

정형외과 영역의 연부조직 종양에 관한 임상적 연구

연세대학교 의과대학 정형외과학교실

박희전 · 박병문 · 권순원 · 강응식

= Abstract =

A Clinical Study of Soft Tissue Tumors in Orthopedic Field

Heui Jeon Park, M.D., Byeong Mun Park, M.D., Soon Won Kwon, M.D.
and Eung Shick Kang, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Soft tissues, which are wide spread in body, are derived from a common primitive mesenchyme and the tumors are arising from them tend to closely resemble the prototype tissues in varying degree.

Some soft tissue tumors have benign course, which can be cured by local excision and the others have malignant course being resistant to therapy and resulting in recurrence or metastasis to other organs or tissues.

The authors reviewed 241 cases of soft tissue tumors which had been received treatment at Department of Orthopedic Surgery in Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine from January 1972 to December 1981.

The results were obtained as follows:

1. Among 241 cases of soft tissue tumors, 202 (83.8%) were benign and 39 (16.2%) were malignant.
2. The most common benign tumor was lipoma (68.7%) which was followed by hemangioma (8.4%), neurofibroma (6.4%) and schwannoma (5.0%) in decreasing order of incidence. Among malignant tumors, fibrosarcoma (35.9%) and rhabdomyosarcoma (33.3%) were the two most common ones, liposarcoma (12.8%) and Kaposi's sarcoma (7.7%) being the next common group of tumors.
3. There was no apparent sex preference in benign soft tissue tumors, but in malignant tumors, male was affected about 3 times more common than female.
4. There was no predilection sites in benign tumors, which in malignant tumors, lower extremity was predominant site of occurrence.
5. Metastasis of the malignant tumors was taken place 13 cases (33.3%) at the time of admission, and the lung was the most common frequent site of metastasis.
6. Most of the benign tumors were treated by local excision, and malignant tumors were treated by wide excision with combination of chemotherapy and/or irradiation.
7. Local recurrence of benign tumors was developed in 12 (5.9%) out of 202 cases.
8. Among 19 cases, on follow up examination had been made, 13 survived more than 1 year and 2 cases longer than 5 years after surgery.

Key Words : Soft tissue tumor.

* 본 논문의 요지는 1982년 10월 15일 제26차 대한정형외과학회 추계학술대회에 발표 한 바 있음.

I. 서 론

연부조직은 골을 제외한 모든 조직을 총칭하여야 하지만 일반적으로는 각종 실질장기(parenchymal tissue), 장관, 피부의 상피구조, 골수 및 임파절등을 제외한 전 조직을 말한다.

발생학적으로 연부조직은 모두 중배엽성이나 여러가지 특수조직으로 분화 할 수 있기 때문에 이들로부터 발생하는 종양들은 매우 다양하면서도 많은 유사점을 갖고 있다. 즉 특수한 연부조직으로 완전히 분화하기 이전에 종양이 발생하거나 한 종괴 내에 2가지 이상의 세포성분이 혼재하는 경우가 있기 때문에 분류상의 어려움이 많다.

또한 연부조직 종양의 치료를 위하여 종양제거술, 사지 절단술, 방사선 및 화학요법등을 실시하고 있으나 종양세포의 분화 정도, 조직학적 유형, 발생부위등에 따라 치료 방법이 일치하지 않음에도 불구하고 국내에서는 연부조직 종양 각각에 대한 산발적인 보고만 있을 뿐 정형외과 영역의 연부조직 종양 전체를 대상으로 한 총괄적인 연구는 아직 없는 실정이다.

따라서 저자는 1972년 1월부터 1981년 12월까지 만 10년간 연세대학교 부속 세브란스병원에서 치험한 241례의 연부조직 종양을 분석함으로써 차후 정형외과 영역의 연부조직 종양을 진단하고 치료하는데 도움이 되고자 본 연구를 시도하였다.

II. 연구대상 및 방법

1972년 1월부터 1981년 12월까지 만 10년간 연세대학교 의과대학 부속 세브란스병원 정형외과에서 진단적 생

검 혹은 치료를 위하여 수술적으로 제거한 연부조직 종양 241례를 대상으로 하였으며 진피(dermis)에 국한되어 발생한 종양, 두피 및 안면부에 발생한 종양과 ganglion, Baker's cyst, synovial sarcoma 등 관절 및 관절연관 조직에서 발생한 종양은 포함시키지 않았다.

전 예를 Stout³⁹⁾와 Ackerman⁴⁾의 분류에 따라 병리조직학적으로 분류하고 그 발생빈도, 연령 및 성별분포, 발생부위, 전이소견등을 분석하였으며 치료 및 그 결과에 대하여 조사하였다.

III. 연구성적

A. 발생빈도

총 241례의 연부조직 종양 중 양성종양이 202례(83.8%), 악성종양이 39례(16.2%)로서 양성종양의 유병율이 악성종양의 약 6배였다.

