

사지에 발생한 거대 지방육종

가톨릭대학교 의과대학 정형외과학교실 청주성모병원 정형외과

강신택 · 황태혁 · 박범석 · 김대중 · 신향미

지방육종은 연부 조직 종양 중 가장 흔한 종양 중 하나로 알려져 있다. 주로 50세 이상의 노년층에서 주로 발생하는 것으로 알려져 있고, 사지에서 발생할 경우 근위부에서 발생한다. 저자들은 67세 남자의 좌측 대퇴부의 거대 지방육종을 변연절제술을 이용한 종양 적출술로 치료하였다. 다른 부위로의 전이는 없었으며, 종양은 변연절제에 의해 성공적으로 적출하였으며, 종양적출 후 6개월간 재발하지 않았다. 환자의 신장은 153 cm이며, 체중은 43 kg인데 반하여 종양은 34×20×9 cm, 2.82 kg이었다. 환자의 신장과 체중에 비하여 종양은 매우 거대하였으며, 조직학적 검사상 잘 분화된 지방육종(well-differentiated liposarcoma)으로 판명되었다. 저자들은 조직학적 분화도와 크기에 관련된 증례가 많지 않고 이에 따른 치료 방법이 명확하지 않다고 생각되어 변연절제를 이용한 종양 적출술로 치료한 잘 분화된 거대지방육종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

색인 단어: 거대지방육종, 사지, 조직학적 분화도, 변연절제술

서 론

지방육종은 연부 조직 종양 중 가장 흔한 종양 중 하나로, 목, 어깨, 등의 피하층에 주로 발생하며 소수는 근육 사이, 근육내, 골막, 골간막 구조물에 발생하기도 한다¹⁾. 주로 50세 이상의 노년층에서 주로 발생하는 것으로 알려져 있고, 사지에서 발생할 경우 장관골부위에서 발생한다. 저자들은 조직학적 분화도와 크기에 관련된 증례가 많지 않고 이에 따른 치료 방법이 명확하지 않다고 생각되어 153 cm, 43 kg의 67세 남자의 대퇴부에서 34×20×9 cm, 2.82 kg 잘 분화된(well-differentiated type) 거

대지방육종 1례를 변연절제를 이용한 종양 적출술로 치료하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례 보고

67세 남자 환자로 좌측 대퇴부에 발생한 무통성 종괴를 주소로 내원하였다. 20여 년 전 종괴를 발견하였으나 특별한 치료를 하지 않았으며, 통증이 없어 특별한 불편함이 없었으나 종괴의 크기가 커지면서 보행 및 일상생활에 제한이 발생하여 본원 외래를 내원하였다. 이학적 검사상 환자의 신장 및 체중은 153 cm, 43 kg 이었으며, 종괴는 부드러우며,

※통신저자: 황 태 혁

충청북도 청주시 상당구 주중동 589-5

가톨릭대학교 청주성모병원 정형외과

Tel: 043) 219-8140, Fax: 043) 212-5003, E-mail: osnth73@naver.com

움직임이 있고, 압통이 없었으며 외견상 약 35×20 cm 크기였다. 하지의 운동이나 감각신경의 장애는 없었다(Fig. 1).



Fig. 1. Closeup photograph of left thigh. Liposarcoma was located on anterolateral aspect of lower extremity.

단순 방사선 사진에서는 좌측 대퇴골 간부에서 무릎아래까지의 외측 피질골과 연결된 방사선 음영이 증가된 경계가 잘 지어진 연부조직 종괴가 관찰되었다.

자기공명영상 검사에서는 좌측 대퇴골 간부와 슬와 부위에 경계가 명확한 종괴가 관찰되었다. 종괴는 T1과 T2 강조 영상에서 피하 지방 조직과 유사한 신호강도를 보였으며 주변의 근육이나 골격계로 침범 하는 소견은 보지 않았다(Fig. 2A, B, C).

