

경부에 발생한 지방육종 1예

한양대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

박창호 · 지용배 · 김경래 · 태 경

= Abstract =

A Case of Liposarcoma Arising in the Neck

Chang Ho Park, MD, Yong Bae Ji, MD, Kyung Rae Kim, MD, Kyung Tae, MD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Hanyang University College of Medicine, Seoul, Korea

Liposarcoma is the second most common soft tissue sarcoma in adult. The incidence of liposarcoma in the head and neck area is very uncommon. Liposarcoma of the neck usually express non-tender palpable mass. The main treatment of cervical liposarcoma is surgical excision and adjuvant radiation therapy. Herein, we report a case of cervical liposarcoma with the review of literature

KEY WORDS : Liposarcoma · Head and neck.

서 론

지방육종은 미분화 간엽세포에서 기원된 지방아세포(lipoblast)로 구성되는 강한 분화력을 가진 연조직 육종으로,¹⁾ 전체 악성 종양의 약 1%, 연조직 육종의 약 15%를 차지하며,²⁾ 사지와 후복막에서 가장 많이 발생한다. 두경부에 발생하는 지방육종은 매우 드물어, 전 세계적으로 약 100예 미만으로 보고되었으며, 전체 지방육종의 약 3~6%를 차지하며, 두경부에 발생하는 육종의 5% 미만이다. 두경부에서 발생하는 경우 구강협부(14%), 전경부(13%), 후두(13%), 안와(8%), 성문상부(7%)에서 주로 발생 한다.^{2,3)} 두경부 지방육종의 임상 증상은 종물의 위치와 크기에 따라 다양하며 대개 심부 연조직의 무통성 종창으로 시작하여 천천히, 지속적으로 성장한 후, 인접신경 압박에 의한 이상감각, 연하 및 개구곤란, 애성 등을 일으킬 수 있다.^{3,4)} 최근 저자들은 49세 여성 환자의 우측 경부에 발생한 지방육종 1예를 경험 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

49세 여자 환자가 내원 3달 전부터 촉지되는 우측 경부의 종물을 주소로 내원하였다. 과거력 및 가족력 상 특이사항은 없었으며 신체 검사 상 우측 흉쇄유돌근 상부에 약 2cm 크기의 종물이 촉지되었으며, 통증이나 압통은 없었다. 경부 전산화 단층 촬영상 1.6×1.4×1.6cm 크기의 종물이 우측 흉쇄유돌근에서 관찰되었으며 주위 조직과의 경계가 분명하지 않고 내부에 균질한 저음영을 보였으며(Fig. 1) 불균질 하게 조영 증강 되었다(Fig. 2). 병적 림프절은 관찰되지 않았다. 경부 자기공명영상에서는 T1 강조영상에서 우측 흉쇄유돌근에 1.6×1.4×1.6 cm 크기의 불균질한 종괴가 발견되었으며(Fig. 3) 이는 부분적으로 신호가 증가되고 주변 조직으로 침윤하는 양상을 보였다(Fig. 4). 경부 세침 흡인 세포 검사에서 비전형적인 작은 원형 세포들이 소수 관찰되었다(Fig. 5). 새열낭종 의심 하에 종괴 절제술을 시행 하였으며, 육안적 소견상 우측 흉쇄유돌근 내에 주위 조직과 유착되어있는 2.5×2cm 크기의 종괴가 관찰 되었으며, 종괴는 피낭 형성이 잘 안되었고, 국소적 섬유화 소견이 있었다(Fig. 6). 종물 절제 후 시행한 동결절편 검사에서 점액성의 종물로 나와 수술을 마쳤으나, 최종 병리 검사상 지방육종으로 진단되었다(Fig. 7). 병리 소견 상 헤마톡실린-에오진염색에서 지방 아세포 및 다형성인 핵들이 보였으며, 세포질에는 지방 소적(lipid droplet)이 많이 관찰되었으며, CD34 면역염색 및 S-

