

중증 알코올중독자에서 발생한 Madelung's Disease 1예

고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
오경호 · 황호연 · 이승훈 · 권순영

A Case of Madelung's Disease

Kyoung Ho Oh, MD, Ho Yeon Hwang, MD, Seung Hoon Lee, MD and Soon Young Kwon, MD
Department of Otorhinolaryngology Head & Neck Surgery, Korea University,
College of Medicine, Ansan, Korea

—ABSTRACT—

Madelung's disease (Multiple symmetrical lipomatosis) is a rare disease mainly characterized by multiple symmetrical non-encapsulated large subcutaneous fatty masses in the face, neck, shoulders, upper extremities, and other areas. Madelung's disease was first described by Brodie in 1846, but Otto Madelung reported the first case series (35 cases) in 1888. Since then, approximately 200 cases have been reported. We experienced one case of Madelung's disease and we report this case with a review of the associated literatures. (J Clinical Otolaryngol 2008;19:110-113)

KEY WORDS : Madelung's disease · Multiple symmetrical lipomatosis.

서론

Madelung's disease는 드문 질환으로, 두경부와 상부 체부 등에 다발성, 대칭성으로 지방조직이 축적되는 증후군이며, Brodie에 의해 1846년 처음 보고된 이후로 현재까지 200여 예가 보고되어 있으며 이비인후과 영역에서는 보고가 드물다.¹⁾ 이 질환은 특징적인 임상양상, 병력, 전산화단층촬영, 자기공명영상술로 진단할 수 있으며 치료는 약제나 보존적 수술이 시행되고 있으나 병인이 명확히 밝혀지지 않은 관계로 완치는 힘들다. 저자들은 최근 다발성 종물로 인한 외형변형을 호소하

는 Madelung's disease 1예를 경험하여 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례

63세 남자환자가 내원 7년 전부터 서서히 발생한 경부, 쇄골상와, 견갑부, 복부 및 배부의 무통성의 다발성 종괴와 이로 인한 외형상의 변형을 주소로 내원하였다 (Fig. 1). 본 환자는 지난 40년간 평균 하루에 소주 2병 정도를 마셨던 중증의 알코올중독자이며 흡연자였다. 이학적 검사상 양측 경부에 대칭적으로 다발성의 부드러운 무통성의 종괴가 관찰되었고, 이 종괴는 흉쇄관절 level까지 연장되어 있었다. 후두부에도 같은 소견의 종괴가 관찰되었다. 내원 당시 호흡곤란이나 연하곤란 등은 호소하지 않았으며, 후두경하 내시경 검사에서도 기도협착 등의 특이 소견은 없었다. 경부 전산화단층촬영상 지방음영의 종괴가 경부와 양측 견갑부에 광범위하

논문접수일 : 2008년 2월 19일
심사완료일 : 2008년 4월 15일
교신저자 : 권순영, 425-707 경기도 안산시 고잔동 516
고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실
전화 : (031) 412-5170 · 전송 : (031) 412-5174
E-mail : entkwon@korea.ac.kr

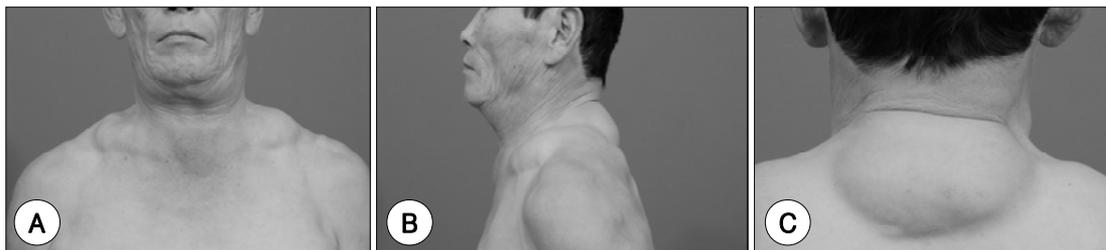


Fig. 1. Preoperative photographs. Large symmetric masses around the neck, shoulder girdles, posterior cervical area are noted. A : A-P view. B : Lateral view. C : Posterior view.

