

지방모세포종(lipoblastoma) 2례

Lipoblastoma (2 cases report)

서울대학교 의과대학 병리학 및 외과학교실*

김철우 · 안금환 · 지제근 · 박귀원* · 김우기*

서론

지방모세포종(lipoblastoma)은 태생성 지방조직에서 유래하는 드문 종양으로 유소아에 국한하여 발생하는 양성종양이다. 이 종양은 1958년 Vellios등이 기타의 지방조직 종양과 구별되는 특수종양으로 기술하고 지방모세포종이란 이름을 붙인 이후 현재까지 약 60여가 문헌상 보고되어 있다(Stringel등, 1982).

지방모세포종은 두가지 형태로 나타나는데 이는 교립성으로 나타나는 것과 다원성(multicentric)으로 나타나는 것인데 전자를 지방모세포종(lipoblastoma) 그리고 후자를 지방모세포종증(lipoblastomatosis)이라고 구별한다(Stringel등, 1982).

저자들은 이 종양은 대단히 드문 것이지만 어린이에 특수한 종양이고 또 조직학적으로 악성종양과의 감별이 필요할 뿐 아니라 적절한 외과적 절제로서 치유될 수 있는 것이라는 점들을 감안하여 본 증례들을 보고한다.

증례 보고

증례 1 (S81-13402)

10개월 남아로서 좌측 서혜부에 제발된 종괴를 가지고 서울대병원 소아외과를 방문하였다. 환아는 생후 3개월경부터 상기 부위에 종괴가 만져져 5개월 되던때 서울 제일병원에서 제거수술을 받았다. 이때의 진단은 지방종(lipoma)이었다. 본병원 내원시 이학적 검사에서는 모두 정상하였고 다만 좌측 서혜부에 결절성 종괴가 제란만하게 만져졌다. 가족력이나 과거력에도 특기 사항 없었다. 환아는 전신마취하에서 완전 종양절출술을 받았다. 수술 후 환자는 완쾌 되었고 이후 지금까지 정상이다.

증례 2 (S82-10518)

† 접수일자 : 1983. 1. 20.

3개월 여아로서 생후 1개월부터 등(back) 중앙부에 혹이 만져졌고 이것은 서서히 커졌다. 본 병원 소아의과에서 검사한 결과 상부 흉추(thoracic vertebra)부에 해당하는 피하 연조직에 3×3cm의 종괴가 만져졌다. 이 종괴는 약간 탄력성으로 이동성이었고 밑에 있는 척추골과의 직접 연결은 없었다. 기타의 이학적 검사 소견은 정상 이었고 가족력과 과거력에도 특기 사항 없었다.

병리학적 소견

육안적으로 증례 1은 그 종괴의 크기가 5×5×2cm였다. 종양은 주위조직과 분명한 경계를 지녔고 결체적성 피막으로 둘러싸여 있었다. 절면은 빛나는 연노랑의 균질성 조직을 바탕으로 사이 사이에 굵고 흰 다발(bundles)이 가로 질러 종괴를 여러개의 소엽으로 분할하였다(Fig. 1). 이와 더불어 부분적으로 점액성 소견을 보였는데 이는 소엽의 일부인 경우도 있었고 소엽전체가 침범된 경우도 있었다.

증례 2의 육안소견은 그 크기가 2.5×2.5×2cm로 전반적으로 피막이 잘 발달되어 있었다. 절면에서 종양은 황색조를 띄면서 주위와 분명히 구분되어 있었다. 비교적 균질성의 연한 종양실질을 상당히 짧은 결체적성 다발들이 교차 하면서 소엽상을 나타내었다. 점액성 부위는 현저치 않았다.

