

다발성 대칭성 지방종증

— 2예 보고 —

충북대학교 의과대학 병리학교실, 청주 남궁병원 일반외과*

성 노 현·양 원 석*

하고 문헌고찰과 함께 보고한다.

서 론

다발성 대칭성 지방종증(경부 지방종증)은 목과 귀 뒤, 어깨, 복벽, 흉벽, 사타구니등의 피하에 지방조직이 대칭형으로 과다축적되는 드문 질환이다¹⁻⁵⁾. 이 질환은 문헌에 약 200예가 보고되어 있으며, 지중해연안에서 비교적 자주 보고되었고⁶⁾ 국내에서는 4예가 보고 되어있다⁷⁻¹⁰⁾.

이 질환은 주로 40대, 50대 안팎의 남자에게서 발생하며 이들 환자의 대부분이 지나친 음주벽이 있는 것이 특징이다^{6,11)}. 일부 환자에서는 과다 지방축적이 피하에 국한하지 않고 목이나 상흉부의 근육층 사이와 종격동에서도 지방종괴를 형성하여 호흡곤란등 심부장기 압박증상이 나타나기도 한다^{6,12)}.

최근에는 대부분의 환자가 말초신경증을 동반하는 것이 밝혀졌고, 심맥관계 자율신경의 부조로 인하여 사망했다는 보고도 있다^{6,13)}.

이 질환의 원인은 명확하게 밝혀지지는 않았으나, 지역적 세포증식(zonal cellular proliferation)을 한 지방세포에서 cyclic-AMP 생성과정의 결함으로 인하여 아드레날린에 의한 지방분해가 이루어지지 않기 때문이라고 한다¹⁴⁾. 또 이 지방조직에서는 지단백 지분해효소(lipoprotein lipase)의 활성이 지나치게 높아서 저베타 지단백혈증(hypobetalipoproteinemia)을 유발하고 이로 인하여 말초신경병이 유발된다고 추측한다¹⁵⁾.

지방종괴는 피막을 거의 형성하지 않으며 현미경적으로 성숙한 지방세포와 약간의 결체조직으로 이뤄져 있다^{6,15,16)}.

저자들은 최근에 다발성 대칭성 지방종증 2예를 경험

증 례 보고

증 례 1.

환자는 59세 남자 사무직원으로서 10여년전에 생겨서 서서히 커지는 목둘레에 고리모양의 피하종괴와(Fig. 1) 오른쪽 귀뒤에 달걀크기의 피하종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 술을 자주 많이 마시는 편이었고 가족중에 비슷한 증상을 나타낸 사람은 없었다. 이학적 소견은 상기부위의 피하종괴외에 이상이 없었고 혈액검사, 소변검사, 혈청화학검사, 흉부 X-선검사, 심전도검사의 결과는 모두 정상이었다.

미용상 교정과 진단을 위하여 목의 종괴의 일부를 수술로 제거하였는데, 종괴는 주위 조직과의 경계가 분명치 않아서 깨끗이 제거하기 어려웠고, 병리학적으로 성숙한 지방조직으로 구성되어 있었다.

증 례 2.

환자는 49세 남자 농부이고 약 6년전부터 생겨서 서서히 커지는 목, 어깨, 가슴, 배, 옆구리, 사타구니의 대칭성 피하종괴를 주소로 내원하였다(Fig. 2).

환자는 술을 자주 많이 마셨고, 몇해전에 개인의원에서 간이 나쁘다고 하여서 치료를 받은적이 있었다. 가족중에 비슷한 증상을 나타낸 사람은 없었다.

환자는 경도의 근무력감이 있었고 상기부위에서 대칭성 피하종괴를 관찰할 수 있었으며 특히 목둘레를 감싼 고리모양의 피하종괴가 특징적 이었다. 이들 외의 이학적 소견은 정상이었고 혈액검사, 소변검사, 혈청화학검사, 흉부 X-선검사, 심전도검사의 결과는 모두 정상이었다.

미용상의 교정과 확진을 위하여 목에서 피하종괴의 일

본 논문의 요지는 1988년 10월 대한병리학회 제40차 추계학술대회에서 발표되었음



Fig. 1. Characteristic doughnut ring-shaped mass at neck (Case 1).

