

점액성 지방육종: 단일기관 치료 결과

조완형 · 송원석[✉] · 한강희* · 전대근 · 공창배 · 남희승

원자력병원 정형외과, *병리과

Myxoid Liposarcoma: A Single Institute Experience

Wan-Hyeong Cho, M.D., Won Seok Song, M.D.[✉], Kang Hee Han, M.D.*,
Dae-Geun Jeon, M.D., Chang-Bae Kong, M.D., and Hee Seung Nam, M.D.

Departments of Orthopedic Surgery and *Pathology, Korea Cancer Center Hospital, Seoul, Korea

Purpose: This study assessed the treatment outcomes of myxoid liposarcoma in the extremities and investigate the prognostic factors.

Materials and Methods: A total of 91 patients with myxoid liposarcoma (83 primary, 8 recurrent) between 2001 and 2015 were reviewed retrospectively. The local recurrence and metastasis after treatment were examined. The survival rates and prognostic factors affecting the survival were investigated. The mean follow-up was 84 months (range, 5–196 months).

Results: The overall survival rates at 5-yr and 10-yr were 82% and 74%, respectively. The tumor size ($p=0.04$), round cell component ($p<0.0001$), grade ($p=0.0002$), and local recurrence ($p=0.006$) affected survival in primary patients. Extrapulmonary metastases were observed in 75.0% (18/24) of metastatic patients and the mean post metastasis survival was 26 months (range, 2–72 months).

Conclusion: Myxoid liposarcoma developed mainly at the lower extremities. The tumor size, grade, component of round cells, and local recurrence were associated with the prognosis. The unique feature of extrapulmonary metastasis in myxoid liposarcoma should be noted in the treatment and follow-up.

Key words: liposarcoma, myxoid liposarcoma, prognosis

서론

연부조직 육종(soft tissue sarcoma)은 전체 암 발생빈도 중 약 1%를 차지하는 비교적 드문 종양이지만 조직학적으로 약 50개 이상의 아종(subtype)으로 분류되고 있다.^{1,2)} 이 중 지방육종(liposarcoma)은 지방세포 기원 또는 지방 세포 계통의 분화를 보이는 육종으로 가장 흔한 연부조직 육종이다. 현재 세계보건기구의 분류에 따르면 지방육종은 고분화 지방육종/비정형 지방종(well differentiated liposarcoma or atypical lipomatous tumor), 역분화 지방육종(dedifferentiated liposarcoma), 점액성 지방육종(myxoid liposar-

coma), 다형성 지방육종(pleomorphic liposarcoma)으로 분류하고 있다.³⁾

점액성 지방육종은 고분화 지방육종 다음으로 흔한 지방육종으로 전체 지방육종의 약 30% 정도를 차지하며 사지에 주로 발생한다.^{4,5)} 현미경 소견으로 방추형 또는 타원형의 세포가 점액성의 간질(myxoid stroma)에 분포하며 다공포성(multivacuolated)의 지방 모세포(lipoblast)도 관찰된다. 특징적인 유전적 이상은 t(12;16)(q13;p11)에 의한 FUS-CHOP/DDIT3 결합유전자를 형성한다.⁶⁾ 이전의 원형 세포 지방육종(round cell liposarcoma)은 고등급의 점액성 지방육종으로 통합되어 분류되고 있다.³⁾ 점액성 지방육종은 고분화 지방육종과 다형성 지방육종/역분화 지방육종 중간 정도의 치료 성적이 보고되고 있으며 폐 이외의 전이(extrapulmonary metastasis)를 보여 다른 지방육종과는 구별되는 임상 양상을 나타낸다.^{7,8)}

본 연구의 목적은 지난 15년간의 사지에 발생한 점액성 지방육종 환자의 치료 결과를 후향적으로 분석하여 생존율과 재발 및

Received May 11, 2018 Revised August 28, 2018

Accepted November 25, 2018

[✉]Correspondence to: Won Seok Song, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Korea Cancer Center Hospital, 75 Nowon-ro, Nowon-gu, Seoul 01812, Korea

TEL: +82-2-970-1244 FAX: +82-2-970-2403 E-mail: wssongmd@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2852-5581>

전이의 양상 등 치료 결과를 알아보고, 예후에 영향을 미치는 인자를 분석하여 향후 치료의 바탕이 되고자 한다.

