

급속한 진행을 보인 다발성 대칭성 지방종증

최진화¹, 김병수¹, 송승현¹, 이효진¹, 신동훈¹, 최종수¹, 배영경²

영남대학교 의과대학 ¹피부과학교실, ²병리학교실

Fast-growing multiple symmetric lipomatosis

Jin Hwa Choi¹, Byung Su Kim¹, Seung Hyun Sohng¹, Hyo Jin Lee¹, Dong Hoon Shin¹,
 Jong Soo Choi¹, Young Kyung Bae²

Departments of ¹Dermatology and ²Pathology, College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

Multiple symmetric lipomatosis (MSL) is a rare disease characterized by symmetrical massive fatty deposits on the face, neck, shoulders, and upper trunk. We report a 74-year-old man who complained of painless subcutaneous nodules on his posterior neck that developed 3 weeks earlier. In a week, variably-sized similar lesions developed on both his shoulders and upper extremities. At the time of his hospital visit, several firm nodules as big as a walnut to a child's fist and with the normal-skin-hue were observed on his posterior neck, both shoulders, upper extremities, and trunk. The histological examination of his upper left arm revealed more mature adipocytes without encapsulation in the subcutaneous tissue. MSL was generally known to occur slowly over months or years. However, this is an unusual case that showed a fast-growing nature.

Keywords: Madelung disease; Multiple symmetric lipomatosis

서 론

다발성 대칭성 지방종증(multiple symmetric lipomatosis)은 얼굴, 경부 및 견갑부 등에 다량의 지방이 대칭적으로 침착되는 드문 질환으로, 만성 알코올 남용과 관련이 있는 것으로 알려져 있으며, 중년의 남자에게 호발한다[1]. 다발성 대칭성 지방종증은 단순 비만과 감별되어야 하는데, 단순 비만의 경우 피막으로 둘러싸이지 않은 지방이 몸 전체에 걸쳐 비교적 고르게 분포되는 양상이지만, 본 질환의 경우 피막으로 둘러싸이지 않은 지방 덩어리가 얼굴, 목, 후두부 및 쇄골 위 오목 부위에 대칭적으로 침착되는 특징을 가진다

[2]. 지방 조직은 주위 조직으로 침투하여, 혈관, 신경 및 근육 등을 압박하며, 특히 기도와 식도를 압박할 경우 위험할 수 있다. 본 질환은 국내문헌에서 20예 이상이 보고되었는데, 일반적으로 서서히 지방이 침착되어 지방종이 커지는 양상을 보이며, Sung 등[3]이 보고한 경우에서도 수 년에 걸쳐 발생하였다고 보고되었다. 저자들은 1주일 동안 급격히 진행한 다발성 대칭성 지방종증 1예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증 례

환 자: 남자, 73세

주 소: 양측 경부, 견갑부, 상지의 피하결절

현병력: 3주 전 양측 후경부의 무통성 피하결절을 발견하였고, 점차 크기가 증가하였다. 2주 전 양측 상지, 견갑부, 등 및 상복부 부위에 다양한 크기의 유사 병변이 발생하였다. 1주 전 본원 이비인후과 외래에서 림프종이 의심되어 목 부

Received: July 10, 2013; Revised: September 8, 2013;
 Accepted: September 15, 2013

Corresponding Author: Dong-Hoon Shin, Departments of Dermatology, College of Medicine, Yeungnam University, 170 Hyeonchung-ro, Namgu, Daegu 705-703, Korea
 Tel: +82-53-620-3160, Fax: +82-53-620-3741
 E-mail: dhshin@med.yu.ac.kr



Fig. 1. Multiple walnut to fist-sized normal skin colored subcutaneous nodules on the neck, both shoulders, both upper arms and trunk.



Fig. 2. Neck computed tomography showed diffuse lipomatosis (arrows) at neck spaces.

위의 전산화단층촬영을 시행하였다.

과거력: 특기 사항 없음.

가족력: 특기 사항 없음.

사회력: 하루 약 소주 2병씩 40년간 음주.

피부 소견: 결절은 호두에서 성인 주먹 크기로 다양하였으며, 정상 피부 색조였고, 약간 단단하였다(Fig. 1).

이학적 소견: 열, 체중감소, 림프절 종대 및 간비장 비대는 관찰되지 않았다.

