

정형외과 영역에서의 연부조직 육종의 임상적 고찰

부산 복음병원 정형외과

김 상 진 · 이 호 연

= Abstract =

A Clinical Study of Soft Tissue Sarcoma in Orthopedic Surgery

Sang Jin Kim, M.D. and Ho Yun Lee, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Pusan Gospel Hospital, Pusan, Korea

The soft tissue sarcoma in the Orthopedic surgery is not common, occurring in less than one percent of all malignant tumors.

While the sarcoma is comparatively highly malignant, its treatment has been varied, and the effect of the each treatment has been controversial and generally poor on statistics.

We studied 58 cases of soft tissue sarcoma in the Orthopedic department of Pusan Gospel Hospital in the 6 years period from March, 1975 to March, 1981.

We confirmed the sarcoma diagnosis by biopsy, and measured the size, the degree of local infiltration and occurrence of metastasis with the help of plain X-ray, angiography, lung and bone scan, and computerized tomograms. We made treatment plans according to above results.

We classified the soft tissue sarcoma into 8 histologic types and obtained following conclusions:

1. Among the 58 cases of soft tissue sarcoma, and majority is consisted of fibrosarcoma, liposarcoma and rhabdomyosarcoma.
2. There were 41 cases occurred in the lower extremity and 17 cases in the upper extremity. Thus soft tissue sarcoma are more frequent in the lower extremity, especially in thigh (21 patients).
3. We found 19 cases between the age of 41 to 50 years. In general, the soft tissue sarcoma are more frequent between the age of 31 to 50 years.
4. Among the 58 cases, 10 patient came to our hospital because of recurrence of soft tissue sarcoma, after receiving local excision in other hospitals. In other words 17 percent of our cases showed recurred sarcoma and duration of recurrence was within 16 months.
5. Metastasis of the soft tissue sarcoma had taken place in 17 patients (29%), most frequently metastasis to the lung in 12 cases (70%).
6. We treated 30 cases by chemotherapy and radiotherapy after excision or amputation. In 15 sarcomas that could not be excised, but the medical treatment with chemotherapy and radiotherapy.
7. The follow-up study revealed better result obtained in the group of aggressive treatment with anticancer chemotherapy and radiotherapy after excision or amputation.

Key Words: Soft Tissue Sarcoma

I. 서 론

골격 및 내장을 제외한 사지 및 체간의 연부조직에서 발생하는 육종은 흔하지는 않으나, 비교적 높은 악성도와 분류상의 어려움 등으로 정형외과 영역의 그 어느 질환보다도 통계적 자료 및 추구 관찰이 더욱 요청되고 있다고 하겠다.

또한 연조직 육종의 치료에 있어서도 종양 절제술, 사지 절단술, 항암제 투여 및 방사선 치료 등 다양한 방법을 시행되고 있으나 이를 해결하기 위한 많은 연구가 계속되고 있는 실정이다.

특히 우리 나라에서는 각 연조직 육종에 대한 산발적인 발표 논문은 있으나 전체 연조직 육종에 대한 통괄적인 자료는 매우 빈약한 실정이라 하겠다.

부산 복음병원 정형외과에서는 1975년 3월부터 1981년 3월까지 만 6년간 병리 조직학적으로 확진된 총 58례의 연조직 육종을 체형하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 분류 방법

Stout, Michael 및 Ackerman의 분류 방법에 기초를 두었다.

III. 증례 분석

A) 발생 빈도

총 58례의 연조직 육종 중 섬유 육종이 16례(27%)로서 가장 많았고, 다음은 지방 육종이 12례(21%), 횡문근 육종이 9례(15%), 혈관 육종이 7례(13%), 평활근 육종이 6례(10%), 악성 섬유성 조직구종이 4례(7%),

활액막 육종이 3례(5%) 그리고 미분류된 것이 1례(2%)였다.(Table 1)

B) 연령 및 성별 분포

연조직 육종의 호발 연령은 41-50세에서 19례로 전체의 33%를 차지하였으며 중년층에서 호발하였다.

진단시 최연소자는 3세였으며 최고령자는 75세였다.

성별 분포는 남녀에서 서로 비슷한 분포를 나타내었다(Table 1. 2.).

C) 발생 부위 별 빈도

총 58례의 연조직 육종 중 41례가 하지에서 발생하였으며 나머지 17례는 상지에서, 이들 중 둔부 및 전부에서 각각 4례씩 발생하였다(Table 3).

