

상악골 침범 소견을 동반한 선천성 침윤 지방종

서울대학교 치과대학 구강악안면방사선학교실 및 치학연구소, *서울대학교 치과대학
허경희 · 이향옥* · 이서영* · 최형길* · 하병각* · 문제운 · 이삼선

Congenital infiltrating lipoma with intrabony invasion into maxilla

Kyung-Hoe Huh, Hyang-Ok Lee*, Seo-Young Lee*, Hyung-kil Choi*,
Byung-gak Ha*, Je-Woon Moon, Sam-Sun Lee

Department of Oral and Maxillofacial Radiology, and Dental Research Institute, School of Dentistry, Seoul National University

*School of Dentistry, Seoul National University

ABSTRACT

Infiltrating lipoma is a rare mesenchymal neoplasm that, in spite of benign nature, characteristically infiltrates adjacent tissues and tends to recur after surgery. It has a predilection for the extremities and the trunk and is extremely rare in the head and neck region. We present a case of congenital infiltrating lipoma of the face, describing the intrabony invasion and osseous dystrophy as well as the soft tissue changes seen on plain radiographs and magnetic resonance imaging. (*Korean J Oral Maxillofac Radiol* 2007; 37 : 111-5)

KEY WORDS : Infiltrating Lipoma; Bone; Magnetic Resonance Imaging

지방종은 인체에 발생하는 가장 흔한 중간엽성 종양으로 우리 몸의 지방을 포함하는 어느 부위에서나 발생할 수 있다. 하지만 구강 내에서는 흔하지 않으며 이 부위에서 발생하는 전체 양성 종양의 5% 이하를 차지한다.¹⁻⁸ 포재성 연조직 지방종은 임상적으로 흔히 부드럽고, 무통성의 경계가 명확한 유동성의 종괴이다. 환자의 5%에서 다발성으로 발생하며 50세 이상의 환자에서 가장 흔히 나타난다.¹ 구강악안면영역의 지방종은 주로 뺨과 혀에 발생하며, 입술과 치은, 구강저에서도 발생한다.¹⁻⁹ 그리고, 구강악안면영역의 지방종은 남성에서 약간 더 호발하고 평균 연령은 51.9세로 9-92세의 범위를 가진다.² 호발 부위는 이하부, 협측점막, 설하부, 혀의 순이며 대부분의 환자들은 무증상의 국한성 종괴를 나타내었다. 또한 어린이에서는 일반적이지 않다.²

침윤 지방종은 더욱 드문 질환으로 피막을 가지지 않은 지방 조직이 주위 조직으로 침윤하는 소견을 보이며 제거 후에도 잦은 재발을 특징으로 하는데, 주로 몸통과 사지에서 발생하며 Slavin 등에 의해 처음 안면부에 발생한 증례가 보고된 바 있다.^{10,11}

지방종의 영상진단은 전산화단층촬영, 초음파영상, 자기공명영상 등을 이용해 이루어지며,^{3,12-18} 구강에서 발생하는 지방종에 대한 몇몇 증례 보고가 있었지만 이번 증례는 발생 빈도가 낮은 소아인 5세 아동에서 선천적인 협부의 침윤 지방종으로 그 성장양상이 매우 침윤적이고 골변화까지 동반하고 있어 이에 대한 진단영상학적 보고를 하고자 한다.

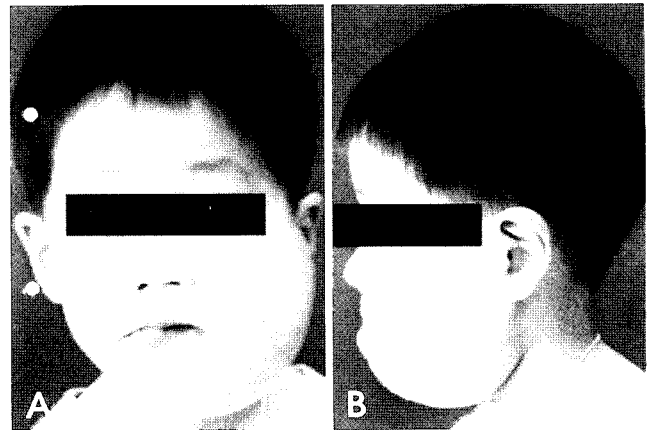


Fig. 1. Photograph of a 5-year-old boy who presented with congenital progressive swelling on the left cheek and submandibular area.

