

## 소아복벽 원심성 지방이영양증 1예

한양대학교 의과대학 병리학교실 및 피부과학교실\*

박 찬 금 · 이 중 달 · 김 재 흥\*

進行性 脂肪 異營養症(progressive lipodystrophy)은 피하 지방 조직이 완전히 또는 부분적으로 감소되는 질환으로써 소아에서는 매우 드문 질환이다. 1971년 Imamura 등<sup>1)</sup>은 진행성 지방 이영양증의 한 변형인 소아 복벽 원심성 지방 이영양증(Lipodystrophia centrifugalis abdominalis infantilis)을 일본인 소아에게 발생하는 특이한 질병으로 보고한 바있다. 저자들은 최근 한 한국인 여아에서 관찰한 이 증례를 경험하여 여기에 보고하는 바이다.

### 증 례

환자는 2세된 여아로써 입원 약 7~8개월 전부터 우측 서혜부 피부에 경계가 명확한 함몰 부위가 나타났다. 이 병변은 점차 커져서 동전만한 크기가 되었다(Fig. 1). 특이한 자각 증상은 없었다. 병변 주위에서 경한 발적 및 인설이 관찰 되었다.

환자의 혈당, 지질등을 포함한 혈청 생화학적 검사, 뇨검사 및 흉부 X선 검사가 모두 정상이었다.

병리조직학적소견 : 우측 서혜부의 함몰 부위에서 생검조직이 채취 되었다. 표피는 약간 위축되어 있었다. 진피에는 혈관 주위에 경한 림파구 및 조직구의 침윤이 관찰 되었다. 진피의 결합조직이 정상적인 배열을 하고 있었다. 피부 부속기도 잘 보존되어 있었다. 피하 지방 조직의 양이 심히 감소되어 있었다(Fig. 2). 피하 지방 조직 사이에 결합 조직의 증식과 림파구와 조직구의 경한 침윤이 관찰되었다.

### 고 안

Imamura 등<sup>1)</sup>은 3세 이전의 소아에서 복부 및 서혜

접 수 : 1985년 7월 2일

\* 이 논문의 요지는 1985년 5월 17일 제10차 대한병리학회 춘계학술대회 석상에서 발표하였음.

부 피하 지방조직의 감소 및 소실로 인한 피부의 함몰부가 원심성으로 확대하는 질환을 lipodystrophia centrifugalis abdominalis infantilis로 보고하면서 이 질병이 마치 日本소아에 국한된 병처럼 기술하고 있다. 병소이외의 피부 및 다른 장기에 이상 소견이 없고 다른 전신성 지방 이영양증에 비하여 혈당, 혈청 지질 및 다른 혈청학적 검사가 정상이다. Imamura와 Yamada<sup>2)</sup>는 Cairns<sup>3)</sup>이 보고한 예를 반박하면서 40에 이상이 일본 국내에서 보고된바 있으나 일본 이외의 만나라에서는 보고된 바가 없다고 주장하였다. 그후 우리나라에서도 이등<sup>4)</sup>과 이와노<sup>5)</sup>가 이와 유사한 예를 보고한 바있다. 또한 이 증례가 추가됨으로써 일본뿐만 아니라 우리나라에서도 발생할 수 있음이 입증되었다.

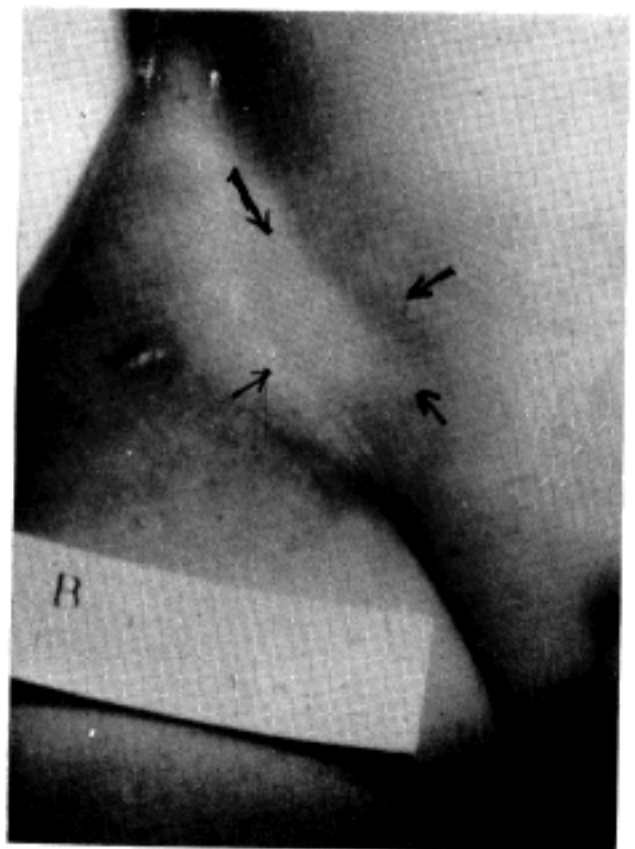


Fig. 1. A fairly well defined depressed area (arrow) in the right inguinal region is present.

