

A Case of Dedifferentiated Liposarcoma Involving Hypopharynx

Joo Hyun Woo, Jung Ho Lee and Dong Young Kim

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Gachon University of Medicine & Science, Graduate School of Medicine, Incheon, Korea

하인두를 침범한 미분화성 지방육종 1예

우주현 · 이정호 · 김동영

가천의과대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실

Received March 27, 2009

Accepted June 9, 2009

Address for correspondence

Dong Young Kim, MD
Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Gachon University of Medicine & Science, Graduate School of Medicine, 1198 Guwol-dong, Namdong-gu, Incheon 405-760, Korea
Tel +82-32-460-3324
Fax +82-32-467-9044
E-mail hndyk@gilhospital.com

Liposarcoma in larynx and hypopharynx is an extremely rare and dedifferentiated liposarcoma that has never been reported in Korean literature. The 48-year-old male patient was referred to ENT because of acute airway obstruction during gastrofiberscopic biopsy. The neck and chest CT scan showed pharyngeal mass extending esophagus and lateral neck. In operation, we found that pharyngeal and lateral neck mass were connected through pharyngeal wall. The mass was removed en bloc via open neck and lateral pharyngotomy approach. The postoperative pathologic examination revealed dedifferentiated liposarcoma. We report a very rare condition with a literature review.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:627-30

Key Words Liposarcoma · Hypopharynx.

서 론

지방육종은 성인에서 발생하는 육종 중에 악성 섬유성 조직구증에 이어 두 번째로 흔하며 사지와 후복막에서 가장 많이 발생한다.¹⁾ 두경부 영역에서 발생하는 경우는 드물며 대부분이 고분화형이고 미분화 지방육종은 4예가 보고되었다.²⁾ 국내에서 하인두를 침범한 지방육종이나 미분화 지방육종이 보고된 예는 없다. 저자들은 하인두에서 발생하여 식도와 외측 경부까지 확장된 미분화 지방육종을 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

48세 남자 환자가 인두부 종물을 주소로 이비인후과에 진료 의뢰되었다. 증상은 수개월간의 연하곤란과 음성 변화가 있었다. 과거력에서 10년 전에 인두에 종물이 있어 절제술을 시행한 병력이 있었으며 당시의 조직검사 결과는 확인할

수 없었다. 처음 본원의 소화기내과에 연하곤란을 주소로 내원하였다. 위내시경검사 중에 인두 좌측벽에서 발생하여 식도까지 연결된 긴 종물이 발견되었으며(Fig. 1), 식도 부위에서 조직검사를 시행하는 도중에 종물이 위쪽으로 당겨지면서 갑작스런 기도 폐쇄가 발생하여 기관삽관술을 시행한 상태였다. 경부 및 흉부 전산화단층촬영에서 인두 종물과 외측경부 종물이 발견되었다. 비균질하게 조영증강되는 타원형의 하인두 종물은 이상와에서부터 5번 흉추가 위치하는 식도 부까지 침범되어 있었다. 외측 경부 종물은 부정형으로 흉쇄 유돌근의 내측, 대동맥초 전방, 인두 외측에 존재하며 지방과 비슷한 저음영을 보였지만 내부에 분리된 선상 음영을 포함하고 있었다(Fig. 2).

전신마취 이후에 직접후두경검사를 시행하였다. 후두경검사에서 좌측 하인두 외측 벽에서 발생한 크고 단단한 종물이 관찰되었다. 넓은 기저부를 갖는 무경성의 종물이었고 인두벽에 고정되어 있었다. 경부 개방 절개 및 외측 인두 절개 접근을 시행하여 종물을 일피로 적출하였다. 외측 경부 종

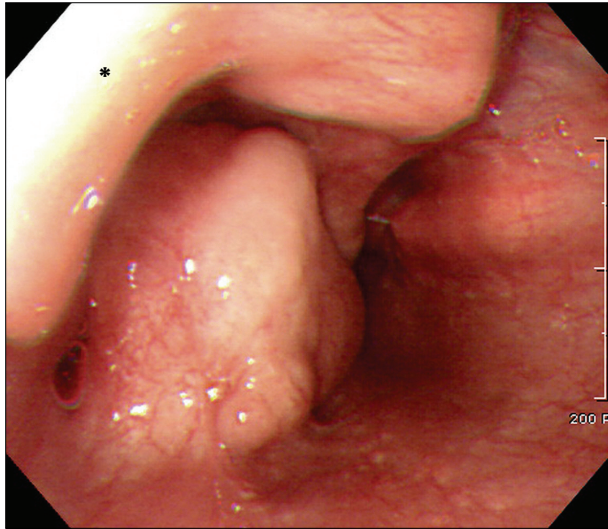


Fig. 1. Gastrofiberscopic finding showed a hypopharyngeal mass originated from left lateral pharyngeal wall above pyriform sinus. The mass was firm and well encapsulated. Asterisk: epiglottis.