접수일 : 2007년 3월 20일; 심사일 : 2007년 4월 14일; 채택일 : 2007년 5월 15일
Correspondence to : Prof. Sam-Sun Lee
Department of Oral and Maxillofacial Radiology, and Dental Research Institute,
School of Dentistry, Seoul National University
Tel) 82-2-2072-3978, Fax) 82-2-744-3919, E-mail) raylee@snu.ac.kr

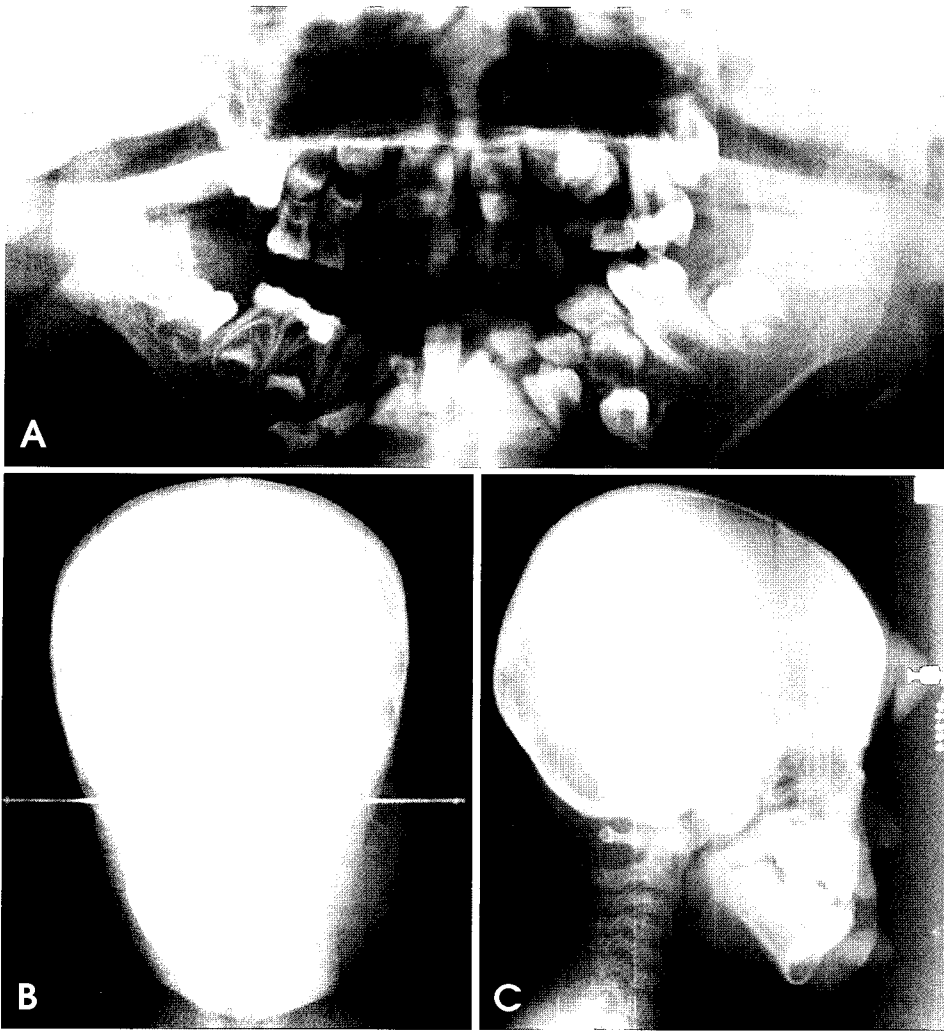


Fig. 2. Plain radiographs show a soft tissue swelling on the left cheek and submandibular area. However, there is no evidence of apparent pathologic bony destruction. Mandibular deviation to the right side with osseous dystrophy is observed. Note the malposition of the left upper canine and premolars, and the bone defect around the periapical area of the left upper primary canine. Panoramic radiograph shows the incidental finding consistent with ameloblastic fibro-odontoma involving the left mandibular first premolar.

