

# 소아 Lipoblastoma의 임상 양상

울산대학교 의과대학 서울아산병원 외과학교실

남소현 · 김대연 · 김성철 · 김인구

## 서 론

지방모세포종은 영아기나 어린 소아에서 발견되는 드문 종양으로 태생기 이후에도 지방모세포의 증식이 계속되면서 형성되는 연부 조직 종양이다<sup>1-18</sup>. 소아에서 발생하는 전체 연부 종양 중 지방종성 신생물은 약 6%를 차지하는 것으로 알려져 있으며 이 중 지방모세포종이 5~30%를 차지하는 것으로 보고되었다<sup>23</sup>. 성인에서도 발생하지만, 75~90%가 1세에서 3세 사이의 어린이에서 발생하는 것으로 알려져 있다<sup>4,5,6</sup>. 종양이 빨리 자라며 국소적인 침범을 일으키기도 하지만 원격 전이는 보고되지 않았다<sup>23</sup>. 국내에서는 몇 차례 증례보고가 이루어진 바 있으며<sup>10</sup>, 이에 본원에서 경험한 지방모세포종 환자들의 임상 양상과 예후를 알아보고자 하였다.

## 대상 및 방법

울산대학교 의과대학 서울아산병원에서 1990년 1월부터 2007년 4월까지 연부 조직 종양으로 종양 절제술을 받은 환자 중 조직 검사로 지방모세포종이 확진된 만 16세 미만의 환자 12명에 대해 의무기록을 통한 후향적 연구를 시행하였다. 12명의 환자는 종양의 위치에 따라 소아외과, 신경외과, 성형외과, 흉부외과에서 수술을 받은 것으로 확인되었다. 환자의 나이, 성별, 주증상, 지방모세포종의 위치, 수술 방법, 수술 이후의 부가적인 치료 시행여부, 재발여부 등을 조사하였다. 환자의 추적 관찰 기간은 중간값 6년 7개월 (371일~5345일) 이었다. 병리학 적 진단은 H&E 염색 검사를 시행하였다(그림 1).

## 결 과

총 환자 12명 중 남자는 7명, 여자는 5명 이었으며 수술이 시행되고 지방모세포종이 진단된 나이는 중간값 22개월 (5개월~43개월) 이었다. 발생한 위치는 등 부분이 5예로

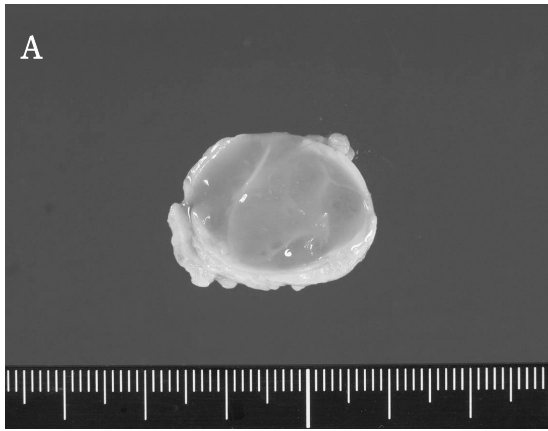
본 논문의 요지는 2007년도 6월 여수에서 개최된 제23회 대한 소아외과 학회 춘계 학술대회에서 구연되었음.  
 접수일: 07/10/12 게재승인일: 07/11/15  
 교신저자: 김인구, 138-736 서울시 송파구 풍납 2동 388-1 서울아산병원 소아외과  
 Tel : 02)3010-3480, Fax : 02)474-9027  
 E-mail: ikkim@amc.seoul.kr

