

재발성 서혜부 탈장으로 오인된 지방모세포종

남소현¹, 임윤정², 김연미³

인제대학교 해운대백병원 ¹외과, ²영상의학과, ³병리과

Inguinal Lipoblastoma Mimicking Recurrent Inguinal Hernia

So Hyun Nam¹, Yun-Jung Lim², Yeon Mee Kim³

Departments of ¹Surgery, ²Radiology, and ³Pathology, Inje University Haeundae Paik Hospital, Busan, Korea

Palpable inguinal mass in children should be differentiated from inguinal hernia, hydrocele, lymph node, and tumor. Though using ultrasonography, fatty tumor would be misdiagnosed as incarcerated inguinal hernia containing fatty component. We experienced the huge inguinal lipoblastoma in 5-year-old girl mimicking recurrent incarcerated hernia. Laparoscopic exploration revealed it was not incarcerated hernia but well demarcated bulging mass from abdominal wall. Mass was about 10×4×3 cm and extended from internal inguinal ring to saphenous opening. It was near total excised because of right external iliac vein injury. Pathologically, it was proven as lipoblastoma containing mature adipocyte with lipoblast and fibrous septa. Postoperatively, we noticed a segmental thrombotic occlusion of external iliac vein. After 1 year, she has no symptom related to occluded vessel. The remained lipoblastoma showed no interval change. Even lipoblastoma has a good prognosis with low recurrence rate, we need careful follow-up.

Keywords: Lipoblastoma, Inguinal hernia

서 론

소아에서 서혜부에 만져지는 덩어리에 대한 감별진단으로는 서혜부 탈장 이외에도 음낭 수종, 임파절 종대, 종양 등을 고려할 수 있다. 영상검사의 시행에도 불구하고 지방조직을 포함한 서혜부 덩어리는 장간막이나 대망이 감돈된 서혜부 탈장과 지방성 종양을 감별하기 어려운 경우가 있다. 저자는 대망이 감돈된 재발성 서혜부 탈장으로 진단하였던 서혜부 종물이 대퇴정맥 및 외장골정맥을 감싸고 있는 거대 지방모세포종으로 확인되어 이를 보고한다.

증례 보고

5세 여아가 2년 전 타 병원에서 우측 서혜부 탈장 교정 수술을 받은 이후, 1년 후부터 다시 서혜부 종물이 촉진되어 방문하였다. 동반된 증상은 없었고, 이학적 검사상 이전 절개

창 주변으로 약간 볼록하고 말랑한 덩어리가 만져졌으나 잘 환원되지 않았고, 양와위와 기립위에서 차이를 보이지 않아 초음파 검사를 시행하였다. 초음파 검사 중 기립위에서는 조금 더 튀어나오는 덩어리였으며, 내부에 지방을 포함하면서 하복벽동맥의 외측에 위치하고 있어 이를 대망이 감돈되어 있는 재발성 서혜부 탈장으로 진단하였다(Fig. 1). 재발성 서혜부 탈장을 확인하기 위하여 배꼽으로 3 mm 복강경을 삽입하여 복강을 관찰하였다. 장이나 대망과 연결이 없는 서혜부의 종물이 오른쪽 내서혜륜에 위치하였으나 이전 수술의 봉합사는 확인할 수 없었고, 복강 내 다른 이상 소견은 보이지 않아 이전의 절개창으로 종물을 절제하기로 하였다(Fig. 2). 피하 지방층에는 약간의 유착이 있었으나, 덩어리는 내복사근의 아랫쪽 내서혜륜에 인접하였으며 단단하지 않은 지방조직으로 의심되었고 주변 조직과의 경계는 잘 유지되고 있었다. 동결절편검사에서는 양성 지방 종양으로 의심되었다. 덩어리의 측면을 박리하고 덩어리의 뒤쪽을 들어 올렸을 때

Received: August 20, 2014, Revised: September 9, 2014, Accepted: September 19, 2014

Correspondence: So Hyun Nam, Department of Surgery, Inje University Haeundae Paik Hospital, 875, Haeun-daero, Haeundae-gu, Busan 612-896, Korea.
Tel: +82-51-797-0260, Fax: +82-51-797-0276, E-mail: namsh@paik.ac.kr

This paper was presented at the 30th Annual Meeting of the Korean Association of Pediatric Surgeons.

Copyright © 2014 Korean Association of Pediatric Surgeons. All right reserved.

