

소아에서 발생한 근하 골막 주위 심부 혈관 점액 지방종

Deep Submuscular Parosteal Angiomyxolipoma in a Child

김홍균 · 유정한 · 박용욱 · 박진수 · 노규철 · 정국진 · 장근종 · 황지호

한림대학교 의과대학 강남성심병원 정형외과학교실

혈관 점액 지방종은 지방종의 한 변이형으로, 1996년 Mai 등이 처음 보고한 이래 현재까지 9 예에서 보고될 정도로 드문 병변이다. 병리학적 소견으로 세포수가 적은 점액질 다수와 울혈된 얇고 많은 혈관이 포함되어 있는 지방 세포로 구성되어 있다. 지금까지의 보고된 모든 경우, 성인에 있어서 두피나 조갑 하, 체간의 표재성 병변이었다. 이에 저자들은 소아에 있어서 슬관절 주위 근처에서 근육 하 골막 주위의 혈관 점액 지방종 1예를 경험하고 드문 증례로 생각하여 문헌 고찰과 함께 보고한다.

색인단어: 근육 하, 혈관 점액 지방종, 소아

지방종은 사지나 체간에 발생하는 가장 흔한 양성 연부 조직 종양 중 하나이다. 발생 부위에 따라 표재성 지방종(superficial lipoma)과 심재성 지방종(deep lipoma)으로 구분되며 흔하게는 피하 층에서 발생한다. 심재성 지방종은 발생 부위에 따라 근육 내(intramuscular), 근육 간(intermuscular), 윤활막(synovial), 골막 주위(parosteal), 골 내(intraosseous), 신경 외막(epidural)이나 신경 주막(arachnoidal) 지방종, 흉선 지방종(thymolipoma) 등이 있다.¹⁾ 지방 조직 외에 혼합되는 다른 조직 성분에 따라 방추 세포/다형체 지방종(spindle cell/pleomorphic lipoma), 연골 양 지방종(chondroid lipoma), 혈관 지방종(angioliipoma), 섬유 지방종(fibrolipoma), 점액 지방종(myxolipoma), 근 지방종(myolipoma) 등으로 분류한다.¹⁾ 혈관 점액 지방종(angiomyxolipoma or vascular myxolipoma)은 지방종의 한 변이형으로 1996년 Mai 등이 최초로 정삭(spermatic cord)에서 발견하여 보고하였다.²⁾ 세계적으로 정삭 및 피하 결절형 혈관 점액 지방종은 보고된 바 있으나 저자들은 이전에 보고된 적이 없는, 상슬개 주머니(suprapatellar pouch)를 침범한 골막 주위(parosteal) 혈관 점액 지방종 1예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고한다.

증례 보고

9세 남자 환자로 우측 무릎 근처에서 만져지는 종물을 주소로

외래 방문하였다. 종물은 약 5년 전부터 느껴지기 시작하였으며 입원 약 3주 전부터 불편감과 압통을 호소하였고 크기는 조금씩 커진다고 하였다. 3년 전 편도선 적출술을 시행하였다. 가족 중에 지방종과 같은 신생물의 발생이나 수술에 관한 병력은 없었다. 신장은 135 cm, 체중은 43.75 kg으로 체질량 지수(BMI, Body Mass Index)는 24로 과체중이긴 하나 비만은 아니었다. 피부 소견으로는 우측 슬부 상 내측에 약 5 cm 정도의 부드러운 심부 종괴가 촉진되었다. 병변 부위의 경미한 불편감과 압통을 호소하였다. 관절 운동의 제한은 없었다. 영상학적 검사로 슬관절 주위 단순 촬영에서 대퇴 원위부 내측에 연부 조직 종창 소견이 관찰되었으며, 초음파 진단에서 상슬개 주머니 부근에 10×3×4.5 cm의 지방종이나 지방 아세포종의 양성 연부 조직 종양이 의심되는 소견이 관찰되어 자기 공명 영상을 추천하였다(Fig. 1). 자기 공명 영상에서 상슬개 주머니 근처에서 슬관절의 상 내측으로 계란 또는 방추형의 T1 강조 영상에서 고신호 강도를 보이는 종괴가 있으며, 크기는 약 10×4×6 cm 정도로 측정되며 내부에 액체 신호 강도(fluid signal)를 보이는 병소가 있고 T2 강조 영상에서 저신호 강도의 섬유 종격과 띠(strands) 등도 보였으며, 지방 억제 영상(fat suppression image)에서 중심부를 제외하고 주변에 정상 지방과 같은 정도의 지방 억제가 나타났다(Fig. 2). 결론적으로는 지방 아세포종이나 신경학적 기원의 종물을 의심해야 하며 확진을 위해서는 조직 생검을 추천하였다. 이 외에도 다발성 병소나 전이를 찾기 위해 방사선 동위 원소 검사(bone scan)를 시행하였으며 병소 부위는 열소(hot uptake)로 관찰되지 않았으며 전위 병변을 의심할 만한 열소는 관찰되지 않았다. 수술 전에 시행한 일반 혈액 검사와 혈청 생화학적 검사 및 전해질 검사 모두 정상 소견으로 관찰되었다.

