

전, 후경부에 동시 발생한 호분화성 지방육종 1예

중앙보훈병원 이비인후과,¹ 병리과²

사대진¹ · 김윤정² · 백훈희¹ · 김승우¹

= Abstract =

A Case of Well-Differentiated Liposarcoma on the Anterior and Posterior Neck

Dae Jin Sah, MD¹, Yoon Jung Kim, MD², Hun Hee Baek, MD¹, Seung Woo Kim, MD¹

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery,¹ and Pathology,² Veterans Health Service Medical Center, Seoul, Korea

Liposarcoma is a malignant tumor originated from adipose tissue, accounting for 20% of all soft tissue sarcomas. A 69-year-old man with anterior and posterior neck mass visited to our department and we performed an excisional biopsy in level I. Histopathological examination revealed liposarcoma, so we performed wide excision in anterior and posterior neck, and adjuvant radiotherapy. We report a unique case of well-differentiated liposarcoma on anterior and posterior neck with literature review. To our best knowledge, such case has not been reported earlier in Korea previously.

KEY WORDS : Liposarcoma · Well differentiated · Neck · Double primary.

서 론

지방육종은 가장 흔한 연조직 육종으로써 16~18%를 차지하지만, 이중 3~6%만이 두경부에 나타날 정도로 매우 드물다.¹⁾ 임상증상은 빠르게 자라는 경우도 있지만 대부분 천천히 자라며, 초기증상은 없는 경우가 많으나 침범 위치에 따라 종괴, 연하곤란, 목소리 변성, 호흡곤란, 목의 이물감 등의 증상을 나타내는 경우도 있다.²⁾ 국내에서는 전경부와 후경부를 동시에 침범한 다발성 경부 지방종 양상의 지방육종은 보고된 예가 없다. 이에 저자들은 전경부와 후경부를 동시에 침범한 호분화성 지방육종을 치험 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

69세 남자가 1년 전부터 인지되었던 상전경부 및 하후경부

종물을 주소로 본원 이비인후과 내원하였다. 과거력에서 당뇨, 고혈압 이외에 특이 전신질환의 병력 없었으며, 음주와 흡연력은 없었다. 최근 전경부 종물의 크기가 커졌다는 것 이외에 다른 주관적인 증상은 없었다.

신체검사에서 상전경부(level I, II)에 약 3×5 cm 크기의 경계가 분명한 부드러운 양상의 무통성 종물 및 후경부에 약 3×7 cm 크기의 경계가 명확한 무통성 종물이 관찰되었고, 그 외 다른 림프절 비대 등의 소견은 없었다(Fig. 1). 구강 및 후두 내시경 소견에서도 특이 소견은 없었다. 경부 단순촬영에서 전경부에 약 3×3 cm, 후경부에 약 5×9 cm 크기의 연부조직 음영이 관찰되었고(Fig. 2A). 경부 전산화 단층 촬영에서 전상경부에 약 3×5 cm 크기의 주변과 경계가 명확한 저밀도 음영의 종괴가 위치하고, 1 cm 미만의 비특이적 림프절이 관찰되었다. 또한 하후경부에는 약 3×7 cm 크기의 경계가 명확한 저밀도 음영의 종괴가 위치하였다(Fig. 2B and C). 세침흡인세포검사는 임상소견으로 지방종이 강력히 의심되어 시행하지 않았다. 환자는 최근에 크기가 증가하였던 전경부의 종물 제거만을 위하여, 국소 마취하에 Level I 부위를 양성 종양에 준하여 절제하였다. 수술 소견은 기존의 지방종과 큰 차이 없이 비교적 주변 구조물과 박리되었으나, 박리할 때 비교적 출혈이 많았고, 종양피막이 매우 얇거나, 어떤 쪽에

