

성인에 발생한 경부 지방육종의 증례보고

주재옥¹ · 홍성희¹ · 이증훈¹ · 김동훈²

울지대학교 의과대학 성형외과학교실¹, 병리학교실²

A Case Report of Liposarcoma on the Neck in an Adult

Jae Ok Joo, M.D.¹, Seong Hee Hong, M.D.¹,
Jong Hoon Lee, M.D.¹, Dong Hoon Kim, M.D.²

Department of ¹Plastic and Reconstructive Surgery, ²Pathology,
College of Medicine, Eulji University, Seoul, Korea

Purpose: Although liposarcoma is the second most common soft tissue sarcoma in adults, the incidence of liposarcoma of the head and neck is rare. There is only one reported case in Korea and moreover, only in adolescence. We report a case of liposarcoma on the neck in a 32-year-old male in adult.

Methods: The patient had a slow growing, none tender mass on the posterior neck without lymphadenopathy, which has been present for 3 years and recurred twice during that time. MRI showed a 1.5 cm sized ovoid, well demarcated mass that was located in the subcutaneous layer of the posterior neck.

Results: The mass was surgically removed. The resection margin was free of tumor on frozen biopsy and histopathologic examination indicated myxoid and round cell liposarcoma. The whole body F-18 FDG PET-CT applied on the fourteenth day postoperatively, revealed a moderate FDG-uptaking soft tissue lesion showing postoperative wound healing process on the posterior neck region and there was no distant metastasis.

Conclusion: Liposarcoma is the second most common soft tissue sarcoma in adults. But, it rarely involves the head and neck region. Prognosis is principally dependent on histologic subtype and grade. Low grade liposarcoma such as well differentiated and myxoid liposarcoma tend to recur locally, rarely metastasize. On the other hand, high grade liposarcoma such as round cell and pleomorphic liposarcoma have higher rates of local recurrence and distant metastasis. Complete surgical excision provides the most effective means of

treatment. Radiotherapy or chemotherapy can be used as an asjunctive treatment modality.

Key Words: Liposarcoma, Neck, Adult

I. 서 론

지방육종(liposarcoma)은 악성섬유조직구종(malignant fibrous histiocytoma)에 이어 성인에서 두 번째로 흔한 연부조직 육종이다.¹ 지방육종의 평균 발병 연령은 50대이며 남성에서 여성보다 1.5배 더 흔히 발생하는 것으로 알려져 있다.² 지방육종의 대부분은 사지(extremity)와 후복막(retroperitoneum)에서 호발하며 두경부(head and neck)에서는 그 발생이 드문 것으로 알려져 있다.^{2,3} 지방육종이 두경부에 발생한 증례가 외국의 경우에는 여러 차례 발표된 적이 있으나, 국내에서는 강낙현(1993) 등⁴에 의해 청소년기에 발생한 증례 1례만이 발표되었다. 이에 저자들은 32세 성인 남자 환자의 경부에서 종괴가 발생하여 병리조직 검사 상 지방육종으로 진단된 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

32세 성인 남자 환자로 후경부의 종괴를 주소로 내원하였다(Fig. 1). 종괴는 3년 전부터 발생하여 서서히 커지던 중 2004년 7월에 개인 의원에서 피지낭(sebaceous cyst)으로 진단받고 절제술을 시행받았다. 당시 화농에 의한 농과 피지가 배출되었으며 2005년 12월에 동일한 위치에 종괴가 재발하여 피지낭이 재발된 것으로 진단받고 동일 의원에서 절제 생검술을 시행받았다. 절제술 소견 상 종괴의 크기는 약 4 × 4 cm 정도였고 피막은 없었으며 그 내용물은 맑은 우묵(gelatin)과 같았고 병리조직학적 소견 상 악성 연부조직 종양으로 의심되어 정확한 진단을 위해 병리조직편과 함께 본원으로 의뢰되었다.

