

## 후복막강에서 기원한 양성 지방모세포종: 1예 보고<sup>1</sup>

박 원 규 · 황 미 수 · 장 우 영<sup>2</sup>

저자들은 3년 8개월된 소아에서 수술후 병리조직학적으로 확진된 후복막강내에서 생긴 양성 지방모세포종을 보고한다. 종괴는 단순촬영에서는 저음영으로 초음파에서는 고에코로 보였고 CT에서는 조영증강이 되지 않는 선상의 연부조직에 의해 종괴내부구조가 분리되는 지방음영의 종괴를 관찰할 수 있었다. 수술 소견상 주위 조직과 경계가 분명하고 피막에 잘 둘러싸인 연황색의 큰 종괴를 관찰할 수 있었고 완전절제되었다. CT는 수술전 이러한 종괴의 특징, 위치 그리고 범위에 대한 정확한 정보를 제공할 수 있는 우수한 검사이며 소아에서 후복막강내에 지방음영의 종괴가 있을 때 지방모세포종을 먼저 고려해 보아야 한다.

지방모세포종(lipoblastoma)은 태아 지방 세포(embryonal fat cells)에서 기원하는 드문 양성종양으로 지방육종(liposarcoma)과 방사선학적 검사로 감별이 불가능하지만 환자의 나이가 감별에 도움을 줄 수 있다(1-3). 지방모세포종은 소아에서 주로 사지에서 호발하지만 저자들은 후복막강(retroperitoneum)내에 생긴 양성 지방모세포종 1예를 경험하였기에 참고문헌과 함께 보고한다.

### 증례 보고

3년 8개월된 남자아이가 2주일전부터 만져지는 좌상복부에 종괴를 주소로 내원하였고 초음파 검사상 경계가 잘 그려지지 않는 불균일한 고에코의 종괴가 발견되었고 이 종괴에 의해 좌측 신장은 앞쪽, 위쪽으로 밀려 있었다(Fig. 1a). CT상 15×12×8cm크기의 지방음영(-90~-120 H.U.)의 종괴가 관찰되었고 종괴내부로 많은 선상의 격막과 같은 고음영의 구조물들이 있었으며 조영 후 격막과 같은 구조물에 조영증강소견은 보이지 않았다(Fig. 1b). 종괴는 하행대장을 오른쪽과 위쪽으로 밀고 있어 하행대장주위구(left paracolic gutter)에서 기원한 것으로 보였다. CT검사 후 찍은 단순 복부 촬영에서 저음영의 종괴와 내측으로 밀린 하행대장 그리고 위쪽으로 밀려 있는 좌측 신장을 잘 관찰할 수 있었다(Fig. 1c). 하행대장주위구에서 기원한 지방모세포종 진단하에 수술이 시행되었고 종괴는 경계가 매우 잘 지워졌으며 큰 유착없이 완전절제되었다. 육안 소견상 경계가 잘 지워지는 연한 회갈색에서 노란색을 띠는 분엽성(lobulated)의 종괴였으며(Fig. 2a) 그 크

기는 12×14×10cm 정도였고 절제단면 소견상 격막에 의해 나누어지는 균일한 연한 노란색의 분엽성의 종괴가 관찰되었다. 현미경 소견에서는 가는 섬유격막(fine fibrous septa)에 의해 나누어지는 미성숙 지방 세포의 불규칙한 작은 소엽(lobules)들이 관찰되었고 각각의 작은 소엽들은 느슨한 점액성 물질(myxoid material)과 서로 다른 분화 시기의 지방모세포들(lipoblasts)과 원시 중간엽 세포들(primitive spindle-shaped mesenchymal cells)로 구성되어 있었다(Fig. 2b). 유사분열은 보이지 않았고 종양세포 역시 관찰되지 않았으며 양성 지방모세포종으로 확진되었다.

