

# 다발성 대칭성 지방종증

-1례 보고-

이 조 한\* · 홍 종 면\* · 안 재 호\*

=Abstract=

## Multiple Symmetric Lipomatosis

Jo Han Rhee, M.D.\*, Jong Myeon Hong, M.D.\*, Jae Ho Ahn, M.D.\*

Multiple symmetric lipomatosis is a rare disease characterized by progressive growth of subcutaneous fat masses which are located symmetrically at neck, shoulders, chest, abdomen and groin. Recent surveys revealed a high incidence of combined somatic and autonomic neuropathy. The exact cause of the disease is not known.

We have experienced one case of multiple symmetric lipomatosis with mediastinal involvement with symptomatic compression of trachea. The patient was a 55-year-male, complaining of dyspnea and slowly enlarging multiple symmetric masses at the neck, shoulders, chest, abdomen, flank and groin over a period of 10 years. He had a habit of excessive alcohol intake for many years. The fatty masses in the neck and the upper mediastinum including peritracheal region were excised through transverse cervical incision. But, because of the incomplete excision of peritracheal fatty tissue, we performed reoperation for the relief of residual tracheal compression at the 15th postoperative day. Two days later emergent tracheostomy was performed due to postoperative pneumomediastinum and subcutaneous emphysema. He could discharge with permanent tracheostomy.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29: 244-7)

**Key words :** 1. lipoma  
2. tracheal stenosis  
3. mediastinal neoplasm

## 증 례

환자는 55세 남자로 약 10년 전부터 목, 어깨, 가슴, 배, 옆구리, 사타구니에 대칭적으로 서서히 커지는 피하종괴 및 내원 2개월전부터 발생한 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 과거력상 목부위의 피하종괴를 7년전에 수술받은 적이

있었으며 심한 음주력이 있었다. 이학적소견에서는 상기 부위에 대칭성 피하종괴 (Fig. 1, 2)가 있는 특징적 모습을 보였으며, 단순흉부사진상 상종격동이 넓어져 있었고 흉부전산화단층촬영상 흉곽입구부터 대동맥궁 부위까지 상종격동에 지방조직이 현저하게 증가되어 있었으며 특히 흉곽입구부터 무명정맥이 상대정맥으로 이행되는 부위까지

\* 충북대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chungbuk National University, Cheongju

# 본 연구는 1995년도 충북 대학 병원 임상 연구비의 일부 보조로 이루어 졌음

논문접수일: 95년 6월 8일 심사통과일: 95년 10월 4일

통신저자: 이조한, (360-763) 충북 청주시 개산동 산 62, Tel. (0431) 69-6812, Fax. (0431) 69-6387

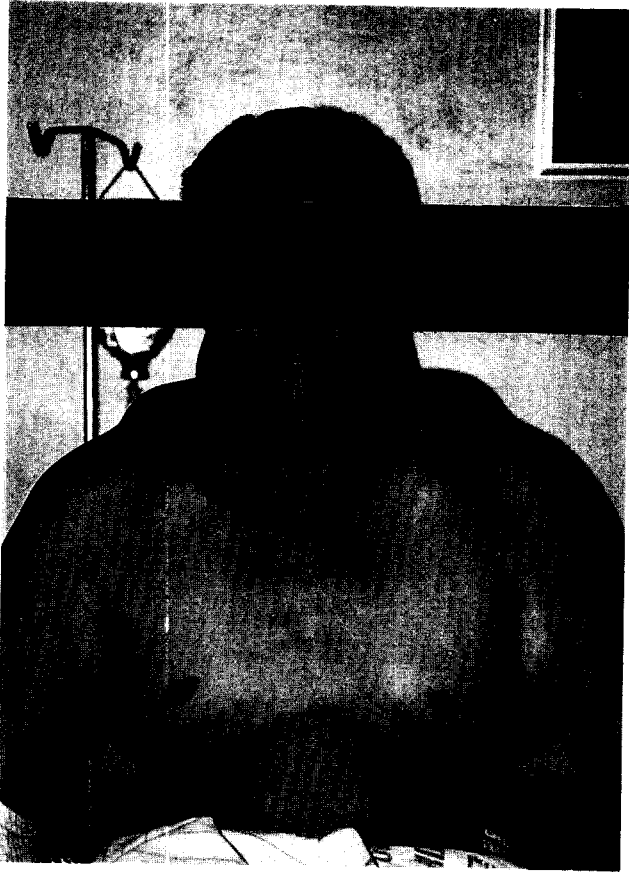


Fig. 1. The fat masses located symmetrically on the neck, shoulder, and the chest wall.