검사실 소견: 총 콜레스테롤 329 mg/dL (정상치: 120-200 mg/dL), 중성지방 300 mg/dL (정상치: 35-160 mg/dL), 저밀도지단백콜레스테롤 221 mg/dL (정상치: 0-120 mg/dL)로 상승한 소견이 관찰되었다. 1주 전 본원 이비인후과 외래에서 시행한 목 부위의 전산화단층촬영에서 광범위하게 지방종으로 의심되는 결절이 목과 쇄골 상부 부위에 관찰되는 소견을 보였다(Fig. 2).

병리조직학적 검사: 왼쪽 상지에서 시행한 조직검사상, 표피와 진피부위는 정상 조직소견이었으며, 그 하부에 피막으로 둘러싸이지 않은 지방조직의 증식이 관찰되었다(Fig. 3A). 지방세포는 성숙되고 정상적인 세포충실도를 보였다(Fig. 3B).

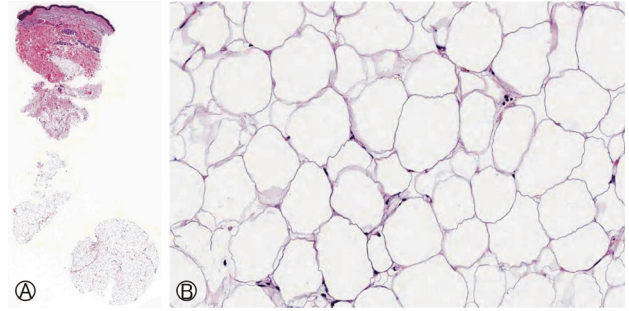


Fig. 3. (A) The adipose tissue is seen beneath the skin (H&E stain, $\times 10$). (B) Mature adipocytes are present (H&E stain, $\times 200$).

치료 및 경과: 이상의 임상적, 검사실 소견 및 조직학적 검사결과를 종합하여 다발성 대칭성 지방종증으로 진단하고 금주를 권유하였다. 또한 혈중 지질검사상 이상을 평가하기 위해 내분비내과와 협진을 권유하였으나 거절하였다. 그 후 병원에 재방문하지는 않았으나, 6개월 후 전화연락을 통해 환자는 그 동안 금주하지 않았다고 하며, 병변은 더 이상 커지지 않았다고 하였다.

고 찰

다발성 대칭성 지방종증은 Madelung disease, Launois-Bensaude syndrome, symmetrical adenolipomatosis 및 benign symmetrical lipomatosis 등으로도 알려졌으며, 1846년 Brodie [4]가 최초로 기술한 이후, 의학문헌상 200에 이상 보고되었다[5]. 특징적으로 피막으로 둘러싸이지 않은 지방조직이 무통성의 부드러운 결절을 형성하는 질환으로, 대칭적으로 얼굴, 경부, 견갑부, 배부 및 상지 등에 주로 발생한다. 그 외 하지, 종격동 및 후두 등에서 드물게 발생할 수 있다. 대부분 양성경과를 취하지만, 종격동을 침범할 경우, 종격동 내의 혈관, 신경 및 기관지 후두 등을 압박하여 호흡곤란 등의 증상을 유발할 수 있다. 이 질환은 임상적으로 진단할 수 있으며, 2가지 아형으로 구분된다[6]. 30세에서 60세 사이의 중년 남성에서 호발하는 1형은 주로 경부, 상부배부, 견갑부 및 상지의 근위부에 지방축적이 발생하며, 상하지의 원위부는 침범하지 않아, 근육질의 체형처럼 보일 수 있다[6,7]. 남성, 여성 모두에서 호발하는 2형은 지방축적이 배부, 상지 외에도 둔부 및 대퇴부를 포함, 전신에 광범위하게 발생해 단순비만과 같이 보일 수 있으며[6], 이번 증례의 경우 형태상 1형으로 분류될 수 있다.

