

19개월 된 남아에서 발견된 흉벽 내 지방모세포종

— 1예 보고 —

이종호* · 권종범* · 문미형** · 박 건*

Chest Wall Lipoblastoma in a Nineteen-months-old Boy

— A case report —

Jong-Ho Lee, M.D.*, Jong-Bum Kwon, M.D.*, Mi-Hyoung Moon, M.D.**, Kuhn Park, M.D.*

Lipoblastoma is a rare benign mesenchymal tumor that occurs primarily in infancy and childhood. There are two types of lipoblastoma: focal or diffuse (lipoblastomatosis). This is typically located in the extremities, and less frequently in the trunk, head and neck, and the retroperitoneum. Lipoblastoma is a tumor with a good prognosis with no reported metastasis, despite of its potential for local invasion, local recurrence and rapid growth. Complete surgical resection is essential for treatment, and long term follow up is needed.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:395-397)

Key words: 1. Chest wall
2. Lipoblastoma

증례

환자는 19개월 된 남아로 4개월 전 부모에 의해 우연히 발견된 우측 흉벽의 종괴를 주소로 내원하였다. 종괴는 점차 크기가 증가하였으며 이학적 검사상 우측 후액와선상 9번째 늑골 위치에 3×2.5 cm 가량의 단단하고 무통성의 고정된 종괴가 만져졌다. 단순 흉부방사선 소견상 우측 9번째 늑골이 가늘어져 있는 소견을 보였으며, 흉부 컴퓨터 단층촬영상 9번, 10번째 늑골에 걸쳐 피하조직층부터 벽측 흉막에 이르는 4×5 cm 크기의 지방을 함유한 비균일성의 종괴가 보였다(Fig. 1). 기타 검사상 소견은 모두 정상 범위였고 과거력 및 가족력상 특이 사항은 없었다.

진단과 치료 목적으로 종괴를 절제하기로 하고 전신마취 하에 수술을 시행하였다. 수술은 좌측 양와위 상태에

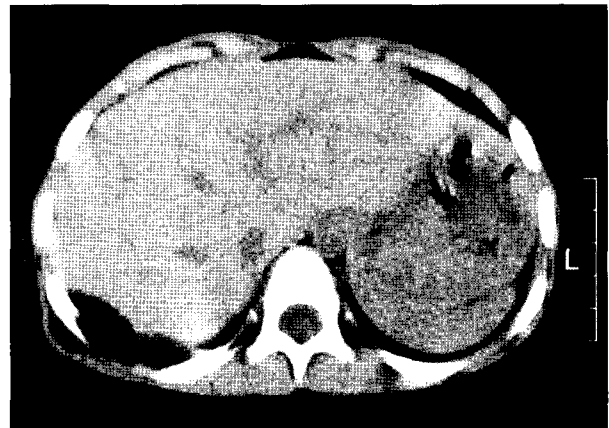


Fig. 1. Preoperative Chest CT. CT shows a lobulated, septated, fatty density mass in right flank region (from subcutaneous region to pleural space and lateral aspect of liver).

*가톨릭대학교 의과대학 대전성모병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Daejeon St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea College of Medicine

**가톨릭대학교 의과대학 강남성모병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kangnam St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea College of Medicine

논문접수일 : 2007년 2월 13일, 심사통과일 : 2007년 3월 2일

책임저자 : 박 건 (301-723) 대전시 중구 대흥동 520-2, 가톨릭대학교 의과대학 대전성모병원 흉부외과

(Tel) 042-220-9570, (Fax) 042-252-6807, E-mail: cskpark@hanmail.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