D) 진단 까지의 경과

Table 1. Type and Sex ratio of soft tissue sarcoma

	No. of patient	%	Male	Female
Fibrosarcoma	16	27	6	10
Liposarcoma	12	21	8	4
Rhabdomyosarcoma	9	15	6	3
Hemangiosarcoma	7	13	2	5
Leiomyosarcoma	6	10	3	3
Malig. Fibrous Histiocytoma	4	7	3	1
Synovial Sarcoma	3	5	2	1
Undifferentiated	1	2	1	0
Total	58	100%	31	27

Table 2. Age distribution of soft tissue sarcoma

	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	71-80
Fibrosarcoma	0	1	3	4	3	5	0	0
Liposarcoma	0	2	1	2	6	0	1	0
Rhabdomyosarcoma	1	0	0	1	4	1	1	1
Hemangiosarcoma	0	0	0	2	3	0	2	0
Leiomyosarcoma	0	0	2	0	2	1	0	1
Malig. Fibrous Histiocytoma	0	0	0	1	1	2	0	0
Synovial Sarcoma	0	0	2	1	0	0	0	0
Undifferentiated	0	1	0	0	0	0	0	0
Total	1	4	8	11	19	9	4	2

Table 3. Location of soft tissue sarcoma

	Fibro-sarco.	Lipo-sarco.	Rhabdo-myosac.	Hemangio-sarcoma	Leiomyo-sarcoma	Malig. Fib. Histiocyto.	Synov. sarco.	Undiff. type	Total
Below the Knee	3	1	0	2	2	0	3	0	11
Thigh	3	6	4	1	3	3	0	1	21
Hip/Groin	1	0	3	1	0	0	0	0	5
Pelvis/Buttock	0	4	0	0	0	0	0	0	4
* Lower Extremity	7	11	7	4	5	3	3	1	41
Below the Elbow	4	1	1	0	0	1	0	0	7
Arm	5	0	1	0	0	0	0	0	6
Shoulder/Girdle	0	0	0	3	1	0	0	0	4
* Upper Extremity	9	1	2	3	1	1	0	0	17

본원에서 확진된 평균 진단 기간은 발병 후 1년 9개월로서 대부분 진단이 지연되는 경향이 있었으며, 또한 내원 전 타 의료 기관에서 국소 절제술을 받은 후 재발하여 찾아 온 환자는 10례였고 재발 기간은 16개월 이내였다.

IV. 진단 방법

A) 보조 진단

거의 대부분에서 절제 및 병리 조직 검사 전에 단순 X-선 촬영, 혈관 조영술, 폐 및 골 Scanning, 전자 단층 촬영을 시행하였으며 이에서 입수한 자료를 기초로 치료 계획을 수립하였다.

단순 X-선 촬영에서는 주위 조직과의 음영 차이를 이용하여 일차적으로 종괴의 크기 및 골 침범 여부를 판단하는데 도움을 주었으며, 혈관 촬영 상에서는 악성 종양에서 나타나는 비정상적인 혈관상 증가 및 주행, 동정맥 개통의 여부 등으로 종괴의 침범 정도와 이를 이용한 절제 범위 결정, 그리고 악성과 양성 종양의 감별에 이용하였다.

폐 및 골 Scanning에서는 film 상 나타나는 hot area를 판독하여 폐와 골의 전이 여부를 판단하여 치료 계획 수립에 이용하였으며, 추후 관찰 중 전이 여부를 screening하는 데 유일한 방법으로 이용하고 있다.

전자 단층 촬영에서는 단층 촬영상 나타나는 종괴의 연조직 침범 양상 및 지형적인 윤곽, 타 조직의 침범 양상을 파악하여 수술 계획 수립에 결정적인 도움을 얻을 수 있었다.

B) 확진

조직 생검으로 확진하였다.

V. 전이 소견

내원 시 전이가 있었던 환자는 17례로 29%였으며 이들 중 폐로의 전이가 12례로 전체 전이 환자의 70%를 차지하였다.

5례에서 폐와 골 및 폐와 인접 임파선에 전이를 보였으며, 1례의 횡문근 육종에서는 다발성 골 전이가 폐 전이와 함께 있었다(Table 4).

VI. 치료 및 결과

치료는 9례에서 외과적 절제 또는 절단술을 시행하였고, 30례에서 외과적 절제 또는 절단 후 항암제 또는 방사선 치료를 병합하였으며 외과적 절제를 시행하지 않은 19례는 대부분 절단 거부 또는 수술이 불가능한 경우였다.(Table 5)

중 레. 62세·남자; 지방육종 종괴가 좌 대퇴 근위부의 내측 및 좌측 둔부에 걸쳐있는 소견을 보임.

대퇴부 전산화 단층 촬영 소견.
거대한 종괴가 좌측 대퇴골의 내측 및 후방에 걸쳐 있다.

골반 전산화 단층 촬영 소견.
종괴가 좌측 좌골공을 통해 골반강내로 확장되어 있고
미골근 및 이상근을 침범하고 있다.

