

종격동 지방모세포종

— 1예 보고 —

조정수* · 김광호* · 백완기* · 김정택* · 손병관* · 김원홍* · 김루시아*

Lipoblastoma of Mediastinum

— A case report —

Jung Soo Cho, M.D.*, Kwang Ho Kim, M.D.*, Wan Ki Baek, M.D.*, Joung Taek Kim, M.D.*,
Byong Kwan Son, M.D.*, Won Hong Kim, M.D.*, Lucia Kim, M.D.*

Lipoblastoma is a rare benign tumor that usually originates in children from the embryonic lipid cells of the extremities. This condition shows an early childhood occurrence, a benign nature without metastasis, a cellular composition of mainly mature lipid cells and an ability to differentiate into a simple lipoma. We have experienced a 15 month old girl who had developed a lipoblastoma in the right anterior mediastinum. Surgical resection was carried out without complications. Her postoperative course was uneventful. She has been well 6 months after the operation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:395-398)

Key words: 1. Mediastinal neoplasm
2. Lipoblastoma

증례

1년 3개월 된 여자 환아로 입원 약 4개월 전부터 반복적인 기침과 콧물을 주소로 내원하여 흉부 엑스선 사진에서 우측 흉부에 종괴 소견을 보였다. 입원 당시 신장 88.7 cm, 체중 13 kg으로 정상적인 발육상태를 보였다. 이학적 검사에서 양측 흉부에서 약 설음과 천명음이 청진되었다. 흉부 엑스선 사진의 종괴는 심장과 구별이 안된 음영 증가의 소견을 보이며 음영 안으로 공기 기관지조영(air bronchogram) 소견을 보였다(Fig. 1). 흉부전산화단층 사진에서 6×4.8×4 cm 크기의 낭성종괴가 우측 흉부 심장우연에 위치하였으며 흉선과 가느다랗게 연결되어 있었다(Fig. 2). 이상 소견으로 흉선에서 발생한 흉선낭종, 또는 기관

지성 낭종으로 잠정 진단을 하고 개흉술을 결정하였다. 전신마취 하에 우측 후방흉부절개선을 가하고 제5늑간을 통하여 개흉하였다. 종괴는 분홍색의 6×5×3 cm 크기로 피막으로 잘 둘러싸여 있었으며, 우측 횡격막 신경 전방의 심낭과 넓게 유착되어 있었으며 폐의 중, 하엽을 누르고 있었다. 흉선과는 잘 분리되어 있었다. 병리검사서 종괴는 6.5×5.2×4 cm 크기의, 피막으로 둘러싸여 경계가 잘 이루어지는 난형 종괴로 연노란색에서 분홍색으로 보이는 점액성의 단면을 보였다(Fig. 3). 현미경 소견은 섬유 조직으로 둘러싸인 엽상 구조와, 미성숙 지방 세포의 점액성 기질 내 증식 소견 보여(Fig. 4) 지방모세포종으로 진단되었다. 수술 후 경과는 순조로워 술 후 5일째 퇴원하였고 6개월이 지난 현재 건강히 잘 지내고 있다.

*인하대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Inha University

논문접수일 : 2007년 11월 29일, 심사통과일 : 2008년 2월 9일

책임저자 : 김광호 (400-711) 인천시 중구 신흥동 3가 7-206, 인하대학교 의과대학 흉부외과학교실

(Tel) 032-890-2280, (Fax) 032-890-3099, E-mail: khkim@inha.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