수술 소견상 종괴의 경계부는 연분홍색의 막에 의해 잘 둘러싸여 좌측 대퇴골 외측에 자리 잡고 있었다(Fig. 3A). 연분홍색의 막은 주위 근육과 쉽게 박리되었으며 골격계로의 침범은 발견할 수 없었다(Fig. 3B).

종괴의 크기는 34×20×9 cm에 무게는 2.82 kg 이었다. 조직학적 검사상 종괴는 섬유성 결체 조직의 막으로 격리된 지방 조직의 다발성의 울퉁불퉁한 엽(lobule)으로 구성되었으며, 중심부 일부에서 섬

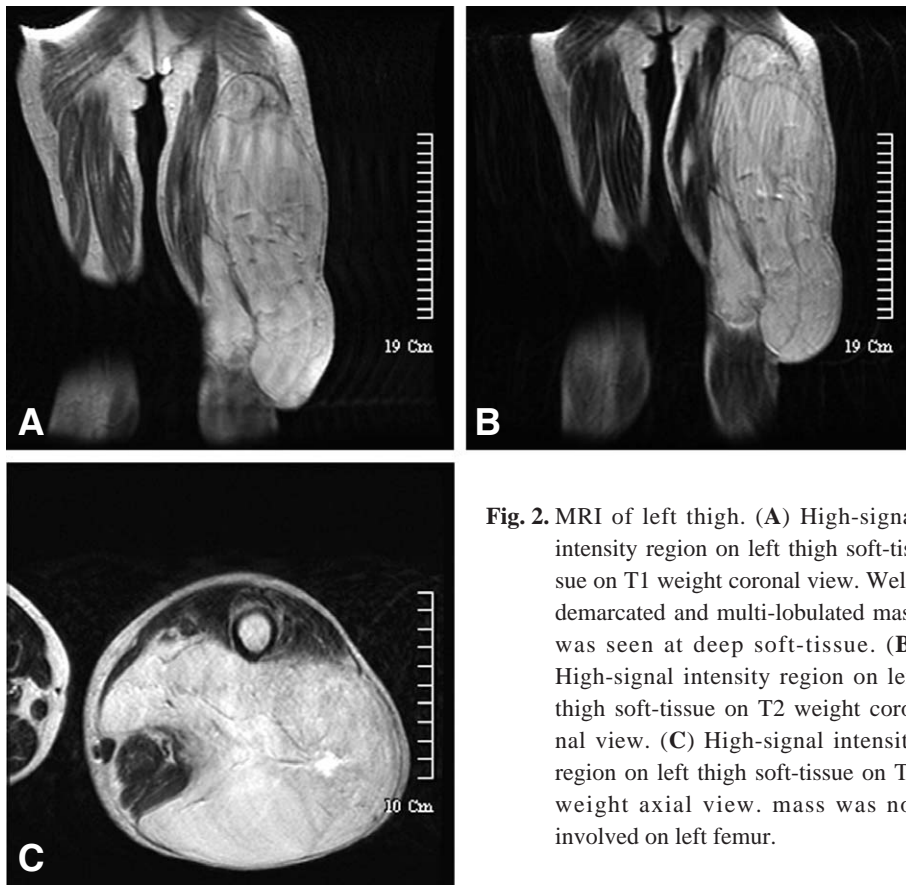


Fig. 2. MRI of left thigh. (A) High-signal intensity region on left thigh soft-tissue on T1 weight coronal view. Well-demarcated and multi-lobulated mass was seen at deep soft-tissue. (B) High-signal intensity region on left thigh soft-tissue on T2 weight coronal view. (C) High-signal intensity region on left thigh soft-tissue on T2 weight axial view. mass was not involved on left femur.