Table 1. The Clinical Characteristics of Lipoblastoma

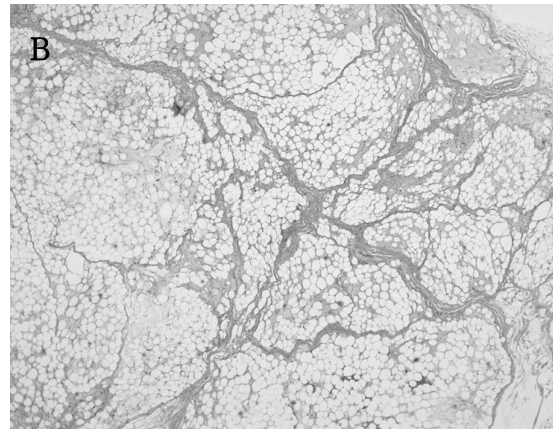
Site	Age at onset	Age at diagnosis	Size (cm)	Recurrence
Back	3 mo	7 mo	7*5	-
	23 mo	30 mo	4*3	-
	27 mo	33 mo	3.5*3	-
	13 mo	26 mo	2*2*1	-
	16 mo	17 mo	0.5	-
Abdominal mass	40 mo	40 mo	9.2	-
	12 mo	13 mo	17*12	-
Buttock	17 mo	22 mo	6*4*1	-
Chest wall	43 mo	43 mo	5	-
Scalp mass	2 mo	5 mo	3*3	+
Neck	30 mo	31 mo	2*1	-
Nose	At birth	15 mo	0.5*0.5	-

가장 많았으며, 2예에서 복강 내 종양으로 나타났으며 둔부, 흉벽, 경부, 코, 두피가 각각 1예씩 있었다. 증상 발현 시기는 중간값이 16개월 (출생 직후~43개월) 로 다양하게 나타났다(표 1). 종물을 발견한 후 크기가 점점 증가하여 내원한 경우가 9예로 가장 많았으며, 복부 팽만으로 발견된 경우가 2예, 다른 증상으로 우연히 발견된 경우가 1예 있었다. 1예는 출생 시부터 코의 종물을 발견하였으나 크기가 조금씩 커져 15개월에 수술을 시행하였다. 경부에 발생한 지방모세포종 1예는 이전에 갑상선선관낭종이 있어 생후 17개월에 Sistrunk 수술을 시행 받고 조직검사로 확진되었던 환자로 생후 30개월부터 중앙 경부에 다시 종물이 만져져 재발을 의심하고 수술을 시행하였다. 재수술시에 발견한 종양은 침과 같은 액체를 포함하고 있지 않았으며, 직경 1cm 정도로 피막으로 잘 싸여져 있어 박리가 쉽게 이루어 졌고

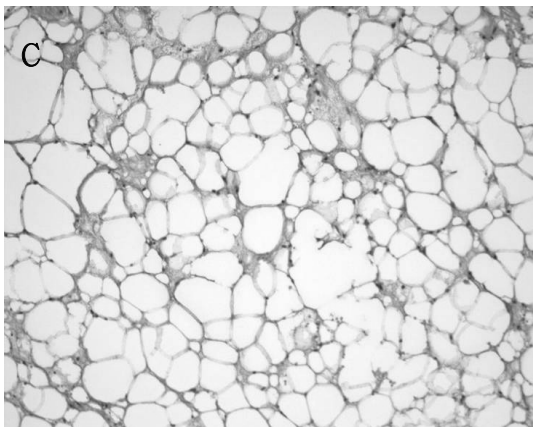
비정상적 누공은 존재하지 않았으며, 조직 검사상 지방모세포종으로 확인되었다. 복부 종양으로 발현한 1예는 양측 음낭수종으로 수술을 위해 마취를 유도하였는데, 복부 팽만이 심하여 시행한 이학적 검사에서 복부 종물이 만져져 음낭 수종에 대한 수술 후 복부에 대한 방사선 검사를 시행하여 발견하였다. 수술은 전 예에서 완전 절제를 시행하였으며, 복강 내 종물로 발현된 2예 중 1예는 소장과 심한 유착을 보여 소장 부분 절제도 함께 시행하였다. 종양의 크기는 0.5cm 부터 17cm 의 분포를 보였으며 절제 후 추가적인 치료는 시행하지 않고 경과 관찰을 시행하였다. 추적 관찰 기간 동안 재발은 1예 (8.3%) 에서 발생하였다. 생후 5개월에 두피의 직경 3cm 종물로 내원하여 완전 절제술을 받았으나 같은 부위에서 서서히 종양이 다시 자라 생후 14개월에 재수술을 시행 받았으며 조직 검사상 지방모세포



A. Grossly, the tumor is well-circumscribed, grayish tan and gelatinous with vague fibrous area.



B. In the low power view, the tumor reveals multilobulation with delicate fibrous septae.



C. The tumor is composed of mature and immature adipocytes, the latter including lipoblasts in various stages of development.