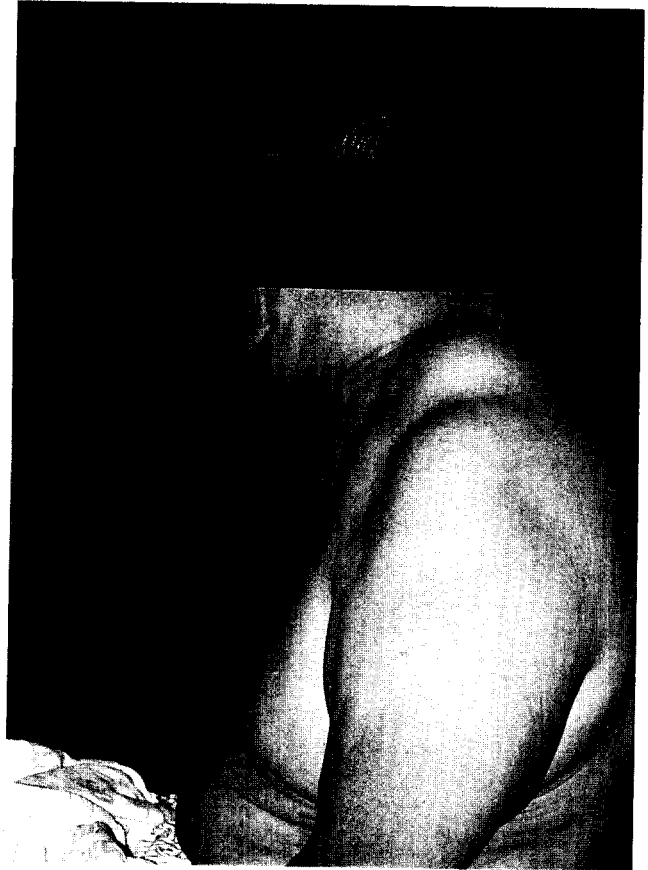


Fig. 2. Lateral view of the same patient. The fat masses located on the posterior neck, shoulder, and the abdominal wall.

기관이 심하게 눌리는 소견을 보여주고 있었다(Fig. 3). 그의 혈액검사, 혈청화학검사, 간염검사, 소변검사, 심전도검사, 폐기능검사 등에서는 모두 정상이었다.

수술은 cervical collar incision을 통해 시행하였으며 수술소견상 friable fatty tissue만이 기관둘레에 분포하고 있었으며, 기관을 압박할만한 다른 종괴는 보이지 않았다. 따라서 기관압박을 하는 전상종격동부위의 지방을 제거하였으며, 목 뒤의 지방종 제거술도 함께 시행하였다. 그러나 환자는 수술후에도 계속 호흡곤란을 호소하여 다시 흉부전산단층촬영을 실시한 결과 기관 막성부위를 기관후부에서 압박하는 지방종괴가 남아 있어(Fig. 4) 이를 제거하는 수술을 다시 시행하였다. 수술은 첫 수술 후 15일만에 시행되었는데 기존의 cervical collar incision wound를 통하여 시행하였으나 유착이 심해 수술시야를 좋게하기 위해 upper median sternotomy를 병행하여 기관주위의 지방종을 제거하였다. 그러나 이 과정 중 우측 회귀신경이 손상을 받았으며 또한 기관의 일부가 견인에 의한 열상을 입

어 단순봉합을 시행하였다. 술후 환자는 종격동기흉 및 피하기종이 점점 증가하여 술후 2일째에는 기관절개술을 시행받았으나 그후에도 환자는 계속되는 호흡곤란이 있어 기관지내시경을 다시 시행한 결과 성대 상부에 잔존한 지방종괴(Fig. 5)로 인한 기도 협착과 기관 중간부위에 발생한 육아조직이 관찰되어 영구 기관절개술을 시행하였다. 환자는 첫수술 후 83일만에 퇴원하였으며, 기관 절개 튜브의 관리를 위해 이비인후과 외래로 추적 관찰중이다.

### 고 찰

다발성 대칭성 지방종증은 대칭적으로 이상피하지방종을 형성하며 지각 및 자율신경계의 이상을 동반하는 증후군으로 1888년 Madelung이 처음 보고한 이래, Madelung's disease, Launoise-Bensaude syndrome, Symmetrical adenolipomatosis, Diffuse symmetric lipomatosis, Lipomatosis simplex indolens, Lipomatose circonscrite multiple 등의 병

