

## 호흡곤란을 초래한 양측 대칭성 지방종증 1예

동아대학교 의과대학 이비인후과학교실,<sup>1</sup> 병리학교실<sup>2</sup>  
강민영<sup>1</sup> · 김수진<sup>2</sup> · 홍종철<sup>1</sup> · 박헌수<sup>1</sup>

### A Case of Benign Symmetric Lipomatosis(Madelung's Disease) Accompanied with Dyspnea

Min Young Kang, MD<sup>1</sup>, Su Jin Kim, MD<sup>2</sup>, Jong Chul Hong, MD<sup>1</sup> and Heon Soo Park, MD<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery; <sup>2</sup>Pathology, College of Medicine,  
Dong-A University, Busan, Korea

#### —ABSTRACT—

Benign symmetrical lipomatosis, known as Madelung's disease, is characterized by non-encapsulated fat tissue accumulation in a symmetrical, progressive manner around the neck, shoulders, and upper extremities. To date, there have been approximately 200 cases reported. We experienced one cases of Madelung's disease, accompanying dyspnea. The fat tissues were surgically excised by external approach. We report it with a review of the current literatures. (J Clinical Otolaryngol 2010;21:111-114)

**KEY WORDS** : Benign symmetric lipomatosis · Madelung's disease · Dyspnea.

#### 서 론

양성 대칭성 지방종증(Benign symmetric lipomatosis: BSL, Madelung's disease, Launois-Bensaude syndrome)은 목, 어깨, 흉부, 복부, 서혜부 등에 무통성의 지방종이 대칭적, 점진적으로 축적되는 질환이다. 1898년에 Launois와 Bensaude에 의해 처음 보고된 이후 전 세계적으로 약 200례 정도가 보고되었다. BSL은 지중해 인들에게 더 흔한 경향을 보이며 남성에서 호발하여 약 97%를 차지한다. 가족력이 있는 사람에게서 호발하는 경향이 있으며 만성간질환(chronic hepathathy), 대구성

빈혈(Macrocytic anemia), 고지혈증(hyperlipidemia), 고요산혈증(Hyperuricemia), 내당능장애(glucose intolerance), 신세뇨관산증(Renal tubular acidosis) 등과 연관이 있는 것으로 밝혀져 있다. 이 지방종증 조직은 피막에 둘러싸여 있지 않기 때문에 이 조직과 주위조직과의 경계가 불분명하며 아드레날린에 의한 지방조직의 분해 과정의 장애로 인해 발생하는 것으로 이해되고 있다. 이 질환은 특징적인 임상양상, 병력, 전산화단층촬영, 자기 공명영상술로 진단할 수 있으며 치료로 수술적절제와 더불어 theophylline, salbutamol 등의 내과적 치료가 행해지고 있다. 본 저자들은 호흡곤란을 동반한 Madelung's disease 환자 1예를 경부접근법을 이용한 수술적 방법으로 치료하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2010년 1월 14일  
논문수정일 : 2010년 3월 2일  
심사완료일 : 2010년 4월 12일  
교신저자 : 홍종철, 602-715 부산광역시 서구 동대신동  
3가 1 동아대학교 의과대학 이비인후과학교실  
전화 : (051) 240-5428 · 전송 : (051) 253-0712  
E-mail : santa6738@hanmail.net