Received : May 11, 2014 / Revised : May 14, 2014

Accepted : May 14, 2014

교신저자 : 김승우, 134-791 서울 강동구 둔촌동 6-2

중앙보훈병원 이비인후과

전화 : (02) 2225-1384 · 전송 : (02) 2225-1385

E-mail : entzzang1020@daum.net

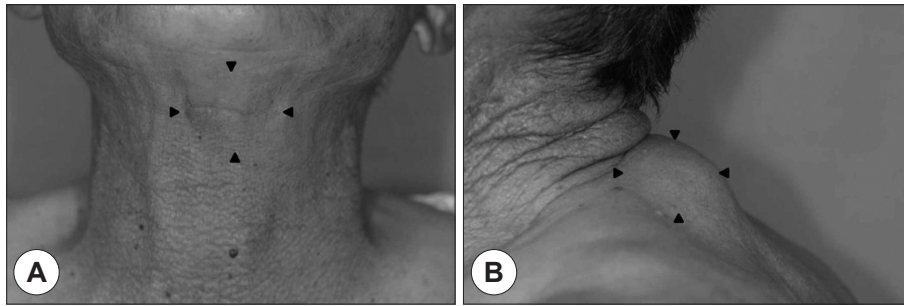


Fig. 1. Movable, non-tender soft tissue mass was observed on patient's anterior and posterior cervical area(A : anterior view, B : posterolateral view).

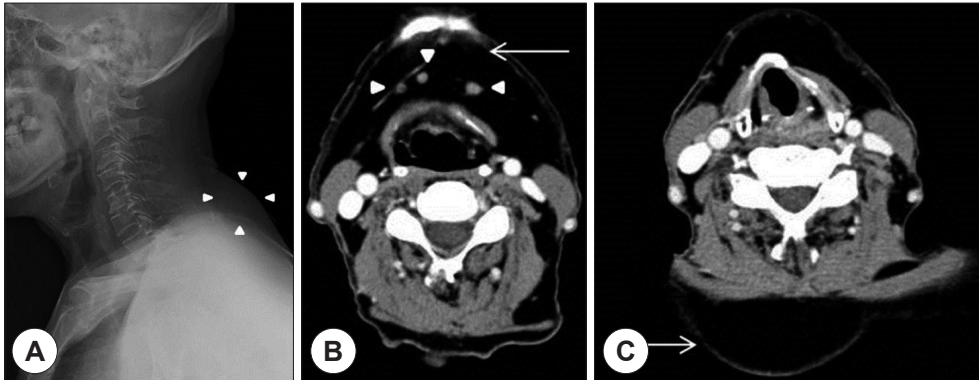


Fig. 2. Radiologic findings. Simple cervical lateral view shows soft tissue density mass on posterior cervical area(A). Contrast-enhanced axial neck CT scan show lobulated and well-margined low attenuated mass with several enlarged lymph nodes on anterior(B : white arrow head-enlarged lymph nodes) and posterior cervical area(C).

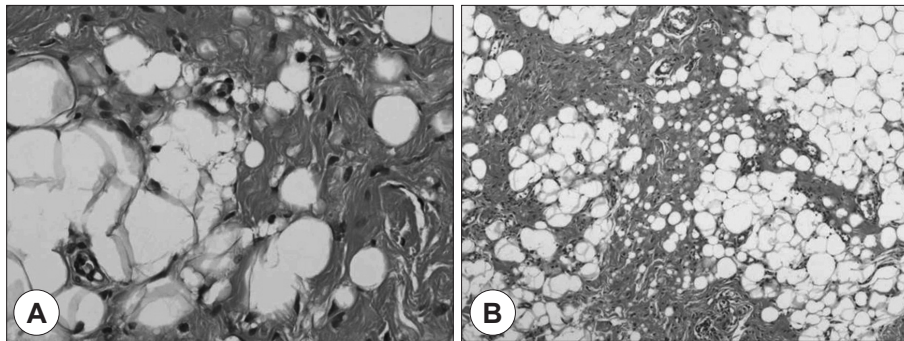


Fig. 3. Microscopic findings. Well differentiated liposarcoma showing various sized lipoblast(Hematoxylin and Eosin stain, original magnification $\times 400$)(A). Fibrous tissue and lipocytes show infiltrative growth(Hematoxylin and Eosin stain, original magnification $\times 100$)(B).