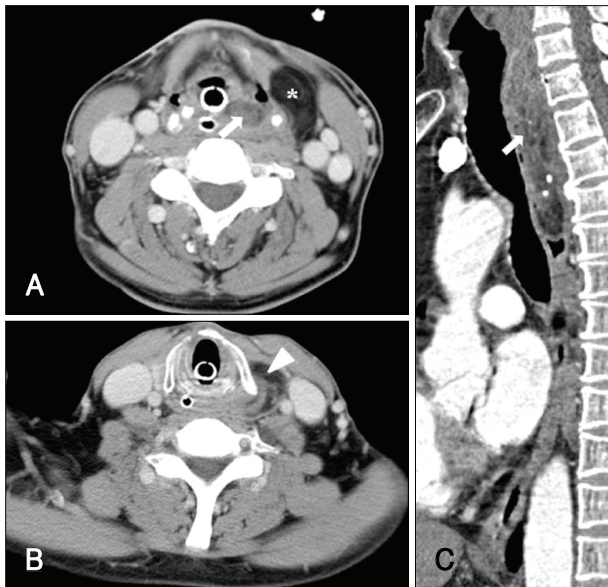


Fig. 2. Neck and chest computerized tomography (CT) scan finding. Axial view of neck CT showed ovoid pharyngeal mass with heterogeneous density above pyriform sinus and level II portion of lateral neck mass with fatty density having irregularly thickened liner septa (A). Axial view of neck CT showed retropharyngeal portion of lateral neck mass having ill defined margin with pharynx (B). Sagittal view of chest CT showed pharyngoesophageal mass reaching T5 level (C). Asterisk: level II lateral neck mass, arrowhead: retropharyngeal lateral neck mass, arrow: pharyngeal mass extending esophagus.

물은 노란색의 지방층에 가까운 형태로 피막에 싸여 있었으며 쉽게 박리되었다. 외측 경부 종물의 내측 부분은 인두외벽과 연결되어 있었으며 외측 인두 절개를 시행한 후 인두 종물과 외측 경부 종물이 연결되어 있음을 확인할 수 있었다. 인두 종물은 회백색의 두터운 피막에 싸여 있었으며 인두 외측벽



Fig. 3. Postoperative specimen finding. Huge well-encapsulated smooth surface mass was removed. The mass was composed of pharyngeal and lateral neck portion. Asterisk: level II lateral neck mass, arrowhead: retropharyngeal lateral neck mass, arrow: pharyngeal mass extending esophagus.

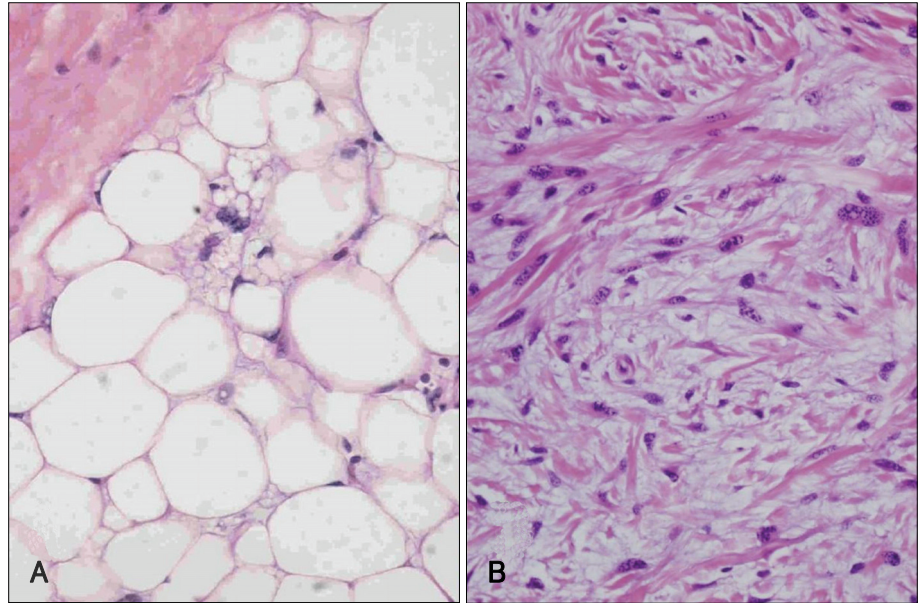
으로만 주위 조직과 연결되어 있었다. 아래 부분은 인두강이나 식도에 유착 없이 가동성의 상태였기 때문에 종물이 인두벽에서 분리되자 식도부분까지 쉽게 제거되었다(Fig. 3). 종물 제거 후 인두는 일차 봉합하였다. 수술 후 조직검사에서 분화된 부분과 비분화된 부분이 혼재된 저도의 미분화 지방육종으로 보고되었다(Fig. 4). 인두벽과 연결된 부분에서 절제연 양성으로 나타나 하인두와 경부식도 부위를 포함하여 보조적 방사선 치료를 총 6,660 cGy, 37회 시행하였으며 현재 재발 증거 없이 수술 후 34개월째 외래 추적관찰 중이다.

