

경부에서 발견된 비정형 지방종성 종양 1예

동아대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

노영진 · 이동근 · 박현수

A Case of Atypical Lipomatous Tumor of the Neck

Young Jin Loh, MD, Dong Kun Lee, MD, PhD and Heon Soo Park, MD, PhD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Dong-A University College of Medicine, Busan, Korea

— ABSTRACT —

Liposarcoma is a malignant tumor that occurs in adipocytes, accounting for 5% of all sarcomas. Generally, it has no symptoms and it occurs in any parts of the body. There are various types of liposarcoma. Of these, 40–45% are known as highly differentiated liposarcoma, and highly differentiated liposarcoma is also referred to as atypical lipomatous tumor. We report a case of an atypical lipomatous tumor on the left neck. (J Clinical Otolaryngol 2018;29:286–289)

KEY WORDS : Neoplasm · Adipose tissue · Liposarcoma · Neck.

서 론

고분화 지방육종은 전체 지방육종의 40~45%를 차지하며 비정형 지방종성 종양(atypical lipomatous tumor)으로 불린다.¹⁾ 비정형 지방종성 종양은 후 복막공간(retroperitoneum), 팔다리(extremities), 고환주변공간(paratesticular area), 종격동(mediastinum)에 발생한다. 느린 성장 속도와 무통성의 특징이 있으나 다양한 부위에 발생하는 만큼 발생부위에 따라 종괴효과(mass effect)를 유발하므로 비정형 지방종성 종양의 진단 시 치료가 필요하다.²⁾ 컴퓨터단층촬영, 자기공명영상장치 등의 영

상촬영 및 개방 생검으로 진단이 가능하며, 완전절제가 치료법으로 알려져있다.

저자들은 좌측 경부에 촉지되는 종물로 내원한 44세 남자 환자에서 술 후 병리조직검사에서 비정형 지방종성 종양이 확인되어 재발 없이 경과관찰 중인 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

44세 남자가 3년 전부터 점차 커지는 후측 경부에 촉지되는 종물로 본원에 왔다. 과거력에 갑상선항진증과 심실세동으로 약물복용 이외 특이 소견은 없었다. 경부 컴퓨터단층촬영에서 후측면 피하층 아래에서 4×1.5×5.5 cm 크기의 저밀도 종물이 확인되었고(Fig. 1A, B), 외래에서 시행한 세침흡인 검사결과 지방종이 의심되어 전신 마취 하에 절제술을 시행하였다. 수술 중 4.5×3.5 cm의 고형의 황색 난원형 종물이 발견되었으며 주변 근육 및 혈관, 신경과의 협착소견은 관찰되지 않아 종물 주

논문접수일 : 2018년 8월 3일

논문수정일 : 2018년 9월 14일

심사완료일 : 2018년 11월 27일

교신저자 : 박현수, 49201 부산광역시 서구 대신공원로 26

동아대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

전화 : (051) 240-5428 · 전송 : (051) 253-0712

E-mail : hspark1@dau.ac.kr

변부 손상 없이 완전 절제하였다. 수술 이후 조직염색검사에서 종물은 얇은 섬유성 조직으로 쌓여있었으며 다양한 두께의 섬유아교성 기질조직이 혼합된 지방조직이 증식되어 있었다(Fig. 2A, B). 다양한 크기의 지방조직들은 핵이형성 및 과다염색된 세포핵이 포함되어있음이 관찰되어(Fig. 2C, D) 비정형 지방종성 종양으로 진단되었다. 수술 후 합병증 없이 퇴원하였으며, 3개월

마다 외래경과 관찰 중이며 수술 이후 1년째 시행한 경부 컴퓨터단층촬영영상에서(Fig. 1C) 재발의 징후는 보이지 않고 있다.

