

## 지방모세포종증의 1예

서울대학교 의과대학 병리학교실

지 제 근·송 형 근

인제 의과대학 병리학교실

고 일 향·조 혜 제

지방모세포종증(lipoblastomatosis)은 주로 어린이에 생기는 연부조직 종양으로 1958년 Vellios에<sup>1)</sup> 의하여 처음 기술된 종양이다. 지방모세포종(lipoblastoma)은 단발성으로 나타나기도 하지만 다발성으로 혹은 미만성으로 나타나는 경향이 있는데 이 경우를 미만형 지방모세포종 혹은 지방모세포종증이라고 한다<sup>2)</sup>. 이 종양은 어김없이 양성이면서도 현미경적으로는 지방모세포가 출현하기 때문에 악성 지방종 혹은 여타의 연부조직 종양과의 감별이 필요하다.

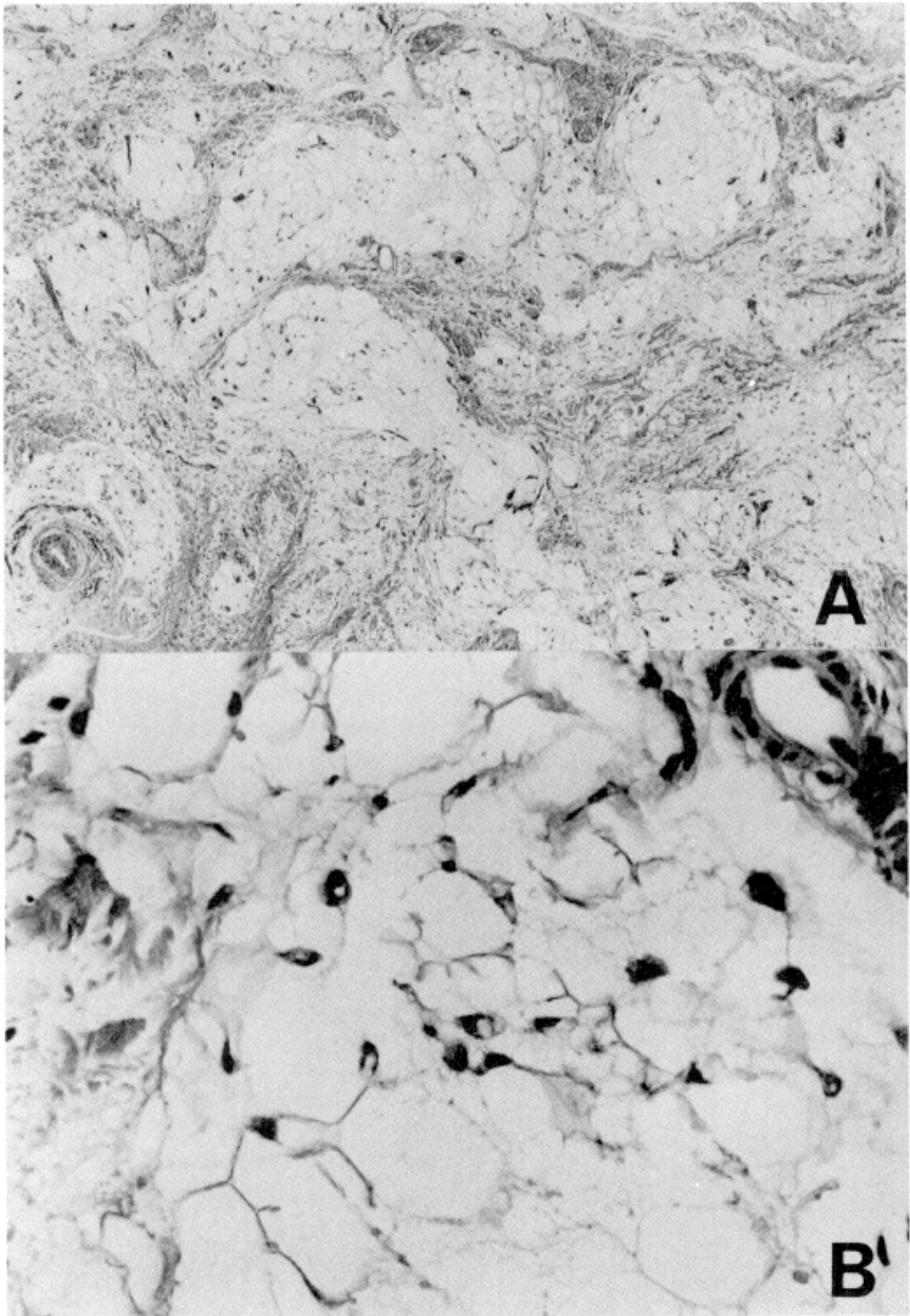
본예도 처음에는 근육내 점액종으로 진단되었으나 1년 반후 재발된 종양에서 지방모세포종증의 양상이 분명하여진 경우로서 본종양이 우리나라에는 아직 보고가 되지 않았고 또 유아기에 관찰되는 희유한 종양이라는 점, 그리고 시간간격을 둔 두번의 생검조직 검사가 상당히 다른 조직소견을 나타내고 이것이 종양조직이 성숙되는 양상을 나타냈다는 점이 흥미있어 본 예를 기술하는 바이다.