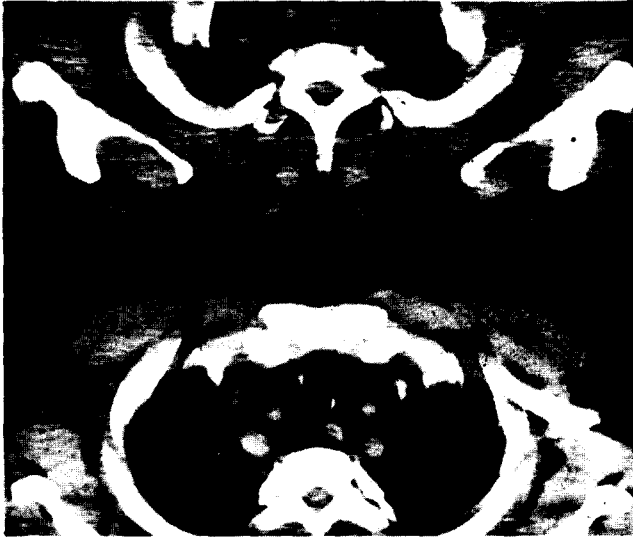


Fig. 3. CT scan showing tracheal compression due to mediastinal fat mass.



Fig. 5. Bronchoscopy showing growth of granulation tissue at the supraglottic level.



Fig. 4. Postoperative chest CT showing remained narrowing of trachea at the same level due to incomplete resection of mediastinal fat mass.

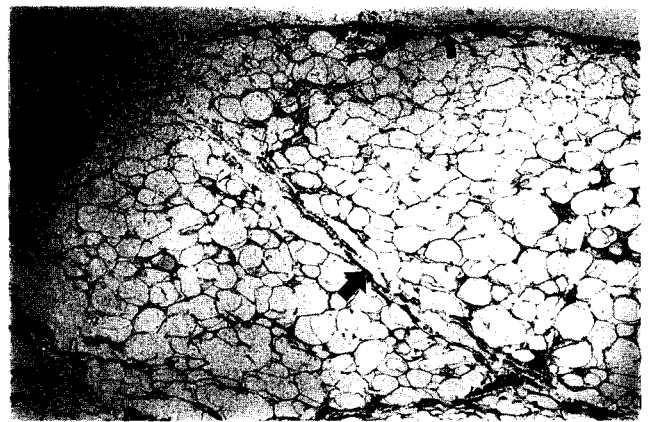


Fig. 6. Multiple symmetrical lipomatosis. The microscopic finding is composed of well vascularized mature fat cells. The small arrow indicates thin encapsulation and large arrow indicates a distinct lobular pattern (H&E,  $\times 100$ ).

명으로 약 200례가 문헌상에 보고되어 있으며 국내에서도 17례가 보고되었으나<sup>1)</sup>, 국내에서는 종격동을 침범한 예는 아직까지 보고되고 있지 않았다.

이 질환의 역학적 특징으로는 지중해 연안에서 많이 발생하며 남자에서 호발하고 30~60대에 주로 분포하고 음주력이 있는 경우가 대부분이다. 국내보고 17례도 모두 남자였으며 16례에서는 심한 음주력이 있었으며 본 증례에서도 35년간 매일 2병이상의 소주를 마신 음주력이 있었다. 지방종의 분포는 경부, 후이개부위, 견갑부, 삼각근, 흉

부, 복부, 서혜부 등에 대칭적으로 분포하며 상대적으로 안면부 및 상하지에는 드물게 발생한다. 국내보고 17례에서도 경부, 견갑부, 복부 및 흉부에서 빈도가 높았다. 그러나 이러한 다발성 대칭성 지방종증은 그 자체의 미관상 문제뿐만 아니라 본 증례와 같이 종격동에 발생하여 기관 및 주위조직을 압박하여 호흡곤란, 애성 등을 초래하거나 상대정맥증후군 등을 초래하기도 하며<sup>2)</sup>, 최근에는 대부분의 환자가 신경계의 이상이 동반되어 심맥관계 자율신경의 부조로 갑자기 사망하였다는 보고도 있다<sup>2,3)</sup>. 다발성 대칭

