

# 경부 및 종격동내 지방모세포종

## - 1례 보고 -

김 석 기\* · 서 연 호\* · 구 자 홍\* · 정 명 자\*\*

=Abstract=

### Lipoblastoma of the Neck and Mediastinum

#### - 1 case report -

Suk Kee Kim, M.D.\*, Yeon Ho Seo, M.D.\*, Ja Hong Kuh, M.D.\*, Myoung Ja Chung, M.D.\*\*

Lipoblastoma are rare benign tumors arising from the fetal-embryonal fat that occur almost exclusively in children. About 70% of them arise in the limbs but several other sites have been reported. We have treated a 3-year-old boy who had a benign lipoblastoma in left posterior mediastinum and left supraclavicular area. CT scanning demonstrated a mass of principally fat attenuation which had a compressive effect on normal intrathoracic structures. The tumor was resected completely without complication from the left posterior mediastinum and left supraclavicular area. The tumor mass was yellowish in color and it was histopathologically confirmed to be a lipoblastoma.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:198-201)

key words : 1. Lipoblastoma  
2. Mediastinal neoplasm

### 증 례

환자는 3세 된 남아로 3주일 간의 객담을 동반한 기침과 콧물을 주소로 내원하였다. 내원당시 이학적소견상 전신적으로 급성병색이었으며 흉부청진시 양측전폐야에서 거칠고 저저분한 호흡음이 청취되었고 특히 좌상폐야의 호흡음이 감소된 양상을 보였다. 단순 흉부방사선 소견상 좌폐 상엽에서 균일하게 증가된 음영이 관찰되어 대엽성 폐렴 진단하에 본원 소아과로 입원하여 보존적 치료를 시행하였다.

일반혈액 검사소견상 백혈구  $11,200/\text{mm}^3$ , 혈색소 12.1g/dl,

헤마토크리트 36.2%, 혈소판  $305,000/\text{mm}^3$ 이었다. 환아는 보존적요법 치료에도 불구하고 호흡기 증상이 호전되지 않아 흉부 컴퓨터 단층촬영을 실시하였다. 흉부 컴퓨터 단층 촬영 소견상 좌측 후상 종격동에 지방을 함유한 거대한 종괴가 있었고, 경부로 확장된 부위에서는 강하게 조영되는 고형부위(solid portion)를 함유하고 있었다. 주위 구조물과의 관계에 있어서, 기관(trachea)은 종괴에 의해 눌러서 내강이 좁아져 있었고, 좌측 쇄골하동맥은 부분적으로 둘러 싸여 있었고, 경부에서는 총경동맥 및 내경정맥이 앞으로 밀려있었다(Fig. 1).

\*전북대학교 의과대학 흉부외과학 교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chonbuk University Medical School

\*\*전북대학교 의과대학 병리학 교실

Department of Pathology, Chonbuk University Medical School

논문접수일 : 2000년 8월 10일 심사통과일 : 2000년 12월 1일

책임저자 : 구자홍(561-180) 전주시 덕진구 금암동 634-18 전북대학교병원 흉부외과. (Tel) 063-250-1480, (Fax) 063-250-1480

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

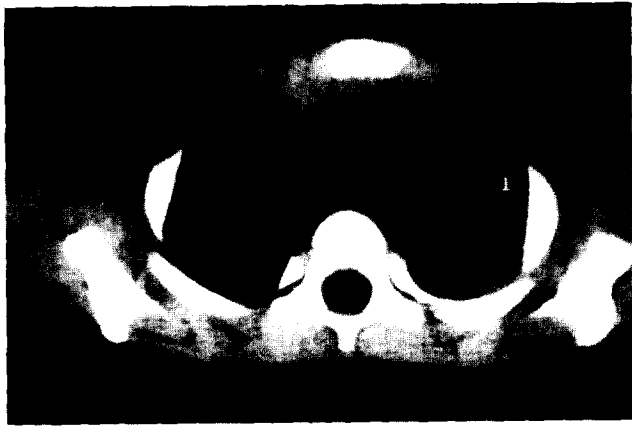


Fig. 1. CT scan. There is a huge mass at Lt. postero-superior mediastinum which compress the intrathoracic organ.



Fig. 2. Gross finding of the mass is noted multilobular pattern and myxoid cut surface.

환이는 지방모세포종 진단하에 종괴의 수술적 제거를 위해 흉부외과로 전과되었다. 이때 이학적 소견상 좌측 경부에서 비교적 경계가 뚜렷하고 부드러운 무통성 종괴가 촉지되었고, 기관은 우측으로 편위되어 있지만 흉부청진상 양측 폐야의 호흡음은 정상이었다. 수술은 전신마취 하에 우측 측와위 상태에서 좌측 4번째 늑간에서 측후방 개흉술을 실시하여 종격동내 종괴를 절제하였다. 종괴는 주변의 종격동 구조물과 비교적 쉽게 박리되었다. 그러나 경부의 종괴는 갑상선과의 구별이 불분명하여 추가검사를 시행한후 절제하기로 하였다. 종격동에서 떼어낸 종괴의 크기는 8.5×6.5cm로 황갈색 및 적갈색을 띠었으며, 절단면상 점액양 부분이 섞여 있는 고형의 종괴로 황색을 띠었다(Fig. 2). 조직학적 소견상 지방세포들이 섬유성 격막에 의해 불규칙한 모양의 소엽들