대상 및 방법

본 연구는 2001년 1월부터 2015년 12월까지 원자력병원에서 치료 받은 91명의 점액성 지방육종 환자를 대상으로 하였다(Table 1). 남자 65명(71%), 여자 26명(29%)이었으며 평균 나이는 46세(범위, 14-86세)였다. 전체 환자의 평균 추시 기간은 84개월(범위, 5-196개월)이었으며 생존환자의 경우 평균 추시 기간은 95개월(24-196개월)이었다. 본 연구는 원자력병원 Institutional Review Board (IRB)의 승인을 받아 진행하였다(IRB no. 2018-06-005).

원발암의 발생 부위는 58예(63.7%)에서 허벅지에, 하퇴에 9예, 무릎주위 6예 등 주로 하지에 발생하였다. 원발암의 크기를 확인

할 수 없는 경우(10예)를 제외하고 종양의 크기는 평균 10.7 cm(범위, 2.2-34.0 cm)였으며, 14예를 제외하고 모두 근막보다 깊게 위치하였다. 병리적 슬라이드를 확인할 수 있었던 85명의 환자 중에서 조직학적 등급은 G1 33예(38.8%), G2 44예(51.8%), G3 8예(9.4%)였다. 또한 원형 세포(round cell)의 분포 정도에 따라 분류하였을 때 5% 미만인 경우는 47예(55.3%), 5%-20%인 경우는 25예(29.4%), 20% 초과인 경우가 13예(15.3%)였다.

8명(9.4%)의 환자는 재발성 병변(국소 재발 3명, 원격 전이 5명)으로 내원하였다. 나머지 83명의 환자(일차성) 중 80명의 환자는 전이 병변 없이 원발 장소에 국한된 종양으로 내원하였고 3명(3.5%)의 환자는 전이성 병변이 존재하였다. 27명의 환자는 타 병원에서 악성 종양의 가능성을 고려하지 않고 수술(unplanned excision)을 시행한 후 재절제(reexcision)를 위해 내원하였다. 모든 재절제는 3개월 이내에 시행되었다. 이 중 26명의 환자는 원발 장소에 종양이 국한되어 있었고, 나머지 1명의 환자에서는 전이성 병변이 진단 시 존재하였다.

수술적 치료는 광범위 절제를 기본 원칙으로 하였으며 1예에서만 절단술을 시행하였다. 골 침범이 의심되는 5예에서는 뼈를 포함하여 절제하였다. 술 후 평가된 절제연은 4예에서만 병소 내 절제가 이루어졌으며 9예의 변연부 절제가, 나머지는 광범위 절제가 이루어졌다. 재절제된 조직 중 11예(11/27, 40.7%)에서는 종양이 남아 있었다.

항암 치료는 18명(19.8%)에서 시행하였다. 5명의 재발성 환자 및 13명의 일차성 종양 환자(3명의 최초 전이 환자 포함)에서 시행되었으며 MAID (mesna+doxorubicin+ifosfamide+dacarbazine) 또는 CYVADIC (cyclophosphamide+vincristine+doxorubicin+dacarbazine) 요법이 사용되었다. 6명의 환자에서 술 전 및 술 후 항암 치료를 시행하였고, 7명의 환자는 술 후 항암 치료만 시행하였다. 방사선 치료는 6명의 환자에서 시행되었고 주로 재발성 환자(5명)에서 시행되었다. 1명의 환자에서 술 전 방사선 치료(30 Gy)를 시행하였고, 술 후(재발성 환자) 방사선 치료는 40-50 Gy 정도의 선량으로 시행하였다.

후향적인 병력 기록지 조사를 통해 환자의 나이, 성별, 종양의 위치, 발현 양상(일차성 또는 재발성), 종양의 크기 및 깊이, 조직학적 등급, 원형 세포의 분포 정도(5% 기준), 절제연(surgical margin), 방사선 또는 항암 치료 여부, 재발 또는 전이 여부 등을 조사하였다. 병리적 등급은 FNCLCC (French Federation of Comprehensive Cancer Centers) 시스템을 이용하였다.