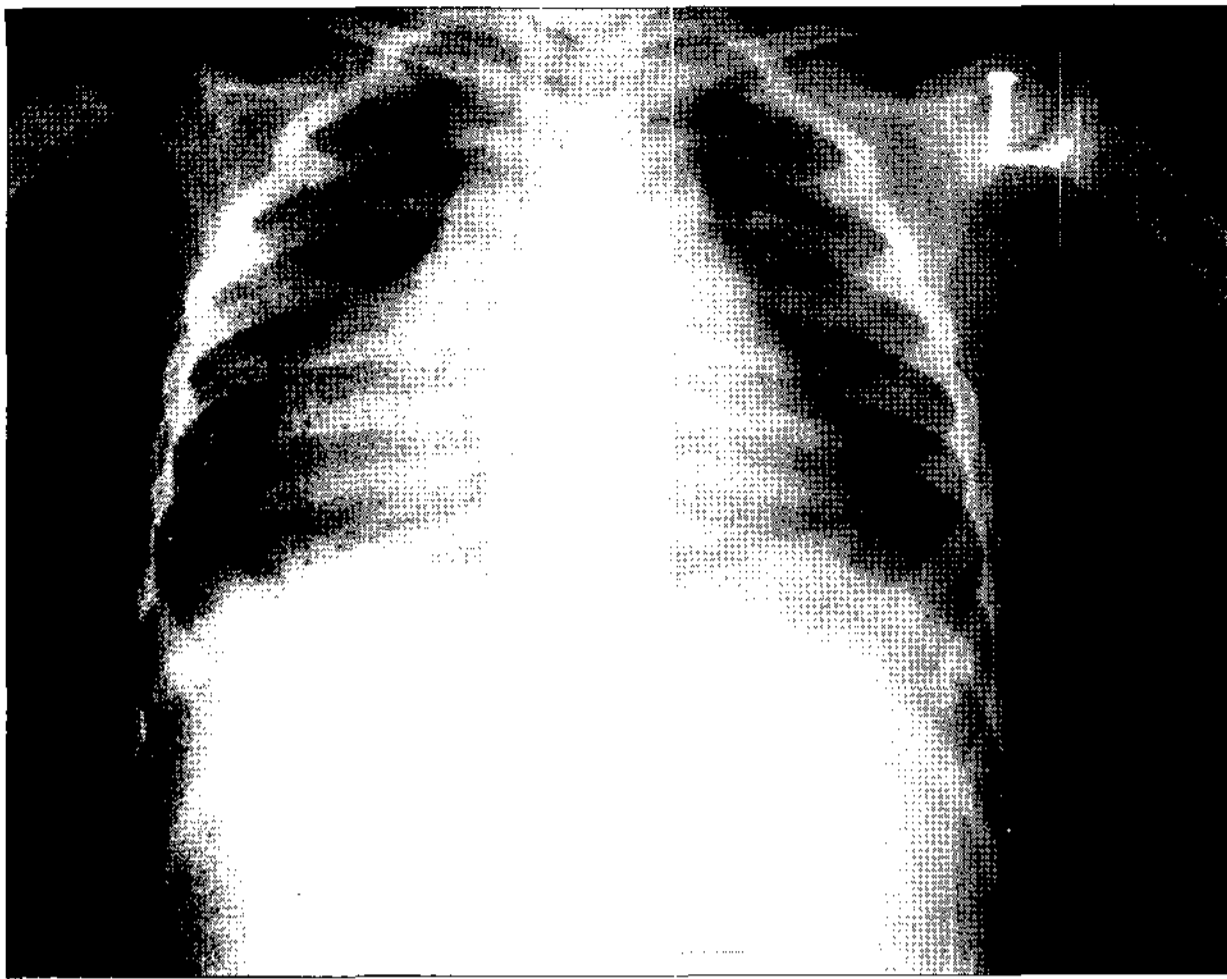


Fig. 1. Simple radiogram of an a year and three months old girl shows the right chest mass with obliteration of the right cardiac border.



Fig. 2. Computed tomogram shows the mediastinal mass along the right cardiac border which shows the low attenuated cystic lesion (Hounsfield unit: 4-12).

고 찰

지방모세포종은 3세 이전 영, 유아기에 발생하는 매우 드문 양성 종양으로 주로 상, 하지의 연 조직에 발생한다. 본 종양은 미성숙 지방모세포로 이루어지며 점액성 기질이 풍부하고 그물 형태의 모세혈관을 보이는 것이 특징이고, 국소형인 지방모세포종(lipoblastoma)과 미만형인 지방모세포종증(lipoblastomatosis)이 있다[1]. O'Donnell 등[2]에 의하면 지방모세포종(lipoblastoma)이란 용어의 사용은 1928