접수일 2010년 5월 1일 심사수정일 2010년 5월 30일 게재확정일 2010년 6월 11일
교신저자 황지호
서울시 영등포구 대림 1동 948-1, 한림대학교 의과대학 강남성심병원 정형외과학교실
TEL 02-829-5165, FAX 02-834-1728
E-mail dr73@hallym.or.kr

대한골관절종양학회지 : 제16권 제1호 2010 Copyrights © 2010 by The Korean Bone and Joint Tumor Society

"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."

소아에서 발생한 근하 골막 주위 심부 혈관 점액 지방종



Figure 1. Plain x-ray shows mild soft tissue density swelling on the medial side of the supracondyle around knee (A). Sonograph reveals fusiform anisoechogenicity in the suprapatellar pouch area (B).



Figure 2. T1WI shows high signal intensity in the subvastus area not invaded surrounding structures (A). T2WI on the sagittal view shows low signal septations and band-like lesions around the suprapatellar pouch area (B). Fat suppression T1WI shows almost same intensity surround fat (C).



Figure 3. We approached by direct incision of vastus medialis. The mass is located between the vastus medialis and periosteum where the mass was relatively firm attached. The distal pole of mass is connected with suprapatellar pouch.

수술은 양와위에서 지혈대를 착용하고 정상 drape를 하였다. 피부 절개는 종물 바로 위에서 수직 절개를 하였으며 피하 절개를 하고 내측 광근(vastus medialis)을 종으로 분리하였다. 수

술 후에 근력 회복을 위하여 근막 절개와 함께 재 봉합을 위한 tagging하였다. 근막과 근육을 수직 절개하니 종물이 노출 되었고 여느 지방종에서 관찰되는 경계가 잘 구분되는 피막은 불분명하였다. 종물은 내측 광근 하(subvastus)에서 어느 정도 근육을 누르고 있었으며(indentated) 원위부는 슬관절 상슬개 주머니 쪽으로 침범하고 있었다(Fig. 3). 밑으로는 골의 침식은 없었으나 골막과 비교적 강하게 부착이 되어 있어 조심스럽게 박리하였다. 특별한 혈액 공급원(feeding vessel)은 찾을 수는 없었으나 골막에서 보이는 혈관은 경미하게 비후되어 있었다. 수술 중에 응급 동결 생검(frozen biopsy)을 보냈으며 악성 세포가 없음을 확인하고 변연부 절제술(marginal resection)을 시행하였다. 배액관을 삽입하고 근육 및 근막 봉합 이후에 피부 봉합을 하였다. 장하지 석고 고정을 착용시켰다. 수술 후 2일째 배액관을 제거하였으며 5일째 무릎 보호대로 바꾸고 퇴원하였다. 수술 후 2주째 외래 방문하여 봉합사를 제거하였다.