Table 4. Metastatic lesion of soft tissue sarcoma at admission

	Number of patient	Number of metastatic pt.	Metastatic Lesion							
			Lung	Bony metastatic lesion					Regional lymph node	Chest wall
				Rib	Humerus	Pelvis	Femur	Spine		
Fibrosarcoma	16	5	3	0	0	0	1	0	1	0
Liposarcoma	12	3	3	1	0	0	0	0	0	1
Rhabdomyosarcoma	9	5	3	0	1	2	0	2	0	0
Hemangiosarcoma	7	2	2	0	0	0	1	0	0	0
Leiomyosarcoma	6	2	1	0	0	0	0	0	1	0
Malig. Fibrous Histiocytoma	4	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Synovial Sarcoma	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Undifferentiated	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Total	58	17 (29%)	12 (70%)	1	1	2	2	2	2	1

방사선 치료는 대개 6,000~7,000 rad를 6 주 내지 7 주 간 조사하였으며, 조사 후 동통 감소 및 종괴의 축소 등을 관찰할 수 있었으나 장기 추구가 불가능하여 정확한 결과는 알 수 없었다.

항암제 요법으로는 Adriamycin과 High dose Methotrexate의 병합 요법 또는 Cyclophosphamide와 Vincristine, Dactinomycin의 병합 요법을 시행하였다(Table 6).

항암제 요법으로 인한 합병증으로는 흔히 볼 수 있는

구역, 구토, 구내염, 탈모증, 백혈구 및 혈소판 감소 등이 대부분으로, 이는 가변성으로서 합병증의 치료에는 큰 어려움이 없는 것으로 사료되었다.

특히 합병증 중 골수 억제 정도 즉 백혈구 2,500/cumm 이하, 또는 혈소판 100,000/cumm 이하인 경우 항암제 투여를 중지 또는 순연시키면서 계속적인 혈액 검사 후 골수 회복이 확인되었을 때 치료를 계속하였다.

외과적 절제로는 광범위 절제를 원칙으로 하였으나 여

Table 5. Treatment of soft tissue sarcoma

	Biopsy	Chemo.	Chemo. Radia.	Excision	Exci. Chemo.	Exci. Radia.	Exci. Radia. Chemo.	Ampu.	Ampu. Chemo.
Fibrosarcoma	3	0	4	4	0	0	0	3	2
Liposarcoma	1	0	4	0	7	0	0	0	0
Rhabdomyosarcoma	0	3	0	2	0	0	4	0	0
Hemangiosarcoma	0	0	2	0	5	0	0	0	0
Leiomyosarcoma	0	0	2	0	0	0	4	0	0
Malig. Fibrous histiocytoma	0	0	0	0	0	0	3	0	1
Synovial Sarcoma	0	0	0	0	0	0	3	0	0
Undifferentiated	0	0	0	0	0	1	0	0	0
Total	4	3	12	6	12	1	14	3	3

Table 6. Chemotherapeutic combinations for soft tissue sarcoma

Agents	Dose	Frequency
Methotraxate	200 mg/kg, IV × 2	Repeat Q 5 week
Citrovorum factor	9 mg/m ² , IV, qid × 3	for 1 year
Cyclophosphamide	1.5 mg/kg, IV × 2	
Vincristine	2 mg/m ² , IV	Q week × 12
Dactinomycin	0.015 mg/kg/day, IV × 5	Q3 mons × 5
Cyclophosphamide	2.5 mg/kg/day, PO	Start day 42 and continue 2 years

러 근막이 침범되거나 신경 및 혈관 등의 vital structure가 침범되거나 골 침범이 있는 경우는 절단하는 것을 원칙으로 하였다.

추구 관찰이 가능하였던 환자는 24례로 확진 시부터 전이 소견없이 2년간 생존 중인 환자는 1례, 3년 간 생존 중인 환자는 5례, 4년 간 생존 중인 환자는 2례, 5년 이상 생존 중인 환자는 3례였으며 이들 대부분이 외과적 절제 또는 절단술 후 항암제 또는 방사선 치료를 하였던 환자였으며, 1년 이내에 사망한 환자는 13례로 이는 내원 시 타 부위로의 전이가 있었거나 수술이 불가능한 경우가 대부분이었다.

Ⅶ. 고 찰

신체 조직 중 골격 및 내장을 제외한 사지 및 부속 기관의 연조직에서 발생하는 연조직 육종은 외국의 통계로는 전 악성 종양의 1% 미만으로 보고되고 있다.

정형외과 영역에서의 연조직 육종의 발생 빈도는 Si-

mon³³⁾ 등은 섬유 육종(35%), 악성 섬유성 조직구종(20.4%), 지방 육종(18.5%)의 順으로 호발한다고 하였고 Stout 등은 지방 육종(25%), 섬유 육종(22%), 횡문근 육종(12%), 악성 섬유성 조직구종(10%)의 順으로 호발한다고 하였다.