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited

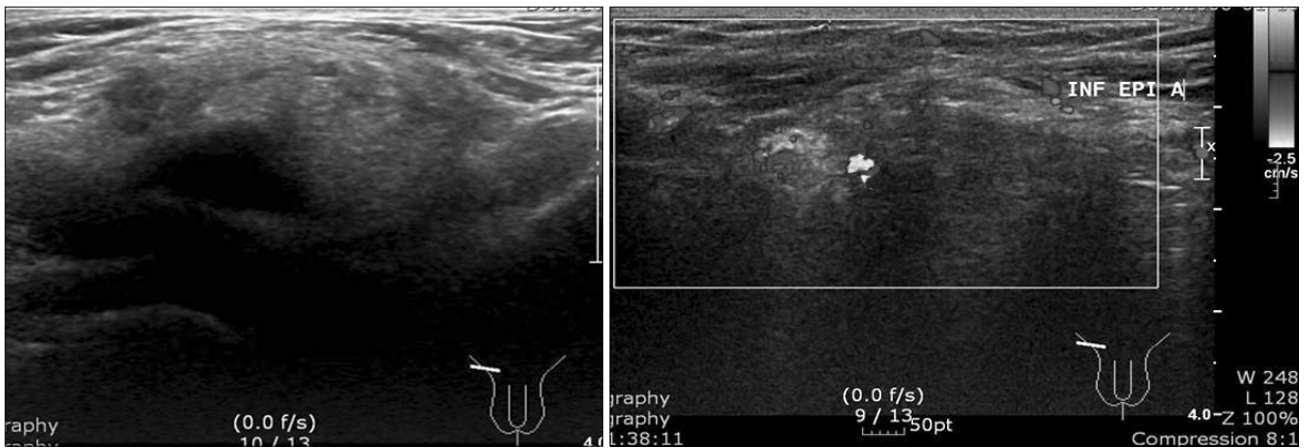


Fig. 1. Ultrasonography showed abnormal echogenic fatty mass in the right inguinal fossa (3×1.3×4.3 cm) with minimal movement during Valsalva's maneuver.



Fig. 2. Laparoscopic exploration showed well demarcated bulging mass from abdominal wall without connection of internal organ.

출혈이 시작되어 손상된 혈관을 봉합하면서 수술을 진행하였다(Fig. 3). 덩어리는 10×4×3 cm 가량의 길쭉한 모양으로 외장골정맥을 완전히 감싸고 있으면서 서혜 인대 하방으로 연결되어 두령정맥구멍(saphenous opening)을 지나 대퇴정맥까지 축지되어 이전의 절개창으로는 완전 절제가 어려웠다. 최대한의 덩어리를 제거하고 혈관 손상 부위를 봉합한 후 수술을 종료하였다. 수술 후 조직검사에서는 대부분은 성숙지방세포로 구성되어 있고 일부는 섬유화 격막을 동반하는 지방모세포종으로 진단되었다. 수술 직후 경한 우측 하지의 부종이 발생하였고, 수술 7일 후 시행한 초음파에서 우측 외장골동맥 일부가 급성 혈전으로 인하여 혈류가 없는 것

을 확인하고 항응고치료를 시작하였다. 6개월 후 시행한 컴퓨터 단층촬영에서 손상받았던 우측 외장골동맥 일부는 만성 혈전 때문에 혈류는 보이지 않았으나 결혈관이 잘 발달되어 있었으며, 지방모세포종은 혈관벽을 따라 극히 일부 남아 있었다(Fig. 4). 수술 후 1년 추적관찰하였을 때 환자는 부종이나 통증 등의 증상은 없었고 이학적 검사상 피부에도 발달된 결혈관을 확인할 수 있었다. 초음파에서 덩어리의 크기는 변화가 없고 우측 장골동맥 및 대퇴정맥은 정상으로 확인되었고 손상되었던 외장골동맥 일부는 이전과 큰 변화를 보이지 않아 경과관찰 중이다.

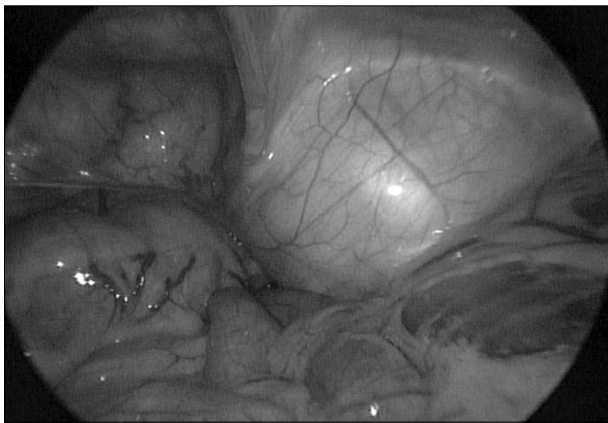


Fig. 3. Huge fatty mass encircled external iliac vein and femoral vein.



Fig. 4. CT showed a small lobulating contoured fatty mass like lesion in right inguinal area and nonenhancing right common femoral and external iliac vein with collateral.

고 찰

소아에서 지방 종양은 전체 연부조직 종양의 6% 정도를 차지하며, 이 중 2/3는 지방종이나 그 변형이고 30%까지는 지방모세포종에 해당한다[1,2].

