

양성 대칭성 지방종증

— 1예 보고 —

한종희* · 강민웅* · 나명훈* · 유재현* · 임승평* · 이 영*

Benign Symmetrical Lipomatosis (Madelung's Disease)

— A case report —

Jong Hee Han, M.D.*, Min Woong Kang, M.D.*, Myung Hoon Na, M.D.*
Jae Hyeon Yu, M.D.*, Seung Pyung Lim, M.D.*, Young Lee, M.D.*

Benign symmetric lipomatosis (BSL), also called Madelung's disease, is a rare disease in middle-aged chronic alcohol user. The cause of BSL is unknown. A 63 year-old man with rapid growing lesions in both shoulders for 2 months visited our hospital. Except for cosmetic problem, no abnormal finding was found in blood cell analysis and chemistry; however, excessive fat deposition was found on radiographic findings. Lipoma was revealed in pathologic examination and BSL was diagnosed clinically. Patient is being followed up without any specific problem.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:419-422)

Key words: 1. Lipomatosis
2. Thoracic neoplasms

증 례

63세 남자가 내원 2개월 전부터 발생한 양쪽 어깨의 종물을 주소로 내원하였다(Fig. 1). 처음 발견 당시에는 크기가 크지 않았으나 최근 갑작스러운 크기의 증가가 있었다. 종물은 양쪽 어깨와 목 쪽으로 분포되어 있었으며 통증은 없었고 환자는 과거력상 만성적인 음주 이외의 특별한 소견은 없었다. 내원 당시 일반혈액 검사에서 백혈구 7,040/mm³, 혈색소 13.5 g/dL, 혈소판 수 256,000/mm³으로 정상이었으며 AST 58 IU/L, ALT 35 IU/L, ALP 143 IU/L, 총 빌리루빈 1.10 mg/dL, 중성 지방 86 mg/dL, 총 콜레스테롤은 190 mg/dL였다. 단순 흉부 사진에서는 양측 쇄골 상방과 경부 하부에 연조직 종괴 소견이 있었으며, 흉부

단층 촬영에서는 양측 쇄골 상방과 경부 하부, 흉곽 상부의 근막층에 과도한 지방 조직의 축적이 관찰되었다(Fig. 2, 3). 환자는 절개생검을 통한 조직 검사상 지방종, 임상적으로 양성 대칭성 지방종증으로 진단되었다. 환자는 현재 특별한 문제없이 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

양성 대칭성 지방종증은 매우 드문 질환으로 중년 남성에서 발생하며 만성적인 음주 병력이나 간질환이 있는 경우가 흔하며 특징적으로 경부와 어깨에 대칭적으로 피막에 싸여있지 않은 지방이 축적되는 질환이다. 대부분 남성에서 발생하고 지중해 연안에서 많이 발생한다[1]. 1846

*충남대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chungnam National University

논문접수일 : 2005년 12월 14일, 심사통과일 : 2006년 2월 28일

책임저자 : 나명훈 (301-721) 대전시 중구 대사동 640번지, 충남대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 042-220-7378, (Fax) 042-220-7373, E-mail: thomasna@cnu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

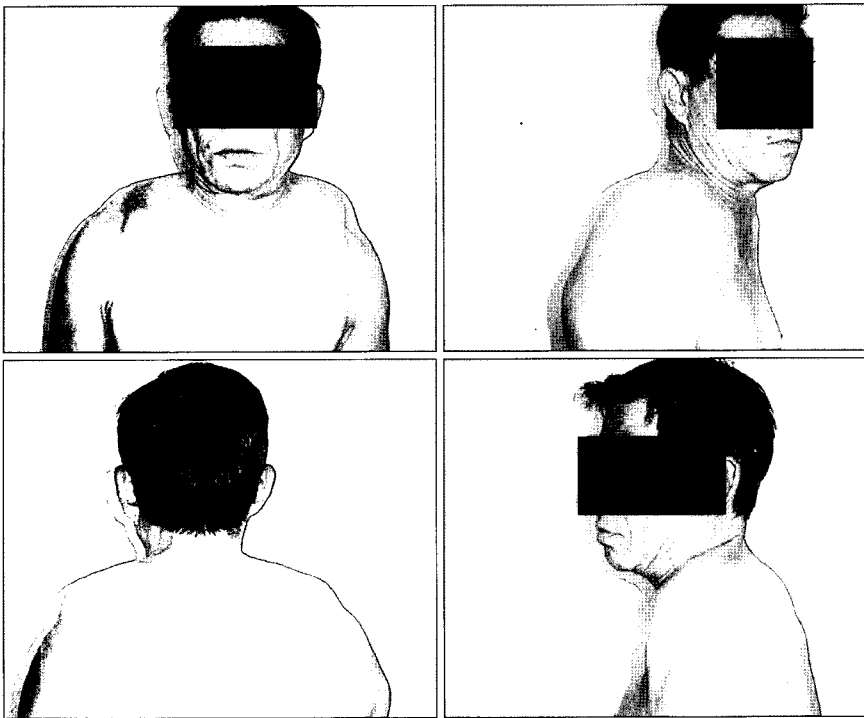


Fig. 1. This pictures show bulging soft tissue mass in both shoulder and upper thorax.