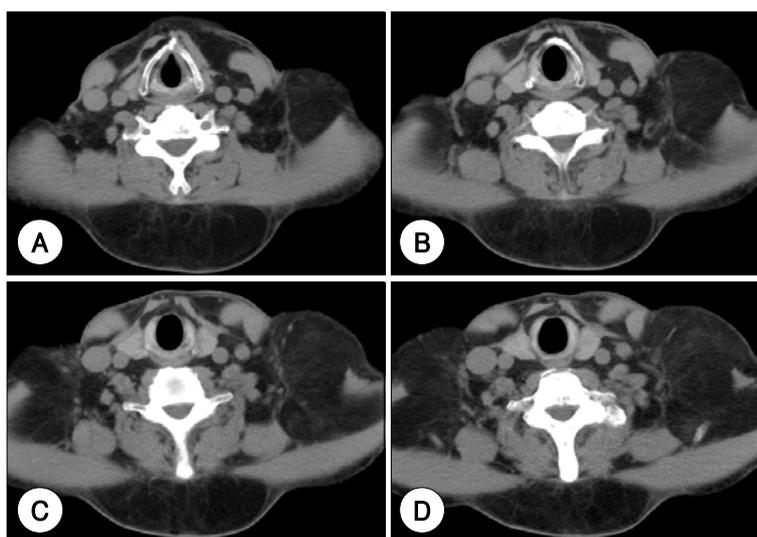


Fig. 2. Preoperative axial CT scan. CT scan shows diffuse fatty mass around neck, shoulder, and posterior cervical area.

게 관찰되었고, 비정상적인 림프절종대나 지방 침윤의 소견은 없었다(Fig. 2). 경부 접근을 통한 종괴 절제술을 계획하고 전신마취 상태에서 수술을 시작하였다. 경부에 양측 유양돌기침을 잇는 U자 형태의 절개를 넣은 후, 대부분의 병변을 절제가 가능한 만큼 제거하였다. 수술 시 피하조직에서 황색의 지방조직 종괴들이 관찰되었으며, 병리조직학적 검사상 양성 지방종에 해당하였다(Figs. 3 and 4). 복부와 서혜부의 병변에 대해서는 성형외과와 협진하여 지방흡입술로 제거하였다. 술 후 특별한 문제없이 퇴원하였으며, 현재까지 재발 없이 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

Madelung's disease는 경부와 상부 체간 등에 다발성,

대칭성으로 지방조직이 광범위하게 축적되는 증후군으로 정의된다.²⁾ 유병률은 알코올 남용의 과거력이 있는 남성에서 높은 것으로 보고되고 있다. 그러나, 알코올 남용이 발병에 중요한 인자이기는 하지만 발병에 필수적인 인자로 생각되지는 않는다.³⁾ 60~90% 정도의 환자가 알코올 중독과 관련이 있는 것으로 보고되고 있다. 남성과 여성의 발생 빈도는 15 : 1⁴⁾까지 남성에서 훨씬 흔한 것으로 보고되고 있으며, 발병 시기는 주로 20대에서 50대에 많으나, 소아에서의 발병이 보고된 예도 있다.⁵⁾ 전체적인 유병률은 알려지지 않았으나, 이탈리아, 스페인을 포함한 지중해 연안국의 중년 남성에서 흔한 것으로 알려져 있으며 유전성향은 없는 것으로 보고되고 있다.⁴⁾ 원인은 아직 잘 알려져 있지 않으며, 기능적으로 결함이 있는 태아 갈색지방 조직의 과도한 지방 축적이 원인으로 제시되고 있으며,⁶⁾ 환자의 지방종괴의 분포

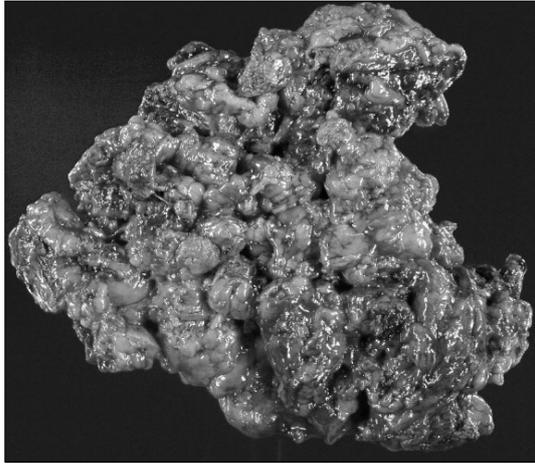


Fig. 3. Photograph of the removed fat tissues around the neck.