### 증 례 보 고

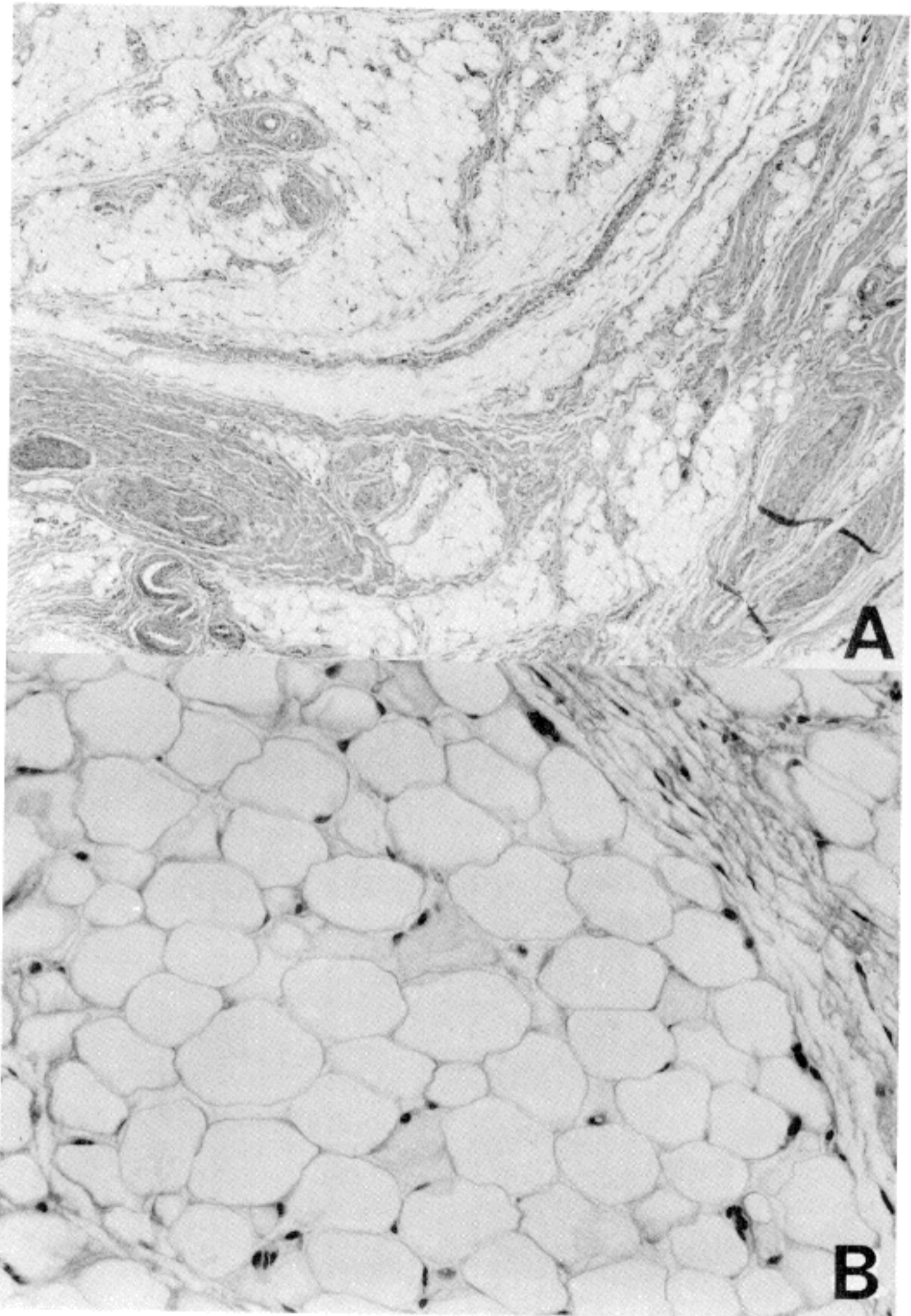
환아는 1년 10개월의 남아로서 4개월의 나이에 처음 오른쪽 발바닥에 종괴가 촉진되어 서울백병원에 입원하여 종괴 절제수술을 받았다. 종괴는 2달반전부터 갑자기 커졌으며 진찰상 호두알정도로써 아프지는 않았다. 종괴는 X선 사진상 골과는 무관하였으며 기타 검사소견도 모두 정상이었다. 수술상 종괴는 두번째 발가락사이에 있으면서 근육내에 깊이 파고들어 전체를 제거하기가 어려웠고 또 수술도중 병변에서 많은 출혈이 있었다고 한다. 생검조직은 경계가 불분명한 연부조직으로서 회백색이었고