Fig. 2. Plain chest X-Ray shows soft tissue density in both shoulder.

년 Brodie에 의해 처음으로 보고되었으며 1888년 Madelung에 의해 더 자세히 기술되어 Madelung's disease, Lauenois-Bensaude syndrome으로 불리기도 한다[2].

발생 기전은 명확히 알려져 있지 않지만 몇 가지 이론이 제기되었다. 첫 번째로 지방대사와 관련된 효소의 결

함에 기인하여 지방세포의 증식이 발생한다. 양성 대칭성 지방종증 환자에서 지단백 분해 효소(Lipoprotein lipase)의 활성이 증가되어 있으며 혈청의 알파 지단백이 증가되어 있고 아드레날린성 자극에 의한 지방 분해의 결함이 발견된다. 또한 cytochrome C oxidase의 활성이 감소되어 지방 분해 경로의 문제가 발생하게 되는데 이때 알코올이 보조인자(cofactor)로 작용하게 된다. 결과적으로 지방의 축적이 일어나게 되어 지방종을 형성하게 된다. 두 번째로 지방세포의 발생학적인 이상이라는 이론이 제기되고 있다. 양성 대칭성 지방종증 환자에서의 지방종이 경부와 견갑골 사이에서 나타나는데 이는 갈색 지방의 발생학적인 위치와 같으며 지방세포의 전자 현미경적인 구조도 갈색 지방과 유사한 구조를 갖는다. 최근에는 미토콘드리아의 DNA 변이와 관련이 있다는 보고가 있다. 실제로 양성 대칭성 지방종증 환자에서 미토콘드리아의 기능 이상이 흔하게 보이며 다발성 지방종 환자에서는 미토콘드리아 DNA의 결손이 보인다[2]. 악성 종양과의 연관성은 Tizian 등[3]이 intramxoid sarcoma의 발생을 보고했다. 소화기와 호흡기계의 악성 종양과 연관해서 발생한 예가 보고되었으며 혀와 인두의 악성 종양의 발생이 증가한다는 보고도 있다[4].