Fig. 1. Gross (A) and microscopic findings (B, C) of the lipoblastoma of the back.

종으로 확인되었고 이후 8년 동안 재발없이 건강하게 자라고 있다.

## 고 찰

지방모세포종이라는 용어는 1926년 Jaffe<sup>7</sup>가 미성숙한 지방 세포로 구성된 종양에 대

해 처음으로 명명한 이래, 1973년 Chung 과 Enzinger 에 의해 진단 기준이 마련되었다<sup>5</sup>. WHO 분류에 따라 살펴보면 태아의 지방 세포와 유사한 세포로 구성되어 있는 종양으로, 성숙 지방 세포와 미성숙 세포, 중간엽의 전구체, 지방모세포가 다양한 정도의 분화를 보이면서 함께 증식하며, 단일 혹은 다수의 공포를 가지는 지방세포와 풍부한 기질, 망상 모세혈관, 점액성의 실질을 포함하는 소엽성 구조를 보이는 경우 진단을 내리게 된다<sup>2,3,6,8,9,10</sup>. 형태학적으로는 두 가지로 분류할 수 있는데 종양이 국한되어 있고 피막에 잘 싸여져 있으며 피하층에 위치하는 경우를 지방모세포종이라 하며, 종양이 넓게 퍼져 있으면서 피막에 잘 싸여져 있지 않고 침윤하는 양상을 보이는 경우 지방모세포종증이라 한다<sup>6</sup>.

Chung 과 Enzinger 의 보고에 따르면 이 종양은 88% 가 3세 미만의 어린이에서 발병한다고 하였으나<sup>5</sup>, 이보다 더 나이가 많은 어린이에서 발생하는 경우와 성인에서 발생한 경우도 보고되었다<sup>5,11</sup>. 또한 선천성으로

발견되는 경우도 드물게 보고되고 있다<sup>12</sup>. 본원의 연구에서도 선천성으로 발견된 경우가 1예 있었으며, 만 3세 이후에 발견된 경우도 2예 있었으나, 5세 이후의 소아에서 발견된 경우는 없었다. 남녀 비에 대해서는 남자가 우세하다는 보고가 많지만<sup>5,6,11,13</sup> 본원의 연구에서는 특이할 만한 차이를 보이지 않았다.

80%가 사지에 발생하였는데 그 중 30%가 상지, 50%가 하지라 하였으며<sup>5,6</sup> 그 밖에도 경부, 체간 그리고 드물게 흉벽, 종격동, 심장, 폐, 후복막, 대망, 장간막, 음낭, 서혜부, 등, 옆구리, 이마, 이하선, 눈꺼풀, 인두주위강 등에서도 발생하였다는 보고가 있다<sup>14</sup>. 본 연구에서는 McVay 나 Dilley 등의 연구 결과처럼 사지에서의 발생빈도가 낮았다<sup>8,14</sup>. 오히려 사지에서 하나도 발견되지 않았으며 등에서 발견된 경우가 가장 많았고 코, 흉벽, 복강, 둔부, 경부, 두피 등에서 발생하여 지방모세포종의 분포를 예측하는 것이 어렵다고 생각한다.