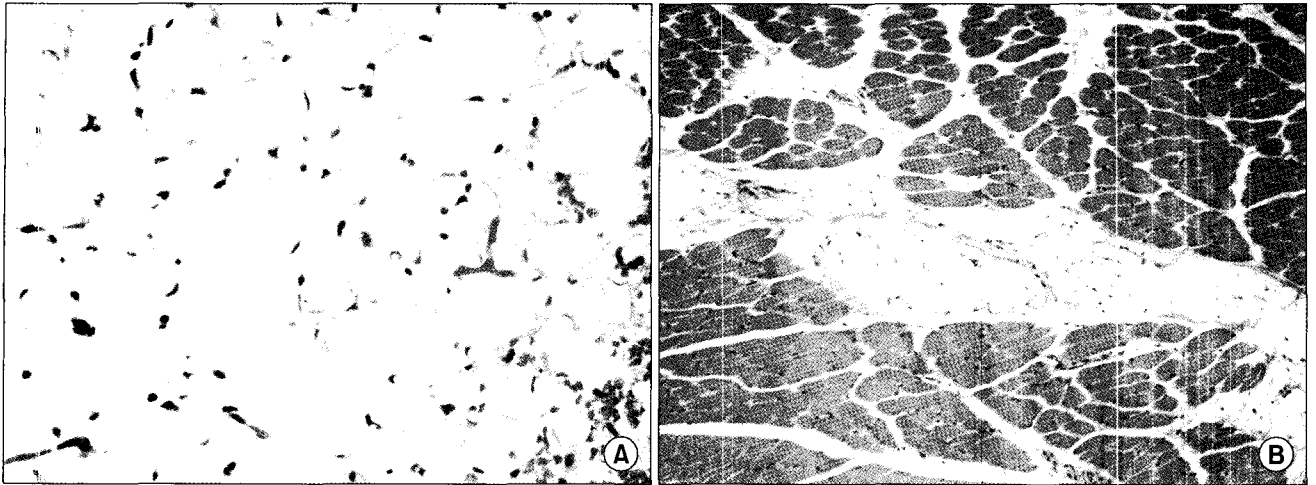


Fig. 2. (A) Microscopic pathology of resected mass. Lobules separated by thin fibers and a lesion containing lipoblasts in various developmental stages ranging from partly loose or myxoid satellite cells and spindle shaped primitive mesenchymal cells with adipocytes in the stroma. (B) Microscopic finding of adjacent mass. Islands of tumor cells invading muscle ($\times 400$).

서 우측 8번째 늑간에서 측후방 개흉술을 시행하여 흉벽 내 종괴와 9번째 늑골을 함께 절제하였다. 수술실에서 시행한 frozen section상, atypical lipoma 또는 well differentiated liposarcoma 가능성을 언급하였고, 이중에 atypical lipoma 가능성을 더 높게 말을 하여, 가능한 충분히 절제를 시행하였다.

제거된 종괴는 다엽성이었고, 황색을 띠고 있었으며 4×3 cm 크기로 9번 늑골을 둘러싸고 있었다. 조직학적 소견상 불규칙한 모양의 소엽들이 섬유성 격막에 의해 나누어져 있었고, 소엽을 구성하는 세포들은 미분화 상태의 방추형간엽세포에서부터 단일공포성지방모세포, 반지세포, 다공포성지방모세포, 성숙지방세포와 유사한 정도의 분화를 보이는 지방세포까지 다양했다(Fig. 2A). 국소적으로 지방세포들이 늑골과 근육 내로 침범하고 있었으나(Fig. 2B), 종양 내 괴사소견, 종양세포에서 이형성 및 유사분열소견 등 악성을 시사하는 소견은 보이지 않았다. 이상의 소견으로 지방모세포종으로 진단하였고, 환자는 별 문제 없이 퇴원하였다.

고 찰

지방모세포종은 태생기의 백색지방에서 기원한 지방모세포가 출생 후 계속 증식하여 발생하는 드문 양성 종양으로 90%가 3세 이전에 발생하며 40%는 1세 이하에서 발생한다[1]. 1세 미만에서 연부조직 종양은 전체 종양의

25%를 차지하며, 그 중 양성인 77%이다. 이 연령대에서 지방모세포종은 1.6~3.1%를 차지한다. 성인에서는 거의 보고된 바가 없고 남녀 비는 3 : 1 정도로 보고되고 있다[2].

현재까지 보고된 바에 의하면 지방모세포종의 대부분의 병변은 사지 및 두경부에 호발하며, 비교적 흔하지 않게 체간부 및 서혜부, 후복막강부 등에서 발생한다[3]. Jung 등[4]이 과거 문헌 조사들을 토대로 발표한 바에 의하면, 35명의 지방모세포종을 대상으로 한 연구에서는 72%가 사지에 발생했으며, 경부에서 4명, 체간부에서 3명, 후복막강에서 2명, 종격동에서 1명 발생하였다. 또 Arda 등의 1993년 보고에 의하면 문헌상 보고된 지방모세포종 총 84예를 분석하였으며 발생 빈도는 하지(41%), 상지(20%), 체간(25%), 복부(14%), 두경부(11%) 순이었다. 종격동에 기원한 지방모세포종은 국내에서 경부 및 종격동에서 발생한 지방모세포종이 1예 보고된 예가 있으나[5], 흉벽에서 발생한 지방모세포종은 아직 보고된 예가 없다.

지방모세포종은 임상적으로 국소형(focal, circumscribed) 지방모세포종과 주변 조직에 침윤하는 것을 특징으로 하는 미만형 지방모세포종(diffuse lipoblastomatosis) 두 가지로 나뉜다. 미만형은 국한형에 비해 더 깊은 조직에서 발생하고 재발률이 더 높은 것으로 알려져 있다. 증상은 주변 장기들을 누르거나 침범하지 않는 한 유발하지 않는다. 후복막강의 지방모세포종은 구토나 설사를 유발할 수 있고, 경부 지방모세포종은 기도압박 증상을 나타낼 수 있다[2].