발생 부위는 Michael에 의하면 하지에 64.8%, 상지에 35.2%로 하지에 호발한다 하였으며 본 증례에서도 하지에 41례로 70% 정도가 하지에 호발하였다.

연조직 육종의 진단은 조직 생검을 통해 이루어지지만 단순 X-선 촬영, 혈관 촬영 및 전자 단층 촬영 등이 진단 및 치료 계획 수립에 많은 도움을 주고 있다.

연조직 육종의 치료는 외과적 절제, 항암제 투여, 방사선 요법 등이 있으나 가장 기본적으로 선택적인 방법은 외과적 절제라고 알려져 있다.

Simon 등에 의하면 외과적 절제술을 시행한 사지의 악성 연조직 육종 환자 중 16.7%에서 국소 재발이 있었으며 이 중 대부분이 부적절한 절제로 인한 것이었고 적절한 절제 후의 재발율은 2%라고 보고하여 수술적 절제시의 판단이 재발에 깊은 관련이 있다고 강조하였다.

본 증례들에서는 10례에서 타 의료 기관에서 외과적 절제 후 재발한 과거력이 있었으나 본원에서 외과적 절제술을 시행한 환자에 있어서의 재발 여부는 추구되지 못하였다.

섬유 육종은 악성 연조직 종양 중 가장 많이 발생하는 육종으로서, 최근 조직학적 진단에 따른 논란이 많아 종래 섬유 육종으로 보고되었던 조직학적 소견에 재조사가 시행되는 등 진단상의 문제가 재검토되고 있는 중양이다.

섬유 육종의 원발 장소는 반흔 혹은 피하 섬유 조직, 건이나 신경초 주위의 심부 결체 조직이나 근막, 또는

골막으로 피부에 단발성 혹은 다발성의 결절을 나타내기도 한다.⁹⁾

조직학적인 분류에 대하여는 학자들에 따라 의견이 분분하지만 악성도에 따라 Grade 1.2.3.4로 나누어 예후 판정에 이용하고 있다.²⁹⁾

섬유 육종은 악성 연조직 종양 중에서 가장 많이 발생하는 육종으로 알려져 있으나 최근 2310례의 악성 연조직 육종을 조사한 결과 섬유 육종은 12%였으며 지방 육종이 21%로 가장 많았고 그 다음이 횡문근 육종으로 19%여서 섬유 육종이 가장 호발하는 종양이 아님을 보여주고 있다.

전이는 국소 조직 침윤이 특징으로 주로 혈행성으로 전이되며, 드물게 국소 임파절에 전이를 일으킨다.¹⁰⁾

예후는 1950년을 기준으로 그 이전에는 나쁜 것으로 알려져 왔으나 그 이후 Mayo Clinic 등에서는 5년 생존율이 60%라고 보고하고 있다.

이러한 5년 생존율의 급격한 변화를 Douglas 등은 General medical care의 개선 등 많은 요인이 생존율 변화에 영향을 주는 것 외에도, 1950년 이전에 보고되었던 29례 중 10례가 현재의 조직학적 개념 상의 섬유 육종인 점으로 미루어 그 이전에 발표되었던 보고들이 섬유 육종이 아닌 자료에 기초를 두었거나, 현재의 개념과는 상반된 것이므로 5년 생존율에 크나큰 차이가 있다고 설명하고 있다.

1857년 Virchow가 처음으로 기술한 지방 육종은 지방 조직이 있는 곳이면 신체의 어디서나 원발하는 악성 종양으로서 비교적 희귀하여 전 악성 연조직 종양의 1% 정도이다.

지방 육종의 분류는 1935년 Ewing¹¹⁾이 처음으로 미숙형과 성숙형으로 분류한 바 있고, Reszel 등은 Myxoid, lipogenic 및 Pleomorphic의 3가지 형으로 분류하였는데 이 분류법이 공인되고 있다.

지방 육종의 치료는 외과적 절제, 외과적 절제와 방사선 요법의 병행 및 방사선 요법 등으로 대별할 수 있다.

외과적 요법과 방사선 요법의 병행은 불완전한 절제시에 가장 많이 권유되고 있다.³³⁾

방사선 단독 요법은 관혈적 방법이 불가능한 경우나 multicentric focus가 있을 때 이용되고 있다.¹⁴⁾ 그러나 방사선 단독 치료로는 완전 치유가 불가능한 것으로 알려져 있다.³³⁾

예후는 지방 육종의 형에 따라 다르며, Reszel 등은 5년 생존율이 lipogenic은 60.0%, myxoid가 47.3%, pleomorphic에서는 33.3%라 하였고, 166례에서 5년 생존율은 44.6%, 10년 생존율은 22.8%라 하였다.