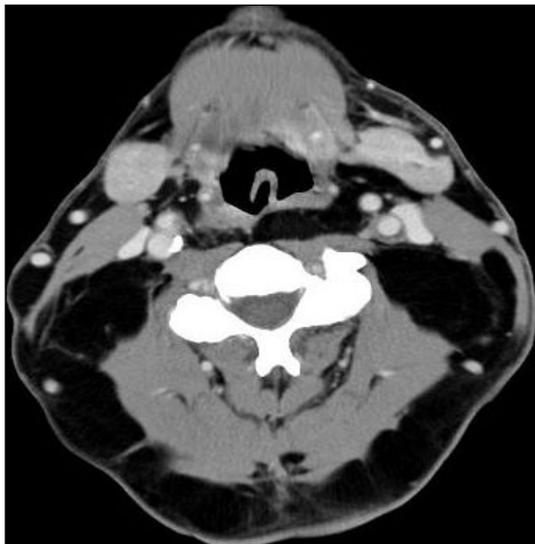
#### 증 례

76세 남자환자가 5년 전 발생한 미만성의 경부종물 주

소로 내원하였다. 내원 당시 호흡곤란을 호소하고 있었으며 연하곤란이나 연하통 등은 동반되지 않았다. 종물은 경부 상부에서부터 양 어깨, 경부의 전면, 측면, 후방까지 걸쳐 있었으며 통증이나 압통은 동반되지 않았다(Fig. 1). 환자의 과거력상 약 5년 전부터 종물이 있었으나 동

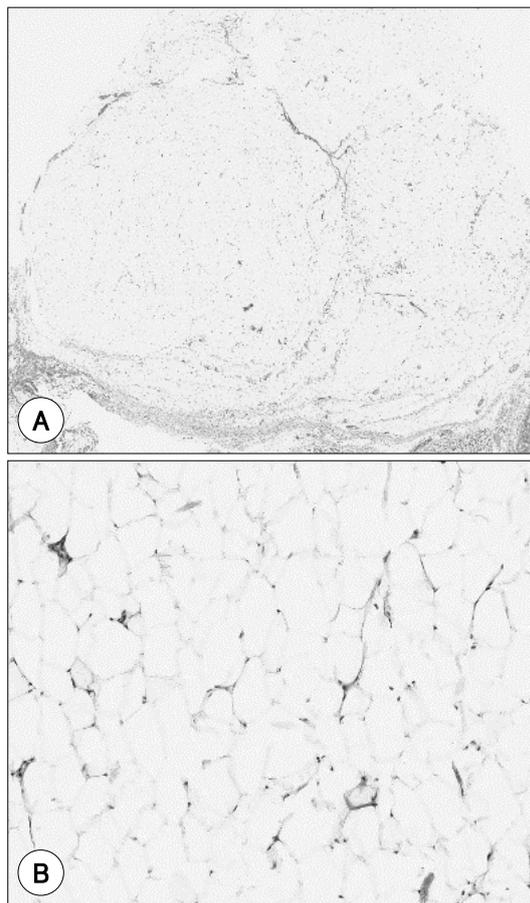


**Fig. 1.** Preoperative photograph shows broad extension of symmetric swelling in the shoulder, ant&post.neck.



**Fig. 2.** Neck computed tomography shows multiple symmetric uncapsulated hypodense mass, partial compromise airway.

반되는 특이 증상이 없어 관찰하던 중 내원 20여일 전부터 종물의 크기가 증가하면서 기도의 일부를 압박하는 소견을 보이면서 입원당시에는 휴식 상태에서도 호흡곤란이 동반되어 있었다. 환자는 지난 40년간 하루 소주 3병의 음주력과 60갑년의 흡연력을 가지고 있었다. 과거 토혈을 주소로 본원 응급실 내원하여 간경변을 진단 받았으나 특이 치료받은 병력 없으며 지속적 외래 경과 관찰 하지 않는 상태였다. 그 외 병력으로 철결핍성빈혈, 만성신부전(chronic kidney disease stage 3), 위식도 역류질환(Gastroesophageal reflux disease)를 동반하고 있었다. 검사실 소견상 혈색소 8.9 g/dL, AST/ALT



**Fig. 3.** The mass is partially encapsulated by thin fibrous tissue and composed of adipose tissue with intersecting thin fibrous septa (A,  $\times 10$ ). On high magnification, the tumor cells are mature adipose cells with peripherally located, small bland nuclei (B,  $\times 100$ ).