### 고 찰

지방모세포종은 주로 1세이전에 발병하며 3세이하에서 생기는 경우가 88%로 보고되고 있고(2), 호발부위는 사지(extremities)로 약 56%(4)에서 70%(5) 정도로 보고되고 있으며 그 외 두경부, 종격동, 흉벽, 그리고 후복막강 등에서 발생한다(2, 4, 6-8). 경계가 분명하고 표재(subcutaneous layer)에 국한된 양성 지방모세포종(benign lipoblastoma)과 표재 및 심부(underlying muscle layer)까지 침범하는 미만성 형태의 지방모세포종증(diffuse lipoblastomatosis) 두 가지 형태로 나누며(9) 전자가 후자보다 더 흔한 것으로 보고되고 있으며(2, 4) 본 증례는 경계가 분명하고 피막에 잘 둘러싸인 양성 지방모세포종으로 확진되었다.

병리학적으로는 얇은 섬유격막(fine fibrous septa)에 의해 나누어지는 미성숙 지방 세포의 불규칙한 작은 방들(lobules)로 이루어져 있고 각각의 작은 방들은 다른 분화 시기의 지방모세포들로 구성되어 있다. 세포의 미성숙

<sup>1</sup>영남대학교 의과대학 진단방사선과학교실

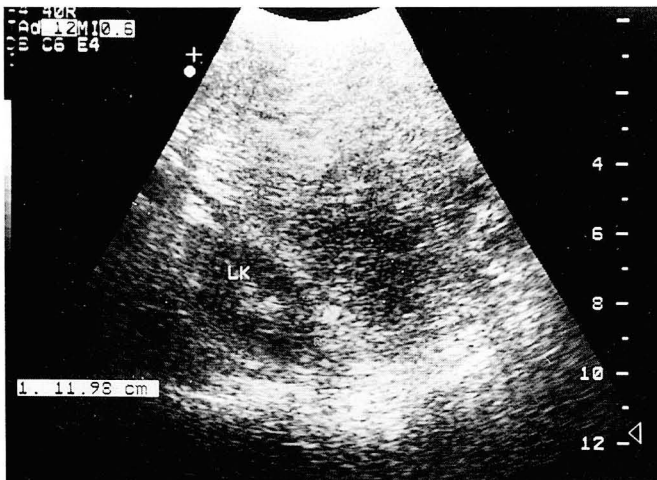
<sup>2</sup>영남대학교 의과대학 병리학교실

이 논문은 1996년 1월 10일 접수하여 1996년 3월 2일에 채택되었음

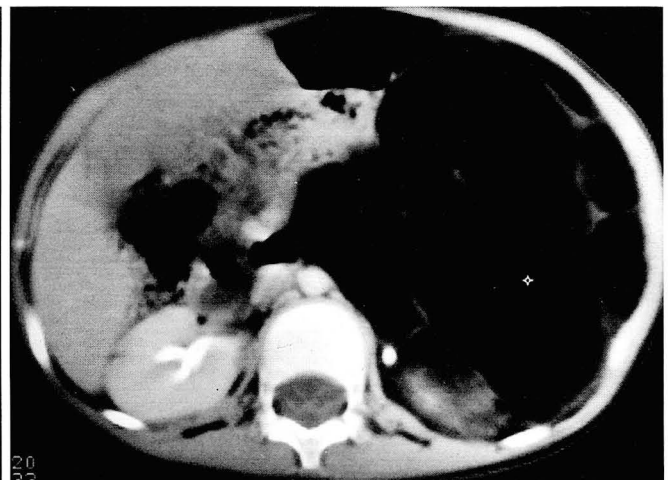
(cellular immaturity)인 점에서 지방종 및 지방종증과 차이를 보이고 유사분열(mitotic activity)과 세포의 다형성(cellular pleomorphism)의 부족, 그리고 비침윤성 경계(noninvasive border) 등이 지방육종과의 감별에 도움을 주며(9) 나이 또한 지방육종과 감별에 있어서 중요한 요소로 작용한다(1-3). 본 증례는 지방모세포 및 원시 중간엽 세포들로 구성되어 있었으며 유사분열 등의 소견은 보이지 않았다.