지방모세포종을 진단함에 있어서 가장 어려운 점은 지방육종과의 감별이다. 임상적으로는 지방육종이 주로 성인에 발생하며 10세 미만의 소아에서 발생하는 경우는 드문 반면<sup>15,16</sup>, 지방모세포종이 5세 미만의 소아에서 많이 발병하며, 사지에는 거의 발생하지 않는 점을 우선적인 감별점으로 고려하고 있다<sup>9,15</sup>. 그러나 8개월, 3세, 3.5세, 6세의 소아에서 발견된 지방육종이 보고되고 있으며 성인보다 비교적 낮은 악성도를 가지고 있다고 하지만 20% 정도의 국소 재발율을 수반하여 지방모세포종보다는 좋지 않은 예후를 보이므로 정확한 조직학적 검증이 요구

된다<sup>16</sup>. 특별히 점액성 지방 육종은 육안적 소견이나 현미경적 소견이 지방모세포종과 구분이 매우 어려운 것으로 알려져 있다<sup>15</sup>. 감별에 도움이 되는 소견으로는 지방 육종에서는 지방모세포종에서 보이는 것과 같은 소엽을 보이지 않으며, 다양한 성장 패턴을 보이고, 핵의 비정형성이 증가되어 있다는 점이다<sup>9,13</sup>. 또한, 지방모세포종은 원시 중간엽 세포와 점액성 기질이 낭성 공간과 함께 각 엽의 변연에 두드러지게 분포하고 성숙 지방 세포들이 각 엽의 중심부에 분포하는 전형적인 양상을 보이는 반면, 점액성 지방 육종은 성숙 지방 세포들이 변연에 집중되어 있는 분포를 보인다<sup>5,16,17,18,19</sup>.

최근에는 이러한 조직학적 감별뿐 아니라 세포유전학 검사를 통한 감별도 도움이 되는 것으로 알려져 있다. 지방종은 염색체 12,6,13 번에서 이상소견을 보이며, 비전형적인 지방종은 고리 염색체 (ring chromosome) 를 가지고 있다<sup>20</sup>. 지방모세포종에서는 염색체 8번의 장완 11-13 에 재배열 혹은 breakpoints 를 흔히 보이는 반면<sup>6,9,18</sup>, 지방육종은 t(12;16)(q13;p11) 와 연관이 있는 것으로 보고되고 있다<sup>6,9,21</sup>. 이로 미루어 8q 11-13의 유전자가 종양의 악성화 보다는 세포의 성장을 조절하는 데 중요한 유전자가 아닐까 하는 가설도 있다<sup>18</sup>. 이보다 나아가서는 지방모세포종의 형성에 PLAG1 유전자가 잠재적인 종양형성 목표 (putative oncogenetic target) 라는 연구도 보고되었다<sup>22</sup>. 본원에서는 H&E 염색만으로 지방모세포종을 진단하였으나 향후 임상적으로나 조직학적으로 지방육종과의 감별이 어려운 경우 세포유전학 검사를 시행하는 것이 큰 도움

이 될 것으로 생각한다.

지방모세포종은 국소적인 침범을 일으키는 하지만 예후는 매우 좋은 것으로 알려져 있고<sup>1</sup>, 타장기로의 전이는 이제껏 보고된 바 없다<sup>7,9,11,23</sup>. Mognato 등<sup>19</sup>(2000)은 지방모세포종이 저절로 자연 치유된 경우를 보고하면서 기다리고 경과 관찰하자는 주장을 한 바 있으나, 지방모세포종의 치료는 외과적 절제이다. 재발률은 9~33%로 보고되고 있는데<sup>2,8,9,13,16</sup> 이는 불완전 절제 때문으로 알려져 있다. 특별히 지방모세포종증인 경우 종양이 침윤형으로 자라나고 넓게 분포하기 때문에 지방모세포종보다 높은 재발을 보인다.<sup>5,6,9,16,18,24</sup> 본원에서 수술을 받은 환자들 중에는 지방모세포종증 환자가 없었고 심한 국소적 침윤을 보인 환자가 없어 재발률이 낮은 것으로 사료되나, 이는 종양이 드물게 발생함을 감안할 때 각 환자마다 발현한 장기 및 국소적 침윤 여부에 따라 수술적 치료가 달라질 것이고 예후 또한 달라질 것이라고 생각한다. 지방모세포종이 비교적 빠르게 자라는 종양이기 때문에 양성 종양이라 하더라도 발현하는 장기에 따라 증상의 중증도가 달라질 수 있어, 흉강이나 종격동과 같은 제한된 공간 내에서 자라나는 경우에는 국소적 압박증상으로 호흡곤란이나 천명 등을 일으킬 수 있으며<sup>25,26,27</sup>, 후복막강의 종양으로 나타난 경우에는 하지부종을 일으킬 수도 있다<sup>23</sup>.