양성종양 중에서는 지방종이 139례(68.7%)로 가장 많았고 혈관종이 17례(8.4%), 신경섬유종이 13례(6.4%) 그외 섬유종종이 6례(3.0%), 임파관종이 4례(2.0%), glomus 종 2례, 평활근종 4례(2.0%)였으며 악성종양에서는 섬유육종이 14례(35.9%), 횡문근육종이 13례(33.3%)로서 약 70%를 차지하였으며 그외에 지방육종이 5례(12.8%), Kaposi 씨 육종이 3례(7.7%), 악성신경초종이 2례(5.1%), 혈관육종(angiosarcoma)과 골격외연골육종(extraskelatal chondrosarcoma)이 각각 1례(2.6%)였다(Table 1).

B. 연령 및 성별분포

양성종양은 전 연령층에서 비교적 고르게 발생하였으나 30대에 56례로서 27.7%가 발생하였고 70대 이후에

Table 1. Histopathologic diagnosis of the soft tissue tumors

Benign	No. of Patients (%)	Malignant	No. of Patients (%)
Lipoma	139 (68.7)	Fibrosarcoma	14 (35.9)
Hemangioma	17 (8.4)	Rhabdomyosarcoma	13 (33.3)
Lymphangioma	4 (2.0)	Liposarcoma	5 (12.8)
Glomus tumor	2 (1.0)	Kaposi's sarcoma	3 (7.7)
Leiomyoma	4 (2.0)	Angiosarcoma	1 (2.6)
Neurofibroma	13 (6.4)	Malignant schwannoma	2 (5.1)
Schwannoma	10 (5.0)	Chondrosarcoma	1 (2.6)
Fibrous histiocytoma	7 (3.5)	(extraskelatal)	
Fibromatosis	6 (3.0)		
Total	202 (100.0)		39 (100.0)

는 1례 밖에 없었으며 평균 연령은 33.4세였다. 혈관종, 임파관종 및 섬유종증을 20대 이전에 호발하였다 (Table 2).

악성종양은 20, 30대 및 40대의 연령층에서 66.6%가 발생하였으며 진단시 최연소자는 생후 2개월, 최고령자는 70세였고, 평균연령은 32.4세였다 (Table 3).

양성종양 202례중 89례는 남자, 113례는 여자로서 남녀비가 1 : 1.3이었으며 섬유조직구종 및 섬유종증은 남자에 호발하였으나 지방종을 비롯한 다른 양성종양들은 여자에 더 많았다 (Table 4).

악성종양은 남자에 30례 (76.9%), 여자에 9례 (23.1%)가 발생하여 남자가 약 3배 많았으며 특히 지방육종 5례와 Kaposi 씨 육종 3례는 모두 남자에서만 발생하였다 (Table 5).

C. 발생부위별 빈도

양성종양 환자 202례에서 종괴의 병소는 215개소였으며 이 중 상지에 71례 (33.0%), 하지에 49례 (22.8%), 체간에 76례 (35.4%), 경부에 19례 (8.8%)로 몸 전체에 비교적 고르게 분포하였으며, 지방종은 상지와 체간에, 다른 양성종양은 주로 사지에 발생하였다 (Table 6).

악성종양에서는 39례중 22례 (56.4%)가 하지에, 9례 (23.1%)가 상지에 발생하여 약 80%가 사지에 분포하였다 (Table 7).

D. 종괴의 크기

양성종양에서는 종괴의 크기가 1~15 cm 및 5~10 cm 인 것이 각각 89례 (41.4%)로 대부분을 차지하였으며 1cm 이하가 19례 (8.8%), 10cm 이상이 18례 (8.4%)였던 반면

Table 2. Age distribution of the patients with benign soft tissue tumors

Age (Yrs.) Tumor	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	71-80
Lipoma	14	7	11	39	35	22	10	1
Hemangioma	3	8	3	3	—	—	—	—
Lymphangioma	4	—	—	—	—	—	—	—
Glomus tumor	—	—	1	1	—	—	—	—
Leiomyoma	—	—	1	2	—	1	—	—
Neurofibroma	1	2	4	4	1	—	1	—
Schwannoma	1	—	2	4	2	1	—	—
Fibrous histiocytoma	3	1	—	2	—	1	—	—
Fibromatosis	2	3	—	1	—	—	—	—
Total	28	21	22	56	38	25	11	1
(%)	(13.9)	(10.4)	(10.9)	(27.7)	(18.8)	(12.4)	(5.4)	(0.5)

Table 3. Age distribution of the patients with malignant soft tissue tumors

Age (Yrs.) Tumors	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70
Fibrosarcoma	2	1	2	4	2	2	1
Rhabdomyosarcoma	1	3	2	3	3	—	1
Liposarcoma	—	—	1	2	2	—	—
Kaposi's sarcoma	—	—	2	1	—	—	—
Angiosarcoma	—	—	1	—	—	—	—
Malignant schwannoma	1	—	—	—	—	1	—
Chondrosarcoma	—	—	1	—	—	—	—
Total	4	4	9	10	7	3	2
(%)	(10.3)	(10.3)	(23.1)	(25.6)	(17.6)	(7.7)	(5.1)

Table 4. Sex distribution of the patients with benign soft tissue tumors

Sex Tumor	Male	Female	Total
Lipoma	61	78	139
Hemangioma	6	11	17
Lymphangioma	1	3	4
Glomus tumor	—	2	2
Leiomyoma	—	4	4
Neurofibroma	7	6	13
Schwannoma	3	7	10
Fibrous histiocytoma	5	2	7
Fibromatosis	6	—	6
Total	89	113	202