이 질환에서 지방조직은 일반적으로 대개 수 년에 걸쳐 오랜 기간 동안 서서히 커지나, 일부 경우에 있어서 수 개월

Table 1. Reported cases of multiple symmetric lipomatosis in the Korean dermatologic medical literatures

Case	Sex/Age (yr)	Duration	Use of alcohol	Serum lipid level
1 [3]	M/60	3 yr	Heavy drinking	Triglyceride/TFA 364/876 (mg/dL)
2 [3]	M/55	2 yr	Not informed	Not informed
3 [3]	M/54	1 yr	Not informed	Not informed
4 [8]	M/54	2 yr	Heavy drinking	WNL
5 [9]	M/57	10 yr	Heavy drinking	Triglyceride WNL; TFA 79 mg/dL; TC WNL
6 [9]	M/57	3 yr	Heavy drinking	Triglyceride 174 mg/dL; TFA/TC WNL
7 [10]	M/61	1 yr	Heavy drinking	WNL
8 [11]	M/40	1 yr	Not informed	WNL
9 [12]	F/51	2 yr		Not informed
This case	M/72	3 wk	Heavy drinking	Triglyceride/TC/LDL-C 300/329/221 (mg/dL)

TFA, total fatty acid; WNL, within normal limit; TC, total cholesterol; LDL-C, low density lipoprotein-cholesterol.

동안 급격히 커지는 경우도 있었다[7]. 국내 피부과 문헌에 보고된 9개 증례의 경우 수 개월에서 10년까지 오랜 기간에 걸쳐 진행하였으나, 이번 증례는 1주 동안 빠르게 진행되는 양상을 보여, 임상적으로 급성임파선염, 임파종식성 질환 등과 감별이 필요하였다(Table 1) [3,8-12]. 이 질환이 악성종양으로 변하는 경우는 극히 드물며, intramyxoid sarcoma가 발생된 1예가 보고되었으나[13], 악성종양이 호발한다는 보고는 없었다.

이 질환의 발생 원인은 아직 정확히 밝혀지지 않았으며, 다수의 가설이 제기되고 있다. 국외 문헌 중에 환자의 90%가 적어도 10년 이상 하루에 80 g 이상의 알코올을 섭취하였다는 보고가 있으며, 어린이에서는 낮은 유병률을 보인다는 사실을 통해서 알코올이 질환 발생에 연관성을 가질 것이라 생각한다[14,15]. 통계학적으로 알코올의 남용은 아세트알데히드의 혈중농도를 높여 mitochondria의 DNA 기능 이상을 초래해 지방축적을 일으킬 수 있으며, 또한 알코올이 β -adrenergic receptor의 수를 감소시켜 지방분해를 저해하므로 지방축적이 일어난다는 가설이 있다[6]. 하지만 알코올 섭취와 관계없이 발생된 경우도 보고되었다[12]. 그 외 catecholamine에 의한 지방분해 반응의 결함과 관련된다는 주장이 있으며, 다발성 대칭성 지방종증 환자에서 지방종이 발생하는 위치인 경부와 견갑골은 갈색지방의 발생위치와 같으므로, 갈색지방의 mitochondria 기능 이상으로 인한 지방분해의 결손으로 질환이 발생한다는 주장도 있다[16].

동반되는 질환으로는 알코올성 간질환, 고지혈증, 고요산혈증, 당뇨 및 갑상선 기능 항진증 등이 있으며, 본 증례에서는 고지혈증이 동반되어 있었다[6,14,17]. 그 외 말초 신경병증이 환자의 84% 정도에서 동반될 수 있는데, 알코올과 관련

성이 있을 것이라 생각되지만, 알코올을 남용하지 않았던 환자에서도 말초신경병증이 보고된 바 있다[18].

진단은 임상적으로 매우 특징적인 지방조직의 분포를 근거로 이루어지며, 조직검사를 통해 임파종식성 질환, 경부낭종, 신경섬유종증 및 갑상선질환 등과 감별이 가능하다. 즉, 병리조직학적으로 피막으로 둘러싸이지 않은 지질세포가 증식된 것으로, 피막을 가지는 지방종과 감별이 가능하다. 또한 피막이 없기 때문에 주변 피하조직 및 근육 사이로 침윤이 가능하다[13].

