

## 표재성 피부 지방종성 모반 2례\*

계명대학교 의과대학 피부과학교실

김병천 · 홍진표 · 이규석 · 송준영

==Abstract==

### Two Cases of Nevus Lipomatosus Cutaneus Superficialis

Byung Chun Kim, MD; Jin Pyo Hong, MD; Kyu Suk Lee, MD; Joon Young Song, MD

Department of Dermatology, Keimyung University  
School of Medicine, Taegu, Korea

Nevus lipomatosus cutaneus superficialis is very rare malformation consisting of multiple or solitary papules usually occurring on the lower trunk or gluteal regions. Microscopically it reveals groups of ectopic fat cell nests within the dermis.

The authors observed two cases of typical nevus lipomatosus cutaneus superficialis. The first case was a 30-year-old female who has had asymptomatic, soft, skin colored and huge confluent tumor masses on the left buttock for 10 years; the second case was a 21-year-old male who has had multiple, soft, skin colored papules on the right buttock for 10 years.

The author, made diagnosis of nevus lipomatosus cutaneus superficialis from characteristic clinical and histopathological findings. Related literature was briefly reviewed for the discussion.

### 서 론

### 증 례

표재성 피부 지방종성 모반(Nevus lipomatosus cutaneus superficialis)은 절피내에 이소성 지방세포의 군집을 형성하는 매우 드문 모반양 기형으로서 피부면역은 주로 둔부에 피부색 내지 광경색의 구진 및 결절이 군집 융합하여 종기성 반을 형성하며 출생시 부터 흔히 존재하기 때문에 태생학적 기형으로 사료된다<sup>1,2</sup>, 1921년 Hoffman과 Zurlle<sup>3</sup>가 처음으로 보고하였으며 국내에서는 김동익<sup>4</sup>이 보고한 이래 지금까지 다수 예<sup>5-10</sup>가 보고되어 있다. 저자들은 전형적인 표재성 피부 지방종성 모반 2례를 경험하고 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### 증 례 1

환 자 : 유○자, 30세, 여자

주 소 : 좌측 둔부 및 비추부에 발생한 무통성의 다발성 종괴

과거력 : 특기사항 없음

가족력 : 특기사항 없음

현병력 : 태원 약 10년전부터 좌측 둔부에 좁쌀크기의 피부색 구진이 발생하여 점차 커지면서 서로 융합하여 대피피질 모양의 종괴로도 증대되었으며, 일부는 산재되어 발생하였다.

일반진찰소견 : 피부병소의 특기사항 없음.

피부소견 : 좌측 둔부에 직경 1~4cm의 크기가 다양한 피부색의 종괴들이 산재해 있었고, 상부에서는 종괴들이 융합된 대피피질 모양을 보였으며, 중

\* 본 논문은 1986년도 계명대학교 학술 연구비 및 풍선의료원 조사연구비로 이루어졌음.

피포면은 평활하거나 불규칙한 연성의 주름이 있었으며, 촉진시 연성감을 느낄 수 있었다(Fig. 1).



Fig 1. Wrinkled, cerebriform surfaced, soft, skin colored tumor masses on the left buttock in Case 1.

**검사소견 :** 일반 혈액검사, 소변검사, 흉부 X선검사 성적은 모두 정상 범위였다.

**병리조직학적 소견 :** 표피에서는 과각화증, 불규칙한 중도의 극세포증을 관찰할 수 있었으며 상층 및 중층 진피에서는 국소성으로 성숙된 지방세포가 산재해 있었고, 그 주위를 교원섬유가 둘러 싸고 있었으며, 진피유두의 혈관은 다소 증식되고 확장되어 있었다(Fig. 2).

**치료 및 경과 :** 외과적인 절제술을 시행하였다.

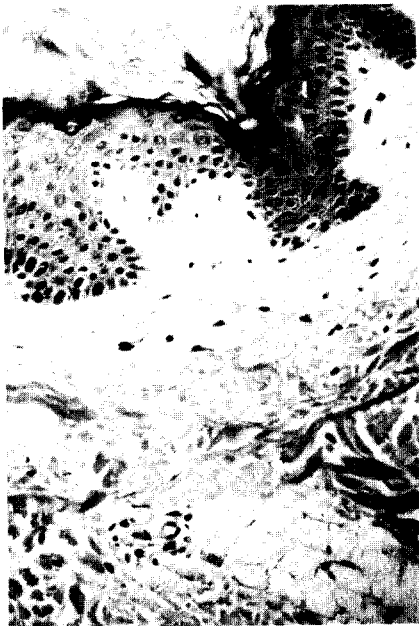


Fig. 2. Group of mature fat cells in the upper dermis in Case 1. (H & E stain, X200).

증 례 2

**환 자 :** 김○상, 21세, 남자.

**주 소 :** 우측 둔부에 발생한 자각증상이 없는 다발성 구진

**과거력 :** 특기사항 없음

**가족력 :** 특기사항 없음

**현병력 :** 내원 5년전에 우측 둔부에 쌀알크기의 피부색 내지 담갈색. 구진이 발생하여 저서히 커지면서 일부는 군집하여 큰 판을 형성하였으며, 일부는 그 주위에 산재하여 발생하였다.



Fig. 3. Multiple grouped, confluent, soft, skin colored papules on the right buttock in Case 2.