Table 5. Sex distribution of the patients with malignant soft tissue tumors

Sex Tumor	Male	Female	Total
Fibrosarcoma	11	3	14
Rhabdomyosarcoma	8	5	13
Liposarcoma	5	—	5
Kaposi's sarcoma	3	—	3
Angiosarcoma	1	—	1
Malignant schwannoma	1	1	2
Chondrosarcoma	1	—	1
Total	30	9	39

Table 6. Sites of the benign soft tissue tumors

Site Tumor	Neck	Upper Limb	Trunk	Lower Limb	Total
Lipoma	19	42	67	24	152
Hemangioma	—	8	3	6	17
Lymphangioma	—	2	—	2	4
Glomus tumor	—	2	—	—	2
Leiomyoma	—	—	1	3	4
Neurofibroma	—	5	4	4	13
Schwannoma	—	5	1	4	10
Fibrous histiocytoma	—	5	—	2	7
Fibromatosis	—	2	—	4	6
Total	19	71	76	49	215
(%)	(8.8)	(33.0)	(35.4)	(22.8)	(100.0)

Table 7. Sites of the malignant soft tissue tumors

Site Tumor	Neck	Upper Limb	Trunk	Lower Limb	Total
Fibrosarcoma	1	3	3	7	14
Rhabdomyosarcoma	1	3	1	8	13
Liposarcoma	—	—	2	3	5
Kaposi's sarcoma	—	1	—	2	3
Angiosarcoma	—	1	—	—	1
Malignant schwannoma	—	1	—	1	2
Chondrosarcoma	—	—	—	1	1
Total	2	9	6	22	39
(%)	(5.1)	(23.1)	(15.4)	(56.4)	(100.0)

악성종양 중에는 1~5cm인 것이 29례(69.3%)였고 1cm 이하가 2례(5.1%), 5cm 이상인 것이 10례(25.6%)로 진단시 종괴의 크기는 악성종양이 양성종양 보다 작았다 (Table 8).

E. 병력기간

양성종양에서는 병력기간이 1개월에서 10년까지 비교적 고른 분포를 보였으며 선천적인 것이 2례(4.2%)였고 10년 이상인 것도 31례(14.4%)나 되었으나 악성종양에서는 대부분에서 병력기간이 5년 이하로 악성종양보다 양성종양에서 병력기간이 길었다 (Table 9).

F. 전이소견

연부조직 육종 39례 중 13례(33.3%)는 임원당시 이미 다른 부위로 전이를 보였으며 이 중 폐에 전이된 경우가 8례로 62%를 차지하였다. 나머지 5례는 국소 임파절 및 골에 전이를 보였고 횡문근육종 1례에서는 다발성 골전이를 볼 수 있었다 (Table 10).

Table 8. Size of the soft tissue tumors

Tumor Size (cm.)	Benign (%)	Malignant (%)
0 - 1	19 (8.8)	2 (5.1)
1 - 5	89 (41.4)	27 (69.3)
5 - 10	89 (41.4)	8 (20.5)
10 - 20	15 (6.9)	2 (5.1)
20 -	3 (1.5)	
Total	215 (100.0)	39 (100.0)

G. 치 료

방사선 치료를 병행한 7례의 혈관종을 제외한 모든 양성종양에서는 단순 국소절제술을 시행 하였으며 수부(hand)에 광범위한 혈관종이 있던 1례에서는 완관절 절단술을 시행하였다.

악성종양 39례의 치료로서는 광범위 절제술 및 절단술을 시행한 경우가 18례였고 수술적 절제와 화학적요법을 병행한 경우가 7례, 수술적 절제와 방사선 요법을 병행한 경우가 4례, 방사선 또는 화학요법만을 시행한 경우가 4례였다. 나머지 6례는 진단을 위한 생검만 시행하고 그 이상의 치료를 시행하지 못하였다 (Table 11).

H. 치료성적

202례의 양성종양 중 12례(5.9%)에서 국소재발을 볼 수 있었으며 특히 혈관종, 섬유종증과 신경섬유종에서 비교적 재발율이 높았다 (Table 12).

악성종양 환자 39명 중 19명에서 추적관찰이 가능하

Table 9. Duration of the soft tissue tumors

Tumor Duration (Yrs.)	Benign (%)	Malignant (%)
At birth	9 (4.2)	2 (5.1)
0 - 1/2	35 (16.3)	13 (33.3)
1/2 - 1	42 (19.5)	8 (20.6)
1 - 5	57 (26.5)	11 (28.2)
5 - 10	41 (19.1)	3 (7.7)
10 - 20	20 (9.3)	2 (5.1)
Above 20	11 (5.1)	—
Total	215 (100.0)	39 (100.0)

Table 10. Metastatic lesions in malignant tumors of the soft tissue

Site Tumor	No. of Pts.	No. of Mets. Pts.	Lung	Breast	Regional L-N	Bony Metastatic Lesions			
						Rib	Humerus	Foot	Femur
Fibrosarcoma	14	6	4	—	2	1	—	—	—
Rhabdomyosarcoma	13	4	2	1	1	1	1	1	1
Liposarcoma	5	2	2	—	—	—	—	—	—
Kaposi's sarcoma	3	—	—	—	—	—	—	—	—
Angiosarcoma	1	1	—	—	—	—	—	—	—
Malignant schwannoma	2	—	—	—	—	—	—	—	—
Chondrosarcoma	1	—	—	—	—	—	—	—	—
Total	39	13	8	1	3	2	1	1	1