수술 중에 채취한 검체물의 외과 병리에서 8.5×6.5×3.5 cm, 85 gm의 연부 조직에서 몇 개의 결절성 병변이 있었으며 가장 큰 병소는 1.5×0.9 cm이고 절개된 표면에서 노랑고 하얀 색이 띄었으며 약간의 근육 조직도 관찰되었다(Fig. 4). 병리과에 의

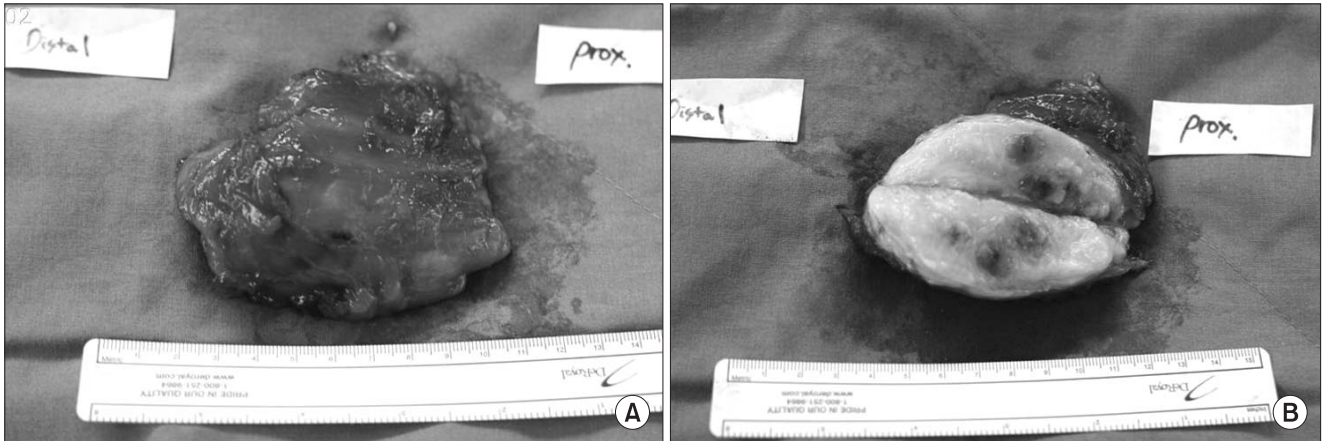


Figure 4. The gross specimen was measured by 8.5×6.5×3.5 cm and the capsulation was not definite and surrounding muscle component was mixed (A). The cross sectional surface showed multiple focal nodular lesion (B).