현미경 소견상 : 증례 1과 2는 대동소이 하였다. 다만 증례 1에서 보다 미분화성 세포들이 많이 나타났고 또 점액종성(myxomatous) 부위가 관찰되었음이 약간의 차이였다. 두례가 모두 섬유성 결체적의 굵고 가는 종격(septa)들에 의하여 구분되어 소엽(lobule)들을 형성하는 것이 특징이었다. 각 소엽들은 중심부에 성숙된 지방세포(lipocyte)들이, 그리고 주변부에는 세포질내 여러크기의 공포를 지닌 다공포성 지방모세포(multivacuolated lipoblast)와 방추형 또는 별모양의 간엽성 세포(mesenchymal cells)들이 주로 분포되어 있었고 이들 사이에는 점진적 이행부가 있었다. 특히 증례 주위에는 풍부한 모세혈관들의 증식이 아울러 관찰 되었

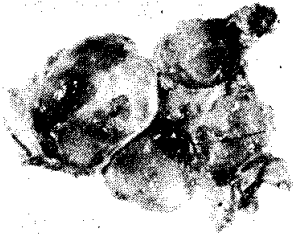


Fig. 1. Gross picture of lipoblastoma (Case 1). Note a good circumscription with distinct lobules and gelatinous appearance seen on a cut section.

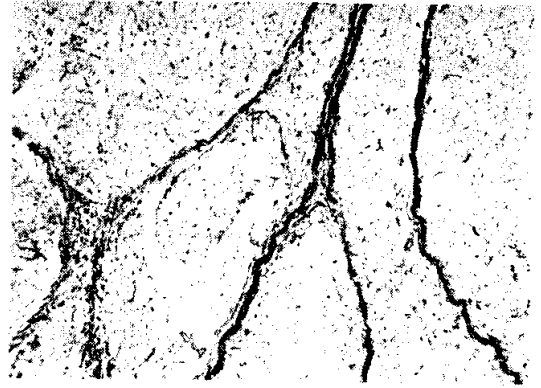


Fig. 2. Photomicrograph of the tumor (Case 1), showing incomplete lobules made by fibrous tissue septa. The lobules are composed of mature and immature fat cells. H&E $\times 40$.

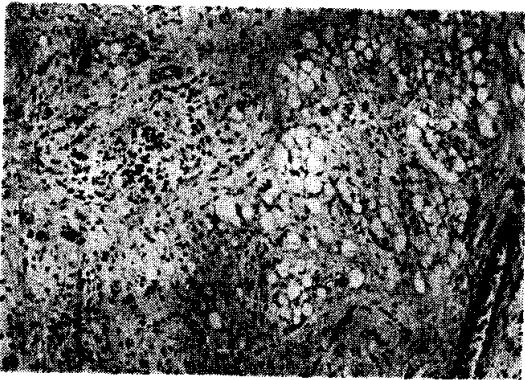


Fig. 3. Photomicrograph of the tumor, showing a mixture of mesenchymal cells and mature fat cells, partly separated by fibrous septa (Case 1). H&E $\times 100$.

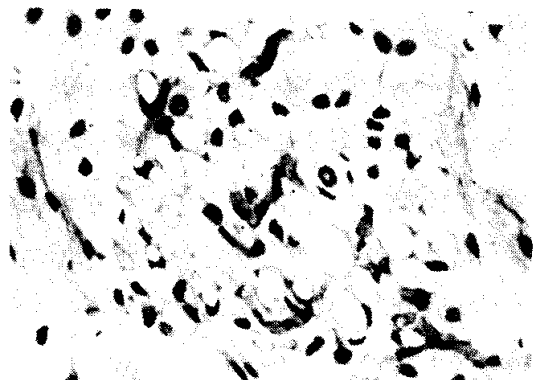


Fig. 4. Lipoblasts with irregular nuclei and signet ring cells of monovacuolated cells are seen. Note also plexiform capillaries (Case 1). H&E $\times 360$.

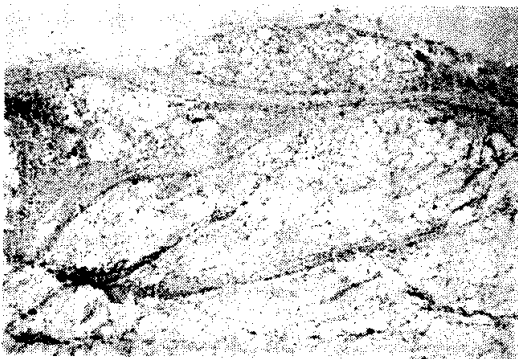


Fig. 5. Photomicrograph showing a characteristic lobulated appearance (Case 2). H&E $\times 36$.