본원 외부병리조직편 판독상 점액양 및 원형세포 지방육종(myxoid and round cell liposarcoma)으로 진단되었고, 신체검사서에서 후경부 모발선 하방에 직경 약 2 × 1.5

Received May 19, 2006

Revised June 13, 2006

Address Correspondence: Jae Ok Joo, M.D., Department of Plastic and Reconstruction Surgery, Eulji General Hospital, 280-1 Hagye 1-dong Nowon-gu, Seoul 139-711, Korea. Tel: 02) 970-8255 / Fax: 02) 978-4772 / E-mail: psjojoo@hanmail.net

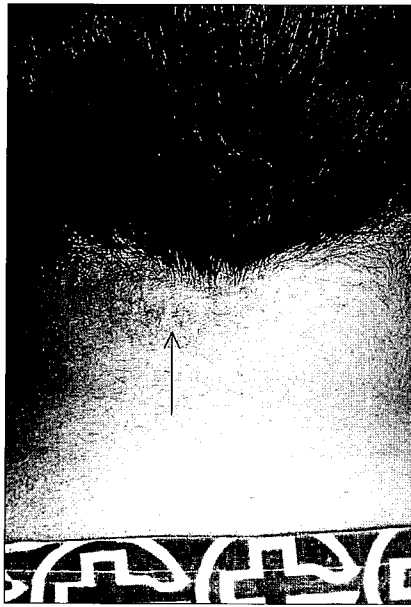


Fig. 1. Preoperative view. A 32-year-old male has 2 × 1.5 cm ovoid, relatively hard and nontender mass(arrow) on the posterior neck having a previous excision scar.

cm 크기의 단단한 고무 정도의 종괴가 촉지되었다. 1개월 여 전에 절제술을 시행 받은 후 발생한 반흔이 종괴 위로 관찰되었으며 종괴는 약간의 유동성을 보였고 분비물이나 압통, 연관통 그 밖의 기능 장애 등은 없었다. 또한 전신의 임파절은 촉지되지 않았다. 과거력상 특이 소견은 없었고 가족력상 환자 부친이 월남 상이군인으로 고엽제 피폭력이 있었다. 수술 전 혈액검사에서 특이한 이상은 보이지 않았으며 방사선학적 검사 상 자기공명영상 사진에서 후경부의 피하조직층에 경계가 분명한 크기 약 1.5 cm의 난원형 종괴가 관찰되었다(Fig. 2).

전신마취 하에 환자를 복와위로 유지한 채 후경부에 절개를 가한 후 박리하여, 피하조직층에 위치한 약 1.6 × 1.3 cm 크기의 난원형의 단단한 노르스름한 종양을 적출하는 광범위 절제술을 시행하였다(Fig. 3). 수술 소견 상 종괴는 주위 연부조직과 유착되어 있었으며 감염이나 염증소견은 보이지 않았다. 동결절편 생검에서 절제 경계 부위에 종양세포는 관찰되지 않았고 Hematoxylin-eosin 염색 소견 상 특징적인 지방모세포 분화를 관찰할 수 있었고, 면역조직화학 염색소견상 S-100 단백을 관찰할 수 있어(Fig. 4), 점액양 및 원형세포 지방육종(myxoid and round cell liposarcoma)으로 진단되었으며, 술후 2일째 환자는 별다른 문제없이 퇴원하였다. 술후 14일째 시행한 F-18 FDG을 이용한 양전자방출단층촬영-컴퓨터단층촬영에서 후경부의 중앙 좌측으로 피하조직층 내에 수술 후 창상치유 과정을 시사하는 중등도의 FDG 섭취 증가의 소견이 관찰되었