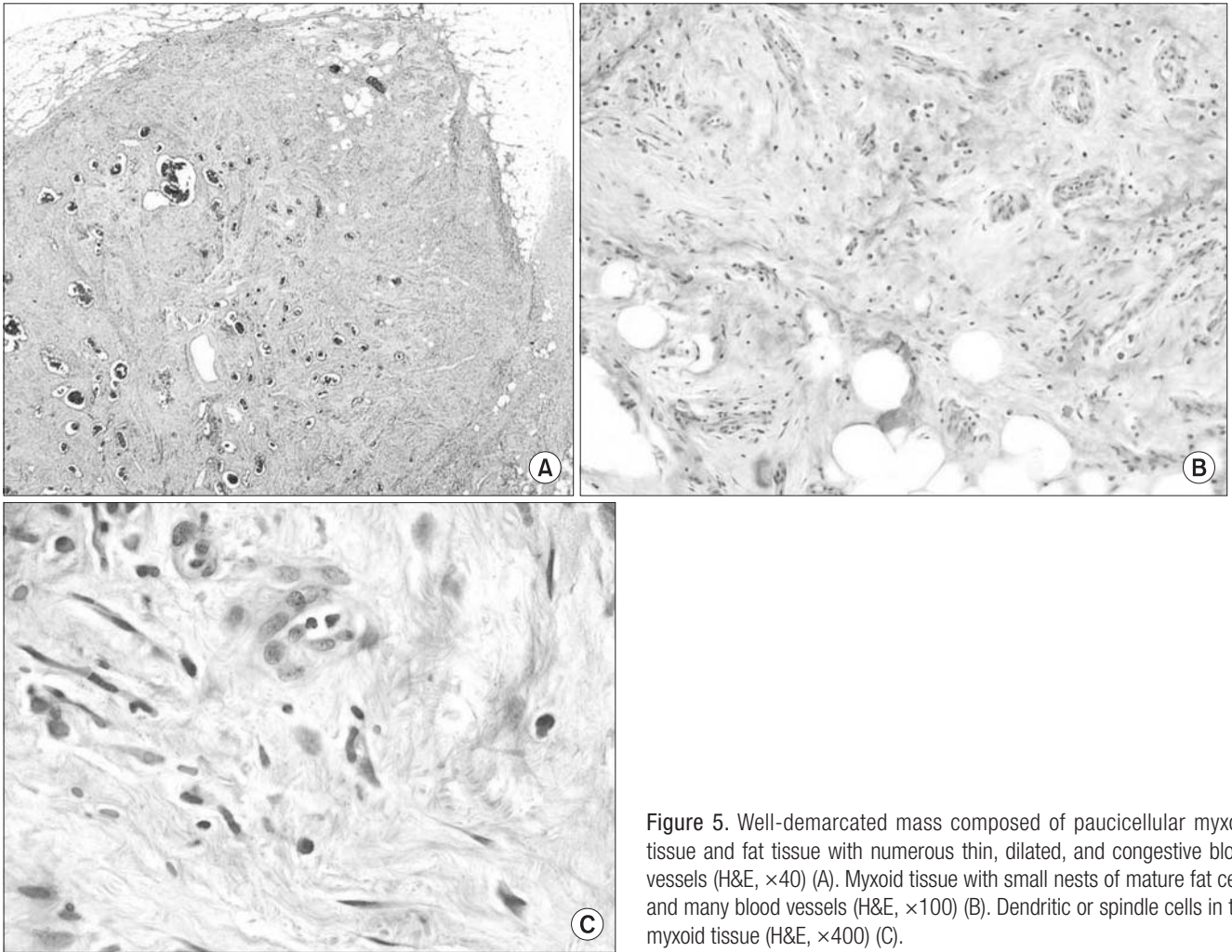


Figure 5. Well-demarcated mass composed of paucicellular myxoid tissue and fat tissue with numerous thin, dilated, and congestive blood vessels (H&E, ×40) (A). Myxoid tissue with small nests of mature fat cells and many blood vessels (H&E, ×100) (B). Dendritic or spindle cells in the myxoid tissue (H&E, ×400) (C).

되하여 조직학적인 소견과 면역 조직 화학 검사를 의뢰하였다 (Fig. 5). 점액성 영역의 수지상(dendritic cell) 세포에서 CD34가 방추상 세포(spindle cell)에서 vimentin에 양성 소견이 관찰되

었다(Fig. 6). 결론적으로는 혈관 점액 지방종에 합당한 소견을 보였다.

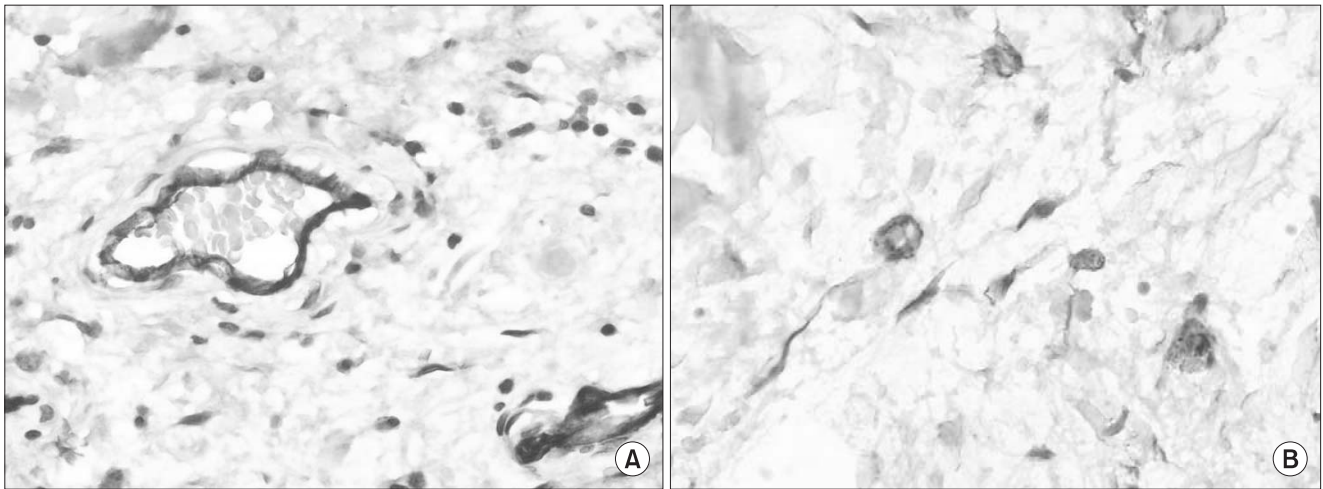


Figure 6. Positive finding in CD34 immunohistochemical stain of dendritic cells in myxoid tissue ($\times 400$) (A). The spindle cells in the myxoid tissue show positive finding in vimentin immunohistochemical stain ($\times 400$) (B).