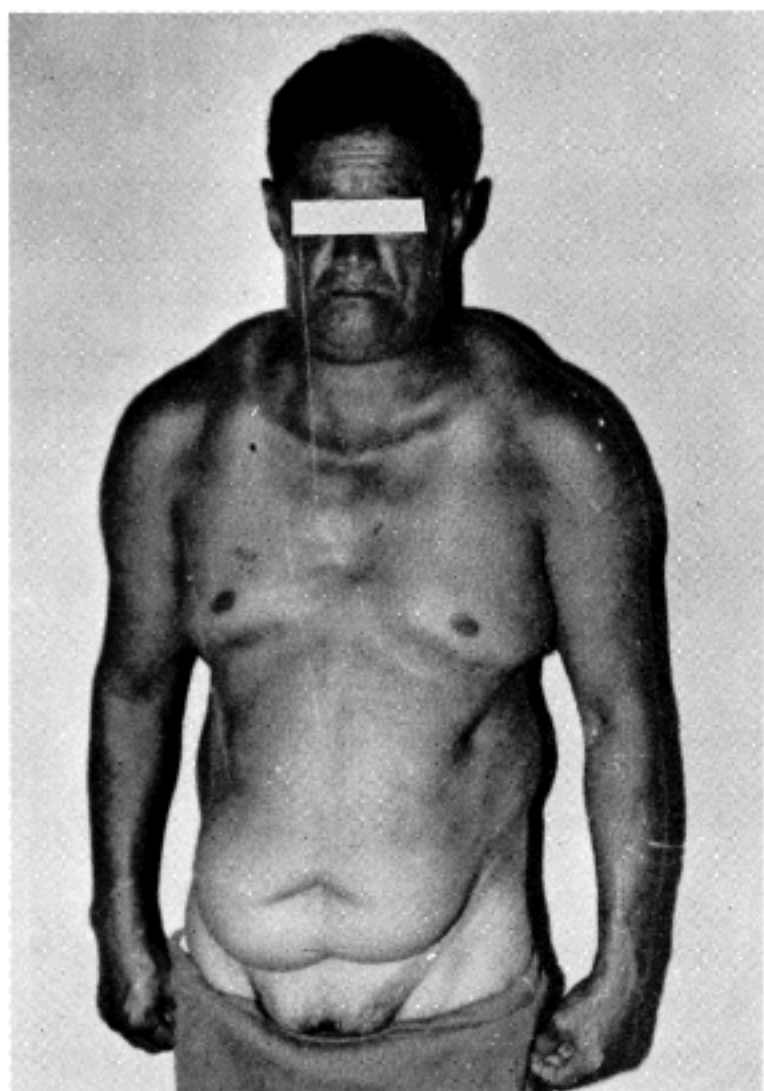


Fig. 2. Multiple symmetric masses at neck, shoulders, breast, abdomen, flank and groin (Case 2).

습이어서 깨끗이 제거 할 수가 없었다. 제거된 종괴는 14×10×9 cm의 크기이고 표면에 찢꼭지 크기의 많은 돌기가 있었고 부분적으로 피막으로 덮여 있었다(Fig. 3). 현미경적으로 종괴는 성숙한 지방세포로 이뤄져 있고 약간의 결체조직이 섞여 있었다. 부분적으로 얇은 섬유성 피막을 관찰할 수 있었다(Fig. 4).

고 찰

다발성 대칭성 지방종증은 1888년에 처음 보고된 이래¹⁷⁾ Madelung's disease^{4,17)}, Launois-Bensaude Syndrome^{2,15,18)}, 양성 대칭성 지방종증^{1~5,11)}, 경부 대칭성 지방종증¹⁶⁾, 다발성 대칭성 지방종증^{6,7,10,12~14)} 등의 이름으로 약 200여가 보고되었다. 이 중에서 경부 대칭성 지방종증과 다발성 대칭성 지방종증이 이 질환의 특징을 비교적 잘 나타내는 병명으로 생각된다.

본 증례들에서의 진단은 특징적인 목 둘레의 고리모양 피하종괴가 관찰되어서 비교적 용이하였다. 문헌에 의하면 목둘레의 피하종괴는 모든 환자에서 관찰되었으며⁶⁾ 진단에 도움이 된다^{6,16,17)}. 감별할 질환으로서 다발성 지방종증등인데, 다발성 지방종증의 경우에는 목 둘레에 고리모양 피하종괴가 없고, 사지에서도 피하종괴가 관찰되며, 개개의 종괴가 주위조직과 구별이 잘되는 양성지방종으로 이뤄져 있어서 쉽게 감별이 된다.