고 찰

비정형 지방종성 종양(atypical lipomatous tumor)은

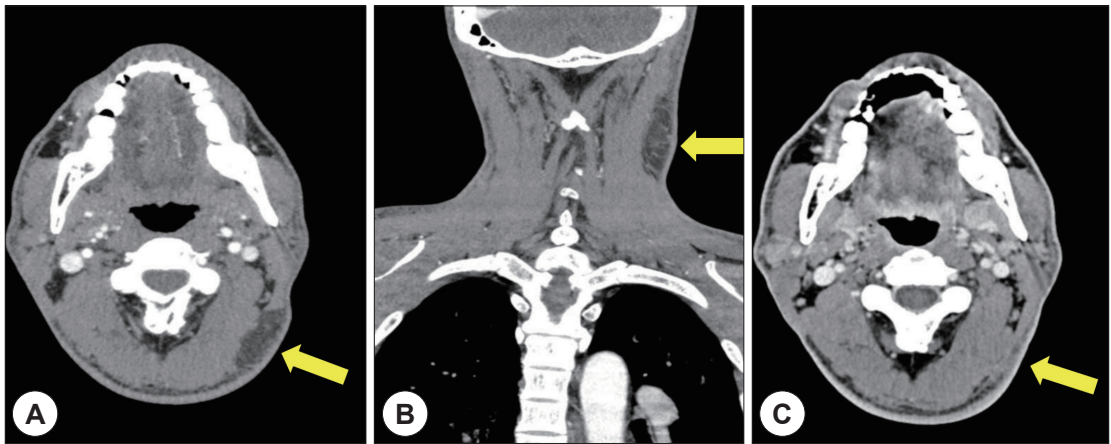


Fig. 1. There is low density mass in the left posterolateral neck under the subcutaneous layer in axial (A), coronal (B) CT scans, and no mass in post operation CT (C).

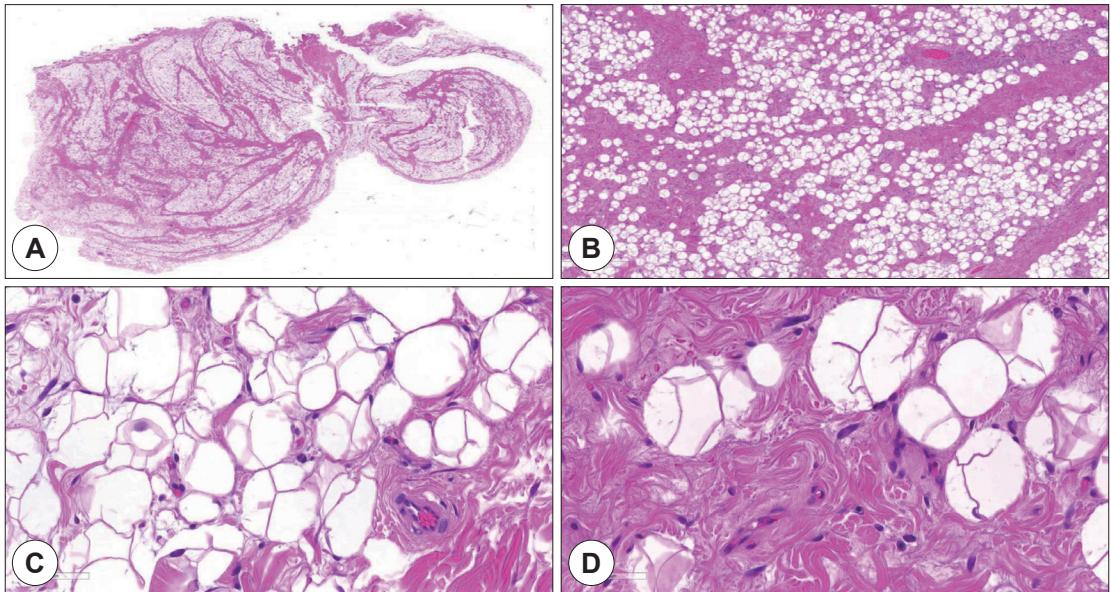


Fig. 2. The tumor consists of proliferating lipocytes and intermixed thin or thick fibrocollagenous stromal tissue (H&E, A : $\times 2$, B : $\times 40$). Remarkable variation in adipocyte size is present and focally adipocytic nuclear atypia with hyperchromasia (H&E, C : $\times 200$), Bizarre hyperchromatic stromal cells are scattered (H&E, D : $\times 200$).

지방조직에서 기원하는 저등급의 악성종양으로 비정형 지방종(atypical lipoma), 비정형 근육내지방종(atypical intramuscular lipoma)과 같은 질환명으로 사용되었으나 현재 고분화 지방육종(well differentiated liposarcoma)과 함께 혼용되어 사용되고 있다.

