimulated lipolysis. Multiple symmetric lipomatosis is frequently, but inconstantly, associated with alcoholism, liver disease, glucose intolerance, and hyperuricemia, but their etiologic role remains to be established. Clinical importance is the apparent high incidence of malignant tumors of the upper airways requiring through ear, nose, and throat and internal examination of all patients. Another importance is possibility of airway obstruction due to mass effect. Dietary treatment and weight loss are of limited value. Surgical treatment gives only temporary relief and should be restricted to patients with functional impairment. We report a case of a 63-year-old man with multiple symetric lipomatosis and alcoholism. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 1999, 47 : 97-102)

Key words : Multiple symmetric lipomatosis.

서 론

다발성대칭성지방종증(multiple symmetric lipomatosis, Madelung's disease)은 드문 질환이며 종괴처럼 보이는 커다란 지방침착이 좌우대칭으로 주로 목, 어깨등 상체에 집중되어 있어 마치 운동선수처럼 보이

는 독특한 임상양상들을 보인다.

1846년 Brodie[1]에 의해 처음 기술되었고, 증례를 모아 처음 보고한 사람은 1888년 Madelung[2]2) 이다. 1898년 Launois와 Bensaude[3]는 다발성대칭성지방종증 65례의 임상특징들을 보고하였다. 다발성대칭성지방종증은 Madelung씨 병, Maladie de Launois-Bensaude, 대칭성선지방종증(symmetric adenolipomatosis), 양성대칭성지방종증(benign symmetric lipomatois)등 여러가지 유사어로 사용되고 있다[3]. 다발성대칭성지방종증은 주로 유럽 백인에 분포하며 전세계적으로 약200여 증례가 보고되었다[4]. 국내에도1례 있었으며[5], 그 임상양상이 독특한 것에 비해 증상이 없고 잘 알려져 있지 않아 진단을 놓치는 경우가 상당수 있을 것으로 생각된다. 종격동에 지방종을 형성하는 경우 진행되면서 상기도 폐쇄를 유발시킬 수 있으며, 대사장애, 신경계 질환들을 동반하고 있는 경우도 있다. 진단 및 치료를 위해 증상이 없더라도 종격동이나 상기도주변에 지방종의 유무를 알아보기 위해 전산화 단층촬영이 필요하다[4]. 국내문헌[5]이나 저서에 잘 소개되어 있지않은 다발성대칭성지방종증 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자 : 남자, 63세

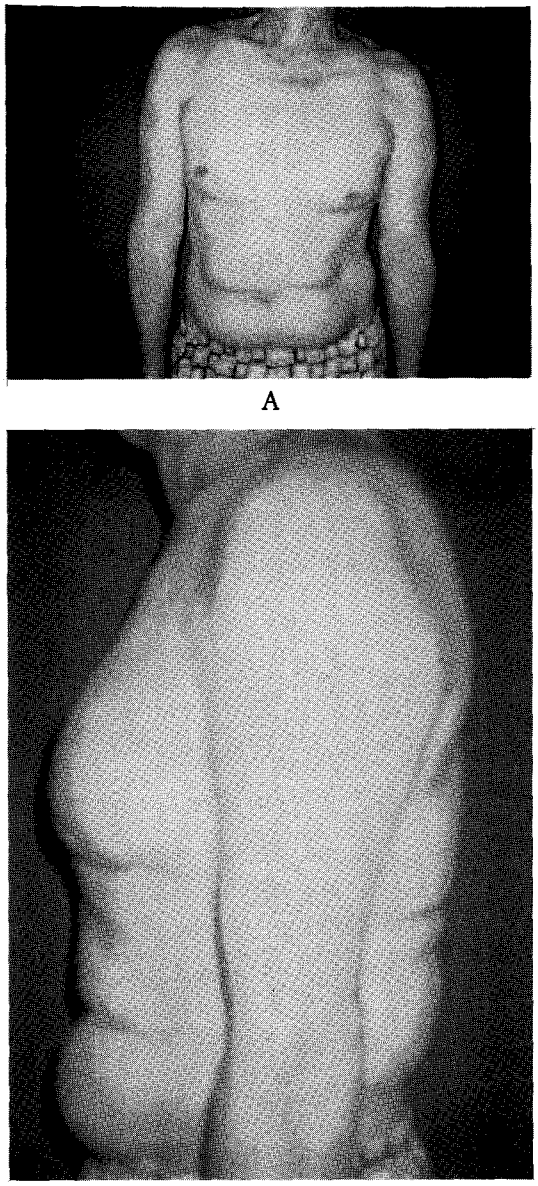
주 소 : 약 2주간의 발열과 객담을 동반하는 기침

현병력 : 평소 건강하던 남자로 평소 술을 많이 마시는 편이고 내원하기 약 2주전부터 열감, 객담, 기침등 감기 증상들이 있어서 약국에서 약을 복용하였으나 호전이 없었고 증상이 내원 5일전부터 더욱 심해져 내원하였다.