Table 11. Methods of treatment in the Malignant soft tissue tumors

Treatment Tumor	Biopsy	CTX	RTX	Excision	Excision + CTX*	Excision + RTX**	Amputation
Fibrosarcoma	2	—	—	5	5	2	—
Rhabdomyosarcoma	3	1	3	2	2	2	—
Liposarcoma	1	—	—	3	—	—	1
Kaposi's sarcoma	—	—	—	3	—	—	—
Angiosarcoma	—	—	—	1	—	—	—
Malignant schwannoma	—	—	—	1	—	—	1
Chondrosarcoma	—	—	—	1	—	—	—
Total	6	1	3	16	7	4	2

*CTX: Chemotherapy, **RTX: Radiation Therapy

Table 12. Recurrence of the benign soft tissue tumors

	No. of patients	No. of recurrence	Percent of recurrence
Lipoma	139	5	3.6
Hemangioma	17	3	17.6
Lymphangioma	4	—	—
Glomus tumor	2	—	—
Leiomyoma	4	—	—
Neurofibroma	13	2	15.4
Schwannoma	10	1	10.0
Fibrous histiocytoma	7	—	—
Fibromatosis	6	1	16.7
Total	202	12	5.9

였으며, 그 중 1년 이내 사망한 환자가 6명이었고 1년 이상 생존한 환자가 13명이었다. 2년 이상 생존한 환자는 9명, 5년 이상 생존한 환자는 2명이었다(Table 13).

IV. 총괄 및 고찰

연부조직은 모두 중배엽에서 기원하며 원시 간엽성 조직으로부터 분화된 특수 조직까지 여러종류로 구성되어 신체 전반에 광범위하게 분포되어 있기 때문에 여기에서 발생하는 종양들도 매우 다양하다.

한국인에 있어서 종양의 유병율은 양성종양의 경우 인체 전 양성종양의 4.2%를 차지하며³⁾, 연부조직 종양의 약 86%는 양성, 14%는 악성으로서¹⁾ 본 연구 결과도 이와 비슷하였다.

지방종은 간엽성 조직 종양중에서 가장 많고 광범위하게 분포하는 종양 중의 하나로서 다능성 원시간엽 세포가 사춘기 후의 골연골 영향을 받아 지방세포로 성숙할 때

Table 13. Survival period of 19 patients with malignant soft tissue tumors

Duration (Yrs.) Tumor	-1	-2	-3	-4	-5	5-
Fibrosarcoma	6	3	2	—	—	—
Rhabdomyosarcoma	5	3	2	1	—	—
Liposarcoma	3	2	1	1	1	—
Kaposi's sarcoma	2	2	1	1	1	1
Angiosarcoma	1	1	1	—	—	—
Malignant schwannoma	1	1	1	1	1	1
Chondrosarcoma	1	1	1	—	—	—
Total	19	13	9	4	3	2

형성되기 때문에 성인에 많이 발생하며 지방의 축적이 더 많은 여자에 잘 생긴다²⁸⁾.

병력기간은 2주에서 30년까지 다양하며 대부분 서서히 자라는 무통성 종물을 호소하지만 종괴의 위치에 따라서는 신경증상이나 동통을 호소할 수 있고 주위 골격에 변화를 초래 할 수도 있다.

지방종의 발생부위를 보면 상지에 가장 많고^{7,30)} 수부와 족부는 그 발생율이 대단히 적다고 알려져 있으며⁸⁾ 본 연구에서는 지방종의 발생부위 중 채부가 가장 많고 상지에는 약 27%가 발생하였다.

대부분의 지방종은 국소절제로 치유되나 본 연구 결과와 같이 가끔 재발 할 수도 있다.

혈관종은 인체 전 종양의 2~3%, 그리고 양성종양의 7%를 차지한다^{4,25)}. Akerman 및 Rosai⁴⁾는 양성 혈관종으로부터 악성 변화는 일어나지 않는다고 주장하고 있으며 특히 신생아의 혈관종은 거의 대부분 자연 치유되나 1%이하에서는, 특히 반복적으로 재발할 경우에는 악성변화가 가능하다고 보고된 바 있으며²⁵⁾ 본 연구에서는 혈관종 17례 중 3례에서 재발을 보여 치료에 좀더 적극성을 띄어야 할 것으로 생각되었다.

치료는 carbon dioxide snow therapy, sodium morrate therapy 및 radiation therapy 등을 병행하고 있으나 완전한 수술적 제거술이 가장 좋고 본 연구에서는 7례에서 방사선 치료를 병행하였으나 별 다른 차이는 없었다.

임파관종은 그 발생, 증식모양 및 치료에 반응하는 양상등이 혈관종과 비슷하나 혈관종 보다는 훨씬 드물고 경부 및 액와부에 호발하며⁴¹⁾, 치료 방법은 그 유형, 발생위치 및 정도에 따라 다소 차이가 있으나 일반적으로 수술이 가능한 부위에 발생한 경우에는 수술적 제거가 가장 좋다.

