

## 양성 대칭성 지방종증 1예

인제대학교 상계백병원 이비인후과학교실  
유영삼 조경래 정상원 한동훈

= Abstract =

### A case of Benign symmetric lipomatosis

Young-Sam Yoo, M.D., Kyung-Rai Jo, M.D.,  
Sang-Won Chung, M.D., Dong-Hoon Han, M.D.  
*Department of Otolaryngology, Inje University School of Medicine,  
Sanggye Paik Hospital, Seoul, Korea*

Benign symmetric lipomatosis is a rare disease. Its main characteristic is the symmetric massive deposits of adipose tissue, in unencapsulated form, predominately on the neck, shoulder, back and upper extremities.

We report a case of a 61 year old man with benign symmetric lipomatosis. He had a history of alcoholic liver cirrhosis. Due to cosmetic deformity, he wanted surgical treatment. We did a cervical lipectomy. He was satisfied with the result, and there was no evidence of recurrence.

**Key Words :** Benign symmetric lipomatosis

### I. 서 론

양성 대칭성 지방종증 (benign symmetric lipomatosis)은 경부, 견갑부, 배부 및 상지에 다량의 지방이 대칭적으로 침착되고 드물게 종격동, 후두, 혀에도 발생하는 질환이다. 지금까지 200예 이상이 보고되었고<sup>1)</sup>, 국내에서도 수 예가 보고되었다<sup>2),3)</sup>. 원인은 아직 정확히 알려져 있지 않지만, 알코올 중독증과 알코올성 간질환 및 고지질혈증, 과요산혈증, 당뇨병 등의 대사이상과 운동신경, 감각신경 및 자율신경 이상이 동반되어 나타난다. 저자들은 알

코올성 간질환을 가진 중년 남자에서 발생한 양성 대칭성 지방종증 1예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### II. 증 례

61세 남자가 내원 6~7년 전부터 경부에 무통성의 종괴가 촉지되었고, 내원 수개월전 부터는 갑자기 커졌으며, 양측 견갑부 및 배부, 상지에도 종괴가 촉지되어 내원하였다. 과거력상 알코올성 간경화, 당불내성을 앓고 있었으며, 수 십년간 하루 평균 소주 2~3병을 마셨으며, 가족력상 특이 사항 없었다. 환자는 경부 종괴로 인한 호흡곤란이나 연하장애는 없었고 미용상 문제로 정신적 스트레스를 받고 있었으며, 경부 운동의 장애를 호소했다 (Fig.1). 검사실 소견상

교신저자 : 유영삼, 139-707 서울 노원구 상계7동 761번지  
전화 : (02) 950-1128  
전송 : (02) 935-6220



Fig 1. Preoperative appearance ; pronounced "buffalo-hump" of fatty accumulation of tissue in the neck and upper back

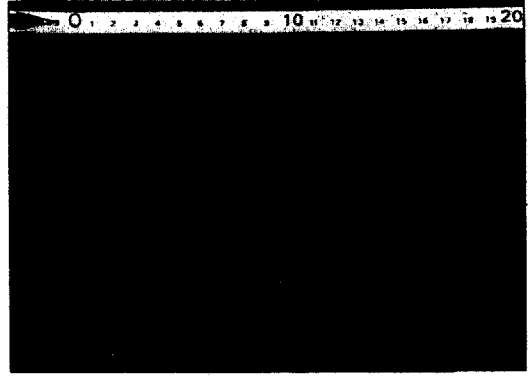


Fig 2. Evacuated fatty tissue

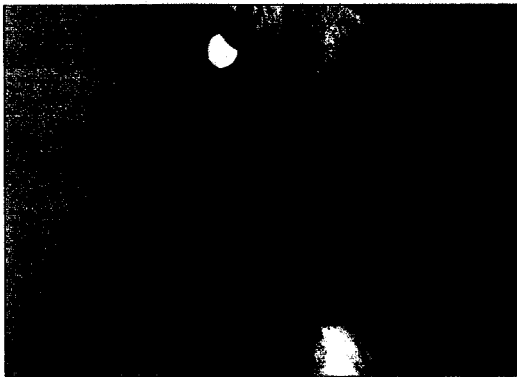


Fig 3. Postoperative appearance

혈중 콜레스테롤은 정상 범위였으며, SGOT가 199U/L, SGPT가 133U/L로 증가되었고, 복부초음파 검사에서는 간경화의 소견을 보였다. 경부에서 시행한 세침흡입검사상 지방종증의 소견을 보였고, 내과 진료후 간기능의 호전을 보여, 전신마취하에 전경부 병변의 외과적 절제술을 시행하였다(Fig.2). 수술 당일날 수술 부위에 생긴 혈종으로 당일 혈종 제거술을 시행하였다. 이후 더 이상의 출혈은 없었으며 환자는 현재 2개월 추적 관찰에서 재발의 증거는 보이지 않고 있다(Fig.3). 기타 다른 부위의 지방종은 환자가 원치 않아 수술없이 관찰중이다.