23/36 IU/L, 혈당 117 mg/dL, 총콜레스테롤 242 mg/dL, 요산 7.7 mg/dL, 혈중요소질소 30 mg/dL, 크레아티닌 1.9 mg/dL의 소견을 보였다. 후두경 검사상 후인두벽의 팽윤(bulging)의 특이 소견은 관찰되지 않았다. 경부전산화단층촬영에서는 지방음영의 종괴가 경부전체와 양측 견갑부, 등의 상부 등에 광범위하게 퍼져 있었으며 양측 경동맥공간을 포함한 심부경부와 피하층의 지방들이 현저한 비후를 보이고 있었다(Fig. 2).

저자들은 경부접근법을 통한 종물절제술을 시행하기로 하고 기관내삽관을 시행한 후 경부 종물에 대한 조직생검을 시행하였다. 절골 수준에서 10 cm의 절개를 가하고 반지연골 수준에서 7 cm의 절개를 가한 후 보이는 지방조직의 축적을 절제하고 조직생검을 실시하였다. 종물은 흉쇄유돌근과 피대근 등의 경부근육과 박리가 잘 되었다.

병리학적 검사상 균질한 양상의 노란색의 지방표면이 관찰되어 지방종으로 진단되었다(Fig. 3). 임상양상, 경부 전산화단층촬영 및 병리학적 조직검사상 다발성 대칭성 지방종증으로 진단되었고 술 후 경부 종괴는 완전히 사라지지는 않았지만 감소된 양상을 보였다. 술 후 외견상 종물의 감소를 관찰할 수 있었으며 호흡곤란도 많이 호전 되었다. 환자의 개인 사정으로 술 후 외래 추적관찰은 어려운 상황이나 전화문의 결과 많은 증상 호전을 보이고 있다고 한다.

## 고 찰

양성 대칭성 지방종증(Benign symmetric lipomatosis, 이하 BSL)은 비정상적인 지방조직의 성장을 특징으로 하는 증후군이다. 약 1세기 전, Launois-Bensaude syndrome 또는 Madelung's disease라는 병명으로 처음 소개된 이후 현재에 이르면서 Benign symmetric lipomatosis, multiple symmetric lipomatosis, lipomatosis simplex indolens, symmetric adenolipomatosis 이라는 여러 가지 이름으로 일컬어지면서<sup>1,2,4</sup> 2가지의 표현형을 보이고 있다. 제 1형 BSL은 남자에서만 발생하며, 경부, 목덜미, 등의 상부, 어깨, 상완 주위 등에 지방이 축적되는 양상을 보인다. 제 2형 BSL은 남녀 모두에서 이환이 가능하나 여성에서 더 심한 임상양상을 보이며 등

의 상부, 삼각근부위, 상완, 둔부, 넓적다리 부위에 지방의 축적을 보인다.<sup>3</sup> 이 질환은 남성 대 여성의 비율이 4 : 1에서 5 : 1까지 보고자에 따른 차이가 있으나 남성에서 훨씬 더 흔하여 97%에 이르는 것으로 알려져 있으며, 30~60세 사이에 호발하고 지난 수십년간 알코올 남용의 병력이 있는 지중해 연안의 유럽인에서 발병율이 높은 것으로 보고되어 있다.<sup>4</sup>

지방종과 다르게 이 지방종성 조직은 피막에 둘러싸여 있지 않기 때문에 주위 피하조직과 근육사이의 공간에 침윤해 들어갈 수 있다.<sup>3,6</sup> 그 결과 종물의 크기는 매우 커져 경부와 상부사지의 운동범위 제한을 야기할 수 있다. 많은 환자에서 미용상의 문제나 옷이 맞지 않는다는 것을 주소로 내원하나 어떤 경우에는 호흡곤란이나 연하곤란을 주소로 내원한다. 이것은 종격동의 침범이나 상부소화기관의 압박으로 발생하는 것으로 이해되고 있다.