지방육종은 지방세포에서 발생하는 악성종양으로 모든 육종의 5%를 차지하며 지방육종의 종류에는 고분화 지방육종, 역분화 지방육종(dedifferentiated liposarcoma), 점액모양 지방육종(myxoid liposarcoma), 다형성 지방육종(pleomorphic liposarcoma)가 존재한다. 이중 40~45%는 고분화 지방육종/비정형 지방종성 종양으로 알려져 있다.¹⁾

발생 원인은 정확히 밝혀진 것은 아직 없으나 12번 염색체의 이상구조(12q13-15)는 모든 환자에서 확인되며, 10번/12번 염색체의 유전자 증폭, 재배열(12q12-21, 10p11-14), 고3배체(hypertriploid), 8번 염색체 재배열 이상소견이 보고 된다.²⁾

비정형 지방종성 종양은 주로 60대 중년 성인에서 발생한다고 보고되고 소아에서 매우 드물다. 지역 및 인종에 따라 발생비율의 차이는 없으며 고환주변공간에서의 발생 비율을 제외하면 성별간의 발생 차이는 없으나, 포함시 남성의 발생 비율이 더 높다. 비정형 지방종성 종양은 신체 모든 부위에서 발생가능 하지만 주로 팔다리의 심부 연조직에서 호발하여, 후복막공간, 고환주변공간, 종격동에 발생한다. 현재까지 국내 학회에서 1건 발표되었으며 두경부학회에 보고된 경우는 아직 없다.³⁾ 해외 학회에서는 구강에서 발생한 지방육종에 대한 보고가 있으며, 주로 협부(38%), 혀(33%), 구개(7%) 그리고 구강저(7%)의 빈도로 보고되었었다.⁴⁾

임상적으로 비정형 지방종성 종양은 성장 속도는 느리지만 무통성의 종물 특징이 있어 커진 종물 크기로 인해 발생하는 하지의 보행장애, 하지정맥류, 상지 움직임 저하, 호흡곤란이 발생할 수 있다. 또 복부내 장기압박으로 체중저하, 복통, 빈뇨, 신부전 등의 종괴효과(mass effect)로 인한 증상으로 늦게 발견되기도 한다. 후복막공간에서 발생하는 경우 치사율이 80%에 이를 만큼 위험하다.

병리조직소견으로 성숙된 지방조직 내부에 다수의 분엽화되고 다양한 크기의 거대한 지방세포들이 존재

하는 것이 특징적이며 국소적인 지방세포 핵의 과염색증, 다형성 및 다핵성 소견이 있으며 비정형적인 핵들은 세포의 섬유 또는 점액공간에 존재하기도 한다. 또한 비정형적으로 과염색성의 기질세포가 존재하며 기질세포는 다수의 섬유성의 격막을 형성하고 있고 방추세포 또는 다형성세포를 포함하기도 한다.⁵⁾ 세포성은 낮으며 유사분열 형태는 드물다. 지방모세포는 거의 발견되지 않는다. 병리소견에 따라 지방종유사형(lipoma-like type), 경화성(sclerosing type), 염증성(inflammatory type), 방추세포형(spindle cell type)의 4가지 아형(subtype)이 존재하며 각각의 아형은 주로 비정형 지방종성 종양이 발생하는 위치에 따라 조직학적 특징이 다르지만 종양 자체의 임상적인 특징에는 큰 차이가 없다.⁶⁾ 본 증례의 경우 병리조직 분류에서 지방종유사형으로 확인되었다. 면역화학염색에서 비정형 지방종성 종양은 특징적인 S-100, MDM2, CDK4, CD34, P16 단백질의 양성소견, HMB45 단백질의 음성 소견은 민감도가 높아 다른 지방육종과의 감별 진단에 도움이 된다고 알려져 있다.^{7,8)}

비정형 지방종성 종양의 진단은 환자의 정확한 문진과 임상소견, 컴퓨터단층촬영이 포함된 방사선 촬영, 자기공명영상촬영, 초음파 등이 있으며 개방 생검 이후 병리조직학적 특이 소견과 면역화학염색법과 함께 진단하는 것이 필요하다.⁹⁾