현미경상 골격근 사이에 불규칙하게 위치한 소엽성 종양 조직이 관찰되었다. 종양은 현저한 호염성의 점액양 간질을 가졌으며 그 사이사이에 별모양의 세포, 양극성의 세장세포가 불규칙하게 분포하면서 많은 모세혈관도 함유하였다. 그리고 종종 크고 다각형의 다공포성 세포도 관찰되었는데 핵은 종양에 있으면서 농염되어 있었다. 이러한 세포는 지방모세포라고 생각되었으나 간질의 점액양 성상이 인상적이고 또 종양과 주의와의 경계가 너무 불분명하여 점액종(myxoma)의 가능성을 더욱 강하게 고려하였다<sup>3,4)</sup>. 점액양 물질외에 지방조직도 일부 섞여 있으면서 소엽의 섬유조직으로 경계되어 있었다. 미분화성 간엽세포들도 상당수 관찰되었으나 악성종양의 소견은 없었다(Fig. 1 A & B).

수술절제후 환아는 정상회복하였으며 그후 별일없이 지내다가 1년 6개월이 경과한 1987년 3월 같은 부위에 다시자라난 종괴를 주소로 서울대병원에 내원하였다. 당시의 이학적 소견 및 검사실 소견상 특별한 사항은 없었으며 다만 전에 수술받았던 부위에 새로운 종괴가 촉진되었는데 이것은 종양의 국소적 재발이라고 생각되었다. 방사선학적 검사상 특별한 이상 소견 없었고 특히 주위 골조직으로 침윤하거나 기원한것같은 소견은 없었다. 종괴는 수술상 주위조직과의 경계가 불분명하였으며 따라서 조각으로 제거 하였다. 의뢰된 조직은 불규칙한 조직으로 회백색이었으며 현미경적으로는 소엽상을 현저히 나타내는 지방조직으로서 대부분이 성숙 지방세포로 구성되어 있었고 아주 일부에서 첫번 생검조직에서 보였던 지방모세포가 출현하였다(Fig. 2 A & B). 간질의 점액양 물질은 거의 완전히 없어졌고 상기 분화성 지방조직이 근육다발사이를 침윤하면서 자라는 양상을 보였다. 미



**Fig. 1 A & B.** Lipoblastomatosis at the age of 4 months. Irregular lobules of myxoid fat tissue are growing inbetween bundles of skeletal muscle. B represents higher magnification of tumor, showing multivacuolated lipoblasts along with immature mesenchymal cells.



**Fig. 2 A & B.** Lipoblastomatosis at the age of 2 years. The tumor is apparently differentiated compared to the first biopsy. Mature fat lobules are seen between muscle bundles. B represents higher magnification of tumor with occasional lipoblasts seen at the periphery of the lobule.

분화성 간엽세포도 현저하지 않았으며 혈관분포도 전변 생검조직에 비하여 경미하였다.

이상의 소견으로 본예는 연령의 증가에 따라 분화상을 보이고 있는 지방모세포종증이라고 진단되었다. 수술후 환아는 별일 없이 퇴원하였다.

## 고 안

섬유모세포종증은 고립성 섬유모세포종(lipoblastoma)에 비하여 종양의 경계가 불분명하고 따라서 주위의 연부조직 특히 근육조직을 침윤하는 인상을 주는 것이 특징의 하나이다. 저자들은 섬유모세포종(lipoblastoma)의 증례를 경험하였던 바 조직학적 유사성에도 불구하고 주위와의 경계가 좋은 것이 인상적이었다<sup>5)</sup>. 그러나 본예는 경계가 불분명한 것이 다르다고 느꼈으나 결국 문헌에 의하면 지방모세포종증의 “증”이 “종”과 다른 것 중에 하나가 이것인 것을 알 수 있다<sup>1-6)</sup>. 즉 지방모세포종증의 경우 반드시 병변자체가 서로 다른 부위에 다발성으로 나타남이 중요한 것이 아니라 한 부위내에서 국소화하지 않고 미만성으로 퍼져 있는 것이 특징이라는 것이다. 이런 점에서 보면 본 종양을 미만형 지방모세포종이라고 부르는 것이 좋을 듯 하다. 우리가 처음 생검에서 생각하였던 근육내 점액종(intramuscular myxoma)에서는 간질의 점액물질과 stellate 세포의 출현은 가능하지만 지방모세포는 나타나지 않았어야 했을 것이다<sup>4)</sup>.

