대한방사선의학회지 1994 : 31(5) : 979~981

흉막에서 발생한 지방모세포종 : 증례 보고[1]

신길현 · 윤 엽 · 성동욱 · 김윤화[2] · 양문호[2]

저자들은 2년 4개월된 여아의 흉막에서 발생한 지방모세포종을 보고한다. 환아는 폐렴치료를 받던 중 흉부 X선 사진상 좌측 하폐야에 저음영의 종괴가 발견되었고, CT상 흉막에 기저면을 둔 지방음영의 종괴내에 선상의 증가된 음영이 다수 관찰되었다. 수술 소견상 늑골흉막(costal pleura)에서 발생한, 피막에 둘러싸인 연황색의 종괴가 관찰되었고 병리소견상 지방모세포종으로 확진되었다.

지방모세포종(lipoblastoma)은 태아 지방세포에서 기원하는 드문 양성 종양으로 대개 3세이하에서 발생한다. 호발부위는 사지이고 목, 종격동, 흉벽, 후복막강 등이 외국 문헌에 보고되어 있다. 저자들은 최근 국내에서 아직 보고가 없는 흉막(pleura)에서 발생한 지방 모세포종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증례 보고

2년 4개월된 여아가 기침과 열이 있어 외부 병원에서 폐렴치료를 받고 증상은 호전되었으나 흉부 X선 사진상 종괴가 의심되어 본원으로 전원되었다. 청진상 좌폐하에 호흡음이 감소되어 있는 것 이외에 비정상적 이학적 소견은 없었다.

흉부 X선 사진상 좌측 하흉곽에 5×7cm 크기의 경계가 분명한 저음영의 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 전산화 단층촬영(CT)상 −70에서 −110H.U.사이의 지방음영의 종괴가 좌측 흉곽내에서 관찰되었고 종괴내부에는 많은 선상의 증가된 음영이 보였다. 종괴는 심장과 외측 흉벽에 접하여 있고 횡격막을 하방으로 밀고 있었다(Fig. 2).

지방모세포종 추정하에 시행한 수술 소견상 종괴는 외측 벽측흉막에서 기원한 것으로 확인되었고 주위조직과 쉽게 분리되었으며 완전히 제거되었다. 육안적 소견상 얇은 피막에 둘러싸인 7×5×4cm의 연황색의 고형종괴로 표면은 약간의 결절을 형성하고 있었고 단면상 여러개의 소엽으로 구성되어 있었고 부분적으로 점액양 또는 유지성 부위가 관찰되었다(Fig. 3). 광학현미경 소견상 종괴의 한 쪽 끝에 중피세포로 피복되어 이 종괴가 흉막에서 기원한 것을 알 수 있었다. 종괴는 피막으로 둘러싸여 있었으며 특징적으로 다양한 두께의 섬유성 육주에 의해 나누어진 다엽성 양상을 보였는데 각각의 엽상구조는 주변부는 점액양 기질을 갖는 부분적으로 분화가 된 지방모세포로 구성되어 있고 중심으로 갈수록 성숙 지방세포로 구성되었다. 지방세포들 사이에 총상의 혈관들이 잘 발달되어 있었다. 과염색성의 핵을 갖는 다양한 분화를 보이는 지방세포나 유사분열은 관찰되지 않았다(Fig. 4). 지방모세포종으로 확진되었고, 수술후 환아는 합병증없이 퇴원하였다.

고 찰

지방모세포종은 소아에서 발생하는 드문 종양으로 국소침범은 보일수 있으나 전이를 하지 않는 양성종양이다. 태아 지방세포에서 기원하는 것으로, 1958년 Vellios등이 처음 보고한 이래 경계가 분명한 국소적 병변으로 주로 표재성인 지방모세포종(lipoblastoma)과 심부에 존재하는 미만성 형태인 지방모세포종증(lipoblastomatosis)으로 나눈다(1-2).

약 90%가 3세이하에서 발생하며 영아에서 가장 흔히 발생하고, 남녀비는 3 : 1로 남자에 호발한다. 종양이 급속히 성장하므로 목이나 종격동에 발생하면 기관 및 기관지를 압박해서 반복적인 호흡기 감염이나 질식사를 일으킬 수도 있다. 약 70%가 사지에 발생하고 그외 목, 종격동, 흉벽, 후복막강 등이 보고되어 있다(3-5).