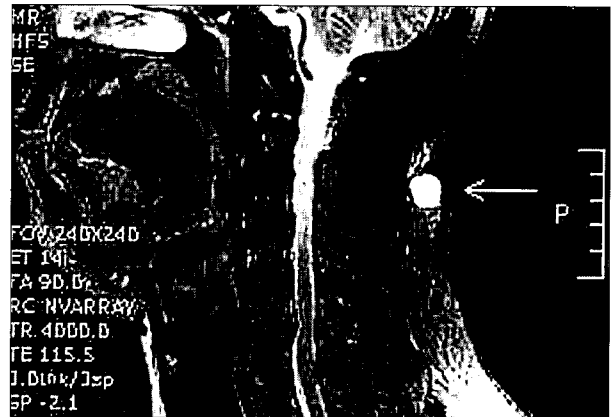
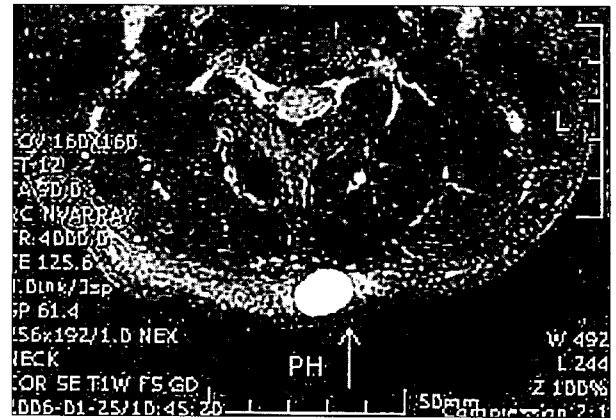


Fig. 2. Preoperative MRI image finding. Enhanced ovoid, well demarcated mass(arrow) is seen in the subcutaneous layer on the posterior neck. (Above) Axial view. (Below) Sagittal view.

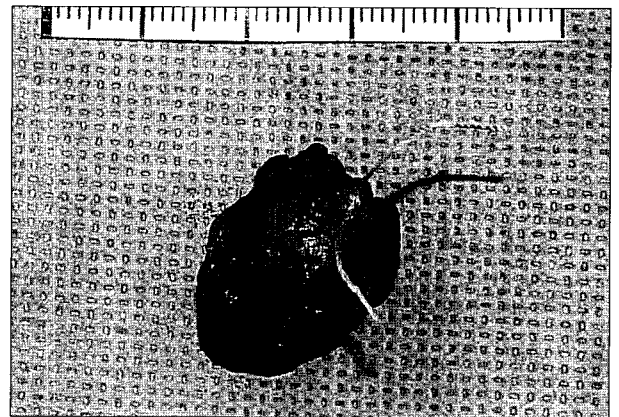


Fig. 3. Gross finding of specimen. A 1.6 × 1.3 cm sized, ovoid mass is seen.

으며 원격전이의 소견은 보이지 않았다(Fig. 5).