일반적인 추시 방법은 술 후 2년 이내에는 매 3-6개월마다 초음파, 복부 및 흉부 컴퓨터 단층촬영(computed tomography, CT), 뼈 스캔을 시행하였으며 이후 4년까지는 매 6개월마다, 이후 매년 검사를 시행하였다. 재발성 병변이 의심되는 경우 또는 필요에 따라 병변 부위 또는 척추의 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI)과 양전자 단층촬영(positron emission tomography,

Table 1. Characteristics of the 91 Patients

Characteristic	Value
Sex (male/female)	65/26
Age (yr)	46 (14-86)
Presentation	
Primary/Reexcision	83/27
Recurrent	8
Location	
L/E	82
U/E	9
Tumor size (cm)	10.7 (2.2-34.0)
<10	40
≥10	41
Unknown	10
Depth	
Superficial	14
Deep	77
Grade	
1	33
2	44
3	8
Unknown	6
Round cell component	
<5%	47
≥5%	38
Unknown	6

Values are presented as number only or median (range). L/E, lower extremity; U/E, upper extremity.

PET) 검사를 추가로 시행하였다.

무병 생존율(disease free survival)과 전체 생존율(overall survival)은 Kaplan-Meier 방법을 이용하여 계산하였으며 생존율의 분석은 수술일로부터 최종 추시 또는 사망/재발일까지로 하였다. 생존율의 비교를 위해서 log-rank test 및 Cox regression model을 이용하였다. 통계 분석에는 SPSS ver. 15.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA) 프로그램을 사용하였으며, 통계적 유의수준은 $p < 0.05$ 로 하였다.

결 과

일차성 종양 환자 83명 중 17명(20.5%)의 환자가 추시중 사망하

였고, 8명의 재발성 환자 중 4명(50.0%)의 환자가 사망하였다. 전체 환자의 5년 생존율은 82%, 10년 생존율은 74%였다. 일차성 종양으로 내원한 환자의 경우는 5년 및 10년 생존율은 각각 84%와 78%였고 재발성 병변의 환자는 63%와 47%로 두 군 간의 차이가 있었다($p=0.04$).

일차성 종양으로 내원한 환자를 대상으로 임상 및 병리적 변수에 따른 생존율을 비교해 보았을 때, 단변수 분석 시 종양의 크기($p=0.04$), 원형 세포 분포 정도($p < 0.0001$), 병리적 등급($p=0.0002$), 국소 재발($p=0.006$)이 생존율에 영향을 미쳤으며 다변수 분석 시 원형 세포 분포 정도($p=0.047$)가 생존율에 영향을 미쳤다(Table 2).

국소 재발은 19명(20.9%)의 환자에서 발생하였다. 2명의 환자는

Table 2. Univariate and Multivariate Survival Analysis of 83 Primary Patients

Variable		Univariate			Multivariate	
		5-year survival 95% CI*	10-year survival 95% CI*	p-value	RR (95% CI)	p-value
Sex	Male (n=59)	81.0±10.7	70.6±14.6	0.08		
	Female (n=24)	90.4±9.6	90.4±9.6			
Age (yr)	<40 (n=29)	89.5±10.5	83.9±15.0	0.57		
	≥40 (n=54)	80.3±11.7	73.3±14.2			
Tumor size (cm)	<10 (n=40)	90.3±9.7	86.2±12.8	0.04	1	0.19
	≥10 (n=38)	75.1±14.2	65.2±18.0		2.3 (0.7–8.2)	
Depth	Superficial (n=14)	100±0	100±0	0.06		
	Deep (n=69)	80.3±10.1	71.8±13.1			
Round cell component	<5% (n=44)	97.6±2.4	93.8±6.2	<0.0001	1	0.047
	≥5% (n=33)	61.2±18.2	49.5±21.1		5.6 (1.0–30.4)	
Grade	1 (n=30)	100.0	94.7±5.3	0.0002	1	0.48
	2 (n=41)	73.7±15.0	69.1±16.6		3.2 (0.3–31.2)	
	3 (n=6)	44.4±43.6	0±0		4.7 (0.4–57.6)	
Local recurrence	No (n=66)	87.7±8.6	85.4±9.5	0.006	1	0.4
	Yes (n=17)	70.1±22.0	43.8±32.4		1.6 (0.5–4.6)	
Chemotherapy	Yes (n=13)	61.5±13.5	61.5±13.5	0.07		
	No (n=70)	86.3±4.6	80.3±6.0			

CI, confidence interval; RR, relative risk. *Values are presented as mean±standard deviation.