고 찰

지방육종은 강한 유사분열성을 가지는 지방모세포에서 기원한 원시 실질로 구성된 악성 연부조직 종양이다.³⁾ 지방육종은 모든 악성 종양 중 약 1%, 모든 육종의 약 15%를 차지한다.⁴⁾ 성인에서 발생하는 연조직육종 중에서는 악성 섬유성 조직구증 다음으로 두 번째로 흔하다.¹⁾ 두경부 지방육종은 전체 지방육종의 3~5.6% 정도로 드물다.⁴⁾

최근의 WHO 분류에 따르면 지방육종은 비전형지방종성/고분화성(atypical lipomatous/well-differentiated), 미분화성(dedifferentiated), 점액성(myxoid), 다형성(pleomorphic), 혼합성(mixed)의 5가지 조직학적 아형으로 나누어진다.⁵⁾ 이들 중 미분화성 지방육종은 지방육종이 재발할 때 분화된 부분에서 발생할 수 있다.⁶⁾ 환자는 10년 전에 양성 인두 종양을 제거한 병력이 있다. 두경부 지방육종의 조직검사에서 약 33% 오진율이 보고되었으며 고분화성 지방육종은 양성 지방종으로 오인될 수 있다.^{7,8)} 따라서 10년 전에 제거된 종물이 고분화된 지방육종이었을 가능성이 있으며 절제 후 종물이 재발하면서 미분화성 지방육종이 발생했을 것으로 추정

Fig. 4. Pathologic finding. Well-differentiated liposarcoma showing adipocytes with a great variation in size and multivacuolated lipoblasts (H & E, $\times 200$) (A). Non-lipogenic area showing fusiform or spindle cells arranged in a parallel fashion. Occasional mitoses can be observed in this area (H&E, $\times 400$) (B).



된다. 미분화성 지방육종은 지방성 부분과 비지방성 부분을 포함하고 있다. 지방성 부분은 고분화성 지방육종으로 구성되고, 비지방성 부분은 악성 섬유조직구종, 점액섬유육종, 섬유육종, 횡문근종, 혈관주위세포종—양, 수막종—양 분화, 또는 평활근중성 분화 등으로 구성된다. 미분화성 부분은 저도 분화 또는 고도 분화로 구분되지만 조직학적으로 서로 다르더라도 임상적인 경과나 예후에는 특별한 차이가 없다.⁹⁾

지방육종을 진단하기 위해서는 임상이가 전산화단층촬영이나 자기공명영상을 관독할 때 지방육종일 가능성을 의심하는 것이 필요하다. 전산화단층촬영에서 지방음영의 종물 내에 불규칙한 두께의 선형 격막이 관찰되면 지방육종일 가능성이 있다.¹⁰⁾ 자기공명영상에서 지방육종을 진단할 만한 특별한 소견은 없지만 지방성 종물이 비지방성 성분을 가지는 종물과 바로 연결되어 존재할 때에는 지방육종을 감별 진단해야 한다.¹⁰⁾ 종물의 위치에 따라서도 지방육종을 의심할 수 있다. 드물게 양성 지방종도 가능하지만,¹¹⁾ 지방성 종양이 깊은 연조직에서 발생하는 경우는 악성일 가능성이 많다.¹²⁾ 따라서 본 증례와 최근에 국내에 보고된 후인두 호분화성 지방육종 증례¹³⁾처럼 경부 깊은 연조직에서 지방종의 양상을 띄고 전산화단층촬영에서 종양 내부에 선형격막이 관찰된다면 지방육종을 의심해 볼 수 있겠다.