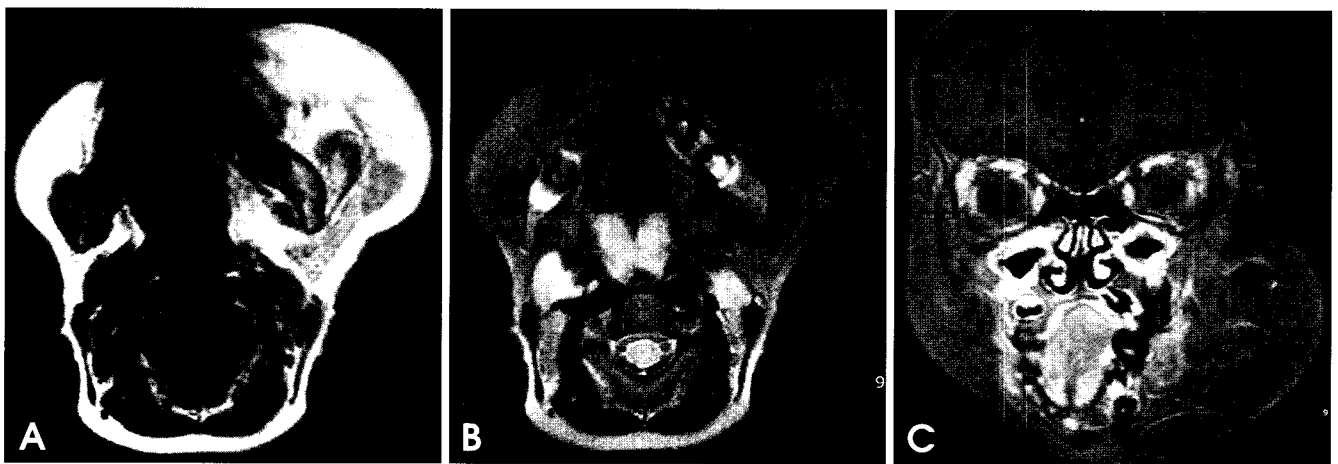


Fig. 3. Magnetic resonance images clearly reveal the fatty nature of the large soft tissue swelling. A. Axial T1-weighted image shows a large homogeneous hyperintense lesion of fat signal infiltrating into the surrounding tissues including masseter muscle, buccal space, lip, and parapharyngeal space. Note the dystrophic changes of the left mandible and parotid gland. The left tongue and orbicularis oris muscle also demonstrate the high signal intensity indicating the infiltration of fatty tissue. B. Axial fat-suppressed T2-weighted image reveals a complete suppression of fat signal in the large mass. C. Coronal fat-suppressed, enhanced T1-weighted image demonstrates no evidence of contrast enhancement within the mass.

증례 보고

5세의 남아 환자로 좌측 협부 종괴를 주소로 내원하였다. 선천적으로 종괴를 가지고 있었으며, 같은 주소로 2, 3세경 타병원으로 내원하여 자기공명영상 등의 검사 후에 7세까지 경과를 지켜볼 것을 권유받았다고 한다. 이때에는 림프관종일 것으로 잠정 진단 내린 바 있다고 하였다.

본원 내원 당시 협부 연조직이 심하게 부어 있었으며 (Fig. 1), 종괴의 촉진 시 부드럽고 물렁한 느낌이었다. 통증은 없는 상태로, 종괴의 영향으로 하악이 우측으로 변위되어 우측 전치부에서는 반대교합이 나타나고 있었다.