Received : October 2, 2012 / Revised : November 6, 2012

Accepted : November 7, 2012

교신저자 : 태 경, 133-792 서울 성동구 왕십리로 222

한양대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

전화 : (02) 2290-8585 · 전송 : (02) 2293-3335

E-mail : kytae@hanyang.ac.kr

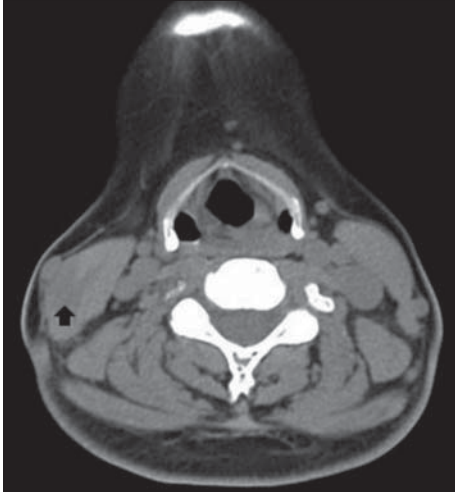


Fig. 1. In pre-enhanced axial CT scan, about 1.6×1.4×1.6cm sized, ill defined mass with homogeneous low attenuation(arrow) was noted at the right sternocleidomastoid muscle.

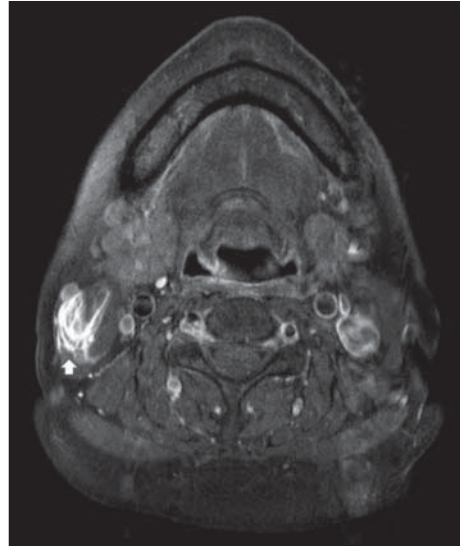


Fig. 4. In axial T1 weighted fat suppressed gadolinium enhanced MR image, fluid signal and focal increased signal intensity around muscle bundle(white arrow) was noted. It infiltrates surrounding tissue.

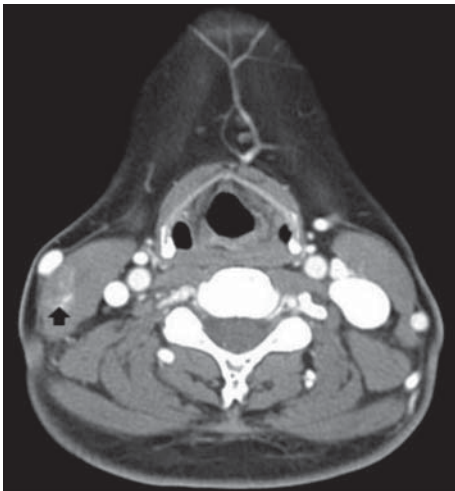


Fig. 2. In axial CT scan with contrast enhancement, the lesion (arrow) reveals heterogeneous enhancement.

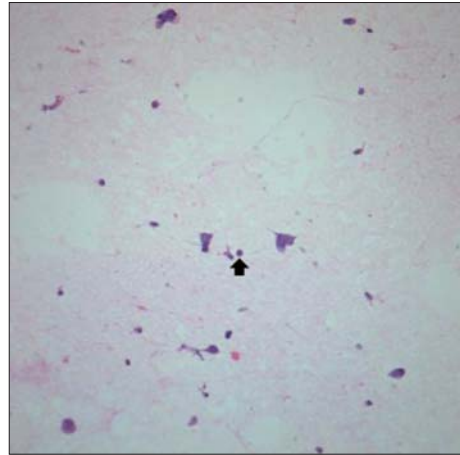


Fig. 5. Fine needle aspiration cytology revealed a few atypical small round cells(arrow) smeared with sparse cellularity.