부를 수술로 제거하였다. 수술시, 종괴는 피하에만 국한되어 있지 않고 하부의 근육들 사이로 파고 들어가는 모

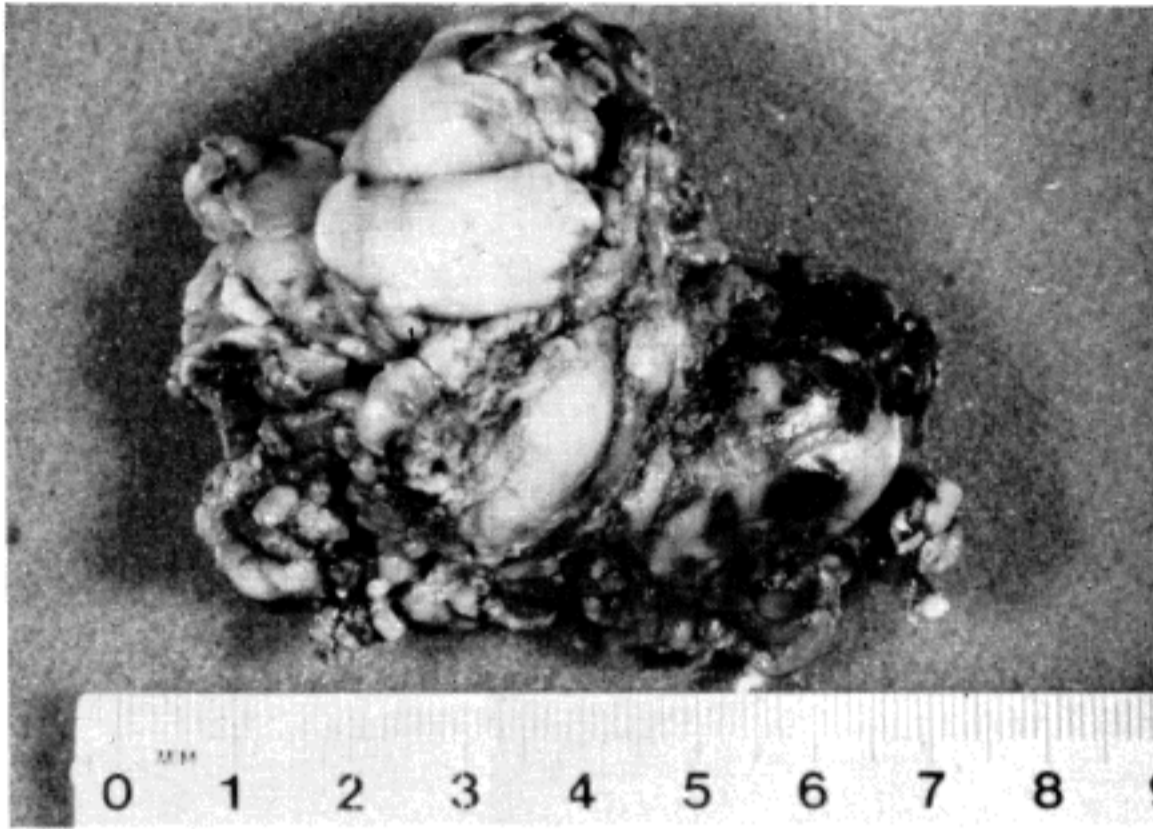


Fig. 3. The removed mass is partially encapsulated and tongue-like projections are seen.