일반방사선사진 (Fig. 2)에서 좌측 악하선부와 협부에서 심한 연조직 종창이 관찰되었으나, 이와 관련된 뚜렷한 병적 골괴파 소견은 관찰되지 않아 악성 병소의 가능성은 낮을 것으로 생각되었다. 다만, 인접한 좌측 하악골이 다소

증대되어 있었고 하악골은 병소에 의해 우측으로 변위되어 있는 소견이었는데, 이는 선천성 연조직 병소로 인하여 이차적으로 골형성이 영향을 받은 것으로 생각될 수 있었다. 특히, 상악전치부 치조골 부위에서 방사선투과성이 증가된 골결손부가 관찰되었으며 그 부위의 영구 전치 및 소구치 치배들의 위치가 비정상적으로 배열되어 있는 소견이 관찰되었다.

자기공명영상 결과 경계가 불명확하면서 좌측의 교근, 입술, 혀, 구강저 등 주위 조직으로 광범위하게 침투하는 좌측 협부의 연조직 종괴가 관찰되었는데, 이는 전체적으로 지방과 같은 정도의 매우 높은 신호강도를 나타내면서 동시에 fat-suppression에는 완전한 신호강도의 저하를 나타내었고 조영증강 소견은 관찰되지 않았다 (Fig. 3). 이러한 소견을 통해, 이 병소는 지방 조직으로 이루어진 종괴임을 알 수 있었다. 하지만, 그 양상은 매우 침윤성을 보이

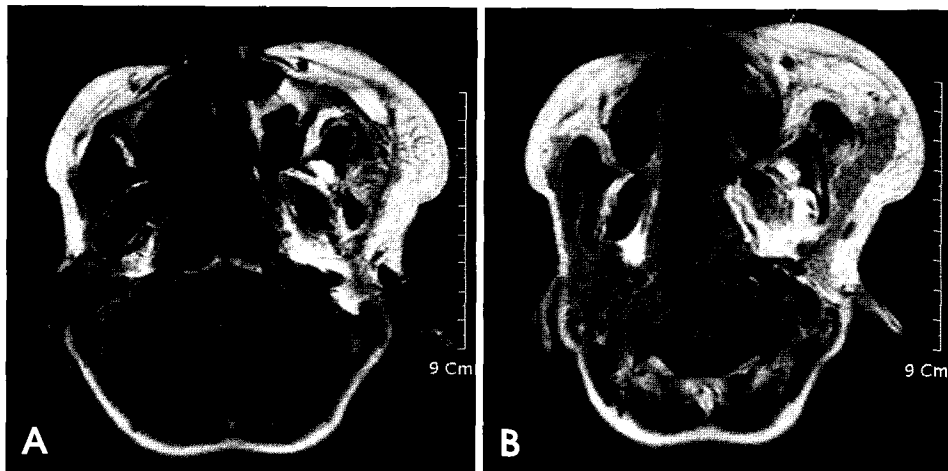


Fig. 4. Axial T1-weighted images reveal the high signal intensity consistent with fat among the tooth germs in the left maxilla, indicating the fatty infiltration into the left maxilla.

