

종격동 내 지방모세포종 - 1예 보고 -

오세진* · 김영태* · 강창현* · 김주현*

Mediastinal Lipoblastoma - A case report -

Se Jin Oh, M.D.*, Young Tae Kim, M.D.*, Chang Hyun Kang, M.D.*, Joo Hyun Kim, M.D.*

Mediastinal lipoblastoma is a rare benign tumor originating from embryonic lipid cells and it almost always occurs during infancy or early childhood. It is a tumor with a good prognosis despite its potential for local invasion and rapid growth. We report here on a three years old girl who was treated for a benign lipoblastoma in the anterior mediastinum. CT scanning showed a fat containing mass without internal calcification or fluid component, and the mass showed a compressive effect on the adjacent structures. The mass was located between the pericardium and right mediastinal pleura and it was removed completely without complication. Pathologic examination revealed a benign lipoblastoma. The patient showed no evidence of recurrence at the time of the report.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:240-243)

Key words: 1. Mediastinal neoplasms
2. Lipoblastoma

증례

평소 건강하게 지내던 3세 된 여아가 객담을 동반한 기침, 고열로 외부병원에 입원하여 클렙시엘라 폐렴 진단 하에 항생제 치료받았으며, 당시 단순 흉부방사선 소견에서 종격동 비대가 관찰되었으나(Fig. 1A) 별다른 조치는 하지 않았다고 한다. 이후 클렙시엘라 폐렴 재발로 외부병원에서 입원 치료 중 종격동 비대에 대한 흉부 컴퓨터 단층촬영에서 우측 전 종격동의 ‘악성 병변이 포함된 기형종(teratoma)’을 의심하여 본원으로 전원되었다.

흉부 청진 시 우상폐야의 호흡음이 감소된 양상이었으나 양측 전폐야에서 거칠거나 지저분한 호흡음은 없었다. 일반 혈액 검사에서 백혈구 14,300/mm³, 혈색소 12.3 g/dL, 헤마토크리트 36.1%, 혈소판 399,000/mm³이었다. 외부병

원 흉부 컴퓨터 단층촬영 재관독을 실시하였고 지방모세포종과 감별하기 어려워 재촬영을 시행하였다. 재촬영 결과 종괴의 크기 변화는 없었고, 내부에 석회화나 낭성 조직, 출혈소견이 관찰되지 않으면서 광범위하게 잘 조영되는 고형부분과 풍부한 지방조직이 있다는 점에서 기형종보다는 지방모세포종에 가깝다고 진단하였다. 주변의 임파선 비대나 폐실질내 병변은 관찰되지 않았다(Fig. 1B).

수술은 진신마취 하에 양와위 상태에서 정중 흉골 절제술을 실시하였다. 종괴는 심낭과 우측 폐 종격동 흉막 사이에 위치하고 있었으며 주위 조직과 비교적 잘 경계되고 있었으나 우측 전흉벽과 협착을 이루고 있어 박리가 쉽지 않았다. 우측 횡경막 신경으로의 침윤은 없었다. 절제된 종괴는 12×8 cm 정도의 콩팥 모양의 고형 종괴로 희백색 막에 싸여있었고 연한 노란색을 띠고 있었으며 표면은 여

*서울대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

논문접수일 : 2006년 12월 2일, 심사통과일 : 2007년 1월 26일

책임저자 : 김영태 (110-744) 서울시 중로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과

(Tel) 02-2072-3161, (Fax) 02-765-7117, E-mail: ytkim@snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

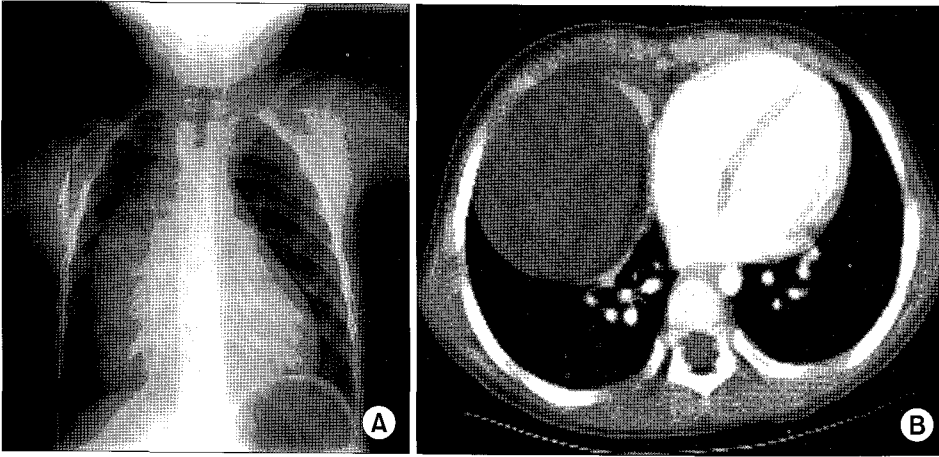


Fig. 1. (A) Chest PA showed mediastinal enlargement. (B) Representative images of chest CT; Note a 8.7 cm sized fat containing mass without internal calcification or fluid component, located in the anterior mediastinum.