Enzinger and Winslow¹⁰⁾ 등은 사지에 발생한 것은 5년 생존율이 70% 이상이라 하였으며 후복막에 생긴 것

은 40%로서, 사지에 생긴 것이 비교적 예후가 좋고 특히 superficial한 것이 예후가 좋다고 하였다.

횡문근에서 원발하는 횡문근 육종은 1854년 Weber⁴¹⁾가 처음으로 기술한 이래 1946년에는 Stout³⁷⁾가 pleomorphic type을, 1950년에는 Stobbe³⁶⁾ 등이 embryonal type을, 1955년에는 Horn¹⁶⁾ 등이 botryoid type을, 1956년에는 Riopelle³¹⁾ 등이 alveolar type 등의 분류를 하였다.

횡문근 육종은 폐로의 전이가 빈발하면서도 초기에 매우 성장이 느린 점 등, 초기의 모든 증상이 양성 종양과 매우 비슷한 악성 종양이다.

대체로 3가지 형의 임상 경과를 취하는데, 첫째 처음부터 악성 성장을 하여 짧은 기간에 사망에 이르게 하는 형태, 둘째 수 주 또는 수 개월에 걸쳐 서서히 성장하는 형태, 셋째 수 개월 내지 수 년 동안 전연 성장하지않다가 자연적으로 또는 약간의 외상에 의해 갑자기 악화되어 성장을 시작하는 형태 등이 있다.^{16,31,36,37)}

횡문근 육종은 조직학적인 형태 별로 발생 빈도, 호발 연령, 발생 장소 및 전이의 양상이 다르다.

호발 연령을 보면 pleomorphic type은 평균 50.8세로서 가장 노년층에서 발생하고, alveolar type은 23.0세로서 청년층에 많으며, embryonal type은 8.9세, botryoid type은 7.0세로서 가장 어린 연령층에 호발한다.¹⁵⁾

남녀 대비는 약 3:1로 남자에 많이 발생하고,¹⁵⁾ 발생 부위는 사지에서의 경우 pleomorphic type이 가장 많이 발생된다 하였으나 수부에 발생한 횡문근 육종의 경우에는 75%가 alveolar type이었다.²⁸⁾

소아에서는 대개 두경부에 발생하며 주로 embryonal type으로 알려져 있다.²⁷⁾

전이는 주로 폐에 많으며, 국소 임파절 전이는 6% 정도로 많지 않은 것으로 알려져 있다.^{15,24)}

예후는 5년 생존율에 대해 Pack²²⁾ 등은 35.3%, Fine 등은 17%라 보고하여 비교적 나쁜 것으로 알려져 있다.

혈관에서 기원하는 혈관 육종은 내피 세포가 부정형으로 퇴행성 양상을 나타내는 것을 특징으로 하며 재발율이 높고 생존율이 낮은 종양의 하나이다.

병리학적으로 종괴는 직경 3-4cm 정도의 작은 것도 있으나 대개 그 이상으로 크며, 연한 백회색을 띄우고 종괴의 중앙부에 괴사 및 출혈 등이 자주 관찰되고 있다.

전이는 국소 침윤 및 distal metastatic spread가 특징적이며, 재발율은 Thorbjarnarson⁴⁰⁾에 의하면 23%로, 박⁸⁾은 국소 절제 후 재발율이 62.5%였다 하여 재발율은 높은 것으로 보고되고 있다.

예후에 대해서는 Thorbjarnarson은 방사선 치료를 받았던 환자의 평균 생존 기간을 4.3개월로 보고하였으며, Pack 및 Ariel²³⁾ 등은 5년 생존율을 9%로 보고 하

여 지극히 불량한 것으로 알려져 있고 사망 원인은 광범위한 원격 전이 및 장 점막의 미란으로 인한 장 출혈로 보고하였다.³⁾

평활근 육종은 대단히 드문 종양으로서 발생 빈도에 대해서는 정확한 통계가 없으나 전 연령층에서 발생하며 특히 40-60세의 장년층에서 호발한다.⁶⁾

호발 부위는 주로 후복막이지만 정형외과 영역에서는 사지와 액와부에 호발하며 사지 중 특히 대퇴부에서 호발한다.

병리학적으로 종괴는 크기가 5cm 이하로 작은 것은 주위 조직과 잘 경계되어 있고 피하 지방에 단단하게 부착되어 있지만, 종괴가 큰 것은 주위 조직에 침윤되어 섬유성 위막을 보이는 것이 특징이다.

임상 증상은 무통성 연조직 팽대가 대부분이며 가끔 종괴 자체의 동통이나 방사통 등이 동반되기도 한다.

Phelan 등은 병력 기간이 2주에서 10년 사이로, 절반 이상이 6개월 이하라 하였고 외관상으로는 양성 종양의 양상을 나타낸다고 하였다.