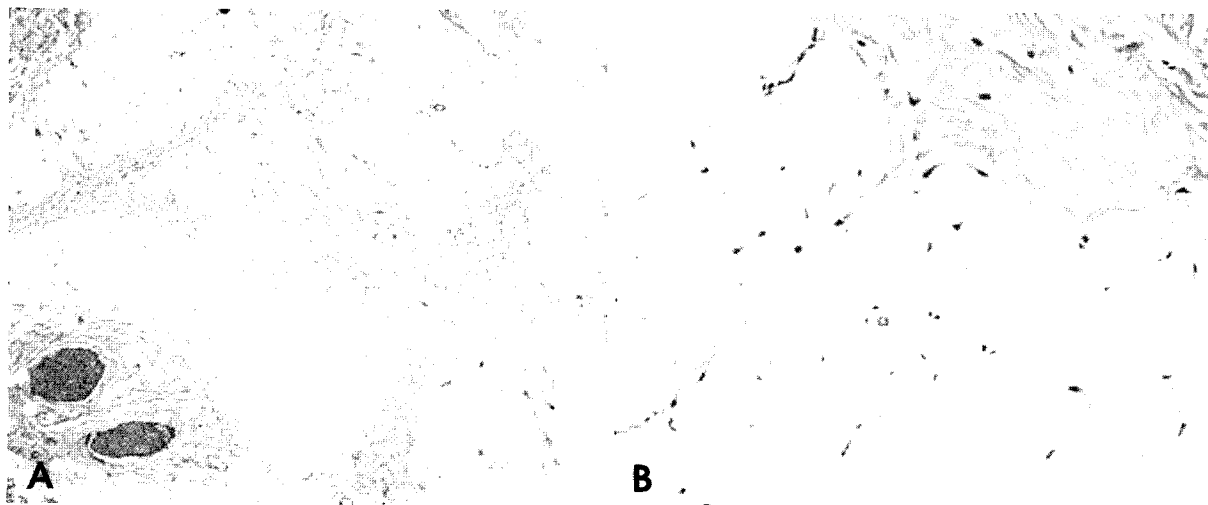


Fig. 5. Pathologic specimen (hematoxylin and eosin stain, original magnification, $\times 40, 100$). The lesion is composed of uniform-appearing mature adipocytes. A low power view demonstrates the diffuse infiltration of entrapped striated muscles. No evidence of lipoblasts, cellular atypism, or mitoses indicating liposarcoma is seen.

면서 골변화까지 동반하고 있어 일반적인 지방종의 소견과는 많은 차이를 보였다. 또한, 판노라마방사선사진에서 관찰되었던 좌측 상악견치부의 골결손부는 자기공명영상에서 지방 조직의 신호강도로 채워져 있음이 확인되어 (Fig. 4A, B) 상악골에까지 침투한 것으로 생각할 수 있었다.

이상의 소견으로 침윤 지방종으로 진단을 내리고, 전신 마취 후 좌측 협부와 하순부에서 종괴를 제거하는 수술을 시행하였는데, 수술 시 시행했던 동결 생검의 결과 편평한 핵이 한쪽으로 치우쳐 위치하고 투명한 세포질을 보이는 성숙한 지방세포로 이루어진 지방종임을 확인할 수 있었고, 술후 최종 조직검사 결과도 그와 동일한 소견을 보였으며 악성을 암시하는 어떠한 소견도 관찰되지 않았다 (Fig. 5).

고 찰

구강에 생기는 지방종은 흔하지 않다. 1887년 Grosch에 의하면 716 종례의 지방종 중 구강내의 종례는 단 한 종례도 없었으며,¹⁹ 1982년 De Visscher는 구강에 생기는 지방종은 전체의 2.2%에 불과하다고 보고하였다.²⁰ 구강악안면영역의 지방종은 주로 협적막, 구강저, 혀와 입술에 발생한다.²¹ 본 종례는 협부에 발생한 침윤 지방종으로 일반적인 지방종의 구강내 호발부위를 대부분 포함하면서 발생하였다.

지방종의 평균 연령은 51.9세로 9-92세의 범위를 가진다.² 본 종례는 5세 남아아이의 선천성 지방종으로, 지방종의 평균 연령인 51.9세와는 매우 다른 연령대에서 선천적으로 발생했다는 점에서 특이한 종례라 할 수 있다. 신생아에게 발생하는 구강내의 지방종 발생률은 매우 희박하다.²² 보고된 종례들은 기형종이 대부분이었다.²³⁻²⁵ 단순 지방종의 종례로 7세 남아아이의 구강전정에 발생한 선천성 지방종²⁶과 20일 된 신생아의 혀에서 발생한 지방종²⁷ 정도가 보고된 바 있다.

구강내 지방종의 발생률은 남성에서 호발하는 것으로 알려져 있으며, 반대로 구강 이외에서 발생하는 지방종은 여성이 남성에 비해 2:1의 비율로 호발한다.^{20,28} 이번 종례는 5세 남아에서 발생한 지방종으로 구강내 지방종의 호발 성별에 부합한다고 할 수 있겠다.