Table 3. Time to LR or Metastasis by the Round Cell Component, Metastasis Location of 83 Primary Patients

Variable	Round cell	No. of LR (total=17)	Mean time to LR (mo)	p-value	No. of distant metastasis (total=15)	Mean time to metastasis (mo)	p-value
Round cell component	<5%	7	36	0.008	3	26	0.75
	≥5%	10	15		12	20	
Location of metastasis	Pulmonary				4	36	0.03
	Extrapulmonary				11	16	

LR, local recurrence.

국소 재발성 병변으로 내원하여 수술 후 37개월 경과 후 국소 재발하였고, 나머지 17명의 환자는 평균 23개월(범위, 5-68개월) 경과 후 국소 재발을 나타내었다. 국소 재발은 이학적 검사 또는 추시 초음파 소견이 이상이 있는 경우 MRI 검사를 통해 확인하였다. 이들 중 8명은 2회 이상 국소 재발을 하였다. 국소 재발을 보인 환자 중 7명(36.8%)은 전이성 병변이 발생하였다. 원형 세포가 많은 경우($\geq 5\%$; 10명) 국소 재발의 발생 시기는 평균 15개월이고, 5% 미만인 경우(7명)인 36개월보다 국소 재발의 시기가 빨랐다($p=0.008$, Table 3).

전이성 병변은 91명의 환자 중 24명(26.4%)의 환자에서 발생하

였다. 이 중 8명은 최초 내원 시 전이성 병변이 있었고 한 명은 국소 재발로 치료 후 추시 도중 재발이 발생하였다. 나머지 15명의 환자는 평균 22개월(범위, 7-73개월) 추시중 전이가 발생하였다. 복부 및 흉부의 전이성 병변은 CT 등의 검사로 비교적 쉽게 재발성 병변을 확인할 수 있었지만 뼈에 전이된 병변의 경우에는 뼈 스캔 또는 PET 검사를 통하거나 불확실한 경우 MRI 검사를 통해 발견되었다(Fig. 1).

최초 전이의 장소는 폐에만 발생한 경우 6예(25.0%), 폐 이외의 전이를 보인 환자는 13예(54.2%), 5예(20.8%)는 폐와 다른 곳에 전이가 발생하였다. 폐 이외의 전이성 병소는 주로 골격(8예) 및 연

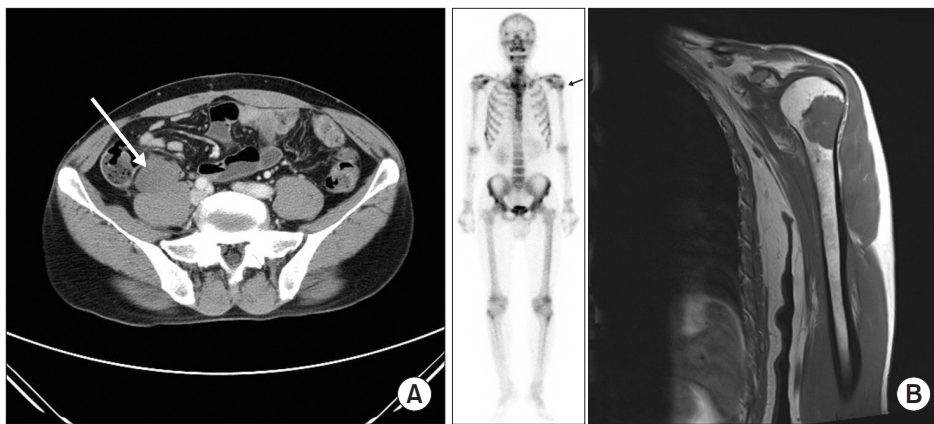


Figure 1. Metastatic myxoid liposarcoma case (male/35 years old). (A) Abdomen computed tomography scan (18 months after the initial calf sarcoma excision) shows 4.5×3.0×3.5 cm low attenuated lobulated mass (arrow) in right retroperitoneum, paracolic gutter with indentation of right psoas muscle. (B) Bone scan shows a focal hot uptake lesion (arrow) on the left proximal humerus (left) and subsequent T1-weighted magnetic resonance imaging shows a definite metastatic lesion (right).