REFERENCES

- 1) Imamura S, Yamada M, Ikeda T: *Lipodystrophia centrifugalis abdominalis infantilis*. *Arch Derm* 104:291, 1971
- 2) Makino K, Inoue T, Shimao S: *Lipodystrophia centrifugalis abdominalis infantilis*. *Arch Derm* 106:899, 1972
- 3) Imamura S, Yamada M: *Lipodystrophia centrifugalis abdominalis infantilis*. *Brit J Derm* 96:96, 1977
- 4) Cairns RJ: *Lipodystrophia centrifugalis abdominalis infantilis*. *Brit J Derm* 95 (suppl-14): 44, 1976
- 5) 이강우, 조백기, 허원 : 소아복벽 원심성 지방위축증 1예. 대한피부과학회지. 13:151, 1975
- 6) 이훈, 노병인 : *Partial Lipoatrophy* 2예. 대한피부과학회지, 16:487, 1978

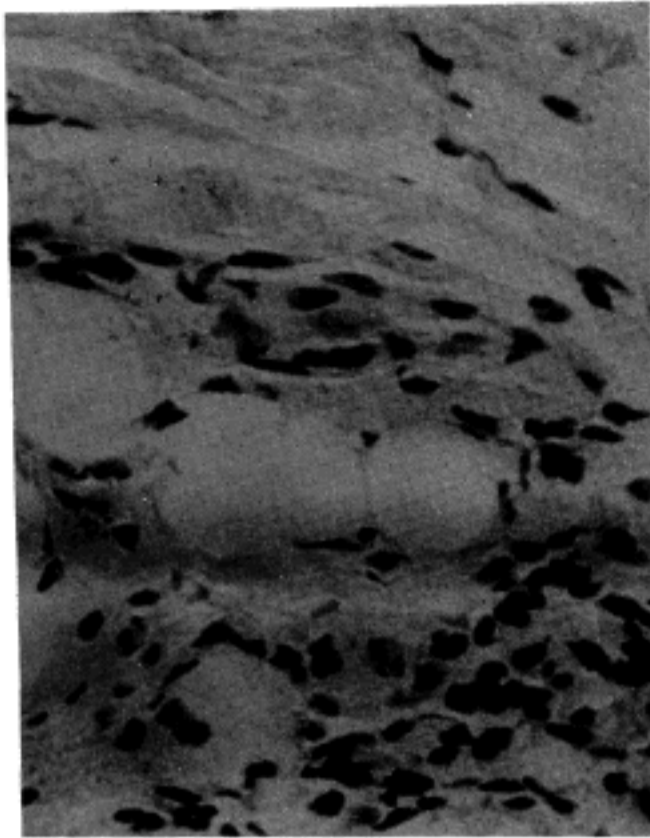


Fig. 2. The subcutaneous fat tissue has been nearly almost replaced by fibrous tissue accompanied with a small amount of lymphocytes and histiocytes (H&E, ×400).

본예에서는 피부 함몰이 별다른 자각증상없이 우측 서혜부에 국한되어 있는 점과 모든 검사실 소견이 정상 이면서 다른 장기의 이상이 동반되지 않았기 때문에 진행성 지방 이영양증과는 쉽게 감별할 수 있다. 한편 Imamura 등<sup>1)</sup>이 보고한 5예의 남녀비가 3:2였으며 5예 모두 2세 이전에 발병하였다. 병리조직학적으로 저자들의 예에서도 Imamura 등<sup>1)</sup>이 보고한 바와 같이 광학 현미경상 동일한 소견을 보였다. 이질병은 사춘기 전까지 어느정도 진행하다가 아무런 치료없이도 중지되는 것으로 보고되고 있다<sup>1)</sup>. 이미 소실된 지방 조직은 원상으로 회복되지 않는다고 한다<sup>1,2)</sup>. 이로 인한 신체장애가 없으며 다른 장기에 기능 장애도 관찰되지 않는다.

결 론

저자들은 2세된 여아의 우측 서혜부 피부에 발생한 소아 복벽 원심성 지방 이영양증(lipodystrophia centrifugalis abdominalis infantilis)을 관찰하고 그 임상적 발현과 조직학적 소견을 보고 하였다.

=Abstract=

Lipodystrophia Centrifugalis Abdominalis Infantilis

—A case report—

Chan Kum Park, M.D.,\* Jung Dal Lee, M.D.\* and Jae Hong Kim, M.D.\*\*

Departments of Pathology\* and Dermatology\*\*, School of Medicine, Han Yang University

Lipodystrophia centrifugalis abdominalis infantilis, an atypical form of progressive lipodystrophy, is a disease mainly described in Japanese infants. We report a case of lipodystrophia centrifugalis abdominalis infantilis in Korean infant.

The patient is a 2 year-old-girl with a coin sized well defined depressed lesion with surrounding redness and scaly changes in the right inguinal region. The skin from the depressed lesion revealed changes similar to those originally described by Imamura et al.