성 지방종증의 진단적 특징은 목 둘레의 고리모양의 피하 종괴가 관찰되는 것인데<sup>2)</sup> 본 증례에서도 같은 소견이 관찰되었다. 감별할 질환으로서서는 다발성 지방종증 등인데 다발성 지방종증의 경우에는 목 둘레에 고리모양 피하종괴가 없고 사지에서도 피하종괴가 관찰되며 개개의 종괴가 주위조직과 구별이 잘되는 양성지방종으로 이뤄져 있어서 쉽게 감별이 된다. 지방종은 조직학적으로 피막을 거의 형성하지 않으며 주위의 지방조직, 근막 및 근육, 골막 등에 침입하여 있다. 또한 성숙한 지방세포와 약간의 결체조직으로 이루어진다<sup>4, 5)</sup>. 본 증례에서는 조직학적 검사상 얇은 피막을 형성하고 있었으며 혈관발달이 잘된 성숙된 지방세포로 구성되어 있었다(Fig. 6). 발생원인은 미상이나 대부분의 환자에서 catecholamine induced lipid mobilization에 대한 조절에 결함을 가지고 있는 것으로 지역적 세포증식을 한 지방세포에서 cyclic-AMP 생성과정의 결함으로 인하여 아드레날린에 의한 지방분해가 이루어지지 않기 때문이라고 하며<sup>6)</sup>,  $\alpha$ -receptor와  $\beta$ -receptor의 수적 이상은 발견되지 않는 점으로 보아, receptor와 adenylate cyclase의 중간역할을 하는 Gs-protein의 양적 또는 질적 이상이거나 adenylate cyclase의 catalytic unit의 결함이 제시되고 있다<sup>7)</sup>. 또한 과도한 음주癖은 이 질환의 원인은 아니나 ethanol이 과다 지방침착을 일으키는 것으로 추정된다<sup>8)</sup>. 동반질환으로는 빈혈, 간기능소견 및 대사이상, 신경질환, 악성화 등이 있으나, 이중 전자의 3가지는 질병자체의 동반질환이라기보다는 과도한 음주에 의한 소견이라고 생각되며 본 증례에서는 이러한 동반질환은 나타나지 않았다. 치료로는 대개 미용상 이유때문에 수술로 종괴를 제거하는 것이 일반적이고 금주를 함으로써 종괴가 작아지거

나 없어졌다는 보고<sup>8)</sup>도 있고 최근에는 theophylline투여로 지방세포안의 cyclic-AMP를 증가시켜 지방분해촉진하여 효과를 보았다는 보고<sup>6)</sup>도 있으며 Liposuction에 의한 수술법이 이용되기도 한다.

충북대학병원 흉부외과 교실에서는 상부종격동에 발생한 지방종이 기관압박을 하여 호흡곤란이 동반된 다발성 대칭성 지방종증 환자를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고 하는 바이다.

### 참고 문헌

1. 현영순, 이영주, 최창식. Multiple Symmetric Lipomatosis 9예의 임상적 고찰. 외과학회지. 1991; 40: 94-106
2. Enzi G, Biondetti PR, Fiore D, Mazzoleni F. Computed tomography of deep masses in multiple symmetrical lipomatosis. Radiology 1982; 144: 121-4
3. Enzi G, Angelini C, Negrin P, Armani M, Perobon S, Fedele D. Sensory, motor and autonomic neuropathy in patients with multiple symmetric lipomatosis. Medicine 1986; 64: 388-93
4. Hoehn RJ, Qazi HM. Benign symmetrical lipomatosis. Plast Reconstr Surg 1976; 58: 626-30
5. Enzi G. Multiple symmetric lipomatosis: An updated clinical report. Medicine 1984; 63: 56-64
6. Enzi G, Inelmen EM, Baritussio A, Dorigo P, Prosdeimi M, Mazzoleni F. Multiple symmetric lipomatosis. A defect in adrenergic-stimulated lipolysis. J Clin Invest 1977; 60: 1221-9
7. Pollock M, Nicholson GI, Nukada H, Cameron S, Frankish P. Neuropathy in multiple symmetric lipomatosis. Brain 1988; 111: 1157-71
8. Kodish ME, Alsever RN, Block MB. Benign symmetric lipomatosis: Functional sympathetic denervation of adpose tissue and possible hypertrophy of brown fat. Metabolism 1974; 23: 937-45

### =국문초록=

다발성 대칭성 지방종증은 경부, 견갑부, 흉부, 복부 및 서혜부에 대칭적으로 피하지방종을 형성하는 드문 질환으로 최근에는 지각 및 자율신경계의 이상동반이 보고되기도 하나, 현재까지는 원인이 확실하게 밝혀지지 않고 있다.

본 증례는 기관압박을 동반하는 종격동을 침범한 다발성 대칭성 지방종에 대한 증례이다. 환자는 55세 남자로 호흡곤란과 약 10년전부터 서서히 성장하는 경부, 견갑부, 흉부, 복부 및 서혜부의 종괴를 주소로 내원하였으며, 수십년의 심한 음주력이 있었다. 경부와 기관주위를 포함하는 종격동의 지방종괴는 transverse cervical incision을 통해 제거하였다. 그러나 기관주위의 불완전한 지방종괴의 제거로 인한 기관압박의 완화를 위해 술후 15일만에 재수술을 시행하였다. 술후 환자는 종격동기흉 및 피하기종이 심하여 2일 후 응급기관절개술을 시행받은 후, 영구기관절개술후 퇴원하였다.

중심단어: 1. 지방종  
2. 기관협착  
3. 종격동 종양