감별질환으로 지방종(lipoma), 혈관근지방종(angiolipoma), 지방모세포종(lipoblastoma), 파라핀종(paraffinoma), 악성섬유조직구종 (malignant fibrous histiocytoma), 후복막원형세포(retroperitoneal round cell), 점액모양지방육종(myxoid liposarcoma) 등이 있으며 면역화학염색 및 분자학검사에서 감별진단이 가능하다.¹⁰⁾

비정형 지방종성 종양의 치료는 초기의 외과적인 완전절제로 알려져 있다. 자유연이 음성인 완전절제 시 사망률은 0%로 보고된다. 후복막공간 및 종격동의 경우 완전절제의 어려움이 있으나 두경부를 포함하는 팔다리의 경우 완전절제가 가능하여 좋은 예후를 보이고 있다. 불완전 절제의 경우 재발률은 약 30%로 보고되며 방사선치료 및 항암치료는 드물다.^{1,10,11)}

저자들은 수술 후 현재까지 3개월 단위의 외래 추적 관찰을 통해 환자를 치료 중이며 1년째 시행한 경부 검

퓨터 단층촬영영상에서 재발 소견은 없었다. 비정형 지방종성 종양은 불완전 절제 시 높은 재발률이 있고 완전절제 시 예후가 좋지만 발생 원인 중에는 유전자 이상이 포함되어 있어 두경부에서 발생시 사망률이 높은 후복막에 발생가능성을 제외할 수 없어 추가적인 복부영상촬영이 필요하며 수술 이후에도 향후 지속적인 추적 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

중심 단어 : 지방조직 · 지방육종 · 경부.

REFERENCES

- 1) Dei Tos AP. Liposarcoma: New entities and evolving concepts. *Ann Diagn Pathol* 2000;4(4):252-66.
- 2) Sirvent N, Forus A, Lescaut W, Burel F, Benzaken S, Chazal M, et al. Characterization of centromere alterations in liposarcomas. *Genes Chromosomes Cancer* 2000;29(2):117-29.
- 3) Enzinger FM. Liposarcoma. A study of 103 cases. *Virchows Arch Pathol Anat* 1962;335:367-88.
- 4) Kim YB, Leem DH, Baek JA, Ko SO. Atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma of the gingiva: a case report and review of literature. *J Oral Maxillofac Surg* 2014;72(2):431-9.
- 5) Dei Tos AP, Mentzel T, Newman PL, Fletcher CD. Spindle cell liposarcoma, a hitherto unrecognized variant of liposarcoma. Analysis of six cases. *Am J Surg Pathol* 1994;18(9):913-21.
- 6) Suster S, Wong TY, Moran CA. Sarcomas with combined features of liposarcoma and leiomyosarcoma. Study of two cases of an unusual soft-tissue tumor showing dual lineage differentiation. *Am J Surg Pathol* 1993;17(9):905-11.
- 7) Dei Tos AP, Wadden C, Fletcher CD. S-100 protein staining in liposarcoma. Its diagnostic utility in the high grade myxoid (round cell) variant. *Appl Immunohistochem* 1996;4:95-101.
- 8) Binh MB, Sastre-Garau X, Guillou L, de Pinieux G, Terrier P, Lagacé R, et al. MDM2 and CDK4 immunostainings are useful adjuncts in diagnosing well-differentiated and dedifferentiated liposarcoma subtypes. A comparative analysis of 559 soft tissue neoplasms with genetic data. *Am J Surg Pathol* 2005;29(10):1340-47.
- 9) Kooby DA, Antonescu CR, Brennan MF, Singer S. Atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma of the extremity and trunk wall: Importance of histological subtype with treatment recommendations. *Ann Surg Oncol* 2004;11(1):78-84.
- 10) Rosai J, Akerman M, Dal Cin P, DeWever I, Fletcher CD, Mandahl N, et al. Combined morphologic and karyotypic study of 59 atypical lipomatous tumors. Evaluation of their relationship and differential diagnosis with other adipose tissue tumors (a report of the CHAMP Study Group). *Am J Surg Pathol* 1996;20(10):1182-9.
- 11) Evans HL. Atypical lipomatous tumor, its variants, and its combined forms: a study of 61 cases, with a minimum follow-up of 10 years. *Am J Surg Pathol* 2007;31(1):1-14.