고 찰

양성 연부 조직 종양은 WHO에서 병리학자들에 의해 경험한 연부 조직을 조직 기원에 따라 16가지로 분류하였다. 이는 섬유 조직 종양, 섬유성 조직구 종양부터 미분류 연부 조직 종양 (unclassified soft tissue tumors), 종양 유사 질환까지 나누어 분류하고 있다.¹⁾ 양성 연부 조직 종양의 임상 증세는 대개가 수 년 이상 서서히 자라는 종괴를 주스로 통증이나 압통이 없이 단순한 종괴를 호소하나, 드물게는 갑작스럽게 며칠 사이에 눈에 띄게 자라는 종괴에서, 관절 주위에 발생하여 운동 장애를 호소하거나, 운동 시 통증을 호소하는 경우도 있으며, 상당수에서 우연히 발견되는 경우도 많이 있다. 이 중 지방종은 사지나 체간에 발생하는 가장 흔한 연부 조직 종양 중 하나이다. 그러나 지방종의 변형은 그다지 흔하지 않고 여러 가지가 있으며 이러한 여러 변형 아종은 해부학적 구조물의 위치와 조직 성분에 따라 구분된다. 성분에 따라 혈관 지방종(angiolipoma), 방추 세포형 지방종(spindle cell lipoma), 연골 지방종(chondroid lipoma), 혈관 근육 지방종(angiolipoma), 골수 지방종(myelolipoma), 섬유 지방종(fibrolipoma), 골 지방종(osteolipoma) 등이 있다.³⁾ 혈관 점액 지방종은 1996년 Mai 등이 정삭(spermatic cord)에서 최초 보고하였고 2009년에 한국의 부산대학교 피부과 교실의 송 등이 보고한 피하 혈관점액 지방종을 마지막으로 지금까지 총 9명의 증례 보고가 있었다.⁴⁾ 이 중 한 예에서는 엉덩이와 팔과 다리에 동시에 발생한 다발성 병변이었다.³⁾ 이 9명을 분석해 보면 남녀 비율은 남성이 8대 1로 대다수였고, 연령 분포는 32세에서 69세로 평균 50.5세였다. 발생 부위로는 최초의 정삭 병변 이외에 모든 예에서 표재성 병변으로 이는 두피, 대퇴부, 둔부, 전완부, 수근부, 조갑하 병변이었다.⁵⁾ 저자들의 보고는 이제까지

의 보고와는 달리 가장 젊은 연령이었으며 대부분 표재성임에 비해 심부에서 발견한 근육하, 골막 주위 종양이어서 더욱 의의가 있다고 할 수 있다. 혈관 점액 지방종은 육안적으로는 아교양(gelatinous)의 베이지색이나 연 황색의 절단면이 관찰된다. 종물의 피막이 비교적 잘 형성되어 있으며 지방 조직의 함유와 지방 아세포의 결여가 또한 특징적이다. 특히 감별해야 할 종물로는 점액양 방추 세포 지방종(myxoid spindle cell lipoma), 점액양 지방 육종(myxoid liposarcoma), 혈관 근 지방종(angiolipoma), 혈관 근 섬유 아세포종(angiofibroma), 공격성 혈관 점액종(aggressive angiomyxoma) 등이 있다.^{6,7)} 이 중 점액 방추 세포 지방종과는 서로 연관된 신생물로서 가장 구분하기 힘든 종양으로 알려져 있다.⁸⁾ 병리학적 소견으로 상대적으로 세포 수가 적은 점액질 부위가 존재한다는 것이 매우 특징적이라 할 수 있다. 이는 혈관성이 풍부한 성숙 지방 세포와 섞여있다. 면역 조직 화학 검사에서는 점액질 세포에서 vimentin과 CD34는 양성을 보이며 SMA (smooth muscle actin), MSA (muscle specific actin), desmin, S-100 단백질은 음성을 보인다.⁴⁾ 한 경우에는 점액성 영역의 방추 세포 일부에서 SMA 양성 소견을 보였다.³⁾ 본 연구에서도 vimentin과 CD34에서 양성 소견이 나타나 확진에 도움을 얻을 수 있었다. 유전학적 검사 소견으로는 t(7;13)(p15;q14), t(8;12)(q12;p13)의 염색체 전위(translation)의 변형이 관찰되었다.⁹⁾ 이는 보통의 지방종, 방추 세포 지방종, 점액종의 유전적 이상과 부분적으로 유사하다고 한다. 결론적으로 혈관 점액 지방종은 특징적인 조직학적, 면역학적 소견을 가진 매우 드문 양성 종양으로 저자들은 이제까지 보고된 바 없는 소아에서 관절과 골막 주위의 심부 혈관 점액 지방종 1예를 경험하고 문헌 고찰과 함께 보고한다.