단순 X선 사진상 지방모세포종은 지방종(lipoma)에 비해서 고음영으로 보인다는 초기의 보고도 있지만 대개는 저자들의 경우에서처럼 저음영으로 보인다고 알려져 있다. CT상 지방의 저음영내에 다소 조영증강이 되는 선상 혹은 나선상의 음영이 있다(3). 조직학적으로는 지방모세포(lipoblast), 총상의 모세혈관 양상(plexform capillary pattern)과 점액성 기질(myxoid stroma)로 구성되어 점액성 지방육종(myxoid liposarcoma)과 감별이 어려울

[1]경희대학교 의과대학 진단방사선학교실
[2]경희대학교 의과대학 병리학교실
이 논문은 1994년 7월 21일 접수하여 1994년 10월 25일에 채택되었음

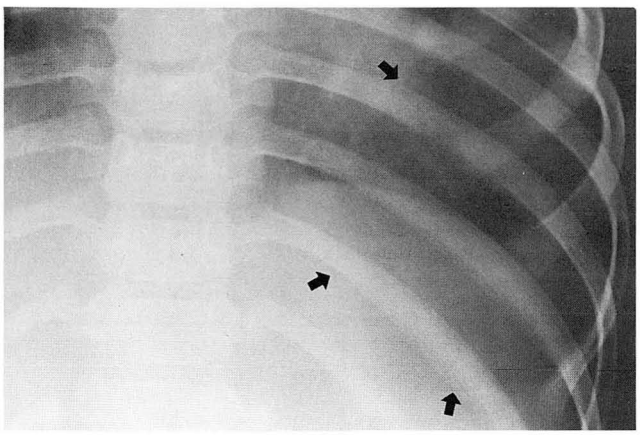

Fig. 1. Plain radiograph shows a well-defined radiolucent mass on left lower thorax(arrows).

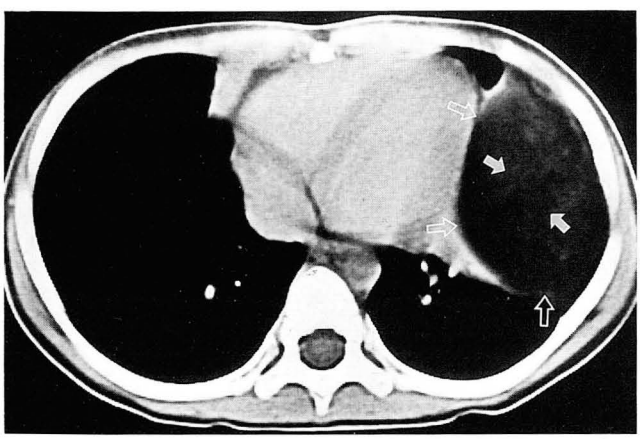

Fig. 2. CT scan reveals a pleural-based mass measuring −70 to −110 Hounsfield units(open arrows) with streaks of increased density(arrows).

수 있다(6).

중요한 감별질환은 지방육종(liposarcoma)으로 이는 임상적 및 방사선학적 소견이 지방모세포종과 유사하나 3세 이하의 소아에서는 극히 드물다. 지방을 포함하는 다른 감별질환으로 지방종(lipoma)과 동면종(hibernoma)등이 있으나 역시 소아에서는 드물고 지방모세포종보다 느린 성장을 한다(3).

수술후 국소적 재발은 흔하지 않으나 불완전 절제후에 14% 정도의 재발이 보고되어 있다(7).

결론적으로 3세이하의 소아에서 빠르게 성장하는 저음영의 종괴가 있을때 가장 먼저 지방모세포종을 고려해야 한다.

참 고 문 헌

1. Velios F, Baez JM, Shamacker HB. Lipoblastomatosis : a tumor of fetal fat different from hibernoma. report of a case, with observation of the embryogenesis of human adipose tissue. *Am J Pathol* **1958** ; 34 : 1149
2. Stringel G, Shandling B, Mancer K, Sigmund HE. Lipoblastoma in infants and children. *J Pediatr Surg* **1982** ; 17 : 277-280
3. Whyte AM, Powell N. Case report : Mediastinal lipoblastoma of infancy. *Clin Radiol* **1990** ; 42 : 205-206
4. Federicl S, Cuoghi D, Sciutti R. Benign mediastinal lipoblastoma in a 14-months-old infant. *Pediatr Radiol* **1992** ; 22 : 150-151
5. Tabrisky J, Rowe JH, Christie SG, Weinstein ED, Asch M. Case reports : Benign mediastinal lipomatosis. *J Pediatr Surg* **1974** ; 9 : 399-401
6. Rosai J. Soft tissues. In Rosai J. Ackerman's Surgical Pathology. 7th ed. ST. Louis : Mosby, **1989** : 1573-1579
7. Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis. An analysis of 35 cases. *Cancer* **1973** ; 32 : 482-492

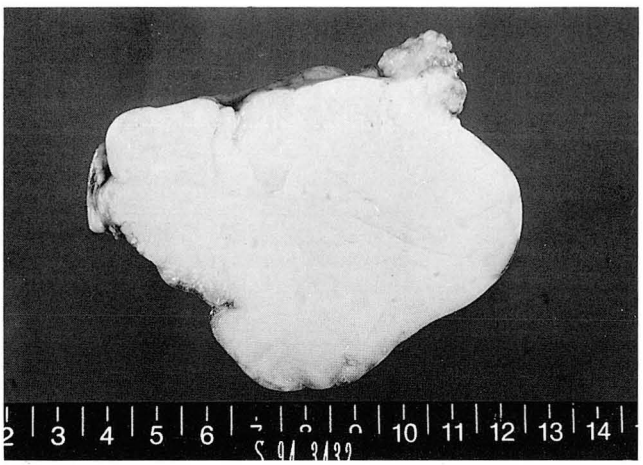

Fig. 3. Cut surface of tumor reveals well-encapsulated, pale yellowish, multinodular pattern with mucoid to greasy appearance.