Watson과 McCarthy⁴¹⁾는 전신형(diffuse systemic type)이나 수술적으로 제거하기 어려운 위치에 있는 임파관종을 대상으로 방사선 치료를 하였던 바 13례 중 35% 정도에서만 비교적 양호한 결과를 얻었고 25%에서는 피부손상등 합병증을 나타냈다고 보고 한 바 있다.

임파관종은 본 연구 결과와 같이 대체로 10세 이전에 발생하며 특히 약 75%는 출생시에 발견되는 것으로 보아⁴¹⁾ 선천적인 과오종(hamartoma)일 가능성이 많으며 Davis와 Kitlowski¹³⁾는 10대 이전에 48%만 출현한다는 상이한 결과를 발표한 바 있다.

임파관종의 50~60%는 두경부에 발생하는 것으로 알고 있으나⁴⁴⁾ 본 연구에서는 정형외과 영역에서의 증례만 고찰하였기 때문에 호발 부위에 대한 언급은 알 수 없을 것 같다.

신경초종(schwannoma)은 schwann세포로부터 발생하는 양성종양으로서 잘 발달된 피막으로 피복되어 있

다.

발생부위로는 상지 및 하지의 굴곡면에 많고^{4,26,9)} 그 다음이 경부이기 때문에 정형외과 영역에서 흔히 경험하게 된다.

병리조직학적으로는 Antoni A 및 B유형이 있으나 어느것도 악성 변화를 하지 않으며 치료는 국소적인 절제이나 드물게 재발하는 경우도 있다.

신경섬유종은 schwann세포와 endoneurium의 절제조직으로 구성되며 보통 피막 형성은 없으나 잘 경계 지워지는 양성 신경종양이다. 신경섬유종은 하나 혹은 다발성으로 발생 할 수 있으며 다발성인 경우를 신경섬유종증(neurofibromatosis)이라고 한다.

신경섬유종증은 mendelian dominant로 유전되는 phakomatosis의 일종으로 중추신경, 내장신경을 침범할 수 있으나 말초신경의 종괴를 주로 한다. 본 연구에서는 13례 중 9례는 단발성, 4례는 다발성이었으며 단발성 9례는 모두 말초신경에 발생하였고 다발성 4례는 중추신경과 말초신경에 발생하였다.

신경섬유종증에서 결절의 발생 부위는 색소의 침착이 있으며 섬유이형성증(fibrous dysplasia)때에 볼 수 있는 색소 침착과는 신경섬유종증의 경우 부드럽고 고른 연(margin)을 가지고 있는 점으로 감별 할 수 있다.

Ackerman과 Rosai⁴⁾에 의하면 신경섬유종의 13%는 악성 schwannoma로 이행하며 특히 경부나 사지의 종괴가 악성 변화를 잘 한다.

연부조직에 발생한 신경섬유종 종괴는 수술적인 제거로 좋은 결과를 얻을 수 있으며 신경섬유종이나 신경섬유종증이 골 조직을 침범하였을 때는 침범된 골조직의 부분 절제로 치유되며 척추에 병변이 있을 때는 척추 후궁절제술이나 전방유합술 및 후방유합술로 좋은 결과를 얻을 수 있다²⁾.

평활근종의 대부분은 자궁과 장관의 평활근에서 발생하나 드물게는 혈관벽의 평활근에서도 종괴가 생길 수 있기 때문에³⁸⁾ 정형외과 영역의 연부조직 종양에 포함되어야 한다. 피하조직에 발생하는 평활근종의 대부분은 사지에 발생되며 혈관 저혈(ischemia)을 유발하여 동통을 일으킬 수 있다⁴⁴⁾.

섬유종증은 섬유아세포의 증식으로 생기는 양성종양이지만 피막 형성이 없고 주위 조직으로 침투하는 경향이 있기 때문에 invasive fibroma 혹은 fibrosarcoma grade Ⅰ 등으로 불린 적도 있다.

복부 연부조직에 발생하는 소위 desmoid tumor를 제외하면 호발부위는 대퇴부 및 전갑부 그 외에 두경부이며^{5, 10, 23)}, 20대~30대의 남자에 많다.

발생기전에 관하여는 섬유종증 환자의 반 수 이상에서 외상의 과거력이 있으며, 수술후의 상처에서도 섬유종

증이 초래되는 것으로 보아 keloid와의 관련 가능성이 거론된 바 있다.

섬유종증은 주위 조직으로 침투하는 능력이 강하기 때문에 종괴를 포함한 광범위한 절제술이 필요하며, 예후에 있어서는 환자가 어릴수록 재발 빈도가 높고 중년기 이후의 환자에서는 대개 단순 국소 절제술로 완치된다.

연부조직 육종은 전 악성종양의 1%미만에 불과하며 정형외과 영역에 발생하는 연부조직 육종으로는 섬유육종, 악성섬유조직구종, 횡문근육종, 지방육종이 대부분을 차지한다³⁷⁾. 특히 Ferrell과 Frable³⁸⁾은 섬유육종(33%), 횡문근육종(30%), 지방육종(17%), Kaposi씨 육종(6%)의 순서로 발생한다고 보고하였으며, 김등³⁾의 한국인 종양 통계에서는 연부조직 육종이 전 원발성 육종의 1.4%이고 섬유육종, 횡문근육종, 지방육종의 순으로 빈도가 높다고 하여 대체적으로 본 연구의 결과와 같다.