### III. 고 찰

양성 대칭성 지방종증(benign symmetric

lipomatosis)은1846년 Brodie<sup>4)</sup>에 의해 처음 기술되었으며, 1888년 Madelung<sup>5)</sup>이 33예의 증례를 보고하였다. 1898년에는 Launois와 Bensaude<sup>6)</sup>가 65예의 환자 기술을 통해 대칭적으로 경부 병변 부위에 전반적으로 지방조직이 침착되는 것을 특징으로 하는 증후군이라 하였다. Launois-Bensaude syndrome, Diffuse or generalized lipomatosis, Lipomatosis simplex, symmetric adenolipomatosis, Madelung's disease 등의 다양한 용어가 사용되어 왔고 현재는 양성 대칭성 지방종증(benign symmetric lipomatosis)으로 불리고 있다.

본 질환은 지중해 연안의 중년 백인 남성에게 호발하는 것으로 알려져 있으며, 유전성은 없으나 드물게 가족력을 보이기도 한다. 본 질환은 피막이 없는 지방 침착이 경부, 견갑 및 상박부, 배부 및 복부 등에 호발하며 대칭적으로 발생한다. 이러한 지방 침착은 대부분 점진적으로 진행되어 경부의 움직임에 제한을 가할 수 있으며, 몇몇 경우에는 기도나 후두를 압박하고 호흡 곤란을 초래할 수 있다<sup>7)</sup>.

본 질환의 발생 원인 및 기전은 아직 확실히 밝혀지지 않았으나, Enzi<sup>8)</sup>등은 지방세포가 정상에 비해 작은 것으로 보아 세포의 비후에 의한 것보다 증식(hyperplasia)에 의한 것이라 하였으며, 대사적 관점에서 catecholamine 자극에 대하여 ATP에서 cyclic AMP로의 형성 이전 단계의 이상으로 조직내의 지방분해 장애를 주장하였다. Pollock<sup>9)</sup>등은 이

질환이 알코올 중독증과 자주 동반되어 발생하는 것은 알코올의 항지방분해 작용, 지방생성작용 등으로 지방세포를 증식시키기 때문이라 하였다. Klopstock<sup>10</sup> 등은 미토콘드리아 기능 이상 (microchondrial dysfunction)과의 연관성을 제시한 바 있는데, 미토콘드리아 DNA (mitochondrial DNA)의 다발성 결손(multiple deletion)에 의해서 respiratory complex I에서 IV까지 중의 하나의 결함으로 발생한 미토콘드리아의 기능 이상으로 ATP의 부족을 야기하여 지방세포의 분해가 방해 받게 되어 지방증을 일으킨다고 설명하였다. 그 외에 Kodish<sup>11</sup> 등은 기능적으로 탈신경화된 갈색지방세포들이 시간이 지남에 따라 비후되어 지방증을 형성한 것이라 주장하였다.

병리조직학적으로는 정상 지방세포와 조직학적으로 유사하나 섬유조직과 혈관조직이 증가되고 피막을 형성하지 않으며, 지방조직이 정상 조직내로 침투한다는 점이 다르다. Kuzin<sup>12</sup> 등은 전자현미경적 소견상 지방세포가 불완전 분화되었으며 혈관주위세포에서 새로운 지방세포가 유래되었으며, 이 질환의 조직화학적 구조가 지방종과 지방육종의 중간형태라고 하였다.

본 질환과 동반 할 수 있는 질환들로는 고혈압, 과요산혈증 (hyperuricemia), 당불내성 (glucose intolerance), 과지질혈증 (hypertriglycemia), 신세뇨관성 산증, 갑상선 질환, 말초신경병증 등이 있으며, 그 중 가장 흔히 동반되는 질환은 알코올 중독증 및 알코올성간질환이다<sup>11,13</sup>. 본 증례에서도 당불내성과 알코올성 간경화를 동반하고 있었다.

이 질환의 진단은 과거력과 임상 진찰을 통해 가능하며, 초음파나 컴퓨터 단층촬영, 세침흡인검사와 같은 조직학적 검사 등을 통해 진단에 도움을 얻을 수 있다<sup>10</sup>.