Table 4. Previous Studies of Myxoid Liposarcoma

Study (yr)	No. of case	Age (yr)	RC>5% (%)	LR (%)	Metastasis (%)	Extrapulmonary metastasis (%)	% of survival (yr)	F/U (mo)	Prognosis factor
Antonescu et al. (2001) ¹²⁾	82	46	43	28	38	67%	NA	44	RC>5%, necrosis (>5%), P53(+)
Dalal et al. (2008) ⁹⁾	144	NA	0				86 (12)	NA	
Dalal et al. (2008) ⁹⁾	81	NA	100				55 (12)	NA	
Fiore et al. (2007) ¹¹⁾	269	25	25	24	14	74	77 (10)	119	Size (>10 cm), grade (>2), margin (+), recurrence (+)
ten Heuvel et al. (2007) ⁴⁾	49	44	17	33	27	77	72 (10)	101	Age (>45 yr), grade, size (>5 cm)
Nishida et al. (2010) ²²⁾	53	52	0	13	11	50	90 (5)	60	Age (>60 yr)
Fuglø et al. (2013) ²¹⁾	45	49	0	18	15	100	69 (10)	102	Metastasis (+)
Knebel et al. (2017) ¹³⁾	40	50	NA	22	NA	NA	58 (10)	NA	
Current study	91	46	45	21	26	75	74 (10)	84	Size (≥ 10 cm), RC $\geq 5\%$, grade (≥ 2), recurrence (+)

RC, round cell component; LR, local recurrence; F/U, follow-up; NA, not available.

부조직(5예) 및 복부(5예) 서혜부(2예)에 주로 발생하였다. 일차성 종양 환자 83명 중 전이가 발생한 15예에서 폐전이(평균 36개월(범위, 18-73개월)에 발생하였고, 폐외 전이는 평균 16개월(범위, 7-60개월) 후 발생하였다($p=0.03$). 원형 세포 분포에 따라 전이의 발생 시기의 차이는 없었다($p=0.75$) (Table 3).

전이가 발생한 24명의 환자 중 5명의 환자를 제외한 19명의 환자는 사망하였으며 전이 발생 후 사망환자의 생존 기간은 평균 26개월(범위, 2-72개월)이었다. 전이가 발생한 24명 전체 환자의 5년 생존율은 $26.8\% \pm 18.2\%$ 였다. 폐전이만 있던 6예의 5년 생존율은 $16.7\% \pm 29.8\%$, 폐외 전이된 18예의 5년 생존율은 $30.9 \pm 22.1\%$ 였다($p=0.93$). 전이가 발생한 환자 중 원형 세포가 적은($<5\%$) 7예의 5년 생존율은 $66.7\% \pm 33.3\%$ 로 원형 세포가 많은($\geq 5\%$) 17예의 5년 생존율 $11.8\% \pm 15.3\%$ 보다 높았다($p=0.02$).

고 찰

지방육종은 전체 육종 중 약 20%를 차지하고 조직학적으로 고분화성, 점액성, 다형성, 역분화성 지방육종의 4가지 아종으로 분류된다. 조직학적 분류에 따라 상이한 임상적 특성 및 치료 결과를 보이고 있다. 이 중 점액성 지방육종은 다른 지방육종과 구분되는 유전학적, 임상적 특징을 갖고 있는 것으로 알려져 있다. 본 연구는 한 기관에서 치료한 91명의 점액성 지방육종의 환자의 치료 결과를 분석하였으며 5년 및 10년 생존율이 82% 및 74%였다. 이는 이전의 보고된 다른 연구와 비교 하여 국소 재발, 원격 전이 및 생존율의 측면에서 비슷한 결과이다(Table 4).