지방모세포종은 주로 3세 미만의 소아에서 발견되는 드문 종양으로, 미성숙한 지방세포의 비정상적인 분화 및 발달로 인한 양성 연부조직 조양이다[2,3]. 호발 부위로는 사지와 체간이 가장 흔하며 흉벽이나 종격동, 심장, 폐, 후복막, 서혜부, 음낭 등에서도 드물게 발견되고 있다[1,2,4]. 그러나 국내 보고에서는 사지보다 등, 코, 흉벽, 복강 내 종양, 둔부, 경부, 두피 등에서 발견되어 호발 부위에 따라 감별진단을 내리기에는 무리가 있다[5]. 육안적으로 지방모세포종의 2/3는 피하조직 내에서 국한성의 피막형성이 잘된 덩어리로 나타나며, 1/3은 피막형성이 불완전하거나 결여되어 있는 침윤성 병소로 주위의 근육 사이나 근육 내로 침윤하여 커다란 덩어리를 형성하게 되는데 이를 미만성 지방모세포종증이라고도 한다[2,5]. 현미경적 소견으로는 성숙 지방세포와 미성숙 세포, 중간엽 전구체, 지방모세포가 세포 이형성을 동반하지 않고 다양한 단계의 분화를 보이면서, 섬유성 격막(fibrous septa)으로 나뉘어지는 것을 볼 수 있다[3,6].

외과적 절제술만이 치료 방법인데, 가능하면 완전 절제를 시행하는 것이 원칙이지만 주요 기관을 침범하는 경우 가능한 한 장기의 기능을 보존하는 것이 필수적이며, 광범위 절제를 시행하는 것은 부적절하다. 지방모세포종이 악성으로 변하는 경우는 보고된 바가 없고, 자발적 소실이 가능하다는 증례 보고가 발표된 바 있다[7-9]. 또한, 완전 절제를 시행하지 못한 경우에는 자기공명영상 촬영을 통하여 종양의 크기를 비교적 정확하게 추적관찰할 수 있기 때문에 필요하다면 여러 단계에 걸친 수술이 도움이 될 수 있다[4,7-9].

수술적 치료 후 재발률은 14%-24%로 알려져 있다[10]. 국내 보고에서는 8.3%의 재발률을 보였으나 증례수가 적어 이를 기준으로 삼기에는 부적절하다[5]. 재발된 이후의 치료도 외과적 절제술이며, 주요 장기 및 부속기의 절제가 동반되지 않는 범위에서 재수술을 시행하는 것이 바람직하다.

본 증례 경험을 통해, 소아에서 서혜부 탈장을 진단하면서 감돈된 대망 혹은 장간막의 지방 부분과 지방성 종물을 감별하는 것이 쉽지 않다는 것을 다시 한번 알 수 있었다. 또한, 지방성 종물이 수술장 소견으로 확인되었을 때, 병변의 범위를 알기 위해 컴퓨터 단층촬영이나 자기공명영상술을 시행 후 단계적 수술을 시행하였다면 예후에 도움이 되었을 것으로 생각한다.

다. 이전의 절개창과 다른 곳에 절개하면 조금 더 쉽게 종양에 접근하여 완전 절제가 가능하였을지 의문이지만, 외장골 정맥 및 대퇴정맥에 닿아 있는 종물의 제거를 위해 지나친 장력이 혈관벽에 가해지면서 혈관의 손상이 동반되었고 이를 복원하면서 혈류장애가 유발되었기에 진단 및 수술적 치료에 더 신중을 기해야 했다.

전체적인 지방모세포종의 예후가 양호하고, 결혈관의 발달이 충분하여 향후 기능 장애의 가능성은 낮을 것으로 생각되나, 적극적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각한다.

CONFLICTS OF INTEREST

No potential conflict of interest relevant to this article was reported.

REFERENCES

1. Kamal NM, Jouini R, Yahya S, Haiba M. Benign intrascrotal lipoblastoma in a 4-month-old infant: a case report and review of literature. *J Pediatr Surg* 2011;46:E9-12.
2. Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis. An analysis of 35 cases. *Cancer* 1973;32:482-92.
3. Coffin CM. Lipoblastoma: an embryonal tumor of soft tissue related to organogenesis. *Semin Diagn Pathol* 1994;11:98-103.
4. Burchhardt D, Fallon SC, Lopez ME, Kim ES, Hicks J, Brandt ML. Retroperitoneal lipoblastoma: a discussion of current management. *J Pediatr Surg* 2012;47:e51-4.
5. Nam SH, Kim DY, Kim SC, Kim IK. The clinical manifestations of lipoblastoma in children. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2007;13: 179-86.
6. Hicks J, Dilley A, Patel D, Barrish J, Zhu SH, Brandt M. Lipoblastoma and lipoblastomatosis in infancy and childhood: histopathologic, ultrastructural, and cytogenetic features. *Ultrastruct Pathol* 2001; 25:321-33.
7. Pham NS, Poirier B, Fuller SC, Dublin AB, Tollefson TT. Pediatric lipoblastoma in the head and neck: a systematic review of 48 reported cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010;74:723-8.
8. Dilley AV, Patel DL, Hicks MJ, Brandt ML. Lipoblastoma: pathophysiology and surgical management. *J Pediatr Surg* 2001;36:229-31.
9. Mognato G, Cecchetto G, Carli M, Talenti E, d'Amore ES, Pederzini F, et al. Is surgical treatment of lipoblastoma always necessary? *J Pediatr Surg* 2000;35:1511-3.
10. Lorenzen JC, Godballe C, Kerndrup GB. Lipoblastoma of the neck: a rare cause of respiratory problems in children. *Auris Nasus Larynx* 2005;32:169-73.