60%의 재발율을 보이는 이 종양이 재발하였을 경우에는 처음 병소에서와 같은 연조직 팽대만 나타내나 $\frac{1}{2}$ 이상에서 동통이 동반되고 주위 연조직과 고착되어 있으며 처음 병소(primary lesion)에서는 장기간 동안의 성장 정지기가 있지만, 재발한 경우에는 정지기 없이 계속 성장하는 차이를 나타낸다고 하였다.

40%의 높은 전이율을 나타내며 주로 폐에 전이한다고 알려져 있으나 Stout 및 Hill³⁶⁾과 Others¹⁴⁾는 국소 재발율은 높지만 폐 및 주위 임파절 전이는 적다고 보고하였다.

예후는 아주 불량하여 5년 생존율이 18%에 불과하지만 광범위한 절제술이나 절단술을 시행한 경우에는 높은 생존율을 보인다고 한다.³⁾

악성 섬유성 조직구종은 비교적 희귀하여 전 악성 연조직 종양의 1% 미만으로 주 증상은 동통이 수반된, 서서히 증대되는 종괴로서, 호발 부위는 사지이며 특히 대퇴부 연조직에서 호발한다.

재발은 국소 재발이 흔하며 특히 부적당한 절제 시에 잘 생긴다고 하며 재발되는 평균 기간은 9개월이라고 한다.¹⁹⁾

Kempson과 Kyriakos¹⁸⁾는 크기와 재발율과는 관계가 없다고 하였으나 Wasserman과 Stuard는 초기 종양이 클 때 재발을 잘한다고 하였다.

전이는 비교적 적으며 혈행성으로 잘 일어나고 주로 주위 임파절이나 폐로 전이되며 간이나 골 조직 등에도 전이한다고 한다.³⁵⁾

Soul과 Enriquez³⁸⁾는 5년 생존율이 64%, 10년 생존율이 38%로 비교적 예후가 양호하다고 하였으며 전이

가 있을 때는 예후가 불량하다고 하였다.

활액막 육종은 활액막으로 피복되어 있는 관절 피막, 진초, 활액낭 주위의 연부 조직에서 주로 발생하는 비교적 희귀한 악성 종양으로^{4,6,17,21)} 발생 빈도는 연부 조직 종양의 5-10%를 차지하며,²¹⁾ 대부분 하지에 많이 발생하고 주로 슬부, 족부, 수부 등에 호발한다고 하였다.^{6,7)}

임상 증상은 서서히 발생하는 무통성 또는 동통성 종류 및 관절의 운동 제한 등이다.^{6,17)}

X-선 소견으로는 연부 조직의 균일한 팽창 및 주위와의 경계가 분명한 임상의 종괴를 나타내며 약 1/3에서 석회 침착상이 보인다고 하였다.

또 10-30%에서 주위 골 조직에 변화를 나타내는데 이 경우 골 조직의 침식과 골막 반응 등을 나타내며, 그리고 골 조직에서 발생된 경우는 심한 골 파괴상과 골 피질의 침식을 나타낸다고 하였다.^{6,21)}

육안적으로는 단단하고 피막에 잘 싸여 있으며 연분홍색을 나타내며, 절개해 보면 출혈 및 석회화 등이 보인다고 하였다.⁶⁾

현미경 소견은 방추형 세포의 증식이 있고 상피양 세포에 의해 단층 또는 다층으로 피습된 특징적인 열극을 가지고 있으며, 그 안에는 점액성 물질을 함유하고 있고 유사 분열 현상을 나타낼 수도 있다고 하였다.

전이는 주로 폐와 주위 임파선에 전이되는데 그 빈도는 40-80%에서 폐에 전이를 보이고⁶⁾ 10-25%에서 주위 임파절에 전이를 보인다고 하였다.^{4,6)} 또한 이 활액막 육종은 조직학적인 소견이 Villonodular Synovitis, Adamantinoma, Fibrosarcoma 등과 감별이 곤란한 경우가 있다고 하였다.

치료는 대부분의 학자들이 조기 절단술 등의 근본적인 절제술이 가장 좋은 방법이라 하였다.⁷⁾

예후는 비교적 불량하여 5년 생존율을 Codman 등은 25%, Gerner 등은 36%라 하였다.

미분류 육종에 대해서는 Thorabjarnarson이 10례의 미분류 육종을, 박이 4례의 미분류 육종을 보고하면서 Thorabjarnarson은 10례 중 9례에서 진단 후 1년 내에 사망하였다 하였으며, 박은 전례에서 5년 이내에 사망하였다 하였고 평균 생존 기간은 8개월이라 하였다.

Hare와 Cerny¹⁴⁾ 등은 28.5%의 높은 발생율을 나타내며 사지에 많이 발생한다고 하였다.