서는 존재하지 않고 주변조직으로 침윤하는 양상이었다. 따라서 완전한 적출은 불가능 하였다. 최종 조직검사 결과에서 호분화성 지방육종으로 진단되었다(Fig. 3A and B). 양전자 방출 단층촬영에서 경부를 제외한 곳에 대사 증가 소견은 없었다. 조직검사결과에 따라서 전신 마취하에 양측 선택적 경부 청소술(Level I, IIb)과 후경부의 광범위 절제술을 추가로 시행하였다. 전경부는 이전 절개선을 연장하여 Level I, II의 지방육종을 가능한 많이 제거하였고, 후경부의 지방육종은 한 덩어리로 제거하려고 하였으나, 승모근 일부에 침윤하는 양상을 보여, 승모근의 광범위한 절제는 피하면서 종양을 제거하였고, 이전과 동일한 병리 소견으로 진단되었다(Fig. 4). 추가로 총 6,600 cGy의 방사선 치료를 시행하였고, 현재 재발 없이

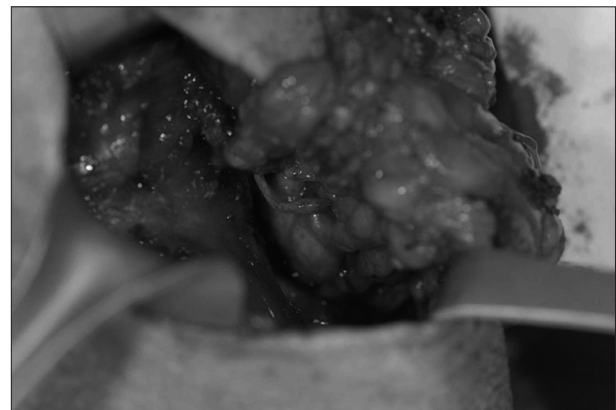


Fig. 4. Intraoperative finding. Well-encapsulated mass showed infiltrative pattern to the underlying structures.

술 후 8개월째 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

육종은 모든 일차성 두경부 암의 약 1%를 차지하며, 두경부 육종은 모든 성인 육종의 5~15%를 모든 소아 육종의 35%를 차지한다.¹⁾ 주로 가슴이나 하지의 심부 연조직에 발생하며 특히 후복막강, 대퇴부, 둔부에 잘 발생하며,³⁾ 특히 두경부 영역에서의 발병률은 3~6%로 보고되고 있다.¹⁾

주로 30대에서 60대까지의 성인에게서 발생하며 60대에 가장 잘 호발 하며,⁴⁾ 남성에게 흔하다.^{5,6)} 두경부 영역에서 발생하는 경우 그 위치는 구강 협부, 전경부, 후두 등에 흔하다.⁷⁾ 또한 지방육종의 위험 인자에는 유전, 외상, 방사선 조사 등이 알려져 있다.^{1,8)}

WHO에 의한 조직학적인 분류는 5개의 아형이 있다. 비전형 지방종성/호분화성(atypical lipomatous/well-differentiated), 미분화성(dedifferentiated), 점액성(myxoid), 다다형성(pleomorphic)과 혼합성(mixed) 등이다.⁹⁾ 이중 점액성(myxoid) 이 가장 흔하게 보고되어 있다(26~70%).⁵⁾ 기존의 지방종의 악성화보다는 처음부터 지방 육종으로 발생하는 경우가 많다.¹⁰⁾

임상증상은 위치 및 크기에 따라 다양하며, 주로 무통성의 느린 성장을 보인다.¹¹⁾ 또한 국소 림프절 전이나 원격전이는 흔하게 나타나지는 않으므로, 일반적으로 선택적 예방적 경부 청소술은 시행되지 않는다.^{12,13)}