III. 고 찰

지방육종은 악성섬유조직구종에 이어 성인에서 두 번째

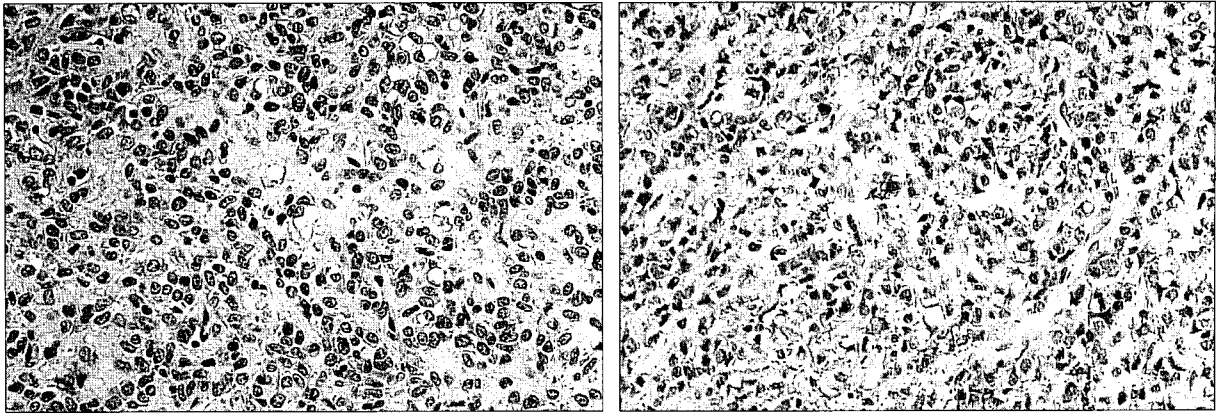


Fig. 4. Microscopic finding of the myxoid and round cell liposarcoma. (Left) Characteristic lipoblastic differentiation at the central portion(Hematoxylin and eosin stain, × 400). (Right) S-100 protein expression(Immunohistochemical stain, × 400).

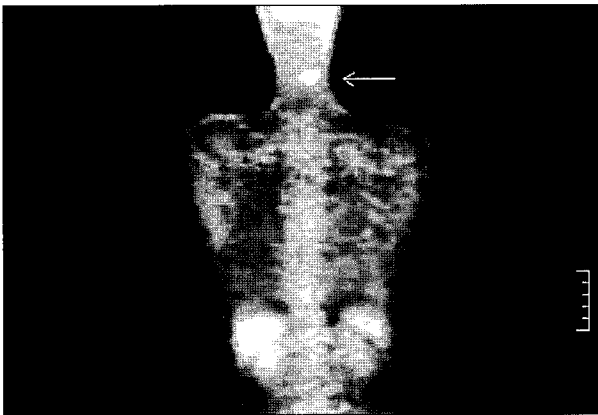


Fig. 5. The whole body F-18 FDG PET-CT show a moderate FDG-uptaking soft tissue lesion(arrow) on the posterior neck region. It is considered of postoperative wound healing process and there is no distant metastasis.

로 흔한 연부조직육종이다.¹ 지방육종은 전체 육종의 10-18%를 차지하며, 지방종에 비해 120배 더 적게 발생하고, 주로 50대에 나타나며 남성에서 여성보다 1.5배 더 흔히 발생하는 것으로 알려져 있다.^{2,3} 지방육종은 성숙된 지방세포에서보다는 혈관 주위에 풍부하게 분포되어 있는 원시간엽세포에서 유래하는 것으로 알려져 있다.⁴ 지방육종의 대부분은 사지와 후복막에서 발생하며 두경부에 발생하는 경우는 전체 지방육종의 약 4%로서 그 발생빈도는 낮다.^{2,3} 두경부에 발생하는 지방육종의 위치는 경부(28%), 두부(26%), 후두부(20%), 인두부(18%), 구강(8%) 등으로 나타난다.¹ 지방육종의 병인에 중요한 인자로는 유전, 외상 그리고 방사선조사이다. 유전적으로 피부사상균증(dermophykoses), 신경섬유종(neurofibroma), Li-Fraumeni 증후군 등에서 지방육종의 발병이 보고된 바 있다.