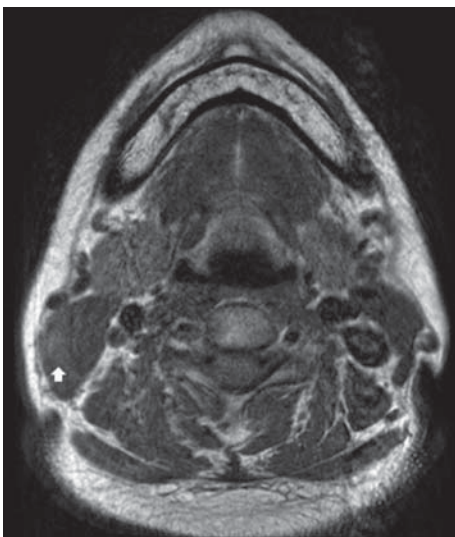


Fig. 3. In axial T1 weighted turbo spin echo MR image, about 1.6×1.4×1.6cm sized, ill defined heterogeneous mass(white arrow) was noted at the right sternocleidomastoid muscle.

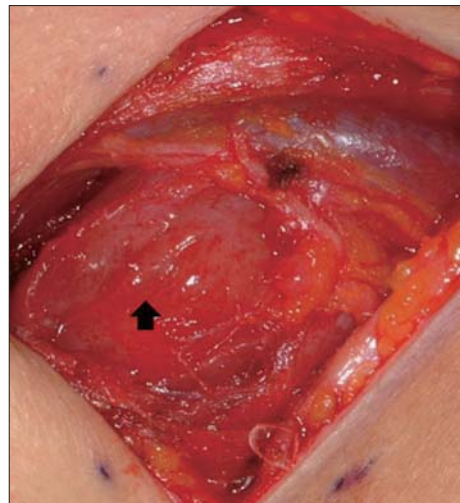


Fig. 6. In surgical view, the mass(arrow) was located in the sternocleidomastoid muscle and adhered to surround tissue.

100 면역염색에 양성 소견을 보여 점액성 지방육종의 소견에 합당하였다(Fig. 8). 종물은 피막 형성이 잘 안되어 있었으며, 주위 근육으로의 침범이 있었다. 수술 후 7일째 우측 흉쇄유돌근의 광범위 절제술 및 level 2, 3, 4, 5를 포함하는 선택적 경부청소술을 시행 하였으며(Fig. 9), 병리 검사상 잔존하는 암종은 없었으며 경부 림프절 전이 소견도 없었다. 환자는 두번째 수술 후 7일째 별다른 후유증 없이 퇴원 하였으며, 술 후 14개월째인 현재까지 특별한 합병증이나 재발 없이 추적 관찰 중이다.

고 찰

지방육종은 1857년 Virchow에 의해 처음 보고 되었으며⁵⁾ 병리학적으로 고분화 유형(Well-differentiated), 점액성 유형(myxoid), 다형성 유형(pleomorphic) 및 원형세포 유형(round cell)의 네 유형으로 분류하고 빈도는 점액성 유형(30~50%), 고분화 유형(20~30%), 다형성 유형(10~25%), 원형세포 유형(10~15%)순이다.⁶⁾ 점액성 유형은 국소재발은 흔하나 원격전이가 드물어 5년 생존율이 75~100%이다. 고분화 유형도 마찬가지로 국소 재발은 흔하나 원격 전이가 드물어 5년 생존율이 75~100%

이며, 다형성 유형과 원형세포 유형의 경우 국소 침윤 및 국소 재발과 원격 전이가 많아 5년 생존율이 20% 미만이다.^{4,6,7)} 병리소견은 점액성 유형의 경우 다양한 분화단계의 지방아세포와 미세한 망상구조들 사이에 점액양의 기질이 보이고 구성 세포들은 방추형, 별모양의 형태를 띠고 많은 공포를 보이며, 고분화 유형의 경우 성숙도가 높은 지방세포로 이루어져 있으며, 다형성 유형의 경우 고도의 세포 다형성을 보이고 많은 기괴한 형태의 거대세포들과 불규칙한 성장형태 및 뚜렷한 핵분열 양상을 보이며, 원형세포 유형의 경우 점액성과 유사하나 균일하게 둥근 형태를 지니는 세포들이 뚜렷하며 세포간 기질과 지방형성의 양이 적다.⁷⁾