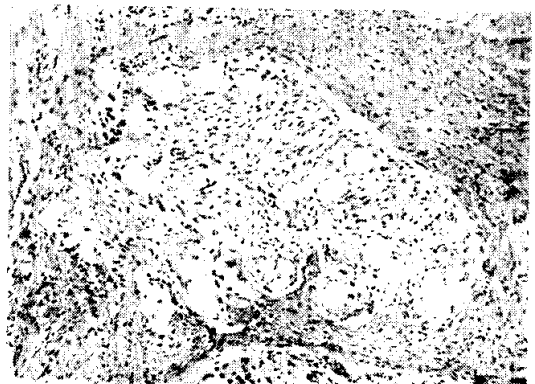


Fig. 6. Higher magnification of Fig. 5, showing immature fat cells, stellate cells as well as adult fat. Note also fibrous septa (Case 2). H&E $\times 100$.

다. 한편 세포질내에 하나의 공포를 가지면서 핵을 한 쪽으로 밀고있는 반지 모양의 지방세포도 자주 관찰되었는데 이는 증례 2에서 더욱 현저하였다. 핵들은 대개 난원형이나 타원형 내지 세장형도 있었으며 핵막은 뚜렷하였다. 특징적 세포라고 생각되는 지방모세포(lipoblast)는 핵이 흔히 중앙에 위치하면서 주위에 5개 이상의 작은 공포를 가졌으며 핵은 농염되어 있고 모양은 불규칙하였으나 경우에 따라 별 모양이었다. 민집된 미분화세포들은 큰핵과 뚜렷한 핵소체를 가지고 있었고 아주 드물게 유사분열상도 관찰되었으나 이형분열상(atypical mitosis)이나 기괴한 핵등은 없었다. 이들 종양세포는 세포 사이에 현저한 세포간 물질을 가졌는데 증례 1의 경우 약간 엷기성 색조인 점액성 물질을 가지고 있었다. 전형적 섬유모세포에 해당하는 세포와 함께 핵내 세포질 함입을 한 점액종성 세포도 종양 사이사이에 나타났다. 소엽을 이루는 중직은 결체적을 위한 특수염색(Masson trichrome)에서 청색을 나타냈고 변연에 변성되는 근섬유를 증명하는 구조는 없었다. 종양의 경계부는 주위의 섬유조직이나 근조직을 밀고 있었다.

고 찰

소아에 발생하는 종양종 모세포종(blastoma)이란 어미(鰭尾)를 가지는 것은 대개가 악성종양으로, 예를 들면 신경모세포종(neuroblastoma), 신모세포종(nephroblastoma) 일명 Wilms tumor, 망막모세포종(retinoblastoma) 및 수모세포종(medulloblastoma) 등이다. 따라서 지방모세포종(lipoblastoma)이란 명칭이 자칫하면 악성종양으로 취급되어 지나친 치료를 받게 될 염려가 있다. 한편 이 종양에서 나타나는 지방모세포는 지방육종(liposarcoma)에서도 흔히 나타나며, 또 발달중의 태아성 지방조직에서 가장 규칙적으로 출현하기 때문에 악성종양의 오해를 피하기 위하여 태아성지방종(fetal lipoma)이라고 부르는 것이 타당할 듯하다. 이에 대하여 Andersen(1951)은 배아성 지방종(embryonal lipoma)이란 명칭을 사용하였고 Van Meurs(1947)도 태아성 지방종(fetal lipoma)이란 명칭을 사용한 바 있다.