Fig. 4. Groups & strands of mature fat cells embedded among collagen bundles of the mid to lower dermis in Case 2. (H & E stain, X40)

**피부소견** : 우측 둔부와 하배부에 직경 0.5~3cm의 피부색 내지 담갈색의 산재성 혹은 융합되고 융기된 다발성 구진을 볼 수 있었고, 촉진시 연성내지 경성이었고 표면에는 불규칙한 연성의 주름이 있었다(Fig. 3).

**검사소견** : 일반 혈액검사, 뇨검사, 흉부 X선검사 성적은 모두 정상범위였다.

**병리조직학적 소견** : 표피에서 과각화증, 불규칙한 극세포증, 기저층의 색소침착을 볼 수 있었고 중층 및 하층 진피에 국소적으로 성숙된 지방세포가 산재 해있었고 그 주위를 교원섬유가 둘러 싸고 있었으며 하부의 지방세포들은 피하지방과 연결되어 있는 곳도 관찰할 수 있었다. 진피 유두의 소혈관은 다소 증식되어 있었고 일부는 확장되어 있었다(Fig. 4).

**치료 및 경과** : 외과적인 수술을 권하였으나 환자가 내원하지 않았다.

## 고 찰

표재성 피부 지방종성 모반(Nevus Lipomatosus Cutaneous Superficialis)은 1921년 Hoffman & Zurhelle<sup>4)</sup>가 진피내에 이소성지방세포의 군집을 형성하는 모반양 기형을 관찰하여 최초로 명명한 희유한 질환으로, 그 원인은 불명이다. 본 질환의 병인론으로는 진피내 지방세포의 기원을 설명하는데 여러 가지 가설이 있다. 1921년 Hoffman & Zurhelle<sup>4)</sup>는 진피내 변성된 교원질과 분진된 탄력섬유의 출현에 따른 2차적 변화로 설명하였으며, Nikolowski<sup>12)</sup>도 이에 동조하였다. 1937년 Robinson & Ellis<sup>13)</sup> 등은 진피내 지방조직의 국소적인 이소성 발생에 의한 것이라 하였으며, 1951년 Kuta<sup>4)</sup>는 태생기에 피하지방조직이나 간엽조직이 진피속으로 침투하여 발생한다고 설명하였으며, 1955년 Holtz<sup>15)</sup>는 진피내 혈관에서 유래된 지방종성 파오종이라 하였는데 Lynch 및 Goltz<sup>16)</sup>, Reymond<sup>17)</sup>도 이들의 의견에 동조하고 있으며 현재 가장 유력시 되고 있다.

이 질환은 임상적으로 두 형태가 있다. 제 1형은 주로 출생시나 소아기에 둔부 혹은 하배부에 구진·결절이 군집하여 대상을 이루며 발생하고, 제 2형은 주로 성인에서 둔부뿐만 아니라 사지에도 발생하는 데 연하고 고착된 구진이 서로 융합하여 표면이 마치 뇌모양을 이루고 있거나, 고립성으로도 나타나는데<sup>2,18)</sup> 이런 경우 피부연성섬유종과의 감별을 요

한다. 이 증례는 호발연명 및 병변형태로 보아 증례 1은 제 2형, 증례 2는 제 1형에 속하는 것으로 사료된다.

호발 부위는 골반주위로서 하배부 및 둔부와 그 주위 및 대퇴상부이며 그 밖에 흉부<sup>14)</sup>, 복부<sup>19)</sup>, 대신자부등에도 나타난다고 한다. 대부분의 경우에서 병소는 중앙선을 넘지 않지만 둔부, 친골부에 온 경우에는 중앙선을 넘어 양측성으로 발생한 증례 보고가 있다<sup>12)</sup>. 단발형인 경우 흔히 호발부위가 아닌 위이부<sup>3)</sup>, 두피<sup>2)</sup>등에 온 증례보고가 있다. 이 증례에서는 발생부위가 모두 둔부였으며 중앙선을 넘지 않았다.

본 증은 유전성, 가족적인 배경을 가지고 있지 않으며, 대개의 경우 전신적인 합병증이나 다른 선천적 기형을 동반하지 않으나, 간혹 국소성 진피형성부전병, 색소성기형, 다모증등을 동반할 수도 있다<sup>18)</sup>. 이 증례에서는 이러한 선천적 기형을 발견할 수 없었다. 또한 이 질환은 악성 종양으로 전이되는 보고는 찾아 볼 수 없으며 이 증례에서도 악성화를 의심할 만한 소견을 발견할 수 없었다.