육종의 발생부위는 본 연구에서와 마찬가지로 하지에 많으며¹¹⁾, 성별로는 남자에 약 77%가 발생하여 여자보다 월등히 높은 빈도를 나타냈다.

연부조직 육종의 16.7%는 외과적으로 절제한 후 재발할 수 있으나, 이 중 대부분은 부분적인 절제술로 인한 것이고 적절한 절제술을 시행하면 2%로 감소되며³⁷⁾, 조직생검 없이 절제술을 시행했을 경우보다는 생검에 의한 확실한 조직학적 진단하에 적절한 수술을 시행하면 재발율이 현저하게 감소하여 조직학적 진단과 수술범위 결정이 재발여부를 대단히 중요함을 알 수 있다⁴⁾.

섬유육종은 조직학적으로 재 분류가 시도되기 전까지는 50%를 상회하는 높은 발생율을 보고하기도 했으나¹¹⁾ 대개 20~40% 가량의 발생율을 보고해^{11,20)} 본 연구와 비슷함을 보였다.

성별의 차이는 없다고 하였으나^{20,40)} 본 연구에서는 남자가 약 3배 많았다.

발생부위 별로는 하지에 많으며⁴⁰⁾ 치료는 방사선요법과 수술에서 큰 차이가 없으나 Perry와 Chu³⁴⁾에 의하면 3,000rad 이상으로 치료하였을 때 효과가 있다고 하였고 국소 절제 후 재발은 30~60%가량 되며^{15,20,27)}, 5년 생존율은 50%라고 보고했다^{11,20)}.

횡문근육종은 정형외과 영역의 육종 중 약 30%를 차지하며¹⁵⁾, 악성도가 매우 높은 종양으로서 주로 어린이에서 발생하는 alveolar 및 embryonal betryoid 유형과 주로 성인에 발생하는 pleomorphic 유형으로 세분되며²²⁾, 이 중 betryoid 유형은 정형외과 영역 이외의 부위에 발생하는 것이 대부분이다.

횡문근육종은 대체로 사지에 호발하며 Pack과 Eberhart³⁹⁾는 상지에 34%, 하지에 54%가 발생한다고 보고하

였고 본 연구에서도 상지에 23%, 하지에 61.5%가 발생하였다. Horn과 Enterine²⁹⁾에 의하면 전이병소는 주로 폐장이고 국소 임파절 전이는 6% 정도에 불과하며 본 연구에서도 4례의 전이를 일으킨 환자 중 2례는 폐장에 전이, 1례는 국소 임파절로 전이, 1례는 다발성 골전이를 보였다.

치료는 외과적 절제 및 절단이 가장 좋은 방법이며³¹⁾, 화학요법이나 방사선치료는 별 효과가 없다는 것이 일반적인 견해이나 Perry와 Chu³⁴⁾는 방사선치료가 embryonal 유형의 75.6%, pleomorphic 유형의 55.5%에서 일시적인 효과를 보인다고 보고한 바 있다. Potenza와 Winslow³⁵⁾에 의하면 평균 생존 기간은 alveolar 유형이 15개월, pleomorphic 유형이 24개월, embryonal betryoid 유형이 4.5 개월로서 유형에 따라 다소의 차이는 있으나 대체적으로는 매우 불량하다.

지방육종은 정상적으로 지방조직이 있는 곳이면 어디서든지 생길 수 있고 미분화 간엽세포에서 지방아세포 및 지방세포로 분화되는 과정의 세포들로 구성되며³⁶⁾, 양성 지방종으로부터 육종으로 변화된 예들이 보고된 바 있으나^{33,38)} 대부분의 지방육종은 발생 초기부터 악성으로 시작한다²⁴⁾.

지방육종은 연부조직 육종의 11~14%를 차지하며^{11,27)} 본 연구의 12.8%도 이 범위에 속하였다.

발생부위에 대하여 Holtz와 Fred²¹⁾는 상지보다 하지에 많다고 하였으며 본 연구에서는 5례 중 2례가 체부, 3례가 하지에서 관찰되었다.

치료로는 외과적 절제와 방사선요법을 단독 또는 병행하여 시행할 수 있다. 외과적 절제는 원격전이가 없을 때 효과적이며 Reszel 등³⁶⁾은 병행요법을 시행한 경우 85례 중 5례에서, Perry와 Chu³⁴⁾는 방사선요법으로 86.2%에서 좋은 결과를 얻어 연부조직의 악성종양 중 지방육종이 방사선치료에 가장 민감하다고 이해하고 있다.

Kaposi씨 육종은 피부에 나타나서 서서히 진행되며 결과적으로 국소 임파절과 장관에 전이를 일으키는 희귀한 연부조직 악성종양 중의 하나이다¹¹⁾.

Kaposi씨 육종은 신체의 어느 부위에서나 생길 수 있으며 단발 혹은 다발성으로 나타나고 특히 화상흔에서 잘 생기며^{6,16)}, 민족적으로는 유대인, 이탈리아계, 남아프리카의 Bantus족에서 많고 악성 임파종이 있는 경우 그 빈도가 증가하고 효과적인 치료 방법은 없으나 방사선치료가 약간의 도움이 된다고 보고했다⁴⁰⁾.