과거력 및 가족력 : 특이 소견 없음.

개인력 : 직업은 농촌 행정 공무원으로 일했으며 현재는 무직. 흡연력은 없고 음주는 매일 소주 1~4병 마심.

이학적 소견 : 내원시 혈압은 130/70mmHg, 맥박은 분당 95회, 호흡수는 분당 20회, 체온은 38.6℃이었다. 전반적인 외형이 특이하였다. 얼굴은 비만해 보이지 않았으나 경부 후부에 13cm크기의 종괴가 있었다. 종괴는 증상이 없었고 피부는 정상이며 돌출되어 있었고 고정되지는 않았으며 주변에 의해 경계가 지워



A

B

Fig. 1. Multiple symmetric lipomatosis involving nape of neck, both shoulder, proximal limbs, chest and abdomen.

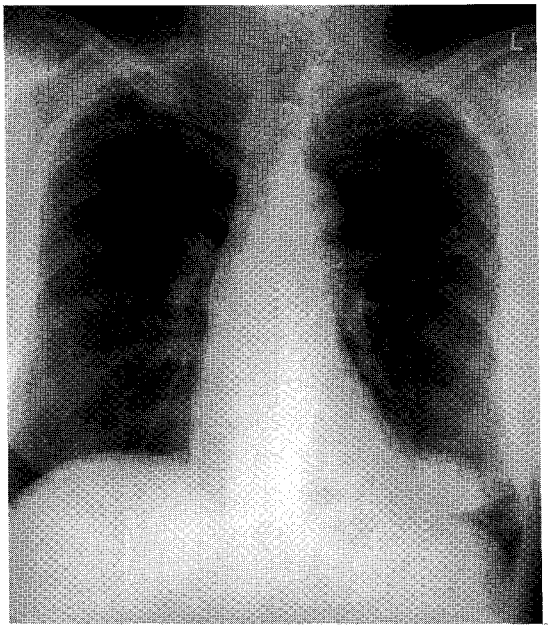


Fig. 2. The posteroanterior chest radiograph shows soft tissue shadow of breast like a woman's chest radiograph.

지고 피하지방층을 만졌을때 느껴지는 경도를 갖고 있었다. 이러한 비슷한 병변들이 좌우 대칭 모양으로 전흉부와 전복부, 양쪽 견갑골 상부, 양쪽 상박, 양쪽 배부에 나타났으며 전흉부의 병변은 마치 여성형 유방처럼 보였다. 언뜻보면 상체 비만 같았지만 그 모양이 일반적인 양상이 아니었고 상대적으로 얼굴과 하체는 빈약해 보였다(Fig. 1A와 1B). 전경부에 림프선은 만져지지 않았다. 흉부 청진상 좌측 하흉부에서 흡기시 수포음이 들렸다. 복부에서 간이나 비장이 촉지되지는 않았다. 그외 성장 발달에 이상소견이나.신경학적인 이상 소견들은 없었다.

검사실 소견 : 말초 혈액 검사상 백혈구수는 13,000/mm^3 (neutrophils 84%, lymphocytes 7%), 혈색소는 12.8g/dl, 혈소판수는 247,000/mm^3 였으며 혈청 생화학 검사상 alkaline phosphatase 158 unit (정상 30~110unit), gamma glutamyl transpeptidase 234 unit(정상 8~65unit), ALT/AST 104/72로 증가되어 있고 cholesterol, triglyceride,

A

B

Fig. 3. Computed tomographies of chest (A) and abdomen (B) show symmetrically increased subcutaneous fat deposit on anterior chest and abdomen. There are no fat deposit in the mediastinal and intraperitoneal area.

요산치등은 정상이었다. 간염바이러스에 대한 검사는 HBsAb만 양성이었고 다른 표지자는 음성이었다. 내분비 검사로 혈청 prolactin, free testosteron, FSH, LH, IGF-1, TSH치들은 정상이었다. 객담에서는 그람 양성 구균과 간균이 나왔고 배양검사는 음성이었고 세포학적 검사에서 악성세포는 보이지 않았다. 폐기능 검사는 정상이었다.