5년 생존율은 Hare와 Cerny가 39%, Pack과 Ariel²³⁾은 40.8%, Stout³⁹⁾ 등은 20%로 보고하여 가장 예후가 나쁜 육종의 하나로 보고하였다.

VIII. 결 론

부산 복음병원 정형외과에서 1975년 3월부터 1981년

3월까지 만 6년 간 경험한 총 58례의 연조직 육종을 8 가지 종류로 분류, 분석 검토하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 섬유 육종, 지방 육종 및 횡문근 육종이 총 37례로, 전체 연조직 육종의 63%를 차지하였다.

2. 연조직 육종의 발생 부위는 하지에 41례, 상지에 17례로 하지에 호발하였으며, 특히 대퇴부에서 21례로 가장 많이 발생하였다.

3. 연조직 육종의 발생 연령은 41 내지 50세 사이에서 발생한 것이 19례로 가장 많았으며, 전체적인 연령 분포로 보아 30대 내지 40대 사이에서 호발하였다.

4. 타 병원에서 국소 절제술을 시행한 후 재발하여 내원한 환자는 10례로 17%를 차지하였으며 재발 기간은 대부분이 16개월 이내였다.

5. 내원 시 전이가 있었던 환자는 17례로 29%였으며, 이들 중 폐로의 전이가 12례(70%)로 가장 많은 빈도를 보였다.

6. 치료는 국소 절제술 또는 절단술 후 화학 요법과 방사선 요법을 시행한 것이 30례로 가장 많았으며, 화학 요법 및 방사선 요법만 시행한 15례는 절단 거부 또는 수술 불가능한 경우가 대부분이었다.

7. 추후 관찰 결과 외과적 절제 또는 절단술 후 항암제 또는 방사선 치료 등의 적극적인 치료를 하였던 환자에서 양호한 치료 결과를 보였으며, 내원 시 타 부위의 전이가 있었거나 수술이 불가능하였던 환자는 대부분 1년 이내에 사망하였다.

REFERENCES

- 1) 박운규 : 연조직 종양, 대한 외과 학회지, 제 18권 3호, 63-71, 1976.
- 2) Ackerman, L.V. and del Regato, J.A. : *Cancer, 5th Ed. St. Louis, The C.V. Mosby Co., 1977.*
- 3) Aegerter, E. and Cotran, R.S. : *Orthopedic disease. 4th Ed. Philadelphia, W.B. Saunder Co., 1975.*
- 4) Anderson, K.J. and Willdermuth, O. : *Synovial sarcoma. Clin. Orthop., 19:55-69, 1961.*
- 5) Brindley, H.H., Phillips, C. and Fernandez, J.N. : *Fibrosarcoma of the extremities — Review of 45 cases. J. Bone and Joint Surgery. (Am) 37:602-608, 1955.*
- 6) Cademan, N.L., Soule, E.H. and Kelly, P.J. : *Synovial sarcoma; An analysis of 134 tumors. Cancer, 18:613-627, May, 1965.*
- 7) Cameron, H.U. and Kostuik, J.P. : *A long-term follow-up of synovial sarcoma. J. Bone and Joint Surg., 56-B:613-617, Nov. 1974.*
- 8) Coran, A.G., Croker, D.W. and Wilson, R.E. : *A twenty-five years experience with soft tissue sarcoma. Am. J. Surg., 119:288, 1970.*
- 9) Darier, J. : *Dermatofibromes progressifs et recidivants ou fibrosarcomes de la peau. Ann. Dermatol. Syphiligr. (Paris) 5:545-562, 1924.*
- 10) Enzinger, F.M. and Winslow, D.J. : *Liposarcoma; a study of 103 cases. Virchows Arch. Pathol. Anat. 335: 367-388, 1962.*
- 11) Ewing, J. : *Facial sarcoma and intermuscular myxoliposarcoma. Arch. Surg., 31:507, 1935.*
- 12) Fine, G., Chorodnik, J.M. and Horn, R.C. Jr. : *Soft tissue sarcoma; Their clinical behavior and course and influencing factors. Proc. Natl. Cancer Conf. 7:873-882, 1973.*
- 13) Haagenson, C.D. and Stout A.P. : *Synovial sarcoma. Ann. Surg., 120:826-842, Dec. 1944.*
- 14) Hare, H.F. and Cerny, M.J. : *Soft tissue sarcoma, a review of 200 cases. Cancer 16:1332, 1963.*
- 15) Horn, R.C. Jr. and Enterine, H.T. : *Rhabdomyosarcoma. A clinicopathological study and classification of 39 cases. Cancer 11:181-199, Jan. 1958.*
- 16) Horn, R.C. Jr.; Yokovac, W.C.; Koop, C.E.; Kaye, R. : *Rhabdomyosarcoma (sarcoma botryoids) of common bile duct, report of a case. Cancer 8:468-477, 1955.*
- 17) Jaffe, H.L. : *Tumors and tumorous condition of the bone and joints. 1st Ed., 576-588, Philadelphia, Lea and Febiger, 1958.*
- 18) James, F.H. and Emil Frei III : *Cancer medicine. Philadelphia, Lea & Febiger, 1974.*
- 19) Kempson, R.L. and Kyriakos, M. : *Fibroblastosarcoma of the soft tissue: a type of malignant fibrous histiocytoma, Cancer, 29:961-976, 1972.*
- 20) Lichtenstein : *Bone tumors. 5th Ed., 441-450, St. Louis, The C.V. Mosby Co., 1977.*
- 21) Murray, J.A. : *Synovial sarcoma. Orthop. Clin. North Amer., 8:963-972, Oct. 1977.*
- 22) Pack, G.T. : *End results in the treatment of sarcomata of the soft somatic tissues. J.B.J.S. 36-A:241-266, Apr. 1954.*
- 23) Pack, G.T. and Ariel, I.M. : *Tumors of the soft somatic tissues; a clinical treatise. New York. Hoeber Medical Division, Harper and Roe, 1958.*
- 24) Pack G.T.; Eberhart, W.F. : *Rhabdomyosarcoma of*