본 연구의 제한점으로는 15년에 걸친 환자를 포함한 후향적 연구로서 표준화된 치료(방사선 치료 또는 항암 치료)에 따른 결과가 아니기 때문에 예후의 평가 등에 있어서 bias가 있을 수 있다. 하지만 종양의 발생빈도가 낮은 점을 고려한다면 국내에서 지금까지 발표된 연구 중 가장 많은 수의 환자를 대상으로 시행한 연구로서 의미가 있다고 할 수 있다.^{9,10)}

지방육종 가운데 고분화성 지방육종이 가장 흔하고 점액성 지방육종이 두 번째로 흔한 것으로 보고되고 있다. 점액성 지방육종은 주로 하지에 호발하며 그 밖에 알려진 예후 인자로는 병리적 종류 및 등급, 종양의 크기, 전이 여부 등이 알려져 있다.¹¹⁻¹³⁾ 본 연구의 분석 결과 점액성 지방육종의 생존율에 영향을 미치는 변수는 종양의 크기, 병리적 등급, 원형 세포의 분포정도, 국소 재발 여부였다. 여러 연구에서 일관되게 나타나듯이 원형 세포의 분포정도가 생존율에 영향을 미치는 주요한 인자이다. 본 연구에서도 5% 이상의 원형 세포가 존재하는 경우 생존율이 차이가 났으며, 20% 이상인 경우에는 좀 더 생존율이 좋지 않았다. 또한 원형 세포가 많은 경우 전이 발생 후 생존기간이 짧은 경향성을 보였다. 비록 원형 세포의 분포와 상관없이 동일한 유전적 이상을 나타내어 현재 점액성 지방육종의 범주에 같이 포함되고 있지만 원형

세포가 많을수록 예후에 악영향을 미치는 것을 시사한다고 하겠다. 따라서 향후 이 둘 사이의 차이를 특정할 수 있는 분자 생물학적 차이에 대한 연구 및 이에 따른 새로운 치료법의 도입이 필요할 것으로 생각된다.

현재 비전이성 점액성 지방육종의 치료는 충분한 절제술을 두고 광범위 절제를 하는 것이다. 심부에 위치한 고등급의 큰 종양인 경우에는 추가적인 방사선 치료가 국소 재발을 억제하는 것으로 보고되고 있다.¹⁴⁾ 하지만 대부분의 연구가 다양한 육종을 포함하는 연구로 점액성 지방육종에 대해서는 명확하지 않은 상태이다. 과거 본 기관에서는 절제술이 충분한다고 판단되는 경우 추가적인 방사선 치료는 시행하지 않았다. 다른 연구에 따르면 점액성 지방육종의 경우 방사선 치료에 반응이 좋은 것으로 알려져 있으나 높은 수준의 증거는 보고되어 있지 않다.^{15,16)}

비전이성 연부육종의 경우 일반적으로 항암치료의 역할에 대해서는 명확한 결론이 없지만 점액성 지방육종의 경우 trabectedin이 유용성이 보고되고 있다.^{17,18)} Trabectedin은 DNA의 minor groove 및 FUS-DDIT3 fusion 단백질에 부착하여 점액성 지방육종의 성장을 억제한다는 전임상 연구 결과도 있다.¹⁹⁾ 그 밖의 최근에 연구되고 있는 약제로는 MDM2 (mouse double minute 2) antagonists, PPAR γ (peroxisome proliferator activated receptor gamma) agonist 등이 연구되고 있으나 그 임상적 실용성은 아직 확실하지 않은 상태이다.²⁰⁾

점액성 지방육종은 다른 연부조직 육종과는 달리 폐 이외의 장기로의 원격전이가 잘 알려져 있다.^{7,8)} 이러한 폐 이외의 장소에 전이가 발생하는 것은 순수한 점액성 지방육종을 대상으로 한 연구에서도 관찰된다.^{21,22)} 본 연구에서도 전이성 병변의 75%에서 폐 이외의 장소에 발생하였으며 원형 세포의 분포 정도와 전이 장소와의 상관관계가 없었다. PET 또는 뼈 스캔 등의 기능적 영상 기법은 점액성 지방육종에서 민감도가 MRI에 비해 높지 않기 때문에 추시의 표준적 방법도 다른 육종과 달리 시행하여야 할 것으로 생각된다.^{23,24)} 또한 이전의 연구에서처럼 대부분의 전이는 진단 후 2-3년 이내에 발생하지만 5년 이후에도 전이가 발생할 수 있다는 점을 유의하여 추시를 고려해야 할 것으로 보인다.²¹⁾