이 질환의 병리조직학적 소견<sup>2,18,20)</sup>으로 표피에서는 과각화증, 불규칙한 극세포증, 기저세포층의 색소침착 및 follicular plugging 등의 변화를 관찰할 수 있으나 이들은 병변에 기인한 2차적인 변화로 생각되며 1차적인 병변은 진피의 중층 및 하층에 나타나는 성숙된 지방세포의 군집으로서 이 질환의 가장 특징적인 소견으로 생각된다. 이소성 지방조직의 양은 다소 차이는 있으나 대개의 10~50% 범위에 이를 것으로 생각하고 있으며<sup>18)</sup> 혈관 변화는 유두층과 유두하층의 모세혈관 및 소혈관의 증식을 볼 수 있으며<sup>2,18)</sup> 정도의 차이가 다양하다. 이 증례에서도 표피에서는 과각화증, 불규칙한 극세포증, follicular plugging, 기저세포층의 색소침착을 관찰할 수 있었으며 진피 중층에 성숙된 지방세포의 군집을 볼 수 있었는데, 그 양은 약 10~20% 정도로 추산되었고, 유두층과 유두하층에 소혈관의 증식을 관찰할 수 있었다.

이 질환의 진단은 임상적인 병소의 특징과 호발부위 및 조직생김에 의한 병리학적 소견등으로 비교적 쉽게 할 수 있으며 이 질환과 감별진단해야 할 질환으로는 임상적으로 다발성인 경우에는 피지선모반, 변포가 동반된 우핵상 모반, 결체조직 모반, 다발성 피부연성섬유종등이 있으며, 단발성인 경우에는 섬유종, 지방종, 세포성 모반등과 감별진단해야 한다. 병리조직학적소견으로 감별진단해야 할 질환

환으로는 지방종, 표피성 모반, 국소성 진피형성 부전증, 만성피부위축증, 혈관지방성 모반, 피부연성 섬유종증이 있다<sup>18,20</sup>).

이 질환의 치료는 일반적으로 필요치 않으나, 미용상 혹은 자각증상이 있을 때는 외과적으로 제거하는 것이 좋다.

## 요 약

지자들은 30세 여자의 좌측 둔부 및 미추부에, 20세 남자의 우측 둔부에 발생한 비교적 희유한 질환인 표재성 피부 지방종성 모반의 전형적인 2례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

- Rook A: Naevi and other developmental defects, in Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG(eds): *Textbook of Dermatology*, ed 3. Oxford, Blackwell Scientific Publications, 1979, p141.
- Weitzner S: Solitary nevus lipomatosus cutaneus superficialis of scalp. *Arch Dermatol* 1968 ; 97 : 121.
- Knoth W: Über Naevus lipomatosus superficialis Hoffman-Zurhelle und über Naevus naevocellularis partim lipomatodes. *Dermatologica* 1962 ; 125 : 161.
- Hoffman E, Zurhelle E: Über einen Naevus lipomatosus cutaneus superficialis der linken Glutaälegend. *Arch Dermatol U Syph* 1921 ; 130 : 327.
- 김수남, 강형제, 임수덕 : 희유한 Nevus lipomatosus cutaneus superficialis 1예. *대피지* 1969 ; 7 : 57.
- 박시룡, 허충립, 김수남 : Nevus lipomatosus cutaneus superficialis 1예. *대피지* 1977 ; 15 : 353.
- 정태안, 하애순 : Nevus lipomatosus cutaneus superficialis 1예. *대피지* 1978 ; 16 : 103.
- 채수만, 김진규, 박장규 : Nevus lipomatosus cutaneus superficialis 1예. *대피지* 1978 ; 16 : 513.
- 방동식, 고창조, 이상락 : Nevus lipomatosus cutaneus superficialis 2예. *대피지* 1981 ; 19 : 359.
- 임창운, 이유신 : Nevus lipomatosus cutaneus superficialis 1예. *대피지* 1981 ; 19 : 927.
- 오성훈, 전인기, 김영표 : Nevus lipomatosus cutaneus superficialis 1예. *대피지* 1984 ; 22 : 668.
- Nikolowski W: Naevus lipomatodes cutaneus superficialis(Hoffman-Zurhelle). *Derm Wschr* 1950 ; 122 : 735.
- Robinson HM, Ellis FA: Naevus lipomatosus subepidermalis seu superficialis cutis. *Arch Dermatol* 1937 ; 35 : 485.
- Kuta A: Naevus lipomatosus superficialis subepidermalis. *Dermatologica* 1951 ; 103 : 42.
- Holtz H: Zur histologie des naevus lipomatodes cutaneus superficialis (Hoffman-Zurhelle). *Arch Dermatol U Syph* 1955 ; 200 : 526.
- Lynch FW, Goltz RW: Nevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffman-Zurhelle). *Arch Dermatol* 1958 ; 78 : 479.
- Reymond JL, Stoebner P, Amblard P: Naevus lipomatosus cutaneus superficialis: An electron microscopic study of four cases. *J Cuta Patho* 1980 ; 7 : 295.
- Jones EW, Marks R, Pongsehirun D: Naevus superficialis lipomatosus: A clinicopathological report of twenty cases. *Br J Dermatol* 1975 ; 93 : 121.
- Abel R, Dougherty JW: Nevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffman-Zurhelle): Report of 2 cases. *Arch Dermatol* 1962 ; 85 : 524.
- Lever WF, Schamberg LG: *Histopathology of the Skin*, ed 6. Philadelphia, JB Lippincott Co, 1983, p 652.