이상에서 지방모세포종은 소아에서 발견되는 드문 연부 조직 종양으로 다양한 장기에서 다양한 크기로 나타나며, 외과적 절제만으로 좋은 성적을 기대할 수 있는 양성 종양임을 알 수 있었다. 재발을 막기 위해

완전 절제를 위한 외과의의 노력과 지방육종과의 감별을 위한 병리학적 검증이 중요하다고 생각한다. 또한 완전 절제 후에도 재발의 가능성이 있으므로 일정 기간의 추적 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Spinelli C, Costanzo S, Severi E, Giannotti G, Massart F: *A thoracic wall lipoblastoma in a 3-month-old infant: A case report and review of the literature.* J Pediatr Hematol Oncol 28:594-600, 2006
2. Hicks J, Dilley A, Patel D, Barrish J, Zhu SH, Brandt M: *Lipoblastoma and lipoblastomatosis in infancy and childhood: histopathologic, ultrastructural, and cytogenetic features.* Ultrastruct Pathol 25:321-333, 2001
3. World Health Organization Classification of Tumours: *Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*, in Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F(eds): IARC Press, 2002, Pp 26-27
4. Sciot R, De Wever I, Debiec-Rychter M: *Lipoblastoma in a 23-year-old male: distinction from atypical lipomatous tumor using cytogenetic and fluorescence in-situ hybridization analysis.* Virchows Arch 442:468-471, 2003
5. Chung EB, Enzinger FM: *Benign lipoblastomatosis. An analysis of 35 cases.* Cancer 32:482-492, 1973
6. Samuel M, Moore IE, Burge DM: *Thoracic wall lipoblastoma: a case report and review of histopathology and cytogenetics.* Eur J Pediatr Surg 10:53-57, 2000
7. Jaffe RH: *Recurrent lipomatous tumours of the groin: liposarcoma and lipoma*