악성신경초종은 일반적으로 방추상이고 nerve fascicle로 혼합돼 있으며 연부조직으로는 거의 파급되지 않는 말초신경에서 발생하는 악성종양이다^{12,17,18)}.

발생부위는 사지에 가장 많고 약 25%에서 Von Recklinghausen's disease와 동반되며 일반적으로 동통없이

종물을 호소하고 약간의 경우에서 신경증상이 동반되기도 한다^{12, 17, 42)}.

치료에 있어서 D'Agostino¹²⁾등과 White⁴²⁾는 절단이가 가장 좋고 국소 절제술 후에는 재발이 많으며 5년 생존율은 30%~65%라고 보고했다.

골격외 연골육종(extraskkeletal chondrosarcoma)은 1레이었고 Goldenberg 등¹⁹⁾은 문헌고찰과 함께 7례를 보고하면서 전, 수막, 근육이 골에 부착하는 부위에서 주로 발생한다고 했다.

발생부위는 약 80%가 하지에서 발생하고⁴³⁾ 본 연구에서도 하지에 발생하였다.

치료는 광범위 절제술이 가장 좋고 폐에 전이가 있으면 폐엽절제술이 효과적이며 광범위한 전이가 있으면 화학요법 및 방사선치료가 보존적 치료로 효과가 있다.

V. 결 론

1972년 1월부터 1981년 12월까지 만 10년간 연세대학교 의과대학 부속 세브란스병원 정형외과학교실에서 경험한 연부조직 종양 중 병리조직학적으로 확진된 총 241례를 대상으로 임상적으로 분석한 결과 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 연부조직 종양 총 241례 중 양성종양이 202례(83.8%), 악성종양이 39례(16.2%)로서 양성종양의 유병율이 약 6배 높았다.

2. 양성종양 중에서는 지방종(68.7%), 혈관종(8.4%), 신경섬유종(6.4%), 신경초증(5.0%)이 많았고 악성종양은 섬유육종(35.9%), 횡문근육종(33.3%), 지방육종(12.8%), Kaposi 씨 육종(7.7%)이 많았다.

3. 양성종양은 여자에 1.3배 많았고 악성종양은 남자에 3.3배 많았다.

4. 양성종양은 신체전반 연부조직에 비교적 고르게 발생하였으나 악성종양은 하지에 호발하였다.

5. 악성종양 39례 중 13례(33.3%)에서는 입원당시 이미 전이를 보였으며 이 중 8례는 폐에 전이되어 있었다.

6. 대부분의 양성종양 환자는 국소 절제술로 완전치유되었으며 악성종양은 광범위 절제술과 방사선 및 화학요법을 병행하였다.

7. 양성종양 환자 202례 중 12례(5.9%)에서는 국소 재발을 볼 수 있었으며 특히 혈관종, 신경섬유종과 섬유종중에서 비교적 재발율이 높았다.

8. 악성종양 39례 치료 후 추적관찰이 가능하였던 것은 19례였으며 그 중 1년이상 생존한 것은 13례, 5년이상 생존 중인 예는 2례였다.

REFERENCES

- 1) 권태정, 노재윤, 이유복, 김동식 : 연부조직 종양에 관한 임상 및 병리조직학적 고찰. 대한병리학회지 12(2):127, 1978
- 2) 김남현, 백석원 : 신경섬유종 및 신경섬유종중에 관한 임상적 고찰. 대한정형외과학회지 16(1):164, 1981
- 3) 김동식, 이유복, 최인준, 최홍열 : 한국인 종양의 통계적 고찰. 대한의학협회지 19(10):855, 1976
- 4) Ackerman, L.V. and Rosai, J. : *Soft tissue tumors. In surgical pathology 5th ed.*, CV Mosby Co., St Louis, 1974.
- 5) Aegerter, E. and Kirkpatrick, J.A. : *Orthopedic disease. 4th ed. Phila. Saunders*, 1975.
- 6) Arons, M.S. : *Soft tissue sarcoma. Part II : An experimental study with special reference to burn scar carcinoma. Ann. Surg.* 163:445, 1966.
- 7) Bick, E.M. : *Liposarcoma of the extremities. Ann. Surg.* 104:139, 1936.
- 8) Booher, R.J. : *Lipoblastic tumors of the hands and feet: Review of the literature and report of thirty three cases. J. Bone and Joint Surg.*, 47-A:727, 1965.
- 9) Buck-Gramcko, D. : *Zur Behandlung des Neurinome (Schwannomaz) Peripherer Nerven. Der Chirurg*, 29:511, 1958.
- 10) Conley, J., Healey, W.V. and Sout, A.P. : *Fibromatosis of the head and neck. Amer. J. Surg.*, 112:609, 1966.
- 11) Coran, A.G., Croker, D.W. and Wilson, R.E. : *A twenty-five experience with soft tissue sarcoma. Amer. J. Surg.*, 119:288, 1970.
- 12) D'Agostino, A.N., Soule, E.H. and Miller, R.H. : *Primary malignant neoplasm of nerves (malignant neurilemmomas) in patient without manifestations of multiple neurofibromatosis (Von Recklinghausen's disease). Cancer*, 16:1003, 1963.
- 13) Davis, J.S. and Kilowski, E.A. : *Primary intermuscular hemangiomas of striated muscle. Arch. Surg.*, 20:39, 1930.
- 14) Duhig, J.T. and Ayer, J.P. : *Vascular leiomyoma: A study of sixty-one cases. Arch. Pathol.*, 68:425, 1959.
- 15) Ferrell, H.W. and Frable, W.J. : *Soft part sarcoma revisited: Review and comparison of a second series. Cancer*, 30:475, 1972.
- 16) Gaynor, W.B. and Delashmitt, R.E. : *Malignant mesenchymoma arising in the scar of a thermal burn*