방사선학적 소견 : 흉부 단순촬영상 좌측 기저부에 폐렴성 침윤이 있었다. 폐렴이 호전된 후 시행한 소견은 마치 여자 환자의 사진처럼 유방의 연조직 음영이 보였다(Fig. 2). 복부 초음파상 간종대 소견이 있었다. 흉부 전산화 단층촬영에서 hyoid bone level부터 thoracic inlet level까지 후방에 매우 큰 지방종이 있었다(Fig. 3A). 종격동에는 지방종이 침투되어 있지 않았으며 흉부 전면부위에 피하 지방조직이 증가되어 있었다. 복부 전산화 단층촬영에서 전면의 피하 지방층이 매우 증가되어 있었으며 복강내에는 지방조직의 증가 소견은 없었다(Fig. 3B).

병리 조직학적 소견 : 정상 지방세포와 조직이 관찰되었으며 피막은 없었다.

임상경과 및 치료 : 폐렴은 병인균이 증명되지 않았으며 경험적 항생제로 치료하였다. 다발성대칭성지방종증은 문진한 결과 약 15년전에 경부 후부에서 시작되었고 2~3년 사이에 급격히 커졌으며 그 이후 크기에 전혀 변화가 없었고 증상들도 전혀 없었으며 환자는 크게 불편함을 느끼지 않아 이에 대한 검진을 받은 바가 없었다. 가족력은 없었다. 환자는 알코올중독증과 혈청학적 검사에서 간질환이 의심되는 소견을 보여 일단 금주하도록 하였고 현재 외래에서 추적검사 중이다.

고 찰

다발성대칭성지방종증은 매우 드문 질환으로 전세계 약200예가 보고되어 있고 유럽에서는 보고예가 흔하지만 미국이나 동양권 및 국내에서는 증례 보고가 많지않다[4,5]. 본 예는 63세 남자에서 발생하였으나, 다발성대칭성지방종증은 주로 30대에서 60대 성인에서 호발하며 남녀의 비율은 보고자에 따라 15 : 1 또는 동일하다[2,6,7]. 다발성대칭성지방종증은 지방조직의 일차적인 질환으로 생각된다. 지방종괴의 증가 양상은 비후성이기보다는 증식성이다. 즉 이미 존재하는 지방세포의 종양형성과 유사한 신생형성이다. In vitro연구에서 증식성인 기전에 대해 지방조직이 adrenergic stimulated lipolysis의 결함에 의한 것이라는 가정이 제시되었다[8,12]. 지방조직의 화학조성이 정상인 것으로 보아 정상조직의 기능적인 이상에 대한 것은 논란이 있다[12,26].

특징적인 임상양상은 정상적인 피하지방층이 과도하게 축적되는 양상을 보이는데 그 모양은 좌우대칭을 이루며 목과 어깨주변 팔에 주로 분포하여 상체는 마치 역도선수처럼 비대해 보이고 하체는 상대적으로 빈약해 보이는 독특한 외향을 형성한다[5,10]. 본 예에서도 경부후부, 좌우 대칭으로 전흉부, 전복부, 양쪽 견갑골 상부, 양쪽 상박부, 및 양쪽 배부에 분포되어 있었다. Enzi등[8]은 다발성대칭성지방종증을 두 가지로 분류하였는데 제1형은 주변조직에 의해 경계지워져 돌출된 형태이고 제2형은 주변의 피하층으로 광범위하게 침투되는 양상으로 마치 비만처럼 보이는 형태이다. 본예는 제1형으로 생각된다. 이 질환은 대개 증상은 없으며 괴상한 모양이 문제가 되어 미학적인 또는 심리적인 문제를 일으킨다. 크기는 1~20cm로 다양하며 대개 고무타이어 정도의 탄력성을 갖는다. 대개 피막(capsule)을 갖고 있지 않아서 정상 조직과 경계를 구분하기 어렵다[2,9]. 보고된 대부분의 예에서 피부에 정맥확장증(phlebectasis), 말초혈관확장증(telangiectasia)등을 동반하거나 적색또는 청색의 피부색 변화를 보인다. 지방조직의 침착이 극도로 심한 경우 운동에 제한을 보이기도 하며 인후나 기관을 누르는 경우 호흡곤란을 유발하기도 한다[2,3,10-13]. Enzi등[8]은 다발성대칭성지방종증 15례의 전산화 단층촬영상 심부조직에 지방종이 형성된 예들을 보고하였는데 조직적으로는 양성이지만 이러한 지방종이 공간점유병변을 형성하면 예후가 좋지 않음을 시사한다. 이러한 병변을 나타내는 발생빈도는 정확히 알려져 있지는 않다[4].