침윤 지방종은 30-40대 이후에서 일반적이다.^{29,30} 보고된 20 종례 중 3 종례가 소아에서 발생한 침윤 지방종이었으며, 모두 비혈관 지방종(nonangioliopoma)이었다.³¹ Slavin이 안면에 발생한 선천성 침윤 지방종의 특징을 보고하였는데 그것들은 다음과 같다.¹¹ 1) 피막화되지 않은 성숙한 지방조직의 증식 2) 근육과 인접 연조직으로의 침윤 3) 많은 신경다발과 함께 결합조직 존재, 두꺼워진 혈관벽 4) 지방모세포와 악성 증상의 부재 5) 인접 골의 비대 6) 선천적 기원, 외과적 절제 후 재발되는 경향. 이번 종례에서도 위에 언급된 대부분의 특징을 나타내었는데, 다만 이번 종례

에서의 재발여부는 환자에 대한 장기적 추적조사(follow-up) 후에 판단할 수 있을 것이라 생각된다. 하지만 어린 나이를 고려할 때 심한 침윤 소견을 보인 심부 조직까지 모두 제거하는 것이 바람직하지 않아 정상 안모형성을 위한 표층의 병소만 제거하였으므로, 본 종례에서 또한 재발의 가능성은 매우 높으리라 예상된다. 선천성 침윤 지방종의 재발경향에 대해서는 Gaetano에 의해서도 동일하게 높은 것으로 보고되었다.³²

침윤 지방종은 일반적으로 근육 내로의 침투를 특징으로 하지만 골변화에 대한 보고는 그리 흔하지 않다. 침윤 지방종이 선천성일 경우 연조직 종괴와 인접한 골에서 골 증대에 대한 언급이 있었으나,^{33,34} 골 내부까지 지방조직이 침투한 소견에 대한 보고는 찾아볼 수 없었다. 본 종례의 경우, 연조직 종괴와 인접한 상악골 내부에서 골결손과 지방조직의 침윤 소견이 관찰되었는데, 이는 지금까지 보고된 종례들에서는 찾아 볼 수 없는 매우 특이한 소견이라 할 수 있겠다. 침윤 지방종이 근육으로 흔히 침투하듯이 골 내부로도 직접 침투해 들어간 것인지, 아니면 연조직 종괴에 인접한 골이 발육과정에서 이형성을 일으켜 지방골수로 변형된 것인지 그 정확한 기전에 대해서는 앞으로 규명이 필요하다고 생각된다.

선천성 침윤 지방종과 진단영상학적으로 유사하여 감별 진단해야 할 질환으로는 림프관종(lymphangioma), 혈관종(hemangioma), 신경섬유종증(neurofibromatosis) 등이 있다.

본 환자의 경우도 처음에 타병원에서 림프관종으로 생각하였으며, 이에 따라 초기 검사도 지방조직의 매우 낮은 감쇠정도를 확연히 보여줄 수 있는 전산화단층촬영보다는 자기공명영상을 시행한 것으로 생각된다. 지방종은 내부가 지방으로 차 있는데 반해, 림프관종은 얇은 섬유성 피막에 둘러싸인 단방성 혹은 다방성의 낭성 병소로 내부가 림프액으로 차 있다.³⁴ 침윤 지방종이 T1 강조영상에서 고신호강도를 보이면서 주변 구조물 속으로 직접 침투해 들어가는 반면, 림프관종은 T2 강조영상에서 고신호강도를 보이고 성장 양상도 주변 구조물을 직접 침범하지 않으면서 그 조직면(tissue plane) 사이사이로 침투해 들어가므로,³⁵ 본 종례에서 림프관종을 배제할 수 있을 것으로 생각된다. 하지만, 임상적으로만 판단한다면 협부의 종창 양상은 혈관종에서처럼 피부, 점막의 변색도 없고 림프액이 차 있는 것과 유사한 부드러운 촉감을 나타내므로 침윤 지방종과 림프관종의 감별은 매우 어렵다고 여겨진다.