지방육종은 성인에서 발생하는 연조직 육종 중 가장 흔한 것으로 알려져 있으며, 호발 장소는 하지, 후복막강, 상지 등의 순이며, 그 외 전신의 지방 조직 어디에도 발생 가능하나 두경부 영역에서는 매우 드문 것으로 알려져 있다.^{2,3)} 환자의 연령 분포는 생후 6개월에서 90세 까지이며, 대부분 40~60대에서 호발하며, 남자가 65%, 여자가 35%로 남자에서 더 많이 생긴다.⁴⁾

진단은 조직검사를 통해 확진 되며, 조직검사 상 다수의 공포로 이루어진 세포질 및 검게 염색되는 핵을 가진 지방모세포



Fig. 7. Surgical specimen. The mass removed was 2.5 × 2cm sized, ill defined lesion with focal fibrosis.

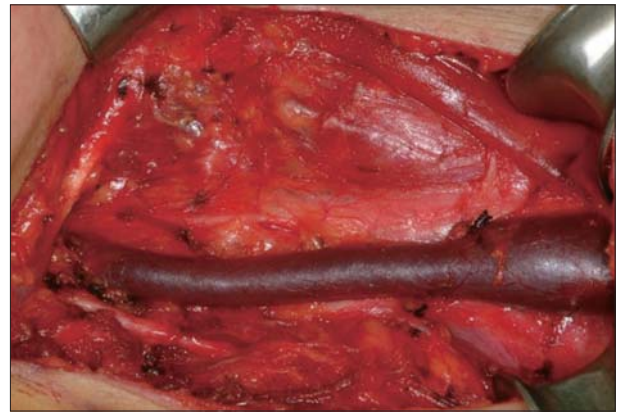


Fig. 9. The surgical view of second operation. The wide excision of the sternocleidomastoid muscle and selective neck dissection including levels II, III, IV and V was performed for complete removal of possible remnant tumor.

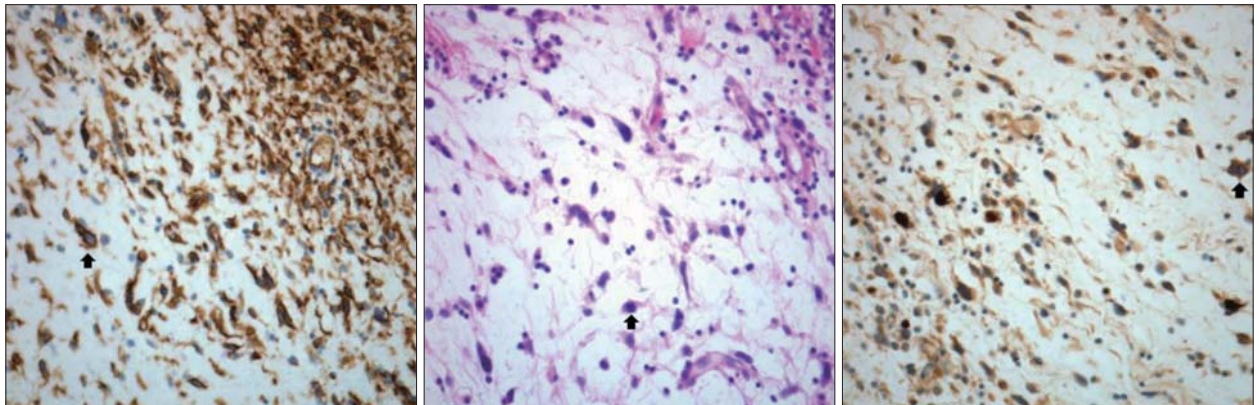


Fig. 8. Pathologic findings. The atypical small lipoblasts and round to oval shaped primitive mesenchymal cells was noted in a myxoid stroma(H & E stain, ×400. CD34 stain, ×400, S-100 stain, ×400).

가 흔히 관찰된다.