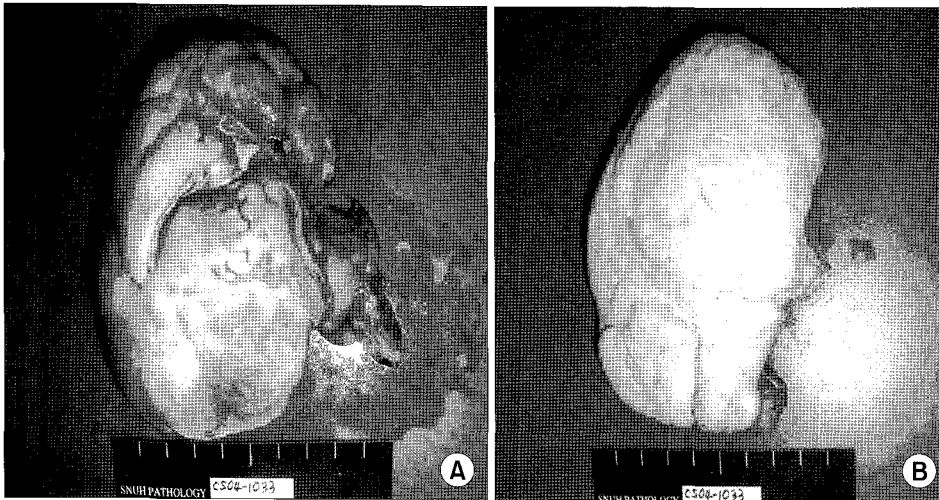


Fig. 2. (A) Gross specimen of the resected mediastinal mass. (B) The cut surface appeared good circumscribed gelatinous appearance with focal fibrous septa.

러면으로 분엽화(lobulating)되는 양상이었다(Fig. 2A). 수술 후 시행한 병리조직 검사에서 절단면은 상아색이며 섬유성결에 의해 소용돌이 양상(whorling pattern)을 보였고 종괴가 밖으로 파열(bursting)하는 모습이었다. 전체적으로 균질하고 약간의 출혈 소견이 관찰되나 뚜렷한 괴사나 출혈소견, 낭성 변화, 뼈, 연골, 치아 등은 관찰되지 않았다(Fig. 2B). 조직학적 소견에서 지방세포들이 섬유성 격막에 의해 불규칙한 모양의 소엽들(lobules)로 나누어지는 양상을 보였다. 소엽을 구성하는 지방세포들은 다양한 분화를 보였는데 전혀 분화되지 않은 방추형 모양의 간엽세포에서부터 성숙 지방세포와 유사한 정도의 분화를 보이는 지방세포가 관찰되었다(Fig. 3). 이상의 소견으로 지방모세포종이 진단되었다.

종격동의 종괴를 제거한 뒤 흉부 방사선 소견에서 종격동 비대는 사라졌으며 특별한 합병증은 없었다. 추가적

치료 없이 수술 후 6일째 퇴원하였고 현재 수술 후 29개월째 재발의 증거없이 외래 추적 관찰 중이다.

고 찰

지방모세포종(lipoblastoma)은 1958년 Vellios 등[1]이 8개월 여아에서 전흉부, 액와부, 쇄골 상부 등에 나타난 침습적인 지방모세포종을 처음으로 보고하면서 명명되었다. 대개 3세 이하의 영아기에서만 나타나고 여아보다는 주로 남아에게 발생하며[2] 종종 급격하게 성장하기도 하는 양성 지방세포종양이다. 국내에서도 천용순 등[3]이 1979년에서 1997년까지 9명의 지방모세포종 환아에 대해 수술적 완전 절제를 시행하였으나 이는 주로 복부 및 등에 발생한 경우였고, 2001년 김석기 등[4]이 경부 및 종격동에 발생한 지방모세포종에 대한 1예를 보고한 바 있다. 본 증례

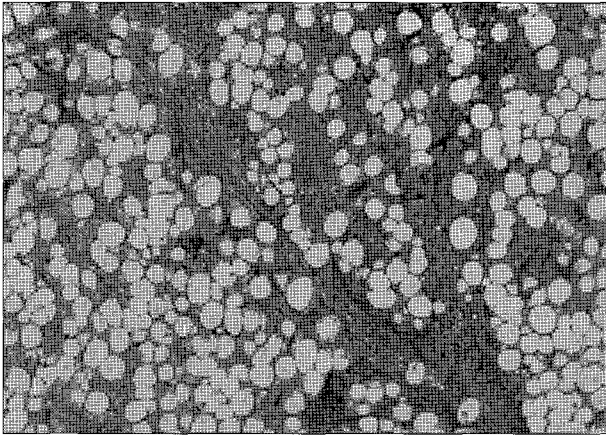


Fig. 3. Microscopic finding (H&E stain, ×400). Note a characteristic pattern of lipoblastoma separated into lobules by fibrous septa. Each lipoblast shows different levels of growth in lobules.