지방모세포는 대부분 여러 개의 지방 방울을 갖고 있으나 일부 세포는 하나의 지방 방울을 갖고 있는데 이를 '반지세포'(signet ring cell)라고 부른다. 단일 종양 내에서 성숙한 지방세포 및 지방모세포, 미성숙한 간질세포 등이 혼재되어 있을 수 있으며 주변 기질은 대개 점액성이고 전형적으로는 혈관 분포를 따라 망상형 조직을 보인다. 광학현미경, 전자현미경, 면역화학염색 등의 방법으로 지방종, 지방모세포종, 지방육종을 구별할 수 있으나 분자생물학의 발달로 정확한 구별이 가능하게 되었다. 성숙한 지방세포로 된 지방종은 12번 염색체 여러 부분에서의 전위를 동반하며, 지방모세포종은 8번 염색체 장완(8q11~13)의 이상과 관련된다. 이에 반해 지방육종은 t(12;16)(q13;p11) 또는 t(12;22)(q13;q12) 등을 보인다[6].

지방모세포종과 지방육종, 특히 지방육종 중 점액성 변종을 구별하는 것이 임상적으로 중요한데, 임상적으로 지방육종은 20세 미만에서는 극히 드물지만 지방모세포종은 3세 미만에서 흔하다는 점이 구별에 도움이 되고 조직학적 소견이 감별진단에 도움이 된다. 점액성지방육종은 소엽조직으로 나뉘어 있지 않고 핵이형성 및 과다염색성을 보인다. 조직학적 검사로도 구별이 어려울 때는 유전변이를 조사하여 감별한다[2].

지방모세포종의 예후는 양호하며 전이를 일으키지는 않으나[7], 성장이 빠르고 상당한 크기까지 자라고 국소 침윤을 일으킬 수 있어 치료 방법은 보존적이나 완전한 외과적 절제이다[1]. 더욱이 현재까지 저절로 소실되거나 추적관찰 중 크기가 줄어든 예가 없고, 특히 미만형 지방모세포종에서 불완전 절제 시 재발한 예가 14~25%에서

보고되고 있다[8]. Jung 등[4]이 16명의 소아 지방모세포종 환아에 대한 보고에 따르면 4명(25%)에서 재발을 보였고 최장 수술 후 98개월째로, 최소 3년 이상 추적관찰할 것을 제시하였다. 최초 진단 10년이 지난 뒤에 재발한 예도 보고된 바 있으며, 재발한 지방모세포종의 치료는 국소적 제거이다[2].

참 고 문 헌

1. Mognato G, Cecchetto G, Caril M, et al. *Is surgical Treatment of Lipoblastoma always necessary?* J Pediatr Surg 2000;35:1511-3.
2. Chien AL, Song DH, Stein SL. *Two young girls with lipoblastoma and a review of the literature.* Pediatr Dermatol 2006; 23:152-6.
3. Collins MH, Chatten J. *Lipoblastoma/Lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 25 tumors.* Am J Surg Pathol 1997; 21:1131-7.
4. Jung SM, Chang PY, Luo CC, et al. *Lipoblastoma/Lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 16 cases in Taiwan.* Pediatr Surg Int 2005;21:809-12.
5. Kim SK, Seo YH, Kuh JH, et al. *Lipoblastomas of the neck and mediastinum.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2001;34: 198-201.
6. Anthony V, Diley V, Dimple L, et al. *Lipoblastoma: pathophysiology and surgical management.* J Pediatr Surg 2001; 36:229-31.
7. Chun YS, Kim WK, Park KW, et al. *Lipoblastoma.* J Pediatr Surg 2001;36:905-7.
8. Stringel G, Shandling B, Mancor K, et al. *Liopoblastoma in infants and children.* J Pediatr Surg 1982;17:277-80.

=국문 초록=

지방모세포종은 드문 양성, 간질기원의 종양으로 주로 유아 및 소아에서 발생한다. 국한형과 미만형의 두 종류가 있으며 전형적으로 사지에서 발생하고, 그 밖에 체간, 두경부, 그리고 후복막강에서 발생한다. 지방모세포종은 국소 침윤 및 재발하는 성질이 있으며, 빠르게 성장하지만, 아직 전이된 예가 보고된 적이 없는, 예후가 좋은 종양이다. 완전 절제가 필요하며, 장기적인 추적관찰이 필요하다.

중심 단어 : 1. 흉벽
2. 지방모세포종