이 질환의 진단은 이학적 검사와 임상양상으로 이루어지고 MRI나 CT, 초음파 등의 영상학적 검사도 도움이 된다.<sup>2</sup>

만성적인 음주의 병력과 강한 연관이 있는 것으로 알려져 있고<sup>13</sup> 다른 연관인자로 내당능장애, 간질환, 고요산혈증, 다발성신경병증, 고혈압, 갑상선기능저하증, 고지혈증 등을 들 수 있다. 알코올의 남용은 질환을 야기하거나 악화시키는 것으로 알려져 있다.<sup>9,10</sup> BSL의 원인은 명확히 밝혀져 있지 않으나 cagtecholamine에 대한 지방세포의 지방분해과정(Lipolysis)의 결함 혹은 갈색 지방세포(brown fat)의 미토콘드리아 기능장애로 인한 지방분해과정의 결함으로 생겨나는 것으로 이해되고 있다.<sup>5,7,11</sup>

내과적 치료로 B2 항진제(salbutamol)이 권고되고 있으나<sup>8,12</sup> 그 효과는 임상적으로 증명되지 않았다. 체중감량이나 금주가 여전히 내과적 치료의 주로 권고되고 있다. 그러나 금주 자체가 병의 진행을 되돌리거나 막지는 못하는 것으로 알려져 있다.<sup>2,4</sup> 수술은 지금까지 가장 효과적인 치료로 알려져 있고 작은 크기의 종물은 지방흡입으로 치료 가능하다. 지방흡입은 국소마취하 시술이 가능하여 경부의 움직임에 제한이 있는 비만한 사람의 경우 유용하게 사용할 수 있는 치료법이다. 수술적 완전 절제는 매우 어렵고 지금껏 보고된 증례 중 암성변화를

한 경우는 1례에 불과하여<sup>14)</sup> 종괴의 감량이 적절한 치료로 생각되고 있다.<sup>2)</sup>

**중심 단어** : 양성 대칭성 지방종증 · Madelung's disease.

#### REFERENCES

- 1) Madelung OW. *Ueber den Fetthals (Diffuse Lipomaes Halses)*. *Langenbecks Arch Klin Chir* 1888;37:106-30.
- 2) 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.
- 3) 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.
- 4) Brackenbury ET, Morgan WE. *Surgical management of Launois-Bensaude syndrome*. *Thorax* 1997;52 (9):834-5.
- 5) Morelli F, De Benedetto A, Toto P, Tulli A, Feliciani C. *Alcoholism as trigger of multiple symmetric lipomatosis?* *Eur Acad Dermatol Venereol* 2003;17 (3):367-8.
- 6) Choi EC, Kwon OH, Kim ES, Kim CK. *Lipoma of the deep neck space*. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1997;40 (1):136-40.
- 7) Kodish ME, Alsever RN, Block MB. *Benign symmetric lipomatosis: functional sympathetic denervation of adipose tissue and possible hypertrophy of brown fat*. *Metabolism* 1974;23 (10):937-45.
- 8) Enzi G, Inelmen EM, Baritussio A, Dorigo P, Prosdociami M, Mazzoleni F. *Multiple symmetric lipomatosis: a defect in adrenergic-stimulated lipolysis*. *J Clin Invest* 1977;60 (6):1221-9.
- 9) Parmar C, Blackburn C. *Madelung's disease: an uncommon disorder of unknown aetiology?* *Br J Oral Maxillofac Surg* 1996;34 (5):467-70.
- 10) Smith PD, Stadelmann WK, Wassermann RJ, Kearney RE. *Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease)*. *Ann Plast Surg* 1998;41 (6):671-3.
- 11) Boozan JA, Maves MD, Schuller DE. *Surgical management of massive benign symmetric lipomatosis*. *Laryngoscope* 1992;102 (1):94-9.
- 12) Leung NW, Gaer J, Beggs D, Kark AE, Holloway B, Peters TJ. *Multiple symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome): effect of oral salbutamol*. *Clin Endocrinol (Oxf)* 1987;27 (5):601-6.
- 13) Plotnicov NA, Babayev TA, Lamberg MA, Altonen M, Syrjanen SM. *Madelung's disease (benign symmetric lipomatosis)*. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1988;66 (2):171-5.
- 14) 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.