본종양의 형태학적 특징이 육안 및 현미경적으로 소엽성구조를 가지면서 세포들이 침습성 성장을 하지 않으며 여러가지 분화 정도의 지방세포가 나타나는 것이다. 이 소엽성 구조는 특히 중요한 소견으로 지방육종이나 점액종(myxoma)과의 감별에 도움이 되는 것 같다. 이 소엽성 구조는 Vellios등(1958)의 조사에 의하

면 태아의 좌고가 23~28cm되는 시기에 처음 나타나는데 이들은 지방조직에 현관분포가 대단히 풍부하고 한개의 큰 공포를 가진 반지세포(signet ring cell)의 지방세포로 주로 구성되고 드물게 다공포성지방세포(multivacuolated cell)를 가지고 있다고 한다. 태아의 좌고가 41~48cm에 달하면 다공포성 세포가 많이 나타나서 마치 하등동물에서 보는 갈색지방(brown fat) 조직 같이 된다고 한다. 한편 이러한 소엽성 지방조직이 발달되는 과정에 간엽성세포, 방추형세포, 별모양 세포, 또 점액성 간질을 가지는 시기를 모두 가진다는 것을 볼 때 지방모세포종은 정상지방조직의 발달 과정을 많이 닮고 있음을 알 수 있고, 이것이 지방육종이나 기타의 지방종과 분명히 구별되는 점이라고 생각된다.

지방모세포종의 대표적 종양세포(type cell)가 무엇인가에 대하여 Vellios등(1958)은 태아말기나 신생아기에는 그치야할 지방모세포 소엽형성이 생후에도 나타나는 것이 지방모세포종이란 가설하에 지방모세포(lipoblast)라고 하고 있으나 Greco등(1980)이 한 전자현미경적 조사에 의하면 이 종양은 미분화 간엽세포, 별모양의 점액성세포, 섬유모세포, 지방모세포, 지방세포 및 그 중간세포들로 구성되어 있으며, 이들은 전자현미경적으로는 지방모세포종, 방추세포지방종(spindle cell lipoma) 및 지방육종에서 모두 나타나기 때문에 감별이 되지 않는다고 하였다. 또 그들은 본 종양이 광학현미경적으로 갈색지방종(hibernoma)과의 유사점을 가졌지만 갈색지방세포가 가지는 mitochondria의 특징과 기저막이나 hemidesmosome 같은 구조를 가지지 않기 때문에 백색지방조직(white adipose tissue)의 다공포성 기(期)(multivacuolated stage)(Napolitano, 1963)라고 생각하였다.

본 종양의 임상적면을 고찰하면 우선 이 종양의 88%가 3세 이전에 발생한다는 사실(Chung & Enzinger, 1973)에 주의하여야겠다. Carcassone등(1964)의 보고에는 63세까지 있으나 영문문헌상에는 8세 이하가 가장 많다. 본 논문의 두 증례가 그 발병연령에서 각각 10개월과 3개월임은 최호발 연령군에 속한다고 하겠다. Vellios등(1958)의 첫번째 보고례도 8개월 여아였다.

부위별로는 56조사례에서 상지(13예), 하지(26예), 동체 8예, 후복막 2예 및 두경부 7예였는데(Stringel등 1982) 우리에는 하지와 동체에 속하게 된다. 56예중 서혜부는 1예, 등은 4예 있었다. 호발부위에 대한 설명은 적당한 것이 없으나 태아성 지방조직이 늦게까지 남는 목, 종격, 액와부등에 많은 경향이 있음은 지적

될바 있다(Tabrisky, 1974).

본종양의 진단에 있어서 CT 주사법(CT scanning method)이 유용함이 밝혀졌는데 이는 종괴의 경계를 정하는데 중요할 뿐 아니라 본종양이 지방조직으로 되었음을 밝혀줄 수 있다고 하였다(Stringel등 1982). 종양은 물론 완전 적출되어야 하지만 소위 "압수술"을 할 필요는 없는 것으로 되어 있다. 그 이유는 본종양은 원격전이를 하지 않기 때문이다. 그러나 국소 재발은 있을수 있다. Chung과 Enzinger(1973)는 2개월에서 15년동안 추적조사를 한 35례중 5례(14.3%)가 재발 하였음을 보고 하였는데 이중 1례는 4번 또 한례는 2번 재발 하였고, 재발과 환자 연령 혹은 발생부위와는 관련이 없는 것 같았으며 5례중 3례는 미만형(diffuse type)의 지방모세포종증(lipoblastomatosis)이었다. 본예들중 증례 1은 일차 재발하였다. 그런데 첫 번째 수술에서 제거된 종괴는 재발된 것에 비하여 성숙지방세포가 훨씬 많고 점액중성 부위도 거의 없었으며, 다만 부분적으로 소엽성을 뚜렷이 보였을 뿐이었다.