Kransdorf(4)가 AFIP(Armed Forces Institute of

Pathology)에 저장된 10년간의 양성연부조직종양의 나이, 성별, 그리고 위치에 대한 보고를 보면 지방모세포종은 전체 39,179예중에서 114예로 0.6% 정도 차지하는 드문 양성 종양으로 이 중 후복막강내에 생긴 경우는 8예로 7% (8/114)정도 된다. 이 중 5세이하에 생긴 경우가 7예였으며 나머지 1예도 10세이전에 발견되었다. 후복막강내에 생긴 양성연부조직종양 479예를 나이에 따른 빈도를 보면 16세에서 25세에서는 fibromatosis(20%), schwannoma(14%), neurofibroma(13%) 등이 흔하나 5세이하에서는 지



a



b



c

**Fig. 1.** a. Ill-defined huge highly echogenic mass in the left upper abdomen on ultrasonography. Left kidney is markedly displaced upward and medially by the mass.

b. Well-margined fat density huge mass separated by linear soft tissue density septum-like structure which is not enhanced is seen left abdomen. Small bowel and left colon are displaced to the right side.

c. On simple abdomen film after enhanced CT check, huge low density mass lesion in left abdomen is seen. Left kidney is upward and medially displaced, and left colon is medially displaced by the mass.

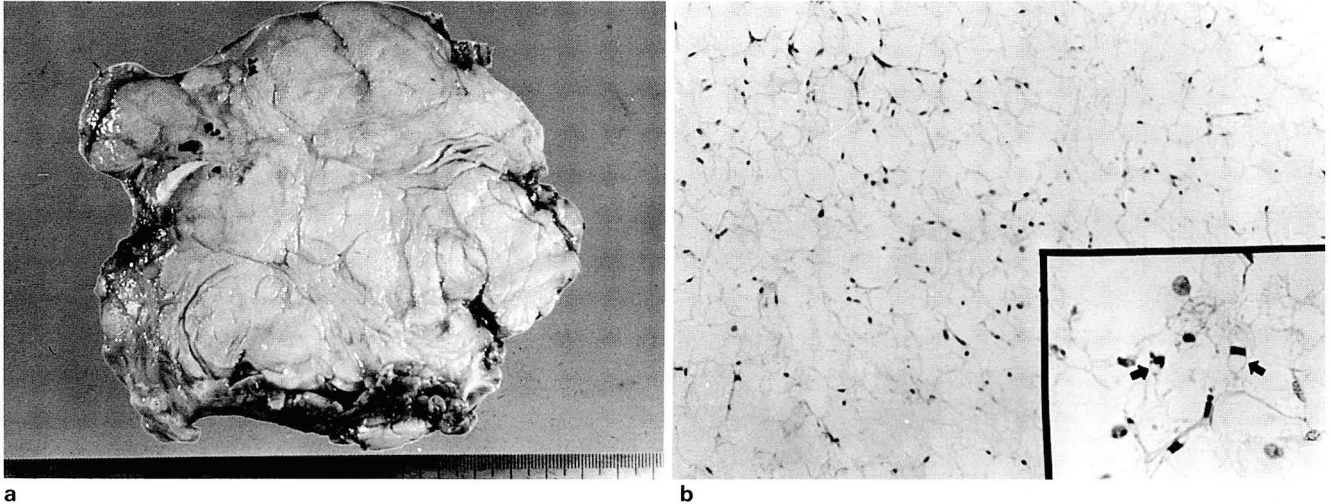


Fig. 2. a. Grayish yellow multilobulated homogeneous mass on cut section of the specimen.

b. On microscopic findings, partly differentiated lipoblasts, primitive spindle-shaped mesenchymal cells and uni or multilocular lipoblasts (arrows) are seen in a large loose myxoid matrix. There is no mitotic figures or multinucleated tumor giant cells. ( $\times 100$  and  $\times 400$ , H & E stain)

방모세포종(37%)과 lymphangioma(26%)가 흔하다.

어른의 경우 지방육종은 흔한 종양중 하나이지만 소아에서는 비교적 드문 종양이며 어른의 경우 후복막강이 2번째로 흔한 호발부위이지만 소아의 경우에는 후복막강에 생기는 경우는 드물다(3). 점액성 지방육종(myxoid liposarcoma)과 지방모세포종은 병리조직학적으로 매우 닮아 감별이 불가능한 경우도 있으나 지방모세포종은 분명한 분엽(distinct lobulation)과 좀 더 균일한 성장양식(uniform growth pattern)을 보이며 지방육종에서 흔히 관찰되는 간질의 미세낭종 변화(stromal microcystic changes)의 소견이 잘 보이지 않는 특징을 가진다(2). 또한 3세 이하에서는 지방육종은 매우 드문 것으로 알려져 있다.