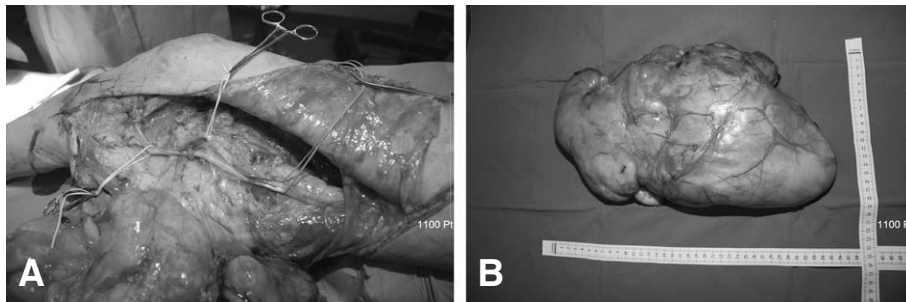


Fig. 3. Closeup photograph of huge mass. (A) Mass was located in deep soft-tissue and removed by marginal resection. Neurovascular bundle was not involved. (B) A totally excised specimen having dimensions of 36×20×9 cm. mass had a well-defined pseudo-capsule.

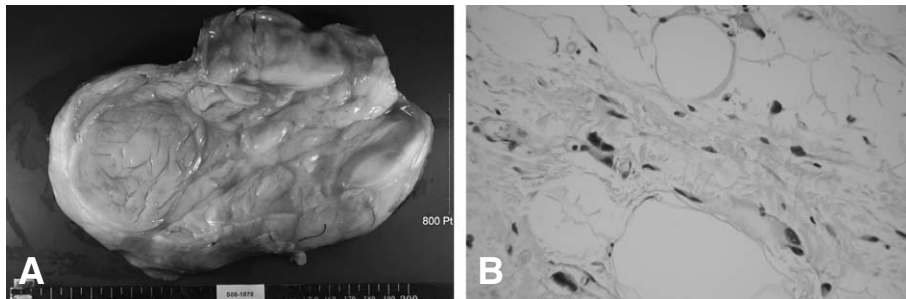


Fig. 4. (A) Grossly, the tumor (34×20×9 cm) is well circumscribed and the cut surface is yellow, (B) The tumor is composed largely of mature adipocytes showing variation in cell size and large hyperchromatic nuclei (×200, H&E).

유화가 관찰되었고 괴사나 출혈은 없었으며, 현미경 상 큰 다염색성 핵을 보이는 다양한 크기의 성숙한 지방세포소견을 보여 분화가 잘된 지방육종(well-differentiated liposarcoma)으로 진단되었다 (Fig. 4A, B). 6개월간 추시관찰 중 임상 증상의 재발은 발생하지 않았다.

고 찰

지방육종은 1987년 Virchow에 의해 최초로 기술된 이래, 연부 조직 종양 중 9.8~16.0% 정도를 차지하는 가장 흔한 종양 중 하나로 알려져 왔다⁸⁾. 그러나, 그 중 악성 섬유성 조직구종(Malignant fibrous histiocytoma)을 점액성 이형(myxoid variant)으로 재분류하면서 발생 빈도는 감소하고 있다⁹⁾. 다양한 연령에서 호발하지만 대부분의 환자는 60~70세에서 호발하며, 남녀비율은 동등하다¹⁰⁾.

얇은 연부조직에 발생하는 지방종에 비해 대부분

의 지방육종은 깊은 연부조직에 발생하며, 그 임상 양상은 대개 천천히 커지며 압통을 동반하지 않는 종괴가 발생 부위 근육 깊숙이 축적 된다.

발생 부위는 주로 상, 하지의 장관골부위(대퇴골, 요골, 경골, 상완골) 및 후복벽에서 호발하며, 대퇴사두근 및 슬와에서 주로 발견된다, Orson 등은 근골격계에 발생한 지방육종의 52%가 하지 근위부임을 보고한바있다⁸⁾. 일반적으로 손과 발등 말단부위에서 발생하는 경우는 드물고, 대개는 심부조직에 위치한다.