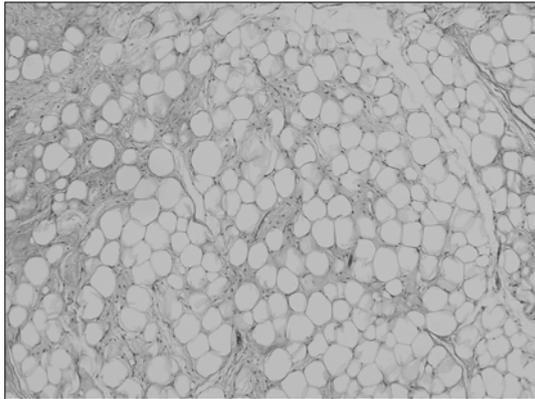


Fig. 4. Microscopic findings showing non-encapsulated fat cells (H&E, ×100).

양상이 이러한 가설을 뒷받침하고 있다. 또 다른 가설로는 다양한 미토콘드리아 기능 이상이 원인으로 제시되고 있다. 감소된 미토콘드리아의 호흡효소 기능이 지방분해 경로를 억제한다는 가설이다.⁷⁾ 알코올은 발병에 중요한 인자로 생각되나 그 기전은 아직 명확히 밝혀지지 않고 있다. 만성적인 음주는 β -adrenergic 수용체에 영향을 주어 세포막에서의 지방 가수분해를 저해하는 것으로 알려져 있다.⁸⁾

진단은 일차적으로는 특징적인 이학적 소견과 병력으로서 이루어지며 병리 조직검사를 통해 확진될 수 있다. 주로 미용적인 문제나 호흡곤란, 연하곤란 등의 국소증

상 등으로 내원하게 되므로 흔히 진행된 병기에 진단이 된다. 무통성의 부드러운 종괴가 주로 경부와 상지에서 대칭적으로 만져지며, 이외에도 배부, 복부, 후두부, 서혜부 등에서도 나타날 수 있다. 대부분 서서히 진행하며 경부 움직임의 장애 이외에는 무증상인 경우가 많으나, 주요 혈관, 신경, 기관, 기관지, 식도 등을 침범하는 경우에는 호흡곤란, 연하장애 등을 호소할 수도 있다.⁹⁾ 컴퓨터 전산화단층촬영, 자기공명영상은 병변의 분포를 확인하는데 도움이 되며, 기도폐쇄의 소견을 보이는 환자에서는 병변의 종격동으로의 확장을 확인하거나 기도에서 발생하는 악성종양의 유무를 확인하는데 도움이 된다. 병리학적으로는 광학 현미경 소견상 피낭이 없는 지방종이 특징이며, 정상 지방세포보다 세포의 크기가 작게 관찰된다. Madelung's disease는 비만환자에서 발견되는 대상장애(내당능장애, 당뇨, 고지혈증 등)을 동반할 수 있으나 대부분의 Madelung's disease 환자는 비만증의 소견을 보이지 않는다. 알코올 독성과 지방종 자체에 의한 합병증으로 발생하는 다발성 신경병증이 보고된 바 있으며, 다발성 신경병증은 Madelung's disease가 발병하고 수년 뒤에 나타난다.

때때로 단순한 복부 비만으로 오인되는 경우가 있으며, 쿠싱 증후군과 감별되어야 한다. 이외에도 갑상선종, 혈관지방종, 신경섬유종, 림프종, myxoid liposarcoma 등과도 감별해야 한다.