- skeletal muscle. *Report of 100 cases. Surgery* 32:1023-1064, Dec. 1952.
- 25) Pack, G.T. and Pierson, J.C. : *Liposarcoma; study of 105 cases. Surgery* 36:687, 1954.
 - 26) Perry, H. and Chu, F.C.H. : *Radiation therapy in the palliative management of soft tissue sarcomas. Cancer* 15:179-183, 1962.
 - 27) Pinkel, D.; Pickren, J. : *Rhabdomyosarcoma in children. J.A.M.A.* 175:293-298, Jan. 1961.
 - 28) Potenza, A.D.; Winslow, C.D. : *Rhabdomyosarcoma of the hand. J.B.J.S.* 43-A:700-708, Jul. 1961.
 - 29) Pritchard, D.J., Soule, E.H., Taylor, W.F. and Ivans, J.C. : *Fibrosarcoma — a clinicopathologic and statistical study of 199 tumors of the extremities and trunk. Cancer* 33:888-897, 1974.
 - 30) Reszel, P.A., Soule, E.H. and Coventry, M.R. : *Liposarcoma of the extremities and limb girdles. A study of 222 cases. J. Bone and Joint Surg.*, 48:229-44, March, 1966.
 - 31) Riopelle, J.L.; Theriault, J.P.: *Quoted by Horn and Enterine. Sur une forme meconnue de parties molles; le rhabdomyosarcoma alveolaire. Ann. Danat. Path.* 1:88-111, 1956.
 - 32) Robbins, S.L. and Cotran, R.S. : *Pathologic basis of disease. 2nd Ed. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1979.*
 - 33) Shiu, M.H., Chu, F., Castro, E.B., Hadju, S.I. and Fortner, J.C. : *Results of surgical and radiation therapy in the treatment of liposarcoma arising in an extremity. Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med.*, 123:577-582, 1975.
 - 34) Simon, M.A. and Enneking, W.F. : *The management of soft tissue sarcoma of the extremities. J. Bone and Joint Surg. (Am)* 58:317-327, 1976.
 - 35) Soul, E.H. and Enriquez, P. : *Atypical fibrous histiocytoma, Malignant histiocytoma, Epitheloid sarcoma. cancer*, 30:128-143, 1972.
 - 36) Stobbe, G.D. and Dargeon, H.W. : *Embryonal rhabdomyosarcoma of head and neck in children and adolescent. Cancer* 3:82, 1950.
 - 37) Stout, A.P. : *Quoted by Horn and Enterine. Rhabdomyosarcoma of skeletal muscle. Ann. Surg.* 123:447-472, 1946.
 - 38) Stout, A.P. and Hill, W.T. : *Leiomyosarcoma of superficial soft tissue. Cancer* 11:344-472, 1946.
 - 39) Stout, A.P. and Lattes, R. : *Tumors of the soft tissue. I. Atlas of tumor pathology, Fascicle I., Armed Force Institute of Pathology, Washington, D.C., 1967.*
 - 40) Thorbjarnarson, B. : *Sarcoma at New York Hospital, Arch. Surg.* 82:489, 1961.
 - 41) Weber, C.O. : *Quoted by Pinckren and Pinkel. Anatomische untersuchung Einer Hypertrophischen Zunge nebest Bemerkungen uber die Neubildung quergestreifter Muskelfasern. Virchow Arch. Path. Anat.* 7:115, 1854.
 - 42) Windeyer, B., Dische, S. and Mansfield, C.M. : *The place of radiotherapy in the management of fibrosarcoma of the soft tissue. Clin. Radiol.* 17:32-40, 1966.