일차적으로 진단은 임상적으로 이루어지는데 미용적인

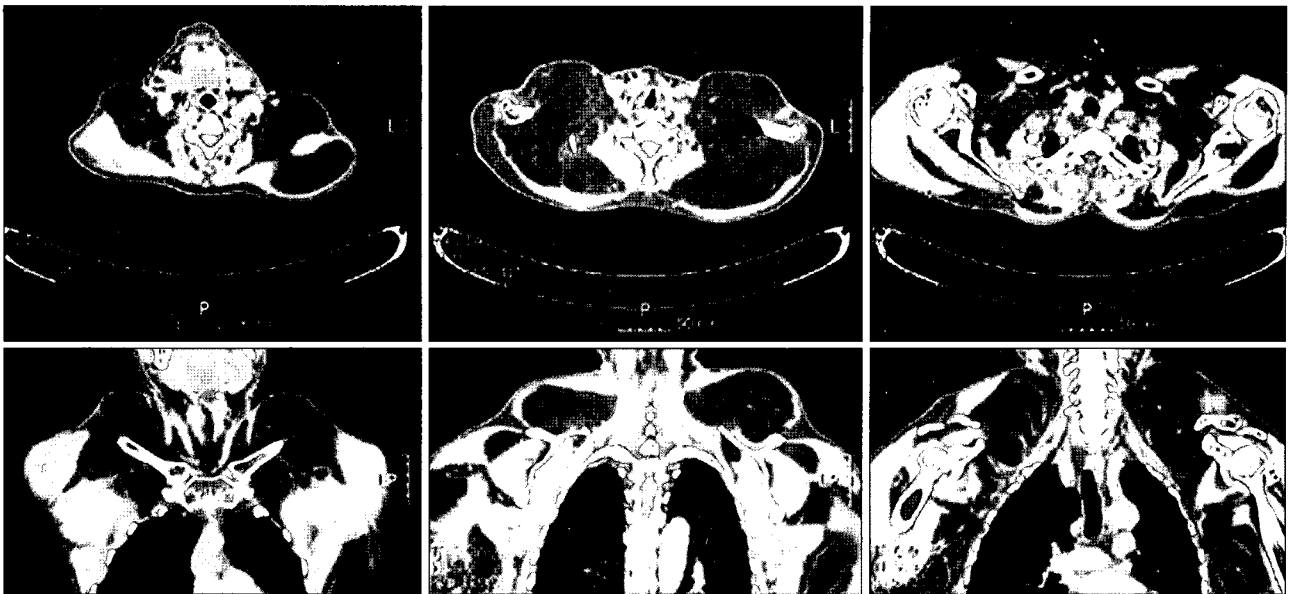


Fig. 3. Computed tomography (MDCT) shows marked symmetrical increase of fat tissue with bulging mass like appearance in intermuscular fascial plane, supraclavicular area and lower neck and upper thorax.

이유, 연하 곤란, 또는 호흡 곤란 등의 증상 때문에 진단되기도 한다. 컴퓨터 단층촬영이나 초음파, 자기공명영상, 침생검이나 조직검사를 통해 진단이 이루어지며 이 중 자기공명 영상은 피막에 싸인 지방종(progressive nodular lipomatosis, multiple hereditary lipomas)과의 감별에 유용하다[1]. 인두를 침범한 경우도 보고되었는데 호흡 곤란, 청색증 등의 해결을 위해 기관절개술과 인두의 지방조직 제거가 필요하였다. 환자의 60~90%에서 알코올과 연관이 있으며 과요산혈증, 통풍, 간질환, 다발성 신경병증, 당뇨, 당 내성장애, 말초의 인슐린 저항성, 고혈압, 감작성 기능 저하증, 고지혈증 등과의 연관성이 보고되었다[1].

치료는 일부에서 베타차단제(salbutamol)를 사용해서 제한적인 효과가 있다는 보고가 있지만[6], 그 효과에 대해서는 아직 명확하게 증명되지 않았다. 비록 재발하는 경우가 흔하기는 하지만 미용적인 문제가 발생하거나 연하 곤란이나 호흡곤란 등이 발생하는 경우는 수술적인 치료의 적응증이 된다. 질환의 침윤성과 악성으로의 전이 가능성이 높지 않아 지방 흡입을 시행하기도 한다[4]. 양측 대칭성 지방종증은 양성 질환이지만 침범 부위에 따라 증

상을 유발하기도 하고 악성으로의 전이 가능성이 있으므로 정기적인 추적 관찰이 필요할 것으로 생각한다.

참 고 문 헌

1. Morinaka S, Sato T, Miyoshi H, Iwashita K. A case of multiple symmetric lipomatosis Madelung's disease). *Auris Nasus Larynx* 1999;26:349-53.
2. Iglesias L, Llantada EP, Saro G, Pino M, Hernandez JL. Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease). *Eur J Int Medicine* 2000;11:171-3.
3. Tizian C, Berger A, Vykoupil KF. Malignant degeneration in Madelung's disease (benign lipomatosis of the neck). *Br J Plast Surg* 1983;36:187-9.
4. Parmar SC, Blackburn C. Madelung's disease: an uncommon disorder of unknown etiology? *Br J Oral Maxillofac Surg* 1996;34:467-70.
5. Hyun YS, Lee YJ, Choi CS. Nine cases of Multiple symmetric lipomatosis. *J Korean Surg Soc* 1991;40:94-106.
6. Leung NW, Gear J, Beggs D, Kark AE, Holloway B, Peters TJ. Multiple symmetric lipomatosis: effect of oral Salbutamol. *Clin Endocrinol* 1987;7:601-6.

=국문 초록=

양성 대칭성 지방종증은 주로 음주를 하는 중년 남성에게 드물게 발생하며 아직 발생기전은 명확하게 알려져 있지 않은 질환이다. 63세 남자가 내원 2개월 전부터 갑작스럽게 증가하는 양쪽 어깨의 종물을 주소로 내원하였다. 미용적인 문제 이외에 특별한 증상은 없었고, 혈액검사에서도 이상소견은 발견되지 않았으며 방사선학적 검사에서 과도한 지방의 축적이 관찰되었다. 조직검사에서 지방종으로 진단되었고 임상적으로 양성 대칭성 지방종증으로 진단되었다. 특별한 증상의 호소 없이 현재 외래 추적 관찰 중이다.

중심 단어 : 1. 지방종증
2. 흉곽종양