치료는 미용적 문제로 인해 환자가 정신적 스트레스를 받는 경우와 지방 조직의 과도한 성장으로 인한 기능적장애가 있을 경우에 필요하다. 이 질환의 악성변환<sup>15</sup>은 보고되기는 하였으나 아주 드물며, 피막이 없어 주위 근육, 근막, 골막등에 심하게 침착되어 있기 때문에, 중요장기에 손상을 주지않는 범위에서 지방 조직을 제거하는 전통적 외과적 절제술이 시도되

어 왔다. 외과적 절제술을 시행하는데 있어서, Hoehn<sup>16</sup> 등은 정상 지방조직보다 혈관이 발달되어 수술중 출혈이 많고 혈종이 잘 형성되기 때문에 단계적 수술을 주장하였다. 동반 대사질환의 치료, 전통적인 외과적 절제술과 함께 최근에는 초음파를 이용한 지방 흡인술<sup>17</sup>을 시도하고 있다. 또한, theophylline 및 salbutamol을 투여하면 지방종의 분해가 촉진된다는 보고가 있다<sup>18,19</sup>.

#### IV. 결론

양성 대칭성 지방종증은 희귀한 질환이나 과거력과 임상진찰이 가능한 질환이기 때문에 이러한 환자를 대할 때 질환의 가능성을 염두에 두고 진찰 할 수 있어야 하겠으며, 치료 방법에 대해 아직 정립이 되지 않았으므로, 환자의 전반적 조건을 고려하여 지금까지 제시된 여러 치료 방법들을 단일 혹은 병용 치료하면 만족할 만한 치료효과를 거둘 수 있겠다.

중심 단어 : 양성 대칭성 지방종증

#### References

1. Boozaan JA, Maves MD, Schuller DE : Surgical management of massive benign symmetric lipomatosis. *Laryngoscope* 1992;102 : 94-9
2. Kang SJ, Chang M : Benign symmetric lipomatosis. *J Korean Surg Soc.* 1984;27 : 117-20
3. Jung HJ, Lee EJ, Kim YH et al : 4 Cases of multiple symmetric lipomatosis. *Korean Journal of Internal Medicine.* 1993;45 : 407-13
4. Brodie BC : Clinical lectures on surgery delivered at St. George's Hospital. Philadelphia : Lea and Blanchard. 1846;201
5. Madelung, OW : Ueber Den Fetthals. *Archiv Fuer Klinische Chirurgie.* 1888;37 : 106-30

6. Launois PE, Bensaude R : L' Adenolipomatose symetrique. Bulletin et Memories De La Societe Medicale Des Hospitaux De Paris 1898;1 : 298-318
7. Argenta LC, McClatchey KD, Ferrell WJ, Newmann MH : Benign symmetrical lipomatosis (Madelung's disease) : Head Neck Surg 1981;3 : 240-3
8. Enzi G, Inelmen EM, Baritussio A : Multiple Symmetric Lipomatosis : A Defect in Adrenergic Stimulated Lipomastosis. J Clin Invest 1977;60 : 1221-9
9. Pollock M, Nicholason GI, Nukada H, Cameron S, Frankish P : Neuropathy in multiple symmetric lipomatosis. Madelung's disease. Brain 1988;111 : 1157-71
10. Klopstock T, Naumann M, Schalke B : Multiple symmetric lipomatosis : abnormalities in complex IV and multiple deletion in mitochondrial DNA. Neurology 1994;44 : 862-6
11. Kodish ME, Alseuer RN, Block MB : Benign symmetric lipomatosis : functional sympathetic denervation of adipose tissue and possible hypertrophy of brown fat. Metabolism 1974;23 : 937-45
12. Kuzin ME, Sarkio DS, Adaman AA : Madelung's lipoma. Khirurgiia (Mosk) 1983;11 : 14-8
13. Kohan D, Miller PJ, Rothstein SG, Kaufman D : Madelung's disease : Case reports and literature review. Otolaryngol Head Neck Surg. 1993;108 : 156-9
14. Gritzmann N, Schratte M, Traxler M, Helmer M : Sonography and computed tomography in deep cervical lipomas and lipomatosis of the neck. J Ultrasound Med 1988;7 : 451-6
15. Tizian C, Berger A, Vykoupil KF : Malignant degeneration in madelung's disease (benign lipomatosis of the neck) : case report. Br J Plast Surg. 1983;36 : 187-9
16. Hoehn RJ, Qazi HM : Benign symmetrical lipomatosis. Plast Reconstr Surg. 1976;58 : 626
17. Faga A, valdatta LA, Thione A, Buoro M : Ultrasound assisted liposuction for the palliative treatment of Madelung's disease : a case report. Aesthetic Plast Surg. 2001;25 : 181-3
18. Enzi G, Inelmen EM, Baritussio A : Multiple symmetric lipomatosis. J Clin Invest. 1977;60 : 1221
19. Leung NWY, Gaer J, Beggs D, Kark AE, Holloway B, Peters TJ : Multiple symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude Syndrome) : Effect of oral salbutamol. Clin Endocrinol. 1987;7 : 601