요약 및 결론

유소아에 발생하는 특이한 종양인 지방모세포종(lipoblastoma)의 2례를 보고하였다. 본례들은 각기 10개월 남아 및 3개월 여아로서 종괴적출을 받았으며 모두 완치 퇴원 하였다.

본 증례들은 육안 및 현미경적으로 기술된 지방모세포종의 한국형(localized type)의 모든 특징을 가졌으며 소엽성 성장을 하였다.

본 종양의 기원에 관한 약간의 고찰을 하였고, 연령, 발생부위 및 치료에 관한 언급을 덧붙였다.

(증례 1의 첫번째 수술시 적출된 병리코본을 분수 있게 하여 주신 서울 제인병원 병리과 김희숙 과장께 감사할 드립니다.)

-ABSTRACT-

Lipoblastoma (2 cases report)

Chul Woo Kim, Geung Hwan Ahn,
Je G. Chi, Kwi Won Park* and
Woo Ki Kim*

Departments of Pathology and Pediatric Surgery,*
Seoul National University Hospital and College
of Medicine, Seoul National University

Authors report two cases of localized type of

lipoblastoma occurring in Korean infants, that were successfully treated by total excision.

Case 1 was a 10 months old boy who came to the Hospital because of a recurrent inguinal mass that had been removed 5 months previously. The mass was firm and measured 5×5×2cm. Elongated and lobulated masses were well encapsulated and delineated from the surrounding tissue, and showed light yellowish homogeneous cut surface with areas of myxoid change. The tumor mass was separated by irregular complete and incomplete septa.

Case 2 was from a 3 months old girl who was found to have a mass in her upper back at the age of one month. This subcutaneous mass measured 2.5×2.5×2cm, and was elastic firm with mobility. It was well circumscribed from the surrounding tissue, and cut sections showed yellowish lobulated appearance.

Microscopically both tumors were characterized by incomplete and complete lobules formed by crisscrossing bands of connective tissue. The tumor masses were composed of undifferentiated mesenchymal cells, fibroblasts, stellate cells as well as univacuolated and multivacuolated fat cells. Areas of myxoid change were often seen in case 1. Mature fat cells were more abundant in the middle of the lobules, whereas the lipoblasts with rich vascularity were seen often around the fibrous septa. Although some neoplastic cells showed some nuclear hyperchromasia no bizarre or giant cells were noted.

Brief comments on age and site incidence, and management of this tumor were made.

REFERENCES

- Andersen, D.H.: *Tumors of infancy and childhood. I. A survey of those seen in the pathology laboratory of the Babies Hospital during the years 1935 ~1950. Cancer, 4:890-906, 1951.*
- Carcassone, F., Bonneau, H., Peschard, J.J., et al.: *Le Lipoblastome. J. Int. Coll. Surg., 42(3):311-331, 1964.*
- Chung, E.B. and Enzinger, F.M.: *Benign lipoblastomatosis—An analysis of 35 cases. Cancer, 32:482-492, 1973.*

- Greco, M.A., Garcia, R.L. and Vuletin, J.C.: *Benign lipoblastomatosis. Ultrastructure and histogenesis. Cancer*, 45:511-515, 1980.
- Napolitano, L.: *The differentiation of white adipose tissue cells. An electron microscope study. J. Cell. Biol.*, 18:663-679, 1963.
- Stringel, G., Shandling, B., Mancor, K. and Ein, S.H.: *Lipoblastoma in Infants and Children. J. Ped. Surg.*, 17:277-280, 1982.
- Tabrisky, J., Rowe, J.H., Christis, S.G., et al.: *Benign mediastinal lipoblastomatosis. J. Ped.Surg.*, 9:399-401, 1974.
- van Meurs, D.P.: *The transformation of an embryonal lipoma to a common lipoma. Brit. J. Surg.*, 34:282-284, 1947.
- Vellios, F., Baez, J. and Shumacker, H.B.: *Lipoblastomatosis: A tumor of fetal fat different from hibernoma. Am. J. Path.*, 38:1149-1159, 1958.