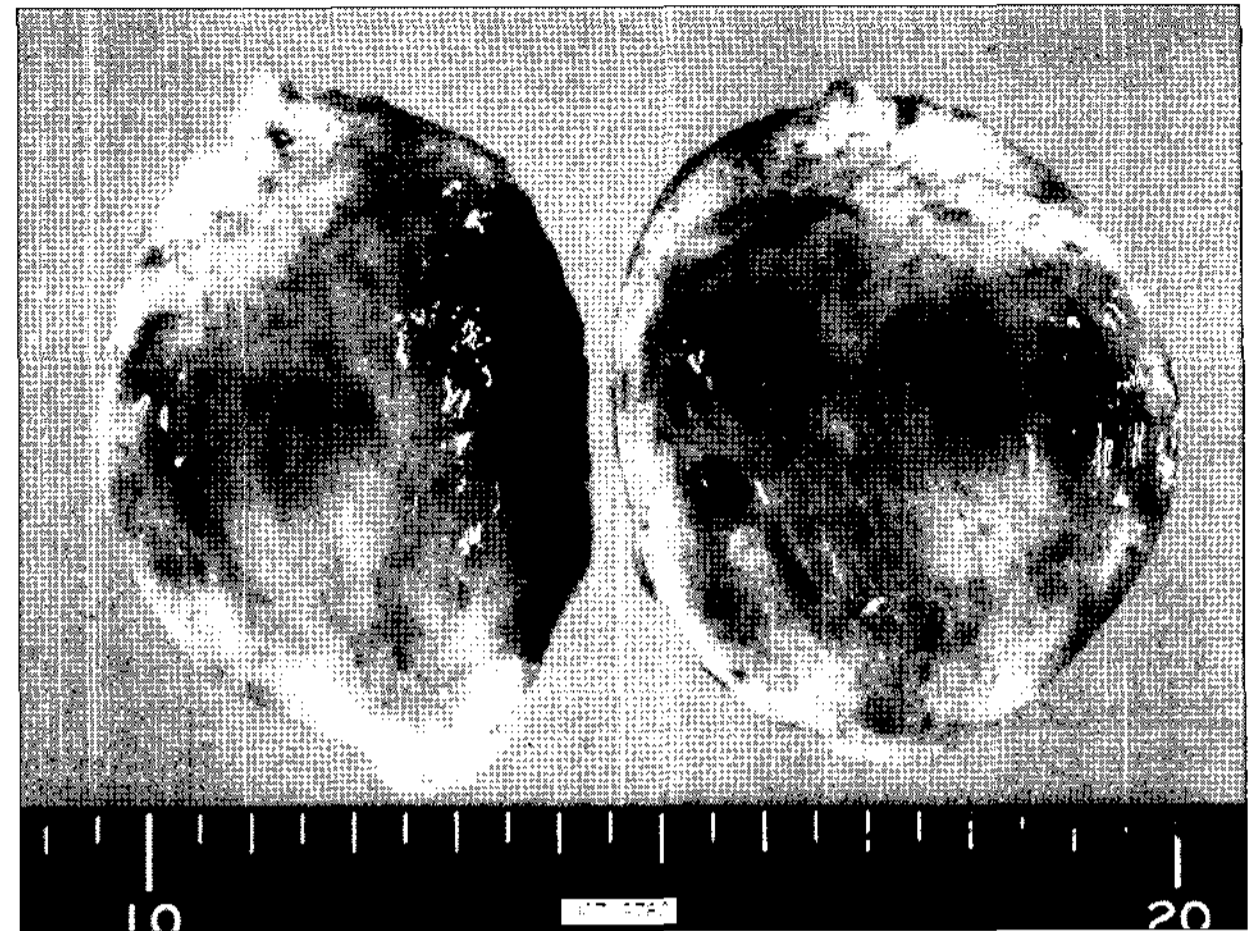


Fig. 3. Gross finding of mediastinal lipoblastoma. The mass is well circumscribed, and as a pale yellow to pink and myxoid cut surface.