에서는 종격동에 국한되어 발생하였고 빈번한 폐렴의 재발로 시행한 흉부 컴퓨터 단층촬영에서 발견되었다.

지방모세포종은 전이하지 않으나 국소적으로 침범하는 경향을 보이는데, 미만성 지방모세포종(diffuse lipoblastomatosis)이 피하조직은 물론 근층까지 침범하는 데 반하여, 국한성 지방모세포종은 피하조직에 국한되는 경향을 보인다고 하였다[4].

지방육종(liposarcoma)과의 감별이 중요한데, 조직 현미경 소견에서 지방모세포종은 미성숙 지방세포들이 섬유성 격막에 의해 소엽들로 나뉘어지는 양상을 보이며 지방육종에서 보이는 세포의 이형성과 유사분열 소견이 관찰되지 않는다는 점으로 구분할 수 있으며, 임상적으로는 지방육종은 소아에서 발병하는 경우가 드물어 발병연령도 감별진단에 중요하게 이용될 수 있다.

또한 세포유전학적 검사에서 지방모세포종은 대개 염색체 8번 장완에 유사한 파단점(breakpoint)이 있으나 지방육종의 경우 특징적인 염색체 이상 t(12;16)(q13;p11)과 관련되어 있다는 점에서 차이가 있다[5].

치료는 종양의 위치에 상관없이 완전한 외과적 절제가

가장 적절한 치료 방법이며 주변 장기들에 근접하거나 압박하는 소견을 보이는 경우에는 조기에 수술해야 한다. 그러나 Mahour 등[6]은 제거되지 않은 지방모세포종이 결국 성숙한 지방종(mature lipoma)로 분화될 것이라고 주장하였으며 Mognato 등[7]은 처음으로 미만성 지방모세포종이 자발적이고 완전하게 분해된 경우를 보고하였다. 그러므로 소아에 있어 사지의 심부조직과 같이 주변 장기와 충돌(impingement)하지 않으면서도 절단을 요구하는 침습성 병변으로 나타나는 경우에는 수술보다는 보존적으로 관찰하는 접근방식도 필요하다.

예후는 비교적 좋은 것으로 알려져 있으나 완전 절제가 되었다 하더라도 14~25%까지 빈번하게 재발하여 여러 차례의 수술을 요하는 경우가 있으므로 최소 5년 이상의 지속적인 경과 관찰이 필요하다[8].

참 고 문 헌

1. Vellios F, Baez J, Shumaker HB. *Lipoblastomatosis: a tumor of fetal fat different from hibernoma.* Am J Pathol 1958;34:1149-59.
2. Stringel G, Shandling B, Maucer K, et al. *Lipoblastoma in infants and children.* J Pediatr Surg 1982;17:277-80.
3. Chum YS, Kim WK, Park KW, et al. *Lipoblastoma.* J Pediatr Surg 2001;36:905-7.
4. Kim SK, Seo YH, Kuh JH, Chung MJ. *Lipoblastoma of the neck and mediastinum.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:198-201.
5. Miller GG, Yanchar NL, Magee JF, et al. *Tumor karyotype differentiates lipoblastoma from liposarcom.* J Pediatr Surg 1997;32:1771-2.
6. Mahour GH, Bryan BJ, Isaacs Jr H. *Lipoblastoma and lipoblastomatosis - a report of six cases.* Surgery 1998;104:577-9.
7. Mognato G, Cecchetto G, Carli M, et al. *Is surgical treatment of lipoblastoma always necessary?* J Pediatr Surg 2000;35:1511-3.
8. McVay MR, Keller JE, Wagner CW, et al. *Surgical management of lipoblastoma.* J Pediatr Surg 2006;41:1067-71.

=국문 초록=

종격동 지방모세포종은 미성숙 지방세포에서 발생하는 드문 양성 종양으로 주로 영아기에서 나타난다. 예후는 좋으나 종종 급격히 성장하거나 국소적으로 침범하기도 한다. 본 증례는 진 종격동에 발생한 지방모세포종으로 인해 빈번하게 폐렴이 발생한 3세 여아에 대한 보고로서, 흉부 컴퓨터 단층촬영에서 심낭과 우측 폐 종격동 흉막 사이에 위치하여 주변장기를 압박하는 지방함유 종괴로 내부에 석회화나 낭성 조직을 함유하지 않았으며 완전 절제 후 병리 조직 검사에서 지방모세포종으로 진단되었다. 현재까지 합병증이나 재발의 증거 없이 외래 추적 관찰 중이다.

- 중심 단어 : 1. 종격동 종양
2. 지방모세포종