세침흡인세포검사로 지방종과의 감별은 불가능하며, 진단은 최종 조직학적 검사로써 가능하다. 면역 화학 염색은 지방육종 내에서 아형에 대한 감별진단에 도움을 줄 수 있는데 S-100 표지자는 지방아세포의 존재를 나타내고, 호분화성 혹은 점액성 지방육종에서는 양성으로, 다른 아형에서는 음성으로 나타나는 것으로 보고되어 있다.⁶⁾ 경부 전산화 단층촬영이나 자기공명 영상은 정확한 크기나, 위치, 신경과 혈관과의 위치관계, 원격전이 등의 여부 등을 판단하기 위해 시행된다.⁵⁾ 이중 전자는 골 피질의 미란이나 종양의 무기질화 등을 확인하기에 더 유용하고, 자기공명 영상은 종양의 지방화 정도를 확인하기에 보다 유용하다.¹⁾ 전산화 단층촬영에서 본 증례와 같이 지방음영의 종물 내에 불규칙한 두께의 선형 격막이 관찰되거나, 림프절 종대가 있으면 지방육종일 가능성이 있다.¹⁴⁾ 자기공명영상에서는 지방성 종물이 비지방성 성분을 가지는 종물과 바로 연결되어 존재할 때 지방육종을 감별 진단해야 한다.¹⁴⁾ 그러나 영상학적으로 단순 지방종과 육종을 감별하고, 혹은 다른 연조직 암종인지를 진단하는 것은 어렵다.⁶⁾

감별 진단하여야 할 질환은 지방종, 점액종, 황색 육아종(xanthogranuloma), 악성섬유성 황색종(malignant fibrous xanthoma), 가육종성 근막염(pseudosarcomatous fasciitis) 등이 있으며, 대부분 최종 조직병리학적 소견을 통해서 감별

이 가능하다.¹⁵⁾

치료는 조직학적 악성화 정도, 침윤성 및 재발 가능성, 전이 가능성 등을 고려하여 결정 하여야 하며, 완전한 수술적 절제가 표준 치료이다. 불완전한 절제가 국소 재발의 위험을 높인다고 알려져 있다(80%). 지방육종은 종양의 막이 존재하지만, 감싸고 있는 막은 진성이 아니고, 종양의 발생이 기존의 지방종의 악성화보다는 처음부터 지방 육종으로 발생하는 경우가 많기 때문이다.¹⁰⁾ 때문에 주된 치료는 가능한 넓게 광범위 절제를 시행하는 것이 원칙이다.^{1,5,6,11)} 그러나 본 증례에서와 같이 피막 형성이 불완전하고, 주변 조직으로 침윤하는 경우는 완전한 제거가 불가능한 경우도 있다. 또한 정상 지방조직과 종물과의 구분이 어려우며, 승모근 등의 후경부 근육을 광범위 절제할 경우에 발생하는 기능성 장애를 고려하여 보존적으로 절제하는 경우도 있다. 본 증례의 현재 추적관찰 기간은 8개월로 향후 3년 이상의 세심한 추적 관찰이 요구된다.

지방육종은 방사선치료에 반응한다고 보고되어 있으며,¹⁶⁾ 방사선 치료를 통하여 국소 재발률 60%에서 40%까지 낮출 수 있다고 알려져 있다.^{6,11)} 특히 점액성 유형은 방사선 치료에 반응을 잘 하기 때문에 반드시 방사선 조사를 하는 것으로 알려져 있다.²⁾ 항암치료에 대해서는 아직까지 효과를 입증할만한 연구들이 보고되어 있지 않다. 예후를 결정하는데 중요한 요소는 조직학적 아형과 분화도이다.⁵⁾ 호분화 지방육종의 경우 국소 재발을 하는 경우가 있지만(25%), 원격전이는 잘 일으키지 않는 것으로 알려져 있다. 점액성 지방육종의 경우 역시 원격전이는 잘 일으키지 않지만, 국소 침범(40%)이 일어날 수 있다고 알려져 있다. 다형성, 원형 세포 지방육종의 경우 국소 재발률이 다른 아형보다 높으며 5년 생존율은 일반적으로 50%는 넘지 않는 것으로 보고되어 있다.⁸⁾ 이것들 외에 예후에 영향을 미칠수 있는 요소들에는 크기, 국소 침범, 림프절 전이 및 원격 전이 여부가 있다. 원격전이는 주로 혈관을 통해 일어나며 주된 전이부위는 폐, 뇌, 간, 척추, 신장 등이다.^{17,18)}

저자들은 본 증례에서 오랜 기간 존재하던 지방종이 최근에 크기가 급격히 증가하거나, 신경마비 증상을 동반하거나, 영상학적으로 지방종 내에 두꺼운 선형 격막과 림프절 종대 등이 관찰되면 지방육종을 의심하고, 조기에 광범위한 절제술을 행하여야 한다는 교훈을 얻었다.