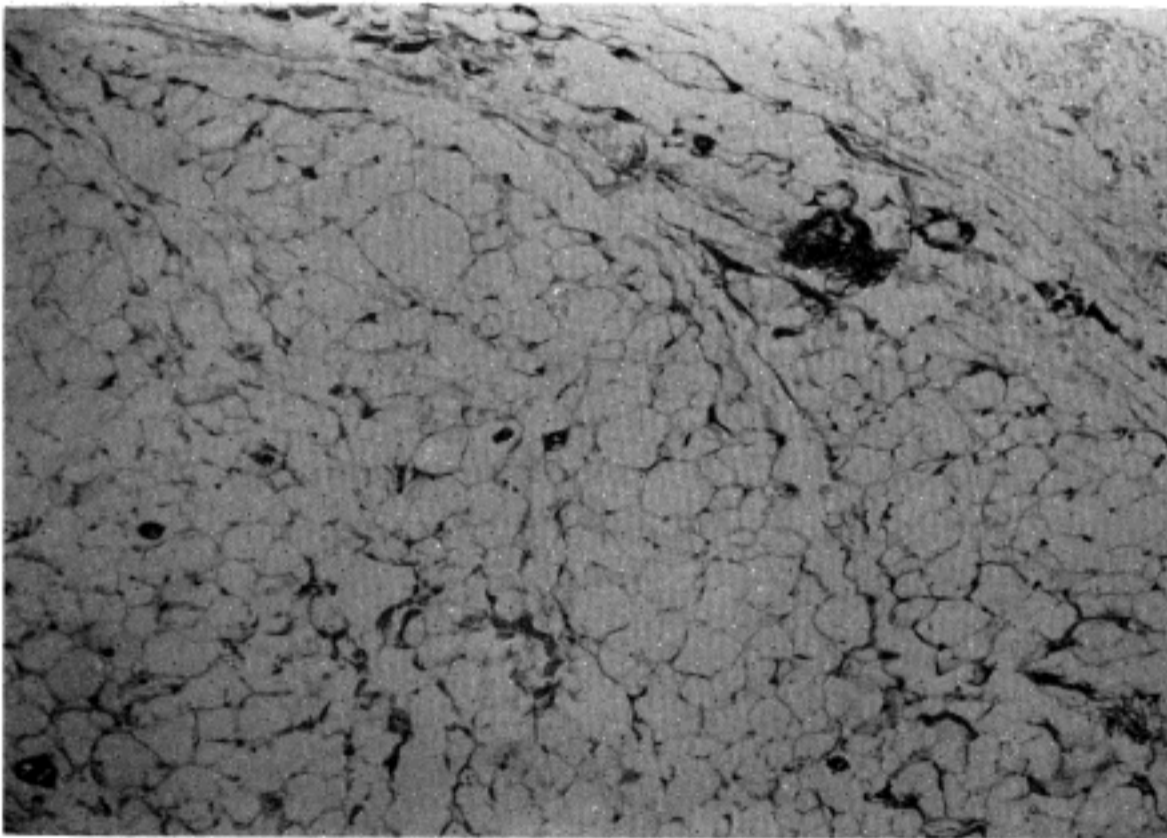


Fig. 4. The microscopic features are indistinguishable from mature adipose tissue. Thin fibrous capsule is seen (H & E, x 100).

본 증례들의 환자들은 각각 40대, 50대의 남자들이었고 모두 과도한 음주벽이 있었으며 증례2의 경우에는 간질환이 동반되었다. 과도한 음주벽은 이 질환의 원인은 아니나 ethanol이 과다 지방침착과¹²⁾ 말초신경병을¹³⁾ 더욱 악화시킨다고 한다. 또 다발성 대칭성 지방종증에 흔히 동반되는 간질환은 이러한 음주벽에 기인하는 것이라 한다⁶⁾.

본 증례들에서 근육층이나 종격동등 심부 지방축적은

확인하지 않았으나 호흡곤란등 종격동에 지방종괴 형성으로 인한 증상은 없었다.

본 증례들에 대한 신경학적 검사도 행하여지지 않았으나 증례2에서 약간의 근무력감을 호소하였다. 최근의 보고에 의하면 감각계, 운동계, 자율신경계의 말초신경병의 증상이 다소의 차이는 있으나 대부분의 환자에서 발견된다고 한다^{6,13)}.

적출한 종괴의 표면에 젖꼭지같은 돌기들도 특징적인

것으로서 이러한 돌기들이 주위조직을 파고 들어가는 것 같이 보이게 한다. 현미경적으로 얇은 피막을 부분적으로 관찰할 수 있었는데 문헌에는 피막형성이 전혀 없거나⁶⁾ 미약하다고¹⁰⁾하였다.

치료는 대개 수술을 하여서 종괴를 제거하는데, 자연히 소실되었다는 보고도 있고¹¹⁾ 또 금주를 함으로써 종괴가 작아지거나 없어졌다는 보고도 있다¹¹⁾. 최근에는 theophylline을 투여하여 지방세포안의 cyclic-AMP를 증가시켜서 지방분해를 촉진시켜서 효과를 보았다고도 한다.