참고문헌

1. Lee HG. Tumor of bone and joint. 1st ed. Seoul: Choisinhaksa; 1996. 355-8.
2. Mai KT, Yazdi HM, Collins JP. Vascular myxolipoma ("angiomyxolipoma") of the spermatic cord. *Am J Surg Pathol*. 1996; 20:1145-8.
3. Kang YS, Choi WS, Lee UH, Park HS, Jang SJ. A case of multiple angiomyxolipoma. *Korean J Dermatol*. 2008;46:1090-5.
4. Song M, Seo SH, Jung DS, Ko HC, Kwon KS, Kim MB. Angiomyxolipoma (Vascular Myxolipoma) of Subcutaneous Tissue. *Ann Dermatol*. 2009;21:189-92.
5. Sanchez Sambucety P, Alonso TA, Agapito PG, Moran AG, Rodriguez Prieto MA. Subungual angiomyxolipoma. *Dermatol Surg*. 2007;33:508-9.
6. Lee HW, Lee DK, Lee MW, Choi JH, Moon KC, Koh JK. Two cases of angiomyxolipoma vascular myxolipoma of subcutaneous tissue. *J Cutan Pathol*. 2005;32:379-82.
7. Zamecnik M. Vascular myxolipoma ("Angiomyxolipoma") of subcutaneous tissue. *Histopathology*. 1999;34:180-1.
8. Tardio JC, Martin-Fragueiro LM. Angiomyxolipoma (vascular myxolipoma) of subcutaneous tissue. *Am J Dermatopathol*. 2004;26:222-4.
9. Sciort R, Debiec-Rychter M, De Wever I, Hagemeijer A. Angiomyxolipoma shares cytogenetic changes with lipoma, spindle cell/pleomorphic lipoma and myxoma. *Virchows Arch*. 2001; 438:66-9.

Deep Submuscular Parosteal Angiomyxolipoma in a Child

Hong Kyun Kim, M.D., Jeong Han Yoo, M.D., Yong Wook Park, M.D., Jin Soo Park, M.D., Kyu Cheol Rowe, M.D.,
Kuk Jin Chung, M.D., Keun Jong Chang, M.D., and Ji Hyo Hwang, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Kangnam Sacred Heart Hospital, College of Medicine, Hallym University, Seoul, Korea

Angiomyxolipoma is a rare variant of lipoma, which is described by Mai, 1996, at first. The nine cases of which have been reported to date. Microscopically, the lesion consists of adipose tissue with the paucicellular myxoid areas and fat tissue with numerous thin, dilated, and congestive blood vessels. The reported cases mostly located to the superficial layer on the scalp, subungual, extremities in adults. We report one case of angiomyxolipoma located in the submuscular and parosteal area in the distal femur around knee joint in a child.

Key words: submuscular, angiomyxolipoma, child

Received May 1, 2010 **Revised** May 30, 2010 **Accepted** June 11, 2010

Correspondence to: Ji Hyo Hwang, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Kangnam Sacred Heart Hospital, Hallym University, College of Medicine, 948-1, Daerim-dong, Yeongdeungpo-gu, Seoul 150-950, Korea

TEL: +82-2-829-5165 **FAX:** +82-2-834-1728 **E-mail:** dr73@hallym.or.kr