지방육종의 치료 원칙은 수술적 절제이다. 후두와 하인두에 발생한 경우 내시경적 단순 절제에서 후두전절제술까지 다양한 범위의 수술이 시행될 수 있으나 광범위한 절제를 시행한 경우 재발률을 현저히 줄일 수 있다.¹⁴⁾

광범위한 절제가 가장 좋은 치료지만 후두와 하인두의 병변은 기능 보전이나 재건술의 필요성 때문에 광범위 절제가

제한될 수 있다. 특히 저자들의 경우처럼 재건 수술이 준비되지 않은 상황에서는 더욱 충분한 절제가 이루어지지 못할 가능성이 많고 이와 같은 이유로 한 번의 치료로 끝날 수 있는 기회를 놓치고 재건 수술을 준비하고 다시 수술을 시행하거나 효용성이 확실하지 않은 방사선 치료를 시행해야 하는 경우도 발생할 수 있다. 따라서 후두나 인두 같은 경부 깊은 부분에 지방성 종양이 관찰될 때, 특히 전산화단층촬영에서 의심되는 경우에는 지방육종의 가능성을 염두에 두어야 하며 수술시에 광범위 절제 및 재건에 대한 준비가 필요할 것으로 사료된다.

REFERENCES

- 1) Saunders JR, Jaques DA, Casterline PF, Percarpio B, Goodloe S Jr. Liposarcomas of the head and neck: a review of the literature and addition of four cases. *Cancer* 1979;43 (1):162-8.
- 2) Giordano G, Corcione L, Gnetti L, Mercante G, Ferri T. Dedifferentiated liposarcoma of the pyriform sinus. *Oral Oncol Extra* 2006;42 (4):176-80.
- 3) 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.360-8.
- 4) Enzinger FM, Weiss SW. Liposarcoma. In: Enzinger FM, Weiss SW, editors. *Soft tissue tumors*. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1988. p.346-82.
- 5) Khurana J, Mertens F, Borée Jr. Adipocytic tumors. In: Fletcher CD, Unni KK, Mertens F, editors. *World Health Organization classification of tumors. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone*. Lyon: IARC press; 2002. p.35-46.
- 6) Evans HL. Liposarcoma: a study of 55 cases with a reassessment of its classification. *Am J Surg Pathol* 1979;3 (6):507-23.
- 7) Davis EC, Ballo MT, Luna MA, Patel SR, Roberts DB, Nong X, et al. Liposarcoma of the head and neck: The University of Texas M.D. Anderson Cancer Center experience. *Head Neck* 2009;31 (1):28-36.
- 8) McCulloch TM, Makielski KH, McNutt MA. Head and neck liposar-

- coma. A histopathologic reevaluation of reported cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118 (10) :1045-9.
- 9) Paull G. Dedifferentiation criteria. *Am J Surg Pathol* 1995;19 (10) :1216-7.
- 10) Munk PL, Lee MJ, Janzen DL, Connell DG, Logan PM, Poon PY, et al. Lipoma and liposarcoma: evaluation using CT and MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1997;169 (2) :589-94.
- 11) Choi EC, Kwon OH, Kim ES, Kim CK. Lipoma of the deep neck space. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1997;40 (1) :136-40.
- 12) Azumi N, Curtis J, Kempson RL, Hendrickson MR. Atypical and malignant neoplasms showing lipomatous differentiation. A study of 111 cases. *Am J Surg Pathol* 1987;11 (3) :161-38.
- 13) Hwang KR, Kang EG, Oh CH, Lee YM. A case of retropharyngeal liposarcoma causing obstructive sleep apnea. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2008;51 (6) :577-80.
- 14) Mandell DL, Brandwein MS, Woo P, Som PM, Biller HF, Urken ML. Upper aerodigestive tract liposarcoma: report on four cases and literature review. *Laryngoscope* 1999;109 (8) :1245-52.