참 고 문 헌

- 1) Taylor LM, Beahs OH, Fontana RS: *Benign symmetric lipomatosis. Mayo Clin Proc* 36:96, 1961
- 2) Greene ML, Glucek CJ, Fujimoto WY, Seegmiller JE: *Benign Symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude adenolipomatosis) with gout and hyperlipoproteinemia. Am J Med* 48:239, 1970
- 3) Colwell JA, Cruz SR: *Effect of resection of adipose tissue on the diabetes and hyperinsulinism of benign symmetric lipomatosis. Diabetes* 21:13, 1972
- 4) Schuler FA III, Graham JK, Horton CHE: *Benign symmetrical lipomatosis (Madelung's disease). Plast Reconstr surg* 57:662, 1976
- 5) Hoehn RJ, Qazi HM: *Benign symmetrical lipomatosis. Plast Reconstr surg* 58:626, 1976
- 6) Enzi G: *Multiple symmetric lipomatosis: An updated clinical report. Medicine* 63:56, 1984
- 7) 유명희, 최동섭, 이흥규, 민현기, 서정선 : 다발성 대칭성 지방종증의 지방대사에 관한관찰. 대한내과학회지 24:1091, 1981
- 8) 감성준, 장 명 : 양성 대칭성 지방종증 치유 경험례. 외과학회지 27:117, 1984
- 9) 감동훈, 김덕래, 양혜숙, 전건수 : 양성 대칭성 지방종증. 대한성형외과학회지 12:397, 1985
- 10) 김남동, 임승길, 허갑법, 이승현, 이은소, 함경수 : 다발성 대칭성 지방종증 1예. 대한의학협회지 31:220, 1988
- 11) Kodish ME, Alsever RN, Block MB: *Benign symmetric lipomatosis; Functional symptomatic denervation of adipose tissue and possible hypertrophy of brown fat. Metabolism* 23:937, 1974
- 12) Enzi G, Biondetti PR, Fiore D, Mazzoleni F: *Computed tomography of deep fat masses in multiple*

- symmetrical lipomatosis. Radiology* 144:121, 1982
- 13) Enzi G, Augelini C, Negrin P, Armani M, Pierobon S, Fedele D: *Sensory, motor, and autonomic neuropathy in patients with multiple symmetric lipomatosis. Medicine* 64:388, 1986
- 14) Enzi G, Inelmen EM, Baritussio A, Dorigo P, Prosdicimi M, Mazzoleni F: *Multiple symmetric lipomatosis; A defect in adrenergic-stimulated lipolysis. J Clin Invest* 60:1221, 1977
- 15) Springer HA, Whitehouse JS: *Launois-Bensaude adenolipomatosis. Plast Reconstr surg* 50:291, 1972
- 16) Enzinger FM, Weiss SW: *soft tissue tumors. 1st edition. CV Mosby, 1983, p 232*
- 17) Madelung OW: *Ueber den Fetthals. Arch Klin Chir* 37:106, 1888
- 18) Launois PE, Bensaude R: *De l' adenolipomatose symmetrique. Soc Med Hosp Paris Bull Mem* 15:298, 1898
- 19) Enzinger FM, Weiss SW: *soft tissue tumors. 1st edition. CV mosby, 1983, P 207*

= Abstract =

Multiple Symmetric Lipomatosis (Cervical Lipomatosis)

—Two cases report—

Ro Hyun Sung, M.D., Won Suk Yang, M.D.*

Department of Pathology, Chungbuk National University School of Medicine

Department of General Surgery, Namkoog Hospital*

Multiple symmetric lipomatosis is a rare disease and affects almost exclusively middle aged man, usually with a background of excessive alcohol intake.

The disease is characterized by progressive growth of subcutaneous fat masses which are located symmetrically at neck, shoulders, chest, abdomen and groin, and which subsequently penetrate deeply into the surrounding spaces and structures with symptomatic compression of deep organs, such as trachea.

A recent survey revealed a high incidence of somatic and autonomic neuropathy.

The exact cause of the disease is not known, but a hyperplastic mechanism has been postulated, with in vitro studies demonstrating a defect in adrenergic-stimulated lipolysis of lipomatous tissue.

We have experienced two cases of multiple symmetric

lipomatosis.

Case 1 was a 59-year-old male, complaining of slowly enlarging doughnut ring-shaped mass at his neck. He had a habit of excessive alcohol intake for many years. The subcutaneous mass at the neck was excised. The pathology report described the specimen as "normal adipose tissue".

Case 2 was a 49-year-old male, complaining of slowly enlarging multiple symmetric masses at the neck, shoulders, chest, abdomen, flank and groin over a period of 6

years. He also complained of mild muscular weakness. He had a habit of excessive alcohol intake for many years. The subcutaneous mass in the neck was excised. The specimen had a tendency to form globular masses and microscopically indistinguishable from mature adipose tissue.

Key Words: Multiple symmetric lipomatosis, Cervical symmetric lipomatosis, Adrenergic stimulated lipolysis, Peripheral neuropathy