지방육종의 예후 인자 중 가장 중요한 것은 조직학적 세포의 유형과 분화 정도이다.^{1,4} 지방육종에 대한 다양한 분류법이 제안되었지만 현재 가장 많이 사용되고 있는 분류법은 세계보건기구(World Health Organization)에서 사용되고 있으며, 1962년 Enzinger and Weiss가 제안한 조직학적 분류법으로서 분화 정도에 따라 고분화(well differentiated) 지방육종, 점액양(myxoid) 지방육종, 원형세포(round cell) 지방육종, 다형태(pleomorphic) 지방육종의 4가지 군으로 나누어진다.^{2,3} 이 중 점액양 지방육종이 가장 흔한 형태로서 전체 지방육종의 40-50%를 차지한다.^{1,5,6} 고분화 및 점액양 지방육종은 국소적으로 재발하며 거의 전이를 일으키지 않는 반면에 원형세포 및 다형태 지방육종의 경우는 국소 재발률이 더 높으며 원격전이를 일으킨다.^{2,3,7} 두경부 지방육종의 62%가 고분화 및 점액양 지방육종을 포함한 저등급 형태이며, 나머지 38%가 원형세포 및 다형태 지방육종을 포함한 고등급 형태이다. 두경부 지방육종의 전체 5년 생존률은 67%로서 분화도에 따라 고분화 지방육종은 100%, 점액양 지방육종은 73%, 다형태 지방육종은 42%, 원형세포 지방육종은 0%의 5년 생존률을 보인다. 종양의 위치도 예후에 어느 정도 영향을 미친다. 경부는 60%, 인두부는 59%의 5년 생존률을 보이며, 구강 지방육종은 분화 정도가 저등급임에도 불구하고 5년 생존률은 50%로 예후가 좋지 않은 반면에, 후두부는 89%, 두부는 83%의 높은 5년 생존률을 보인다. 이는 후두부와 두부에 발생한 지방육종의 경우 경부, 인두부, 구강내의 경우에 비해 조기 발견에 기인한 것으로 사료된다. 한편, 종양의 크기는 예후에 영향을 미치지 않는다.

치료의 핵심은 외과적 절제이며 외과적으로 완전히 절제하는 것이 가장 효과적인 치료법이다. 완전한 외과적 절제만으로 고분화 및 점액양 형태와 같은 저등급 지방육종은 충분히 완치될 수 있다. 방사선 치료는 다른 치료와 병

행하여 사용되어질 수 있다. Eeles(1993) 등³은 두경부육종을 치료할 때 외과적 치료에 방사선 치료를 병행했을 경우 국소 재발률이 60%에서 40%로 감소되었으나 생존률이나 원격 전이율에는 영향을 미치지 않는다고 보고하였다. 항암 치료는 국소종양의 크기가 크거나 원격전이의 소견이 있을 때 광범위한 국소치료법으로 인한 이환률을 최소화하기 위하여 사용되어질 수 있으며 수술 전 항암치료(neoadjuvant therapy)의 형태로 사용한다. 5년 생존률은 외과적으로만 치료했을 경우 83%로 가장 높았으며, 외과적 치료와 방사선치료를 병행했을 경우 63%, 항암치료는 33%, 방사선치료만 했을 경우는 0%로 나타났다. 이는 외과적 치료만 했을 경우가 그렇지 않은 경우에 비해 종양세포의 분화도가 좋았던 것에서 기인한다. 원격전이는 거의 모두가 혈행성으로 주로 폐에 전이하며, 국소 림프절 전이는 거의 없다.²⁴ 저자들은 국내에서 보고된 바 없는, 성인에서 발생한 경부 지방육종을 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Patel SR, Burgess MA, Plager C, Papadopoulos NE, Linke KA, Benjamin RS: Myxoid liposarcoma. Experience with chemotherapy. *Cancer* 74: 1265, 1994
2. Stewart MG, Schwartz MR, Alford BR: Atypical and malignant lipomatous lesions of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 120: 1151, 1994
3. Golledge J, Fisher C, Rhys-Evans PH: Head and neck liposarcoma. *Cancer* 76: 1051, 1995
4. Kang NH, Kim YJ, Cho MJ: A case of liposarcoma of the neck in adolescence. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 20: 87, 1993
5. Chang HR, Hajdu SI, Collin C, Brennan MF: The prognostic value of histologic subtypes in primary extremity liposarcoma. *Cancer* 64: 1514, 1989
6. Sundaram M, Baran G, Merenda G, McDonald DJ: Myxoid liposarcoma:magnetic resonance imaging appearances with clinical and histological correlation. *Skeletal Radiol* 19: 359, 1990
7. Sreekantaiah C, Karakousis CP, Leong SP, Sandberg AA: Cytogenetic findings in liposarcoma correlate with histopathologic subtypes. *Cancer* 69: 2484, 1992