지방모세포가 나타나면서 지방육종이 아니고 양성종양의 특성을 지니는 것은 본 종양의 특이한 점이다. 즉 모세포종의 이름을 가지는 간엽성조직의 골모세포종(osteoblastoma)이나 연골모세포종(chondroblastoma) 등은 물론 상피성 모세포종인 간모세포종(hepatoblastoma), 신모세포종(nephroblastoma) 등이 모두 악성 내지 준악성 종양인데 반하여 지방모세포종은 전혀 악성이 아니다. 이점이 지방세포가 가지는 특징이라고도 할 수 있다. 즉 태아성 지방조직은 핵이 중앙에 위치하면서 세포질내에 많은수의 지방과립을 가지는 것으로서 이러한 조직에서 종양이 발생하는 종양중 hibernoma도 있다. 그러나 아무리 성숙지방세포가 주종을 이루는 종양이라도 소엽성 성장을 하지 않으면서, 분명한 지방모세

포가 출현하면 일단 악성종양 즉 지방육종으로 진단되는 것이 일상적이다. 이런 점에서 본 종양은 중요한 질병단위로 인식되어야 한다고 생각된다. 넓은 의미의 지방모세포종에 지방모세포종증을 포함시키면 조사한 전체 35예중 5예(14%)가 본 증례와 같이 재발하였는데 이들 5예중 3예는 미만형 지방모세포종증이었다<sup>2)</sup>. 재발과 환자연령 혹은 발생부위와는 관련이 없는 것 같다.

## 결론 및 요약

1년 10개월 남아에 발생한 지방모세포종증의 1예를 보고하였다. 본 예는 생후 4개월 때에 발에서 종괴를 절제 한 후 1년반 후에 다시 그 자리에 종양이 재발하여 다시 제거하였던 바, 비교적 특징적 지방모세포종증의 소견을 나타내었다. 특히 이차수술표본의 조직소견은 일차수술표본에서 나타났던 점액양 간질과 미분화성 간엽성 세포가 거의 완전히 소실된 채 소엽성 성장과 더불어 산재한 지방모세포의 출현만이 있었으며 이들 소견이 두 표본이 공통적으로 갖는 소견이었다.

## REFERENCES

- 1) Vellios F, Baez J, Shumacker HB: *Lipoblastomatosis: A tumor of fetal fat different from hibernoma. Am J Pathol* 38:1149-1159, 1958
- 2) Chung EB, Enzinger FM: *Benign lipoblastomatosis - An analysis of 35 cases. Cancer* 32:482-492, 1973
- 3) 대한병리학회 : 월례집담회 수록집 1986. p323
- 4) Enzinger FM: *Intramuscular myxoma. A review and follow-up study of 34 cases. Am J Clin Pathol* 43:104-113, 1965
- 5) 김철우, 안공환, 지제근, 박귀원, 김우기 : 지방모세포종 2예. *서울의대 학술지* 24:262-266, 1983
- 6) Stringel G, Shandling B, Mancor K, Ein SH: *Lipoblastoma in Infants and Children. J Ped Surg* 17:277-280, 1982
- 7) Greco MA, Garcia RL, Vuletin JC: *Benign lipoblastomatosis. Ultrastructure and histogenesis. Cancer* 45:511-515, 1980

— Abstract —

**Lipoblastomatosis**

(A case with evidence of maturation)

**Je G. Chi, M.D., Hyung Geun Song, M.D.**

*Department of Pathology, Seoul National  
University Children's Hospital and  
College of Medicine, Seoul National University*

**Il Hyang Ko, Hye Che Cho**

*Department of Pathology, Inje Medical College*

A case of lipoblastomatosis occurring in a 1 year and 10 month old boy is described.

The tumor was first presented in the left foot at his age of 4 month, and was surgically removed. The tumor was grossly infiltrating skeletal muscle tissue, and was microscopically composed of lobulated fat tissue with prominent myxoid stroma and many immature mesenchymal cells and scattered multivacuolated lipoblasts. The tumor recurred 1 1/2 years later and was again removed. The tumor was equally lobulated and located inbetween skeletal muscle. However, this time lobulated tumor consisted almost entirely of mature fat tissue with scattered lipoblasts.