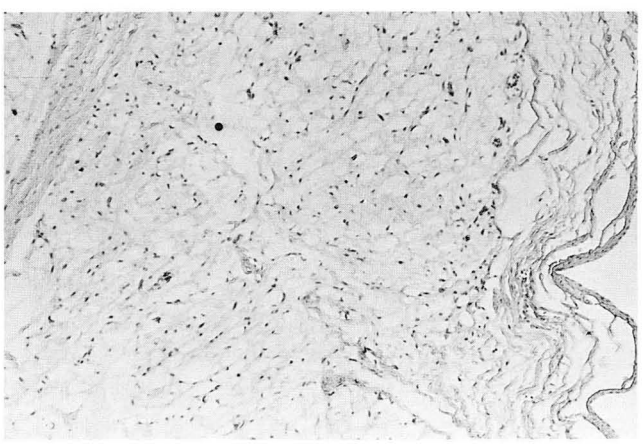

Fig. 4. Lipoblastoma shows the characteristic multinodular pattern, which is composed of partly differentiated lipoblasts, a prominent plexiform vasculature, and abundant mucoid matrix. In the outer margin of tumor, pleura lined by mesothelial cells is also seen (H & E stain, ×40).

Journal of the Korean Radiological Society, 1994 ; 31(5) : 979~981

Pleural Lipoblastoma : A Case Report[1]

G.H. Shin, M.D., Y. Yoon, M.D., D.W. Sung, M.D., Y.W. Kim, M.D.[2], M.H. Yang, M.D.[2]

[1] Department of Diagnostic Radiology, Kyung Hee University College of Medicine
[2] Department of Pathology, Kyung Hee University College of Medicine

We report a case of pleural lipoblastoma in an 28-months-old female. Clinical presentation was pneumonia with fever and cough. Plain chest radiographs revealed a well-defined radiolucent mass on left lower thorax just above the diaphragm. CT scan demonstrated a pleural-based mass of fat density containing streaks of increased density. The mass was removed by surgery and confirmed as lipoblastoma arised from costal pleura.

Index Words : Pleura, neoplasms
Pleura, CT

Address reprint requests to : G.H. Shin, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Kyung Hee University Hospital
1, Hoeki-dong, Dongdaemun-gu, Seoul, 130-702 Korea.
Tel. 82-2-965-2411~5(교 2425) Fax. 82-2-968-0787

편집인에게 드리는 글

경희대학교 의과대학 진단방사선학교실
성 동 욱

대한방사선의학회지 94년 10월호 "유방림프종 : 2예보고"에 대하여

유방림프종은 매우 드물며 특히 원발성인 경우는 희귀하게 보고되고 있다. 이 증례 보고는 mammography, 초음파 및 CT의 방사선소견들은 자세히 기술하면서 외국문헌들의 경우와 비교 보고하고 있다. 그러나, 하나 아쉬운 것은 문헌고찰의 내용에 있다. 저자들은 국내에서 처음 보고하는 것이라 하였으나, 유방림프종은 이미 1993년 5월 15일 춘계 초음파의학회(서울 Hilton Hotel)에서 증례가 전시되었고 또한 1993년 6월 Journal of Korean Medical Science Vol 8, No. 3. 210-213에 Primary breast lymphoma가 증례 보고 되었고 아울러 Index Medicus에 등재되기까지 하였다.

저자들은 문헌고찰하는 과정에서 대한방사선의학회지만 찾아보고 국내처음보고하는 것이라 한것은 매우 큰 오류를 범한것 같다. 문헌 고찰은 국내외, 학회지의 다각적인 수집과 검토가 선행되어야 한다고 생각한다. 한가지 학회지만으로 모든것이 총 망라 되었으리라 생각하는 것은 매우 위험한 일이라 하겠다. 좀더 다각적이고 광범위한 문헌수집이 있었더라면 이런 오류는 범하지 않았으리라 생각된다.

참 고 문 헌

1. 이진욱, 황미수, 조길호, 박복환, 이수정, 김동석. 유방 림프종 : 2예 보고. 대한방사선의학회지 **1994**;31:763-766
2. Sung DW, Lim JW, Yoon Y, Kim YW, Lee JH, Cho KS. Primary breast lymphoma. *J Korean Med Sci* **1993**;8:210-213

저자회신

"유방림프종 2예 보고"에 관한 편집자의 글

저자의 증례보고 "유방림프종"에 관한 독자의 글을 보았습니다.

저자등은 유방에서 발생한 림프종은 매우 드문것으로 알고, 성급하게 국내에서 처음 보고하는 것으로 단정하여, 광범위한 문헌 고찰이 부족했던것 같습니다.

그렇지만 "유방림프종" 자체가 워낙에 드문 질환이고 임상적으로 경험하기가 쉽지 않기 때문에 "증례보고"로서의 가치는 충분이 있다고 생각됩니다.