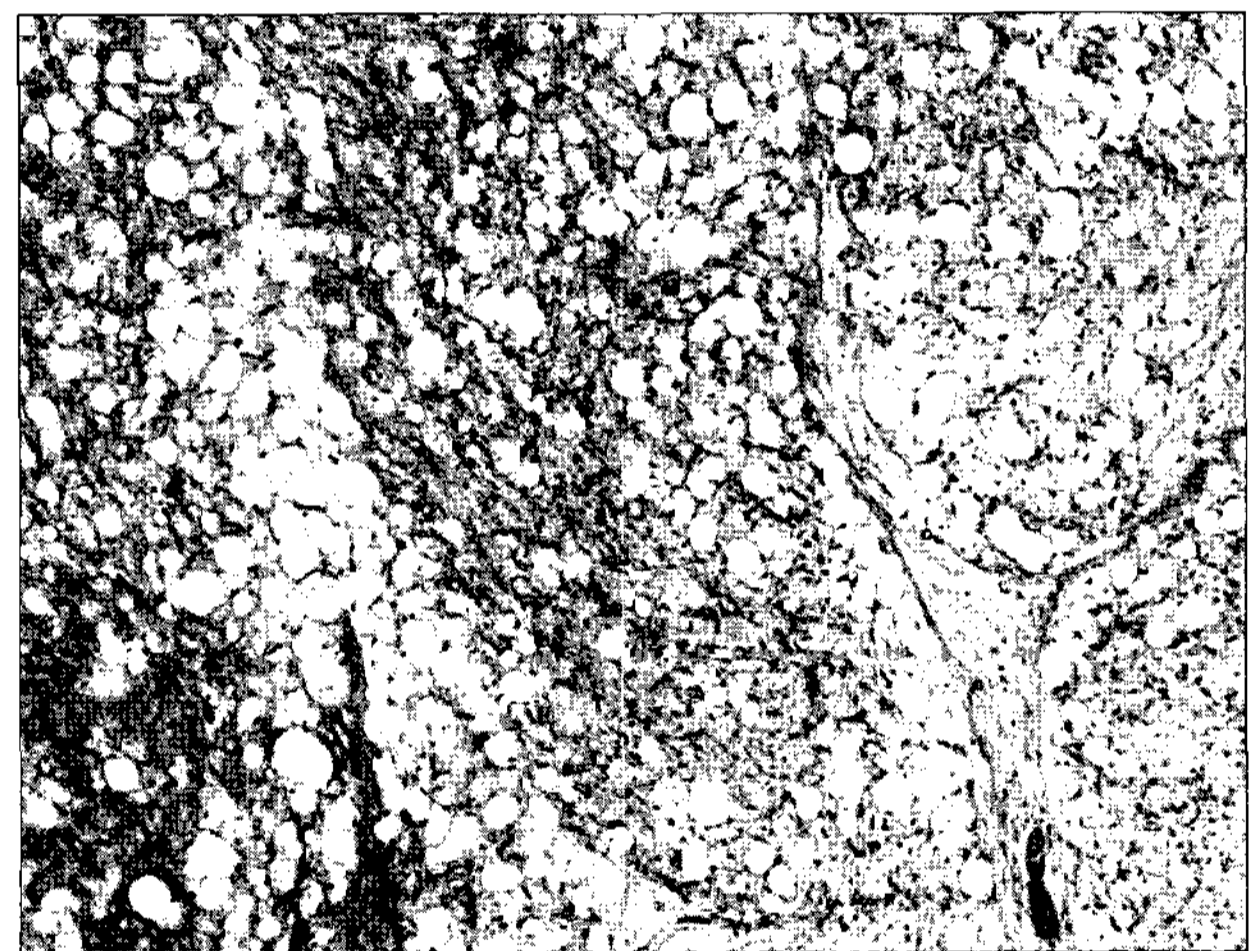


Fig. 4. Microscopic finding of mediastinal lipoblastoma. It shows lobular growth of immature fat cells in the myxoid stroma with thin capillary network (H-E stain, $\times 100$).

년에 Jaffe에 의하여 처음 사용되기 시작하였으며, Van Meurs 등은 1948년에 이 종양이 지방종(lipoma)으로의 분화 능력이 있음을 규명하여 embryonal lipoma라는 용어를 사용하였다. 또한 이들은 모세포종(blastoma)라는 용어는 악성종양에서 주로 사용되는 용어이므로 지방모세포종보다는 영유아 지방종(infantile lipoma)이라는 명칭을 사용할 것을 주장하였고, 영유아 지방종은 영, 유아기에 발견되는 양성 종양으로 원격 전이가 없고 미성숙 지방세포로 구성되어, 지방종으로 분화되는 능력이 있음을 그 특징으로

한다고 보고하였다[2]. 그러나 이 종괴가 미성숙 지방세포로 구성되었고 병리조직 소견에서 지방육종(liposarcoma)의 아형인 점액성 지방육종(myxoid form-liposarcoma)과 유사하기 때문에 지방종과는 구별하여 지방모세포종이라고 정의되었고, 병리학적으로도 모세포종이라는 용어가 꼭 악성만을 의미하는 것은 아니며 종괴가 성숙되지 않은 모세포로 구성되어 있을 때 붙이는 것으로 용어상 지방모세포종이라고 칭하는 데 큰 문제는 없을 것으로 생각한다. 다만, 모세포종 자체가 예후를 나타내는 용어는 아니며, 임상적으로 많은 종류의 모세포종이 악성 임상경과를 보이는 것과는 구별할 필요가 있겠다.