임상경과는 초기에 빠르게 지방종증이 진행되었다가 오랜 기간에 걸쳐 서서히 진행되는 양상을 보인다. Madelung's disease는 지방종에 피막이 없기 때문에 근치적인 절제가 어려워 수술 후 재발하는 경우도 흔하다. 질병이 자연 소실되었다거나 약물 치료로 완치되었다는 보고는 아직까지 없으며 악성 변화를 일으킨 보고는 현재까지 단 1예가 보고되었다.¹⁰⁾

현재 가장 효과적인 치료는 개방적 절제술로 되어 있다.⁹⁾ 그러나, 수술 시 경부의 움직임에 장애가 있으므로 기관삽관에 어려움이 있을 수 있고, 수술 중 출혈이 많아 수술 후 혈종을 일으킬 수 있으므로 지혈에 좀 더 주의를 기울여야 한다. 약물치료로는 theophylline 또는 베타-2 효능제인 salbutamol과 저분자량 헤파린을 함께 주사하는 방법이 보고되었으나, 일관적인 치료 효과가 보고되지는 않고 있다.¹¹⁾

환자는 흡연, 음주등의 위험 인자에 의한 악성종양의 및 대사장애의 병발 가능성이 있으므로 정기적인 외래 추적 관찰이 필요하며, 금주와 금연, 식이요법을 권장해야 한다. 저자들은 알코올 중독증이 있는 환자에서 경부 및 견갑부, 복부, 서혜부의 다발성 대칭성 지방종증 1예를 수술을 통해 치료하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : Madelung씨 병 · 다발성 대칭성 지방종증.

REFERENCES

- 1) Adamo C, Vescio G, Battaglia M, Gallelli G, Musella S. *Madelung's disease: case report and discussion of treatment options. Ann Plast Surg 2001;46 (1):43-5.*
- 2) Kohan D, Miller PJ, Rothstein SG, Kaufman D. *Madelung's disease: case reports and literature review. Otolaryngol Head Neck Surg 1993;108 (2):156-9.*
- 3) Harsch IA, Michaeli P, Hahn EG, Ficker JH, Konturek PC. *Launois-Bensaude syndrome in a female with type 2 diabetes. Med Sci Monit 2003;9 (2):CS5-8.*
- 4) Ruzicka T, Vieluf D, Landthaler M, Braun-Falco O. *Benign symmetrical lipomatosis. Launois-Bensaude. Report of ten cases and review of the literature. J Am Acad Dermatol 1987;17 (4):663-74.*
- 5) Kratz C, Lenard HG, Ruzicka T, Gartner J. *Multiple symmetric lipomatosis: an unusual cause of childhood obesity and mental retardation. Eur J Paediatr Neurol 2000;4 (2): 63-7.*
- 6) Vila MR, Gamez J, Solano A, Playan A, Schwartz S, Santorelli FM, et al. *Uncoupling protein-1 mRNA expression in lipomas from patients bearing pathogenic mitochondrial DNA mutations. Biochem Biophys Res Commun 2000; 278 (3):800-2.*
- 7) Berkovic SF, Andermann F, Shoubridge EA, Carpenter S, Robitaille Y, Andermann E, et al. *Mitochondrial dysfunction in multiple symmetrical lipomatosis. Ann Neurol 1991; 29 (5):566-9.*
- 8) Pecquery R, Malagrida L, Giudicelli Y. *Adipocytic adenylate cyclase and alpha-and beta-adrenergic receptors in one case of multiple symmetric lipomatosis. Biomedicine 1980;33 (3):64-6.*
- 9) Boozan JA, Maves MD, Schuller DE. *Surgical management of massive benign symmetric lipomatosis. Laryngoscope 1992;102 (1):94-9.*
- 10) Tizian C, Berger A, Vykoupil KF. *Malignant degeneration in Madelung's disease (benign lipomatosis of the neck): case report. Br J Plast Surg 1983;36 (2):187-9.*
- 11) Leung NW, Gaer J, Beggs D, Kark AE, Holloway B, Peters TJ. *Multiple symmetric lipomatosis: effect of oral salbutamol. Clin Endocrinol (Oxf) 1987;27 (5):601-6.*