진단은 조직생검으로 확진되며, 수술시 지방 육종의 경계를 예측하기 위한 혈관 조영술 및 초음파, CT scan, 자기공명영상 검사를 시행하여 수술 전 정확한 정보를 얻는 것이 중요하다¹⁾.

지방육종의 기원은 근육내 지방조직(intramuscular fatty tissue)의 지방아세포(Lipoblast)로 구성된 악성간엽종양으로¹²⁾, 조직학적 분류는 1925년 Caldwell & Zinniger에 의해 처음으로 3군으로 분류되었다. 1962년 Enzinger는 잘 분화된 지방육

중(well-differentiated), 점액형(myxoid), 원형 세포형(round cell), 다형성(pleomorphic)의 4군으로 분류하였고, 1969년 World Health Organization (WHO)분류에서 혼합형(mixed type)이 추가되었다¹⁰⁾.

점액형(myxoid type)의 대부분은 사지에서 주로 발생한다. 잘 분화된 지방육종은 전체 지방육종중 가장 흔한 형태로, 60~70대에 가장 흔하며, 75%에서 사지의 심부 근육에, 20%는 후복벽에 발생한다. 조직학적으로는 지방종 유사형(lipoma-like), 염증형 (inflammatory), 경화형(sclerosing), 미분화형(undifferentiated) 4가지로 구분되며 지방종 유사형은 이중 가장 흔하며 비정형핵을 가진 성숙지방 세포(adult fat cell)로 주로 구성되며 grade 1 lipogenic lipoma로도 불리며 최근 Evans 등은 이 군을 재검토하여, 병소재발 및 전이가 비교적 적은 저악성도(low-grade)인 점을 들어 피하지방군을 비전형적 지방종(atypical lipoma), 근육내군을 비전형적 근육내 지방종(atypical intramuscular lipoma)와 잘분화된 후복막 지방육종(well-differentiated retroperitoneal liposarcoma)으로 분류하고 있다. 임상적으로 사지에 발생한 지방육종은 거의 절반정도 재발하지만, 후복벽에 발생한 지방육종은 재발율이 거의 100%에 도달한다¹⁰⁾.

사지에 발생한 경우 후복벽에 발생한 지방육종에 비해 전이는 하지 않으나 국소 재발율이 높고, 재발하는 경우에는 역분화를 일으켜 전이하는 경우가 생길 수 있다. 따라서 사지에 발생한 지방 육종일 경우 Campbell 등은 광범위 절제술이나 절단을 권유하지만²⁾, 실제 임상에서는 심부에 주로 발생하여 대퇴 동맥이나 좌골 신경과 같은 주요 장기에 인접하기 때문에 광범위 절제술 보다는 변연 절제술을 시행하는 경우가 많다.

일반적으로 충분한 외과적 절제가 재발방지에 중요하며, 최근에는 골, 연부조직내의 육종에 대한 adriamycin (doxorubicin)의 임상적 적용은 매우 효과적이며, 전이 병력을 가진 환자에게서 평균 30~50%의 객관적 반응률(objective response rate)을 보인 것으로 Eiber 등은 보고하여 미세전이에 대하여 수술전 adriamycin 주입, 방사선 치료 및 광범위 수술적 절제술을 권유하고 있다³⁾. Hegazy 등도, 사지에 발생한 크기가 5 cm 이상인 지방육종

을 포함한 골, 연부조직내의 육종에 대하여 doxorubicin의 주입(infusion)과 수술 전 방사선조사를 적용할 것을 권장하고 있다⁴⁾. 종양의 적출후 현미경적으로 잔존(residual microscopic disease)해 있을 경우 수술 후 방사선조사가 유효하다³⁾.