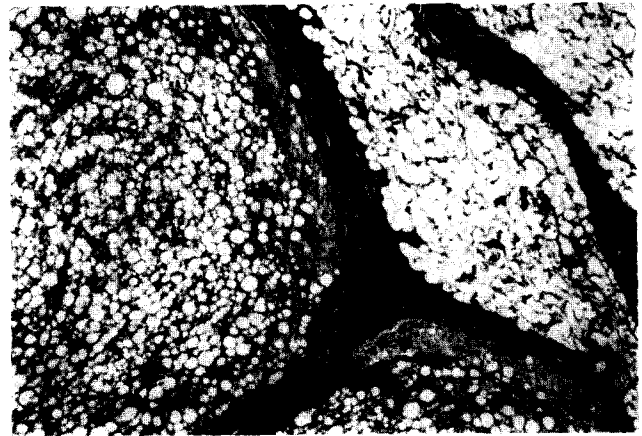


Fig. 3. Microscopic finding. The mass shows the characteristic multilobular pattern(H&E, ×200).

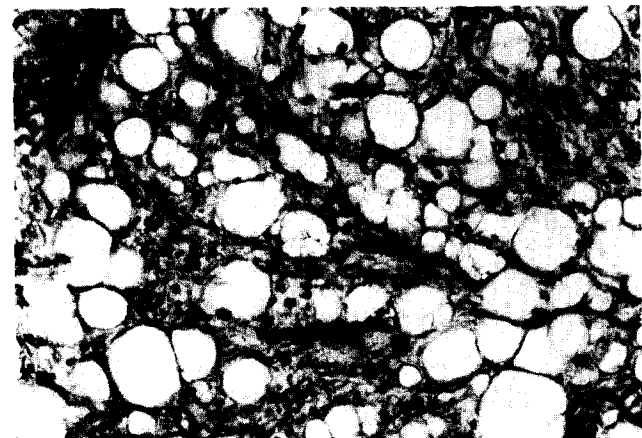


Fig. 4. The lobules are composed of lipoblasts in different stages of development. Primitive spindle-shaped cells, multivacuolar and univacuolar lipoblasts are noted(H&E, ×400).

(lobules)로 나뉘지는 양상을 보였다(Fig. 3). 소엽을 구성하는 지방세포들은 다양한 분화를 보였는데 전혀 분화되지 않은 방추형 모양의 간엽세포에서부터 성숙 지방세포와 유사한 정도의 분화를 보이는 지방세포가 관찰되었고, 다공포성세포질(multivacuolated cytoplasm)을 갖는 미성숙 지방세포들도 쉽게 관찰되었다(Fig. 4). 종양의 일부에서는 소엽양상이 뚜렷하지 않고 주로 점액성 배경에 미성숙지방세포들이 소수 흩어져서 관찰되었다. 종양내에서 괴사소견은 관찰되지 않았으며, 종양세포에서 이형성 및 유사분열소견도 보이지 않았다. 이상의 소견으로 지방모세포종으로 진단되었다.

종격동의 종괴를 제거한 뒤, 환이에게 실시한 Tc-99 m을 이용한 갑상선 주사(scan)상 방사성 동위원소 흡수(radiotracer uptake)와 크기는 정상범위였고, 좌측 변연부가 외부종괴에 의해 눌리는 양상을 보였다. 술후 15일째 경부의 종괴에 대

한 절제술이 시행되었는데 이 종괴는 비교적 박리가 수월하나 경동맥초(carotid sheath)를 둘러싸며 주변의 근육조직내로 파고들어 있고 특히 극근(spinal muscle)과의 경계가 불분명하였다. 병리조직학적 검사에서는 역시 지방모세포종으로 진단되었으며 환아는 특별한 합병증없이 경부종괴 제거후 10일째 퇴원하였고, 현재 본원소아과를 통하여 외래에서 추적 관찰중에 있다.

### 고 찰

지방모세포종 및 지방모세포종증(lipoblastoma and lipoblastomatosis)은 거의 영아기 및 소아전기동간에 나타나는 지방종 및 지방종증(lipoma and lipomatosis)의 특별한 변종으로써 국한성 및 미만성 형태를 각각 이르는 용어로, 그들의 세포성 미성숙 및 지방육종의 점액성 형태와의 밀접한 유사성으로 인해 지방종 및 지방종증과는 구별된다. 지방모세포종증은 1958년 Vellios 등<sup>1)</sup>에 의해 이름지워 졌으며, 그는 8개월된 여아에서 전흉부, 액와부, 쇄골상부 등에 나타난 침습적인 지방모세포종을 보고하였으며, 그보다 먼저, Van Meurs<sup>2)</sup>는 1947년 배아기 지방종(embryonic lipoma)이라는 지방모세포종과 유사한 종괴를 보고한바 있다. 그는 여기에서 반복적인 조직검사를 통해 배아기 지방종이 일반적인 지방종(common lipoma)으로 변형되어 가는 것을 기술하였다.