다발성대칭성지방종증은 그 독특한 모양으로 쉽게 진단을 할 수 있다. 초기이거나 비전형적인 경우에서 감별질환이 필요하다. 림프세포증식성 질환이나 악성종양의 림프선 전이가 함께 존재하는 경우 감별질환이 필요하며 전산화 단층촬영으로 감별할 수 있다. 그외

에 심한 갑상선비대증, 경부의 단순낭종, 피하혈관종, 신경섬유종등의 양성종양과 감별해야 한다[7]. 보고된 모든 예에서 다발성대칭성지방종증은 피막이 없는 정상 지방조직이 주변 조직으로 침투되는 양상을 보였고 특징적인 진단적 병리 소견은 보이지 않았다. 다발성대칭성지방종증은 대개 산발적으로 발생하였으며 아주 드물게 가족력이 있는 예가 보고 되었다.

다발성대칭성지방종증은 알코올중독증과 확실한 증거는 없으나, 연관성이 있으며 보고된 바에 의하면 60~90%의 환자에서 연관성이 있었다[6,7]. 본예에서도 알코올력이 있었다. 다발성대칭성지방종증과 연관된 다른 질환들은 알코올에 의한 대사 장애로 보여지는 고요산혈증과 통풍[3,9,14-17], 간질환[6,11,16-18], 다발신경병증등 신경계 이상들이다[7,16,19]. 당뇨나 내당능장애, 말초 인슐린 저항성, 고지혈증등도 알코올과 연관지어 보고되었다[6,9,10,15,17]. 그러나 알코올을 끊는 경우 다른 대사 장애는 정상화 되었지만 지방종에는 별 변화가 없었다. 고혈압과 간질환도 동반 질환으로 보고되어 있다. 60% 정도에서 간효소의 상승과 복부 초음파상 이상 소견들을 보였다[6,18,20]. 간질환은 여성 유방증과 고환위축을 동반할 수 있다[3,6,11].

Herrmann등[6]은 136증례중 5례에서 상기도의 편평세포암과 함께 동반되었다고 보고하였다. Thomas등[7]도 폐암과 하인두부의 종양을 보고하였고 그 외에도 Kaposi육종[22], 요로상피성 악성종양이[23], 함께 있는 경우가 보고되었다. 이러한 악성 종양의 동반은 알코올이나 니코틴 남용과 연관되어 나타나는 현상일지도 모른다. 다발성대칭성지방종증에서 종종 근육통과 관절통 근력소실등의 증상을 호소하는 경우가 자주 있으며 한 증례에서는 근전도상에서 근병증을 보였다[6]. 본예에서는 동반되는 악성종양이나 근육통, 관절통, 및 근력소실은 없었다.

대부분의 환자는 처음에 급격히 지방종증이 진행되어 커지고 그이후 수년간 진행되지 않고 일정한 상태로 유지되는 양상을 보인다[3,6,9]. 외상이나 술후에는 오히려 급격하게 크기가 증가할 수도 있다[10]. 커다란 지방종괴에 의해 기관지, 인두, 종격동의 주요한 구조물들을 누르거나 외관상 좋지 않은 경우, 심리적인 문제를 유발하는 경우 수술적 치료를 고려한다[2,3,11,12,24]. 그러나 수술의 효과는 별로 좋지 못하다. 지방종에 피막이 없기 때문에 지방종은 완전하게 충분히 제거되지 못하여 다시 재발하는 경우가 흔하다[3,10]. 식이요법을 통한 체중감소는 지방종의 감소에 전혀 영향을 주지 않고 알코올 섭취의 중단도 다른 검사들은 정상화 되었지만 다발성대칭성지방종증에는 영향을 주지 않는다[3,25]. 양성인 지방종이 악성으로 변환된 예는 아직까지 보고된 바가 없다.