치료로는 외과적 제거술 또는 지방흡입술 등이 사용된다. 그러나 지방종이 피막에 둘러싸여 있지 않기 때문에, 수술로 완전히 제거하는 것은 불가능하다. 또한, 이 질환은 악성화의 가능성이 낮고, 재발이 잦으므로 미용적인 이유 또는 심각한 호흡기 합병증이 동반되는 경우 외에는 수술적 치료가 시도되지 않는다. 그 외 비수술적 치료로 β_2 -agonist, 갑상선 추출물, vitamins 복용 및 low molecular-weight heparin의 병변 내 주입 등이 사용되지만 효과가 증명되지 않았다[6,14]. 조직의 크기 증가를 막기 위해 금주 등의 생활습관 교정이 필요하지만, 발생된 지방종의 크기를 줄이지는 못한다고 알려져 있다[6]. 이 증례의 경우, 환자가 다른 합병증을 호소하지 않고, 미용적으로 지방조직의 제거를 원하지 않았기 때문에, 수술적 치료를 시행하지 않았다. 그러나, 차후 질병이 진행할 가능성에 대해 교육하고, 호흡곤란 및 운동장애 등의 증상이 발생할 경우 외과적 제거술을 시행하기 위해 재방문과 금주 등의 생활습관 교정을 권유하였다.

저자들은 73세 남성에서 1주만에 급격히 진행된 다발성 대칭성 지방종증 1예를 경험하고, 흥미롭고 드문 증례라 생각하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Ruzicka T, Vieluf D, Landthaler M, Braun-Falco O. Benign symmetric lipomatosis Launois-Bensaude. report of ten cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1987;17:663-74.
2. Mevio E, Sbrocca M, Mullace M, Viglione S, Mevio N. Multiple symmetric lipomatosis: a review of 3 cases. *Case Rep Otolaryngol* 2012;2012:910526.
3. Sung YO, Lee JH, Kim KH, Suh MK, Park JK. Three cases of benign symmetric lipomatosis. *Korean J Dermatol* 1993; 31:800-5. Korean.
4. Brodie B. Lectures illustrative of various subjects in pathology and surgery. London: Longman, Brown, Green, and Longmans; 1846. p. 275.
5. Adamo C, Vescio G, Battaglia M, Gallelli G, Musella S. Madelung's disease: case report and discussion of treatment options. *Ann Plast Surg* 2001;46:43-5.
6. González-García R, Rodríguez-Campo FJ, Sastre-Pérez J, Muñoz-Guerra MF. Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease): case reports and current management. *Aesthetic Plast Surg* 2004;28:108-12
7. Boozan JA, Maves MD, Schuller DE. Surgical management of massive benign symmetric lipomatosis. *Laryngoscope* 1992; 102:94-9.
8. Park ES, Lee WS, Song JY. A case of benign symmetric lipomatosis. *Korean J Dermatol* 1989;27:603-6. Korean.
9. Park SK, Houh D, Kim HO, Kim CW. Two cases of benign symmetrical lipomatosis. *Korean J Dermatol* 1989;27:752-6. Korean.
10. Seo YW, Jeon HD, Lee SY, Lee JS, Whang KU. A case of benign symmetric lipomatosis. *Korean J Dermatol* 1998;36: 1119-21. Korean.
11. Jegalian AG, Buxbaum NP, Facchetti F, Raffeld M, Pittaluga S, Wayne AS, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm in children: diagnostic features and clinical implications. *Haematologica* 2010;95:1873-9.
12. Lee D, Hong SK, Chun JS, Choi JH, Sung HS, Hwang SW. A case of benign symmetric lipomatosis limited to the face. *Korean J Dermatol* 2009;47:456-8. Korean.
13. 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.
14. Feuillard J, Jacob MC, Valensi F, Maynadié M, Gressin R, Chaperot L, et al. Clinical and biologic features of CD4(+) CD56(+) malignancies. *Blood* 2002;99:1556-63.
15. Nounla J, Rolle U, Gräfe G, Kräling K. Benign symmetric lipomatosis with myelomeningocele in an adolescent: an uncommon association-case report. *J Pediatr Surg* 2001; 36:E13.
16. Kodish ME, Alsever RN, Block MB. Benign symmetric lipomatosis: functional sympathetic denervation of adipose tissue and possible hypertrophy of brown fat. *Metabolism* 1974; 23:937-45.
17. Morelli F, De Benedetto A, Toto P, Tulli A, Feliciani C. Alcoholism as a trigger of multiple symmetric lipomatosis? *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003;17:367-9.
18. Grosshans EM, Le Coz CJ. Alcohol intake, lipid metabolism, and the skin. *Clin Dermatol* 1999;17:413-6.