종격동에 발생하는 지방모세포종은 매우 희귀하여 Thakur와 Shan[3]에 의하면 지금까지 영어로 쓰여진 증례는 20예가 있다고 보고하였다. 국내에서는 Kim 등[4]과 Oh 등[5]에 의하여 각각 1예씩 보고된 바 있다. 종격동 지방모세포종 환자는 종양이 점점 커짐에 따라 주위조직으로 압박 증상, 즉 기관폐쇄나 호흡기계 천명 등의 소견으로 내원하게 된다. 촬영한 흉부 엑스선 사진에서 종격동의 비대 및 흉부 종괴 소견을 보이며 흉부전산화단층 사진에서는 종격동 종양으로 영상 진단을 하게 된다. 개흉술 전 흉부천자에 의한 세포진 검사를 실시하여 미성숙 지방세포나 공포성 지방모세포를 발견한다면 지방모세포종으로 진단할 수 있고, 가리비모양의(scalloped) 핵과 다발성의 공포성 비전형 지방세포 소견을 보이는 악성 지방육종과는 감별 진단해야 한다[6]. 그러나 대부분 최종 진단 및 치료는 외과적 절제술 후 병리조직학적 소견으로 이루어 질 수 있다. 본 예의 경우 1년 3개월 환아로 수술 전 흉부 천자나 흉강경을 이용한 방법으로 세포조직학적 진단을 위하여는 전신마취가 필요할 것으로 생각되었으며 흉부전산화단층 촬영에서 크기는 컸으나 완전 절제가 가능한 낭성 종양으로 판단되어 세포조직학적 진단 없이 개흉술로 종양을 절제하고 확진하였다.

지방모세포종양의 육안 소견은 지방종보다 더 연한 색

을 띠며 단면은 더 점액성으로 보인다. 또한 조직학적으로는 미성숙 지방세포로 구성되어 기질에 점액 성분이 많고 엽상 구조를 보이는 것이 특징이다. 감별진단은 점액성 지방육종과 동면종(hibernoma) 등이 있다. 점액성 지방육종은 발생 연령이 20대에서 50대로 10세 이하에서는 드물게 발생하고, 조직 소견에서 미성숙 지방 세포의 이형성이 관찰되고 세포 밀도가 지방모세포종보다 높다. 동면종은 호산성 과립을 가진 세포질을 보이는 갈색 지방세포(brown fat cell)로 구성되므로 감별이 가능하다. 지방모세포종은 예후가 좋은 것으로 알려져 있으나 14~25%의 재발률을 McVay 등[7]이 보고하고 있는 바, 5년 이상의 철저한 추적 관찰이 필요하다 하겠다.

저자들은 1년 3개월 된 환아에서 종격동에 발생한 지방모세포종을 치험하였기에 문헌 고찰과 더불어 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Chung EB, Enzinger FM. *Benign lipoblastomatosis, an analysis of 35 cases.* Cancer 1973;32:482-92.
2. O'Donnell KA, Caty MG, Allen JE, Fisher JE. *Lipoblastoma: better termed infantile lipoma?* Pediatr Surg Int 2000;16:458-61.
3. Thakur B, Shan ZC. *Giant mediastinal lipoblastoma: a case report with review of the literature.* Indian J Surg 2006;68:108-10.
4. Kim SK, Seo YH, Juh JH, Chung MJ. *Lipoblastoma of the neck and mediastinum, - 1 case report -.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:198-201.
5. Oh SJ, Kim YT, Kang CH, Kim JH. *Mediastinal lipoblastoma, - A case report -.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007; 40:240-3.
6. Ng CSH, Wan S, Sihoe ADL, et al. *Giant mediastinal lipoblastoma.* Asian Cardiovasc Thorc Ann 2001;9:336-8.
7. McVay MR, Keller JE, Wagner CW, et al. *Surgical management of lipoblastoma.* J Pediatr Surg 2006;41:1067-71.

=국문 초록=

지방모세포종은 상, 하지의 태생기 지방조직에서 기원하는 드문 양성 종양으로 영, 유아기에 주로 발생하며, 지방세포로 구성 되어 있고 단순 지방종으로 분화되는 능력을 가지고 있는 것으로 알려져 있다. 본 종양이 종격동에 발생하는 경우는 매우 드문 것으로 알려져 있다. 저자들은 1년 3개월 된 여아에서 우측 전방 종격동에 발생된 지방모세포종을 치험하여 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 종격동 종양
2. 지방모세포종