요 약

다발성대칭성지방종증은 드문 질환이나 그 임상양상이 독특하여 진단이 어렵지는 않으나 증상이 없고 문헌에 잘 소개되지 않아 진단을 하지 못하는 경우가 있을 것으로 생각된다. 또한 다른 대사질환이나 악성종양을 동반하는 경우가 있어서 이에 대한 관심이 필요하며 지방종이 인후나 기관을 누르는 경우 호흡곤란을 유발하기도 하고, 종격동등 심부 조직에 침투하는 경우 예후가 나쁠 수 있다. 국내에서 극히 드문 다발성대칭성지방종증 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Launois PE, Bensaude R. De l'adeno-lipomatose symétrique. Bull Soc Med Hôp Paris 1 : 298, 1898
2. Madelung OW. Über den Fetthals(diffuse Lipom des Halses). Langenbecks Arch Klin Chir 37 : 106, 1888
3. Sudár V. Zur benignen symmetrischen Lipomatosis(Adenolipomatosis Launois-Bensaude : Madelung' scher Fetthals). Schweiz Med Wochenschr 106 : 576, 1976
4. Enzi G, Biondelti PA, Fiore D, Mazzaoleni F.

Computed tomography of deep fat masses in multiple symmetrical lipomatosis. Radiology **144** : 121, 1982

5. Lee MS, Lee MH, Hur KB : Multiple symmetric lipomatosis. J Korean Med Sci **3** : 163, 1988
6. Herrmann WP, Aulepp H, Huffmann G. Lipomatosis symmetrica benigna mit Hyperlipoprotein mie TypeIV und Epipharynx-Karzinom. Z Hautkr **53** : 580, 1978
7. Ruzicka T, Vieluf D, Landthaler M, Braun-Falco O. Benign symmetric lipomatosis Launois-Bensaude. J Am Acad Dermatol **17** : 663, 1987
8. Enzi G. Multiple symmetric lipomatosis : an updated clinical report. Medicine **63** : 56, 1984
9. Greene ML, Glueck CJ, Fujimoto WY, Seegmiller JE. Benign symmetric lipomatosis(Launosis-Bensaude adenolipomatosis) with gout hyperlipoproteinemia. Am J Med **48** : 239, 1970
10. Springer HA, Whitehouse JS. Launois-Bensaude adenolipomatosis. Plast Reconstr Surg **50** : 291, 1972
11. Taylor LM, Bearhs OH, Fontana RS. Benign symmetric lipomatosis. Mayo Clin Proc **36** : 96, 1961
12. Enzi G, Inelman EM, Baritussio A, Dorigo P, Prosdomici M, Mazzoieni F. Multiple symmetric lipomatosis : A defect in adrenergic stimulated lipolysis. J Clin Invest **60** : 1221, 1977
13. Gate A, Robert JM. Le syndrome de Launois-Bensaude. A propos de 12 cas cliniques. Ann Chir Plast Esthet **11** : 193, 1966
14. Müller MM, Frank O. Lipid and purine metabolism in benign symmetric lipomatosis. Adv Exp Med Biol **41** : 509, 1974
15. Strange DA, Fessel WJ. Benign symmetric lipomatosis. JAMA **204** : 339,1968
16. Kodish ME, Alsever RN, Block MB. Benign symmetric lipomatosis : functional sympathetic denervation of adipose tissue and possible hypertrophy of brown fat. Metabolism **23** : 937, 1974
17. Colwell JA, Cruz SR. Effects of resection of adipose tissue on the diabetes and hyperinsulinism of benign symmetrical lipomatosis. Diabetes **21** : 13, 1972
18. Hugo NE, Conway H. Benign symmetric lipomatosis : a case report. Plast Reconstr Surg **37** : 69, 1966
19. Naumann M, Schalke B, Klopstock T, Reichmann H, Lange KW, Wiesbeck G, Toyka KV, Reiners K : Neurological multisystem manifestation in multiple symmetric lipomatosis : a clinical and electrophysiological study. Muscle and Nerve **18** : 693, 1995
20. Cole OR, Hartwell SW. Symmetric lipomas of the neck : report of three cases. Cleveland Clin Q **36** : 91, 1963
21. Mardomingo VP, Ojeda E, Cosme A, Muro J. Lipomatosis multiple simetrica y cirrhosis hepatica. Rev clin esp **126** : 433, 1972
22. Duperrat B, David V, Noury J-Y. Co xistence d' adénolipomatose de Launois-Bensaude et de Kaposi. Bull Soc Fr Dermatol Syph **74** : 161, 1967
23. Garnier C, Balard P, Elbaz P, Pablik F. Lipomatosis Launois-Bensaude bei Morbus Recklinghausen. Akt Dermatol **8** : 31, 1982
24. Coming DE, Glenchur H. Benign symmetric lipomatosis. JAMA **203** : 143,1968
25. Lyon JP. Adiposis and lipomatosis. Arch Intern Med **6** : 28, 1910
26. Gordon RS, Cherkes A. Unesterified fatty acid in human blood plasma. J Clin Invest **35** : 206, 1956