- pseudomyxomatodes*. Arch Pathol 1:381-387, 1926
8. Dilley AV, Patel DL, Hicks MJ, Brandt ML: *Lipoblastoma: pathophysiology and surgical management*. J Pediatr Surg 36:229-231, 2001
  9. Collins MH, Chatten J: *Lipoblastoma/lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 25 tumors*. Am J Surg Pathol 21:1131-1137, 1997
  10. Kim KH, Chung JH, Song YT: *Recurrent Lipoblastoma of the Chest Wall in a Child*. J Korean Surgical Society 72:166-169, 2007
  11. Stringel G, Shandling B, Mancer K, Ein SH: *Lipoblastoma in infants and children*. J Pediatr Surg 17:277-280, 1982
  12. Chang PF, Teng RJ, Tsou Yau KI, Chen CL, Chen CC: *Lipoblastomatosis in a newborn: case report*. Pediatr Surg Int 12:71-72, 1997
  13. Chun YS, Kim WK, Park KW, Lee SC, Jung SE: *Lipoblastoma*. J Pediatr Surg 36:905-907, 2001
  14. McVay MR, Keller JE, Wagner CW, Jackson RJ, Smith SD: *Surgical management of lipoblastoma*. J Pediatr Surg 41:1067-1071, 2006
  15. Miller GG, Yanchar NL, Magee JF, Blair GK: *Lipoblastoma and liposarcoma in children: an analysis of 9 cases and a review of the literature*. Can J Surg 41:455-458, 1998
  16. Mentzel T, Calonje E, Fletcher CD: *Lipoblastoma and lipoblastomatosis: a clinicopathological study of 14 cases*. Histopathology 23:527-533, 1993
  17. Harrer J, Hammon G, Wagner T, Bolkenius M: *Lipoblastoma and lipoblastomatosis: a report of two cases and review of the literature*. Eur J Pediatr Surg 11:342-349, 2001
  18. Bourelle S, Viehweger E, Launay F, Quilichini B, Bouvier C, Hagemeyer A, Jouve JL, Bollini G: *Lipoblastoma and lipoblastomatosis*. J Pediatr Orthop B 15: 356-361, 2006
  19. Mognato G, Cecchetto G, Carli M, Talenti E, d'Amore ES, Pederzini F, Guglielmi M: *Is surgical treatment of lipoblastoma always necessary?* J Pediatr Surg 35:1511-1513, 2000
  20. Fletcher CD, Akerman M, Dal Cin P, de Wever I, Mandahl N, Mertens F, Mitelman F, Rosai J, Rydholm A, Sciot R, Tallini G, van den Berghe H, van de Ven W, Vanni R, Willen H: *Correlation between clinicopathological features and karyotype in lipomatous tumors. A report of 178 cases from the Chromosomes and Morphology (CHAMP) Collaborative Study Group*. Am J Pathol 148:623-630, 1996
  21. Miller GG, Yanchar NL, Magee JF, Blair GK: *Tumor karyotype differentiates lipoblastoma from liposarcoma*. J Pediatr Surg 32:1771-1772, 1997
  22. Hibbard MK, Kozakewich HP, Dal Cin P, Sciot R, Tan X, Xiao S, Fletcher JA: *PLAG1 fusion oncogenes in lipoblastoma*. Cancer Res 60:4869-4872, 2000
  23. Jimenez JF: *Lipoblastoma in infancy and childhood*. J Surg Oncol 32:238-244, 1986
  24. Jung SM, Chang PY, Luo CC, Huang CS, Lai JY, Hsueh C: *Lipoblastoma/lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 16 cases in Taiwan*. Pediatr Surg Int 21:809-812, 2005
  25. Irgau I, McNicholas KW: *Mediastinal lipoblastoma involving the left innominate vein and the left phrenic nerve*. J Pediatr Surg 33:1540-1542, 1998
  26. Tabrisky J, Rowe JH, Christine SG, Weinstein ED, Asch M: *Benign mediastinal lipoblastomatosis*. J Pediatr Surg

- 9:399-401, 1974
27. Vellios F, Baez J, Shumacker HB:  
*Lipoblastomatosis: a tumor of fetal fat  
different from hibernoma; report of a  
case, with observations on the embryo-  
genesis of human adipose tissue. Am J  
Pathol 34:1149-1159, 1958*

## The Clinical Manifestations of Lipoblastoma in Children

So-Hyun Nam, M.D., Dae-Yeon Kim, M.D., Seong-Chul Kim, M.D.,  
In-Koo Kim, M.D.

*Department of Pediatric Surgery , University of Ulsan College of  
Medicine , Asan Medical Center, Seoul, Korea*

Lipoblastoma is a rare benign soft tissue tumor occurring in infancy and early childhood. It is characterized by fat lobules with varying degrees of maturity, multivacuolated lipoblasts, fibrocapillary networks and myxoid stroma. Lipoblastoma has a good prognosis with no metastases despite its potential for local invasion. From Jan, 1990 through April, 2007, 12 children underwent the operation for lipoblastoma, 7 boys and 5 girls, diagnosed at median 22 months (5 ~ 43 months). Median follow up was 6 year 7 months. Primary sites included back (n = 5), intraabdominal (n = 2) and one in each of buttock, chest wall, neck, nose and scalp. Tumors presented with a growing mass in 9 patients, abdominal distension in 2, and an incidental finding on chest radiography in one. Complete excisions were done in all patients. There was one recurrence in a patient with a scalp mass. After reoperation, he has been doing well without evidence of recurrence. Lipoblastoma has a favorable prognosis, but recurrence can occur even with complete excision. Regular follow up is necessary to detect recurrences.

**(J Kor Assoc Pediatr Surg 13(2):179~186), 2007.**

**Index Words :** *Lipoblastoma, Children*

---

**Correspondence :** *In-koo Kim, M.D., Department of Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of  
Medicine 388-1, Poongnap-dong, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea*

Tel : 02)3010-3480, Fax : 02)474-9027

E-mail: ikkim@amc.seoul.kr