그러나 화학요법 및 방사선요법 단독으로는 큰 도움이 되지 못하며, 철저한 외과적 절제술이 재발 방지에 가장 중요하다고 할 수 있겠다. Bjerregaard 등은 대개의 경우 종양의 불완전한 적출로 인한 국소재발이 빈발하여 근육내 지방종과 같은 저악성도(low-grade)에서도 재발을 피하기 위해 포함된 근육의 전체절제(total excision) 혹은 구획절제(compartmental resection)가 요구된다고 하였다¹⁾. 그러나 Kubo 등은 잘 분화된 지방육종에서 주요 신경, 혈관과 인접하고 있는 경우에도 변연 절제술 시행만으로도 충분하다고 보고하였다⁶⁾.

Lucas 등은 변연 절제술시 60%의 재발율을 보이는데 비해, 광범위 절제술 시 약 11%의 재발율이 나타나고, 재발된 위치는 모두 후복부이고, 사지에서는 없었다고 보고하였다⁷⁾.

수술 후 원격 전이는 드물지만 국소 재발이 흔하며, 원발 병소의 국소 절제 후 국소 재발하는 기간은 수술 후 15개월에서 5년으로 보고되고 있다¹¹⁾. 따라서 수술 후 약 5년에서 10년간의 장기간 추시 관찰이 요구된다.

Orson 등은 평균 생존율을 6.4년으로 조직학적 진단이후 첫 4년간이 특히 중요한 시기며 국소 재발율은 첫 4년간 병소내 절제(Intralesional excision)시 24%, 변연절제 등에서는 46%까지 증가하며, 전이는 높은 등급 병소(high grade lesion)에서 크게 높아 첫 4년간 50%이상이었으며, 68%에서 폐 전이를 보고하였다⁷⁾. 전반적인 예후는 좋은 것으로 알려져 있으며, 이에 관련된 인자로는, 조직학적 등급(Grade), 외과적 단계(surgical stage), 조직학적 형태(histologic type)는 중요한 인자이다.

Sharon 등의 보고에 의하면 지방종의 평균 직경은 3 cm이며 10 cm 이상은 매우 드문 것으로 보고한 반면, well differentiated 지방육종의 최대직경은 11 cm 이상이라 보고하였다¹⁰⁾. 역시 Serpell 등의 보고에서도 11 case의 지방육종을 대상으로 평균 최대직경은 11 cm이며, 이중 가장 큰 직경은 28 cm으로 보고 하였다⁹⁾. 지금까지 보고된 사지에 발

생한 거대 지방육종은 1992년 김등은 60세 여자의 우측대퇴후부에서 슬와까지 연장된 25×20 cm의 잘 분화된 지방육종 및 45세 남자에게서 좌측 대퇴부에 25×20 cm의 혼합형(mixed typed) 지방육종을 보고하였으며⁵⁾. 2004년 Terzioglu 등은 53세 남자에게서 대퇴부위에 14×11×7 cm의 1.24 kg의 거대 지방육종을 보고한 바 있다¹²⁾.

본 증례에서는 153 cm 신장에 43 kg 체중의 67세 남자의 좌측 대퇴부에 발생한 34×20×9 cm의 잘 분화된 지방육종 1례에 대해 변연절제에 의한 종양 적출술을 이용하여 치료하였다. 저자들의 증례의 경우 종양에 대해 자기 공명 영상 검사상 근육이나 골격계로의 침범 소견이 보이지 않았고 주위 조직과 명확한 경계를 보여 생검을 실시하지 않고 종괴에 대한 변연 절제술을 시행 하였으며 6개월간의 추시 기간동안 재발은 발견되지 않았다. 저자들은 지방조직에서 기원한 종양의 경우 크기가 큰 경우에도 주위의 연부조직이나 골격계로의 침범소견이 없고 경계가 명확한 경우 변연절제에 의한 종양 적출술로 치료가 가능 할 것으로 생각하나 앞에서 언급한 바와 같이 재발여부를 판단하기 위한 충분한 추시 기간을 가지지 못한 것이 이 증례 보고의 제한점이라고 판단된다.