일반적으로 이 양성종양은 영아기 및 출생 후 첫 3년 동안에 주로 보고되며, 산발적으로 소아 후반기에서 보고되기도 한다.

여아보다 주로 남아에서 발생하는데, Collins와 Chatten<sup>3)</sup>은 24명의 지방모세포종 및 지방모세포종증 환자가운데 79%가 남아였음을 보고한바 있다.

지방모세포종은 주로 사지에서 무통성의 결절이나 종괴의 형태로 나타나며 드물게 두경부, 체간, 종격동, 장간막, 후복막, 구순, 안검, 서혜부등에서 발생하기도 하는데, Rasmussen과 Kirkegaard 등<sup>4)</sup>은 경부에 지방모세포종에 의해 심한 간헐적인 기도 폐쇄를 호소한 9개월 남아에 대해 보고한바 있다. 이 환자의 경우 종괴가 경부 아래부분에 위치하여 환아가 고개를 앞으로 움직일때마다 종괴가 흉곽입구(thoracic inlet)로 이동하여 기도를 압박함으로써 호흡곤란을 초래하였다.

이 종양은 전이는 잘 되지 않고 국소적으로 침범하는 경향을 보이는데, 미만성 지방모세포종증(diffuse lipoblastomatosis)이 피하조직은 물론 근층까지 침범하는데 반하여, 국한성 지방모세포종은 피하조직에 국한되는 경향을 보인다.

조직소견상 미성숙 지방세포들이 섬유성격막에 의해 소엽

들도 나뉘어지는 성장양상은 지방모세포종의 특징으로 본예에서는 이러한 소견이 잘 관찰되었다. 미성숙 지방세포가 관찰되기 때문에 지방육종과의 감별이 반드시 필요한데, 지방육종에서도 소엽구조는 관찰되나 지방모세포종처럼 현저하지 않고 지방육종에서는 세포의 이형성과 유사분열 소견이 관찰된다는 점이다. 또한 지방육종은 소아에서 발병하는 것이 극히 드물어 발병연령도 감별진단에 중요하게 이용된다.

지방모세포종은 8번 염색체의 이상과 관련되어지는데, Panarello와 Rosandae<sup>5)</sup>은 구역 8q11-13이 지방모세포종의 기원과 관련된 장소로 제안하였고, Miller와 Yanchar 등<sup>6)</sup>은 기왕의 보고 6례에서 염색체 8번 장완에 유사한 파단점(breakpoint)이 있음을 세포유전학적검사를 보여, 이점이 조직학적으로 유사하지만 특징적인 염색체이상 t(12;16)(q13: p11)을 보이는 점액성 지방육종과 구별되어진다고 하였다.

치료는 외과적 절제가 가장 선택적인 치료방법이며, 예후는 매우 좋은 것으로 알려져 있다. 재발은 드물고, Collins와 Chatten<sup>3)</sup>은 24명의 지방모세포종 환자 가운데 한명은 절제후 4년 뒤 재발하였으며, 한명은 7년 뒤 섬유지방종으로써 재발하였고, 불완전하게 절제되었던 환자의 경우 종괴는 사라져서 4년뒤 두번째 절제술때에는 지방종이었음을 보여주었다.

본 전북대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 종격동 및 경부에 발생한 지방모세포종 1례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

1. Vellios F, Baez J, Shumaker HB. Lipoblastomatosis: a tumor of fetal fat different from hibernoma. Am J Pathol 1958;34:1149-59.
2. Van Meurs DP. The transformation of an embryonic lipoma to a common lipoma. Br J surg 1947;34:282-4.
3. Collins MH, Chatten J. Lipoblastoma/lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 25 tumors. Am J Surg Pathol 1997;21(10):1131-7.
4. Rasmussen IS, Kirkegaard J, Kaasb IM. Intermittent airway obstruction in a child caused by a cervical lipoblastoma. Acta Anaesthesiol Scand 1997;41(7):945-6.
5. Panarello C, Rosanda C, Morerio C, et al. Lipoblastoma: a case with t(7;8)(q31;q13). Cancer Genet Cytogenet 1998; 102:12-4.
6. Miller GG, Yanchar NL, Magee JF, Blair GK. Tumor karyotype differentiates lipoblastoma from liposarcoma. J Pediatr Surg 1997;32:1771-2.

**=국문초록=**

지방모세포종은 태생기 지방조직에서 기원하는 드문 양성종양으로 대부분 소아기에 발생하는데 이 종양의 약 70%는 사지에서 나타나고 간혹 다른 부위에서 보고되기도 한다. 저자들은 좌측 후종격동과 좌측 쇄골상부에 양성 지방모세포종을 보인 3세된 남아를 치험한바 있다. CT 소견상 지방을 함유한 종괴가 정상적인 흉강내 구조물을 누르고 있었고, 쇄골상부 및 종격동으로부터 합병증없이 절제되었다. 종괴는 황색을 띠었으며, 병리조직검사상 지방모세포종으로 진단되었다.

중심 단어: 1. 지방모세포종