혈관종의 경우 선천성으로 빈번하게 발생하면서 근육을 비롯한 여러 조직으로 침투하는 경향을 보이고 골변화까지 동반할 수 있기 때문에, 선천성 침윤 지방종과 유사한 양상으로 나타날 수 있어 본 종례의 경우 진단영상학적으로는 특히 혈관종과의 감별진단이 중요하게 고려되었다. 하지만, 혈관종은 혈액의 물 성분이 대부분을 차지하기 때문에 T2 강조영상에서 매우 고강도의 신호를 나타내는데

반해,³⁶ 본 증례는 T1 강조영상에서 고강도의 신호를 보이기 때문에 혈관종을 감별진단에서 제외시킬 수 있었다.

신경섬유종증은 지방조직으로의 퇴행성 변화를 보일 수 있어서 진단영상학적으로 지방종과 유사할 수 있으나, 피부에 착색성 병소가 나타나고 전신적으로 다발성으로 나타나기 때문에³⁷ 협부에 국한된 본 증례와 같이 국소적으로 나타나는 경우 신경섬유종증을 배제할 수 있을 것으로 생각된다.

이와 같이 소아에서 나타난 선천성 침윤 지방종은 일반적 지방종과 다른 병리학적, 진단영상학적 특이성을 보여준다. 비록 구강악안면영역에서 침윤 지방종의 발생빈도가 매우 낮지만, 그 발생가능성을 항상 염두에 두고 다른 질환과의 감별진단에 임해야 할 것이다. 또한 침윤 지방종의 외과적 절제 후 높은 재발률을 고려하여 환자에 대한 장기적이고 정기적인 추적검사가 이루어져야 하겠다.