지방육종의 주된 치료는 광범위 외과적 절제술로서 암종과 주변 장기를 포함한 일괴로 광범위 절제술을 시행한다. 수술의 목표는 종양의 완전 적출 및 재발의 방지이며, 국소 재발이 주된 치료의 실패 요인이므로 종양의 완전 절제가 매우 중요하다.^{2,4,6} 두경부에서 발생한 경우는 다른 부위와는 달리 주변 조직을 포함하는 완전한 절제가 어려운 경우가 있으며, 이러한 경우에는 국소 재발률이 증가하고 생존율이 감소한다.⁶ 두경부 지방육종의 절제는 종양 발생부위의 해부학적 특성에 따라 적절한 수술을 시행하여야 하며,² 유리피판을 이용한 재건술의 발달로 종양의 절제 가능한 범위가 점차 넓어지고 있다.⁸ 두경부에 발생할 경우 경부 림프절로의 전이는 흔하지 않아 경부청소술은 일반적으로 필요치 않는다.⁹ 분화도가 낮은 경우, 크기가 큰 경우, 수술적으로 완전한 절제가 불가능한 경우거나 수술 변연부에 종양이 침범한 경우에는 술 후 추가적으로 반드시 방사선 치료를 시행하여야 한다.^{6,10,11} 추가적 항암화학요법의 유용성은 원격전이기가 있는 경우를 제외하고는 아직까지 증명되지 않았다.⁶ 예후는 조직학적 소견과 직접 관련이 있으며, 고분화성과 점액양형이 원형 세포형과 다형태성보다 예후가 좋다.⁴

본 증례에서는 술 전 시행한 세침 흡인 세포 검사 및 영상학적 검사에서 지방육종을 의심 하기 어려웠으나, 병리 검사 상 지방육종으로 확인되어 추가적 광범위 수술을 시행하였으며, 잔존암이 없고 수술 절제연으로의 종양 침범이 없어 술 후 방사선 치료는 시행하지 않았다. 결론적으로 종물의 경계가 명확하지 않고 무통성의 경부 종물의 경우 드물지만 지방육종의 가능성을 고려 하여야 하며 완전한 종물 절제술이 시행되어야 한다.

중심 단어 : 지방육종 · 두경부.

References

- 1) Batsakis JG. *Soft tissue tumors of the head and neck: unusual forms*. In: Batsakis JG, editor: *Tumors of the head and neck: clinical and pathological considerations*. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins;1979. p.360-368.
- 2) Saunders JR, Jaques DA, Casterline PF, Percarpio B, Goodloe S Jr. *Liposarcoma of the head and neck: A review of the literature and addition of four cases*. *Cancer*. 1979;43:162-168.
- 3) Kindblom LG, Angervall L, Jarlstedt J. *Liposarcoma of the neck: A clinicopathologic study of 4 cases*. *Cancer*. 1978;42(2):774-780.
- 4) McCulloch TM, Makielski KH, McNutt MA. *Head and neck liposarcoma: A histopathologic reevaluation of reported cases*. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1992;118(10):1045-1049.
- 5) Virchow R. *Einfall von bosartigen, zum theil in der form des neurons auftrtenden fettgeschwullsten*. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol*. 1857;11:281-288.
- 6) Mitra A, Fisher C, Rhys-Evans P, Harmer C. *Liposarcoma of the thyroid*. *Sarcoma*. 2004;8:91-96.
- 7) Enzinger FM, Winslow DJ. *Liposarcoma: A study of 103 cases*. *Virchows Arch Pathol Anat Physiol Klin Med*. 1962;335:367-388.
- 8) Tran LM, Mark R, Meier R, Calcaterra TC, Parker RG. *Sarcomas of the head and neck: Prognostic factors and treatment strategies*. *Cancer*. 1992;70:169-177.
- 9) Eilber FR, Eckardt J. *Surgical management of soft tissue sarcomas*. *Semin Oncol*. 1997;24(5):526-533.
- 10) Evans HL. *Liposarcoma: A study of 55 cases with a reassessment of its classification*. *Am J Surg Pathol*. 1979;3(6):507-23.
- 11) Casani AP, Marchetti M, Dallan I, Cagno MC, Berrettini S. *Liposarcoma of the cervico-nuchal region*. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005;133(4):641.