REFERENCES

- 1) **Bjerregaard P, Hagen K, Daugaard S and Kofoed H:** Intramuscular lipoma of the lower limb. Long-term follow-up after local resection. *J Bone Joint Surg*, 71-B:812-815, 1989.
- 2) **Campbell DA Jr., Eckhauser FE, Oehler JR, O'Leary T and Hart WR:** Liposarcoma of the lower extremity. *Surgery*, 88:453-460, 1980.
- 3) **Eilber FR, Morton BL, Eckardt J and Grant T:** Limb salvage for skeletal and soft tissue sarcomas. *Cancer*, 53:2579-2584, 1984.
- 4) **Hegazy MA, Kotb SZ, Sakr H, El Dosoky E, Amer T, Hegazi RA and Farouk O:** Preoperative isolated limb infusion of Doxorubicin and external irradiation for limb-threatening soft tissue sarcomas. *Ann Surg Oncol*, 14(2):568-576, 2007.
- 5) **Kim SJ, Kim TS, Lee KH, Kim JS, Park MH and Kim BS:** Liposarcoma which Occurred in the Extremities. *J Korean Orthop Assoc*, 27:281-287, 1992.
- 6) **Kubo T, Sugita T, Shimose S, Arihiro K and Ochi M:** Conservative surgery for well-differentiated liposarcomas of the extremities adjacent to major neurovascular structures. *Surg Oncol*, 15(3):167-171, 2006.
- 7) **Lucas DR, Nascimento AG, Sanjay BK and Rock MG:** Well-differentiated liposarcoma. The Mayo Clinic experience with 58 cases. *Am J Clin Pathol*, 102(5):677-683, 1994.
- 8) **Orson GG, Sim FH, Reiman HM and Taylor WF:** Liposarcoma of the musculoskeletal system. *Cancer*, 60:1362-1370, 1987.
- 9) **Serpell JW and Chen RY:** Review of large deep lipomatous tumours. *ANZ J Surg*, 77(7):524-529, 2007.
- 10) **Sharon WW and John RG:** Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumor. 4th ed, *Mosby*, 641-662, 2001.
- 11) **Takagi H, Kato K, Yamada E and Suchi T:** Six recent liposarcomas including largest to date. *J surg Oncol*, 26:260-267, 1984.
- 12) **Terzioglu A, Tuncali D, Yuksel A, Bingul F and Aslan G:** Giant Lipomas: A Series of 12 Consecutive Cases and a Giant Liposarcoma of the Thigh. *Dermatol Surg*, Mar;30(3):463-467, 2000.

Abstract

A Case of Huge Liposarcoma in Thigh

**Shin-Taek Kang, M.D., Tae-Hyok Hwang, M.D., Boem-Soek Park, M.D.,
Tae-Jung Kim, M.D., Hwang-Mi Shin, M.D.**

Department of Orthopedic Surgery, Cheung-Ju St. Mary's Hospital, Cheung-Ju, Korea

It is well understood that liposarcoma is most common in soft tissue sarcomas. It usually develop proximally in the extremities and most patients are older than 50 years. We report a case of huge liposarcoma which develop on left thigh of 67-year-old man. There was no evidence of metastasis and the tumor was successfully removed by marginal resection. Patient's height is 153 cm and weight is 43 kg, but the tumor's size is 34×20×9 cm and weight is 2.82 kg. The Mass is severely huge in compare with patient's height and weight. But, There are few reports regarding the correlation between tumor-size and pathologic differentiation. Pathological examination reveals a well differentiated liposarcoma. The patient is still asymptomatic at 6-months follow up.

Key Words: Huge liposarcoma, Extremity, Differentiation

Address reprint requests to

Tae-Hyok Hwang, M.D.

Catholic University Cheung-Ju St. Mary's Hospital Seoul

Jujung-dong Sangdang-gu, Cheongju-si Chungcheongbuk-do 589-5

TEL: 82-43-219-8140, FAX: 82-43-212-5003, E-mail: oshth73@naver.com