방사선학적 소견으로는 지방을 함유하는 다른 종괴와 같이 단순촬영에서 저음영으로 보이며 초음파에서 매우 고에코로 보인다. CT에서는 조영증강이 되지 않는 선상 또는 나선상의 연부조직음영에 의해 구분되는 지방음영이 관찰되며 병변의 특징과 경계를 관찰하는데 가장 좋은 검사방법이다(8). 본 증례의 경우 초음파에서 그 경계를 명확히 알 수 없는 고에코의 종괴로 보였는데 경계가 명확하지 않은 것은 종괴자체의 반향이 크고 주위 장관 등의 반향과 구분이 잘 되지 않았기 때문이라 생각되며 CT에서는 경계가 분명한 조영증강이 되지 않는 선상의 연부조직에 의해 분리되는 지방음영의 종괴를 관찰할 수 있었다.

지방모세포종의 예후는 매우 좋으며 국소 재발도 드문 것으로 알려져 있고 양성 지방모세포종보다는 미만성 지방모세포종증의 경우에서 국소재발이 더 흔하며(9) 불완전한 절제후 14%정도의 재발이 보고되어 있다(2). 치료는 수술적 절제가 원칙이며 미만성 지방모세포종증의 경우 광

범위한 국소절제를 하여야 한다.

결론적으로 소아에서 후복막강내 지방음영의 종괴가 있을 때 지방모세포종을 가장 먼저 고려해 보아야 하며 CT로 수술전 종괴의 정확한 위치와 범위에 대한 정보를 제공할 수 있다고 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Kransdorf MJ, Moser RP Jr, Meis JM, Meyer CA. Fat-containing soft-tissue masses of the extremities. *RadioGraphics* **1991**;11:81-106
2. Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis. An analysis of 35 cases. *Cancer* **1973**;32:482-492
3. Shmookler BM, Enzinger FM. Liposarcoma occurring in children. *Cancer* **1983**;52:567-574
4. Kransdorf MJ. Benign soft-tissue tumors in a large referral population: Distribution of specific diagnoses by age, sex, and location. *AJR* **1995**;164:395-402
5. Stringel G, Shandling B, Mancor K, sigmund HE. Lipoblastoma in infants and children. *J Pediatr Surg* **1982**;17:277-280
6. Merton DA, Needleman L, Alexander AA, Wolfson PJ, Goldberg BB. Lipoblastoma: Diagnosis with computed tomography, ultrasonography, and color doppler imaging. *J Ultrasound Med* **1992**;11:549-552
7. 신길현, 윤엽, 성동욱, 김윤화, 양문호. 흉막에서 발생한 지방모세포종: 증례 보고 대한방사선학회지 **1994**;31:979-981
8. Black WC, Burke JW, Feldman PS, Johnson CM, Swanson S. CT appearance of cervical lipoblastoma. *J Comput Assist Tomogr* **1986**;10:696-698
9. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. St Louis: Mosby, **1983**:214-221

## Benign Lipoblastoma in Retroperitoneum: A Case Report<sup>1</sup>

Won Kyu Park M.D., Mi Soo Hwang M.D., Woo Young Jang M.D.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine, Yeungnam University

<sup>2</sup> Department of Pathology, College of Medicine, Yeungnam University

We report a case of histopathologically confirmed benign lipoblastoma in the retroperitoneum. The tumor presented itself as an ill-defined low density mass on a simple radiograph, as a highly heterogeneous echogenic mass on US, and fatty density mass separated by unenhanced linear septa of soft tissue density on CT. The well circumscribed and encapsulated tumor was totally removed by operation. CT is considered the modality of choice for characterizing lipoblastoma and demonstrating its location and boundary. When there is fatty density mass in the retroperitoneum of a children, the possibility of lipoblastoma should be considered first.

**Index Words:** Retroperitoneal space, neoplasms  
Lipoma and lipomatosis

Address reprint requests to : Won-kyu Park, M.D., Department of Diagnostic Radiology, College of Medicine,  
Yeungnam University, 317-1 Daemyungdong, Namku, Taegu, 705-035 Korea.  
Tel. 82-53-620-3030 Fax. 82-53-653-5484