결 론

점액성 지방육종은 주로 하지에 발생하며 종양의 크기, 병리적 등급, 원형세포의 분포, 국소 재발 여부가 예후에 영향을 미치고, 다른 일반적인 육종과 달리 폐 이외의 전이를 많이 하는 특징이 있어 있음을 유의해야 할 것이다. 향후 재발성 병변의 치료를 위한 새로운 방법의 도입이 필요할 것으로 생각된다.

CONFLICTS OF INTEREST

The authors have nothing to disclose.

REFERENCES

1. Siegel RL, Miller KD, Jemal A. Cancer statistics, 2016. *CA Cancer J Clin*. 2016;66:7-30.
2. Linch M, Miah AB, Thway K, Judson IR, Benson C. Systemic treatment of soft-tissue sarcoma-gold standard and novel therapies. *Nat Rev Clin Oncol*. 2014;11:187-202.
3. Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours - an update based on the new 2013 WHO classification. *Histopathology*. 2014;64:2-11.
4. ten Heuvel SE, Hoekstra HJ, van Ginkel RJ, Bastiaannet E, Suurmeijer AJ. Clinicopathologic prognostic factors in myxoid liposarcoma: a retrospective study of 49 patients with long-term follow-up. *Ann Surg Oncol*. 2007;14:222-9.
5. Dalal KM, Antonescu CR, Singer S. Diagnosis and management of lipomatous tumors. *J Surg Oncol*. 2008;97:298-313.
6. Narendra S, Valente A, Tull J, Zhang S. DDIT3 gene break-apart as a molecular marker for diagnosis of myxoid liposarcoma: assay validation and clinical experience. *Diagn Mol Pathol*. 2011;20:218-24.
7. Cheng EY, Springfield DS, Mankin HJ. Frequent incidence of extrapulmonary sites of initial metastasis in patients with liposarcoma. *Cancer*. 1995;75:1120-7.
8. Estourgie SH, Nielsen GP, Ott MJ. Metastatic patterns of extremity myxoid liposarcoma and their outcome. *J Surg Oncol*. 2002;80:89-93.
9. Lee SH, Cho IJ, Yang WI, Suh JS, Shin KH. Liposarcoma in the extremity. *J Korean Bone Joint Tumor Soc*. 2010;16:62-8.
10. Chung YG, Kang YK, Bahk WJ, et al. Prognostic factors in liposarcomas: a retrospective study of 52 patients. *J Korean Bone Joint Tumor Soc*. 2010;16:14-20.
11. Fiore M, Grosso F, Lo Vullo S, et al. Myxoid/round cell and pleomorphic liposarcomas: prognostic factors and survival in a series of patients treated at a single institution. *Cancer*. 2007;109:2522-31.
12. Antonescu CR, Tschernyavsky SJ, Decuseara R, et al. Prognostic impact of P53 status, TLS-CHOP fusion transcript structure, and histological grade in myxoid liposarcoma: a molecular and clinicopathologic study of 82 cases. *Clin Cancer Res*. 2001;7:3977-87.
13. Knebel C, Lenze U, Pohlig F, et al. Prognostic factors and outcome of liposarcoma patients: a retrospective evaluation over 15 years. *BMC Cancer*. 2017;17:410.
14. Beane JD, Yang JC, White D, Steinberg SM, Rosenberg SA, Rudloff U. Efficacy of adjuvant radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcoma of the extremity: 20-year follow-up of a randomized prospective trial. *Ann Surg Oncol*. 2014;21:2484-9.
15. Engström K, Bergh P, Cederlund CG, et al. Irradiation of myxoid/round cell liposarcoma induces volume reduction and lipoma-like morphology. *Acta Oncol*. 2007;46:838-45.
16. Guadagnolo BA, Zagars GK, Ballo MT, et al. Excellent local control rates and distinctive patterns of failure in myxoid liposarcoma treated with conservation surgery and radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2008;70:760-5.
17. Gronchi A, Bui BN, Bonvalot S, et al. Phase II clinical trial of neoadjuvant trabectedin in patients with advanced localized myxoid liposarcoma. *Ann Oncol*. 2012;23:771-6.
18. Grosso F, Jones RL, Demetri GD, et al. Efficacy of trabectedin (ecteinascidin-743) in advanced pretreated myxoid liposarcomas: a retrospective study. *Lancet Oncol*. 2007;8:595-602.
19. Di Giandomenico S, Frapolli R, Bello E, et al. Mode of action of trabectedin in myxoid liposarcomas. *Oncogene*. 2014;33:5201-10.
20. Lee ATJ, Thway K, Huang PH, Jones RL. Clinical and molecular spectrum of liposarcoma. *J Clin Oncol*. 2018;36:151-9.
21. Fuglø HM, Maretty-Nielsen K, Hovgaard D, Keller JØ, Safwat AA, Petersen MM. Metastatic pattern, local relapse, and survival of patients with myxoid liposarcoma: a retrospective study of 45 patients. *Sarcoma*. 2013;2013:548628.
22. Nishida Y, Tsukushi S, Nakashima H, Ishiguro N. Clinicopathologic prognostic factors of pure myxoid liposarcoma of the extremities and trunk wall. *Clin Orthop Relat Res*. 2010;468:3041-6.
23. Schwab JH, Boland PJ, Antonescu C, Bilsky MH, Healey JH. Spinal metastases from myxoid liposarcoma warrant screening with magnetic resonance imaging. *Cancer*. 2007;110:1815-22.
24. Conill C, Setoain X, Colomo L, et al. Diagnostic efficacy of bone scintigraphy, magnetic resonance imaging, and positron emission tomography in bone metastases of myxoid liposarcoma. *J Magn Reson Imaging*. 2008;27:625-8.