참 고 문 헌

1. Fornage BD, Tassin GB. Sonographic appearances of superficial soft tissue lipomas. *J Clin Ultrasound* 1991; 19 : 215-20.
2. Mary AF, Julie CF, Esther LB. Lipoma of the oral and maxillofacial region: Site and subclassification of 125 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2004; 98 : 441-50.
3. Cottrell DA, Lonnie HN, Doku, HC. Orofacial lipomas diagnosed by CT and MRI. *J Am Dent Assoc* 1993; 124 : 110-5.
4. Gray AR, Braker GR. Sublingual lipoma: report of an unusually large lesion. *J Oral Maxillofac Surg* 1991; 49 : 747-50.
5. Ghandour K, Issa M. Lipoma of the floor of the mouth. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992; 73 : 59-60.
6. Fujimura N, Enomoto S. Lipoma of the tongue with cartilagenous change: a case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1992; 50 : 1015-7.
7. Pelissier A, Sawaf MH, Shabana AH. Infiltrating (intramuscular) benign lipoma of the head and neck. *J Oral Maxillofac Surg* 1991; 49 : 1231-6.
8. Garavaglia J, Gnepp DR. Intramuscular (infiltrating) lipoma of the tongue. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1987; 63 : 348-50.
9. Ayasaka N, Chino T Jr, Chino T, Antoh M, Kawakami T. Infiltrating lipoma of the mental region: report of a case. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1993; 31 : 388-90.
10. Scherl MP, Som PM, Biller HF, Shah K. Recurrent infiltrating lipoma of the head and neck. Case report and literature review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 112 : 1210-2.
11. Slavin SA, Baker DC, McCarthy JC, Mufamij A. Congenital infiltration lipomatosis of the face: clinicopathologic evaluation and treatment. *Plast Reconstr Surg* 1983; 72 : 158-64.
12. Malave DA, Ziccardi VB, Greco R, Patterson GT. Lipoma of the parotid gland: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 1994; 52 : 408-11.
13. Yamada M, Yoshiura K, Moriguchi S, Sun HX, Yamada N. Intramuscular lipoma of the parapharyngeal space: CT findings. *Dento-maxillofac Radiol* 1990; 19 : 79-80.
14. Gritzmann N, Schratler 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. Fornage BD, Tassin GB. Sonographic appearances of the superficial soft tissue lipomas. *J Clin Ultrasound* 1991; 19 : 215-20.
16. Behan M, Kazam E. The echographic characteristics of fatty tissues and tumors. *Radiology* 1978; 129 : 143-51.
17. Doods GC, Hricak H, Sollitto RA, Higgins C. Lipomatous tumors and tumors with fatty component: MR imaging potential and comparison of MR and CT results. *Radiology* 1985; 157 : 479-83.
18. Nakayama Y, Nishijima K, Nabeyama H, Kayano T, Ikegami N, Kuwana S, et al. A case of bilateral infiltrating lipoma of the tongue. *Jpn J Oral Maxillofac Surg* 1986; 32 : 1068-73.
19. Grosch J. Studien ueber das lipom. *Dtsch Z Chir* 1887; 26 : 307.
20. De Visscher JGAM. Lipomas and fibrolipomas of the oral cavity. *J Maxillofac Surg* 1982; 10 : 177-81.
21. Gnepp DR. Diagnostic surgical pathology of the head and neck. Philadelphia: WB Saunders; 2001. p.191-4, p.305-6, p.543-8.
22. Cohen M. Syndromes with cleft lip and cleft palate. *Cleft Palate J* 1978; 15 : 306-28.
23. Chaudhry AP, Lore JM, Fisher JE, Gambrino AG. So-called hairy polyps or teratoid tumors of the nasopharynx. *Arch Otolaryngol* 1978; 104 : 517-25.
24. Maeda K, Yamamoto T, Yoshimura H, Itoh H. Epignathus: a report of two neonatal cases. *J Pediatr Surg* 1989; 24 : 395-7.
25. Smith NM, Chambers SE, Billson VR, Laing I, West CP, Bell JE. Oral teratoma (epignathus) with intracranial extension: a report of two cases. *Prenat Diagn* 1993; 13 : 945-52.
26. De Carvalho CP, Martinelli C, Sanches MG. Congenital lipoma in the oral cavity. A case report. *Quintessence Int* 1987; 18 : 799-802.
27. Dimitrakopoulos I, Zouloumis I, Trigonidis G. Congenital lipoma of the tongue. Report of a case. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1990; 19 : 208
28. Hatziotis JC. Lipoma of the oral cavity. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1971; 31 : 511-24.
29. Kindblom LG, Angervall L, Stener B, Wickbom I. Intermuscular and intramuscular lipomas and hibernomas. A clinical, roentgenologic, histologic, and prognostic study of 46 cases. *Cancer* 1974; 33 : 754-62.
30. Bennhoff DF, Wood JW. Infiltrating lipomata of the head and neck. *Laryngoscope* 1978; 88 : 839-48.
31. Mattel SF, Persky MS. Infiltrating lipoma of the sternocleidomastoid muscle. *Laryngoscope* 1983; 93 : 205-7.
32. De Rosa G, Cozzolino A, Guarino M, Giardino C. Congenital infiltrating lipomatosis of the face: report of cases and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1987; 45 : 879-83.
33. Malik A, Jagmohan P, Thukral BB, Khanna G, Rajni. Congenital infiltrating lipomatosis of the face and neck. *Acta Radiol* 2004; 45 : 556-60.
34. Makariou E, Pikis A, Harley EH. Cystic hygroma of the neck: association with a growing venous aneurysm. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003; 24 : 2102-4.
35. Castellote A, Vazquez E, Vera J, Piqueras J, Lucaya J, Garcia-Pena P, et al. Cervicothoracic lesions in infants and children. *Radiographics* 1999; 19 : 583-600.
36. Baker LL, Dillon WP, Hieshima GB, Dowd CF, Frieden IJ. Hemangiomas and vascular malformations of the head and neck: MR characterization. *AJNR Am J Neuroradiol* 1993; 14 : 307-14.
37. Fortman BJ, Kuszyk BS, Urban BA, Fishman EK. Neurofibromatosis type 1: a diagnostic mimicker at CT. *Radiographics* 2001; 21 : 601-12.