중심 단어 : 지방육종 · 호분화성 · 경부 · 다발성.

References

- 1) Buluş H, Günbey E, Simşek GG, Coşkun A, Morkavuk B. *Giant atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma of the neck. J Craniofac Surg. 2011;22(3):1122-1124.*
- 2) Hong JM, Park DY, Kang SM, Koh YW. *A case of liposarcoma*

- arising in tracheoesophageal groove. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg.* 2011;54(2):170-173.
- 3) Piperi E, Tosios KI, Nikitakis NG, Kyriakopoulos VF, Tzerbos F, Koutlas IG, et al. *Well-differentiated liposarcoma/atypical lipomatous tumor of the oral cavity: Report of three cases and review of the literature.* *Head Neck Pathol.* 2012;6(3):354-363.
 - 4) Stewart MG, Schwartz MR, Alford BR. *Atypical and malignant lipomatous lesions of the head and neck.* *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994;120(10):1151-1155.
 - 5) Gritli S, Khamassi K, Lachkhem A, Touati S, Chorfa A, Ben MT, et al. *Head and neck liposarcomas: A 32 years experience.* *Auris Nasus Larynx.* 2010;37(3):347-351.
 - 6) Cheng J, Yu H, Wang X, Shen G. *Primary oral and maxillofacial liposarcoma: A clinicopathological and immunohistochemical study of eleven cases.* *Arch Med Sci.* 2012;8(2):316-323.
 - 7) Yueh B, Bassewitz HL, Eisele DW. *Retropharyngeal liposarcoma.* *Am J Otolaryngol.* 1995;16(5):331-340.
 - 8) Golledge J, Fisher C, Rhys-Evans PH. *Head and Neck liposarcoma.* *Cancer.* 1995;76:1051-1058.
 - 9) Woo JH, Lee JH, Kim DY. *A Case of Dedifferentiated Liposarcoma Involving Hypopharynx.* *Korean J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009;52(7):627-630.
 - 10) Close JG, Haddad J. *Primary neoplasm(Neck).* In: *Cummings CW, Fredrickson KM, Harker LA, Krause CJ, Schuller DE, editors. Otolaryngology-Head and Neck Surgery, 3rd ed. St. Louis: Mosby Year Book; 1988, p.1721-1727.*
 - 11) Hong HS, Kim TS, Cho HW, Eom JW. *A Case of Primary Myxoid Liposarcoma of the Neck.* *Korean J Otolaryngol.* 1999;42(11):1465-1468.
 - 12) Eeles RA, Ficher C, A'Hern RP, Robinson M, Rhys-Evans P, Henk JM. et al. *Head and neck sarcomas: Prognostic factors and implications for treatment.* *BR J Cancer.* 1993;68:201-272.
 - 13) Freedman AM, Reiman HM, Woods JE. *Soft tissue sarcomas of the head and neck.* *AM J Surg.* 1989;158:367-372.
 - 14) Munk PL, Lee MJ, Janzen DL, Connel DG, Logan PM, Poon PY, et al. *Lipoma and liposarcoma: Evaluation using CT and MR imaging.* *AJR Am J Roentgenol.* 1997;169(2):589-594.
 - 15) Munk PL, Lee MJ, Janzen DL, Connel DG, Logan PM, Poon PY, et al. *Lipoma and liposarcoma: Evaluation using CT and MR imaging.* *AJR Am J Roentgenol.* 1997;40(1):136-140.
 - 16) Eliber R, Huth JF, Mirra J, Rosen G. *Progress in the recognition and treatment of soft tissue sarcomas.* *Cancer* 1990;65:660-666.
 - 17) McCulloch TM, Makielski KH, McNutt MA. *Head and neck liposarcoma: A histopathologic reevaluation of reported cases.* *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1992;118:1045-1049.
 - 18) Enterline HT, Culberson JD, Rochlin DB, Brady LW. *Liposarcoma: A clinical and pathological study of 53 cases.* *Cancer.* 1960; 13:932-950.