점액성 지방육종: 단일기관 치료 결과

조완형 · 송원석[✉] · 한강희* · 전대근 · 공창배 · 남희승

원자력병원 정형외과, *병리과

목적: 본 연구의 목적은 사지에 발생한 점액성 지방육종 환자의 치료 결과를 후향적으로 분석하여 생존율과 재발 및 전이의 양상 등 치료 결과를 알아보고, 예후에 영향을 미치는 인자를 분석하고자 한다.

대상 및 방법: 2001년 1월부터 2015년 12월까지 원자력병원에서 점액성 지방육종으로 치료 받은 91명의 환자(일차성 83명, 재발성 8명)를 대상으로 하였다. 치료 후 재발 및 전이 발생 및 생존율 및 생존의 예후 인자를 조사하였다. 평균 추시 기간은 84개월(범위, 5-196)개월이었다.

결과: 전체 환자의 5년 및 10년 생존율은 82%, 10년 생존율은 74%였다. 일차성 환자에서 생존율에 영향을 미치는 인자는 종양의 크기($p=0.04$), 원형 세포 분포 정도($p<0.0001$), 병리적 등급($p=0.0002$), 국소 재발($p=0.006$)이었다. 폐외 전이는 전이 환자의 75.0% (18/24)에서 나타났으며 전이 후 평균 생존 기간은 26개월(범위, 2-72개월)이었다.

결론: 점액성 지방육종은 주로 하지에 발생하며 종양의 크기, 병리적 등급, 원형 세포의 분포, 국소 재발 여부가 예후에 영향을 미치고, 다른 일반적인 육종과 달리 폐 이외의 전이를 많이 하는 특징이 있음을 치료 또는 추시중 유의해야 할 것이다.

색인단어: 지방육종, 점액성 지방육종, 예후

접수일 2018년 5월 11일 수정일 2018년 8월 28일 게재확정일 2018년 11월 25일

[✉]책임저자 송원석

01812, 서울시 노원구 노원로 75, 원자력병원 정형외과

TEL 02-970-1244, FAX 02-970-2403, E-mail wssongmd@gmail.com, ORCID <https://orcid.org/0000-0003-2852-5581>