- : Report of a case. *Amer. J. Clin. Pathol.*, 28:74, 1957.
- 17) Ghosh, B.C., Ghosh, L., Huvos, A.G. and Fortner, J.G. : *Malignant schwannoma: A clinicopathologic study.* *Cancer*, 31:184, 1973.
 - 18) Ginestra, N.J. and Bronson, J.L. : *Malignant schwannoma of the medial planter branch of the posterior tibial nerve.* *J. Bone and Joint Surg.*, 57-A:701, 1975.
 - 19) Goldenberg, R.R., Cohen, P. and Steinlauf, P. : *Chondrosarcoma of the extraskelatal soft tissue: A report if seven cases and review of the literature.* *J. Bone and Joint Surg.*, 49-A:1487, 1967.
 - 20) Hare, H.F. and Cerny, M.J. : *Soft tissue sarcoma: A review of 200 cases.* *Cancer*, 16:1332, 1963.
 - 21) Holtz and Fred : *Liposarcoma.* *Cancer*, 11:1103, 1958.
 - 22) Horn, R.C. and Enterine, H.T. : *Rhabdomyosarcoma : A clinicopathological study and classification of 39 cases.* *Cancer*, 11:181, 1958.
 - 23) Hunt, R.T., Morgan, H.C. and Ackerman, L.V. : *Principles in the management of extraabdominal desmoids.* *Cancer*, 13:825, 1960.
 - 24) Jaffe, H.L. : *Tumor and tumorous condition of the bone and joints.* *Lea and Febiger*, 1955.
 - 25) Kornmann, J.E. : *Die Hemangiome : Urbersicht der Literature sowie eigene pathologisch-anatimische Untersuchungen.* *Odessa*, 1913.
 - 26) Levy, M., Seelenfreund, M., Maor, P. and Lotom, M. : *Neurilemmoma of peripheral nerves.* *Acta. Orthop. Scand.*, 45:337, 1974.
 - 27) Liberman, Z. and Ackerman, L.V. : *Principles in management of soft tissue sarcomas : Clinical pathological review of 100 cases.* *Surgery*, 35:350, 1954.
 - 28) Lin, J.J. and Lin, F. : *Two entities in angiolipoma : A study of 459 cases of lipoma with review of literature on infiltrating angiolipoma.* *Cancer*, 34:720, 1974
 - 29) Meszaros, W.T., Guzzo, F. and Schorsh, H. : *Neurofibromatosis.* *Amer. J. Roentigenol.*, 98:557, 1966.
 - 30) Pack, G.T. and Ariel, I.M. : *Tumors of the somatic soft tissue.* *New York B. Hoeber Inc.*, 1957.
 - 31) Pack, G.T. and Ariel, I.M. : *Treatment of cancer and allied disease. Vol. III, Tumors of the soft somatic tissue and Bone.* *New York, Harper and Row*, 1964 (cited from Leffert RD: *Lipomas of the upper extremity, J. Bone and Joint Surg.*, 54-A:1262, 1972.)
 - 32) Pack, G.T. and Eberhart, W.F. : *Rhabdomyosarcoma of skeletal muscle : Report of 100 cases.* *Surgery*, 32:1032, 1952.
 - 33) Pack, G.T. and Pierson, J.C. : *Liposarcoma: A study of 105 cases.* *Surgery*, 36:687, 1954.
 - 34) Perry, H. and Chu, F.C.H. : *Radiation therapy in the palliative management of soft tissue sarcomas.* *Cancer*, 15:179, 1962.
 - 35) Potenza, A.D. and Winslow, C.D. : *Rhabdomyosarcoma of the hand.* *J. Bone and Joint Surg.*, 43-A:700, 1961.
 - 36) 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, 1966.
 - 37) Simon, M.A. and Enneking, W.F. : *The management of soft tissue sarcoma of the extremities.* *J. Bone and Joint Surg.*, 58:317, 1976.
 - 38) Stout, A.P. : *Solitary cutaneous and subcutaneous leiomyoma.* *Amer. J. Cancer*, 29:435, 1937.
 - 39) Stout, A.P. and Lattes, R. : *Tumors of the soft tissues, Atalas of tumor pathology, 2nd series, fascle 1, AFIP, Washington D.C.*, 1966.
 - 40) Thorbjarnarson, B. : *Sarcomata at the New York Hospital.* *Arch. Surg.*, 82:489, 1961.
 - 41) Watson, W.L. and McCarthy, W.D. : *Blood and lymph vessel tumors : A report of 1056 cases.* *Surg. Gynecol. and Obstet.*, 71:569, 1940.
 - 42) White, H.R. : *Survival in malignant schwannoma: An 18-year study.* *Cancer*, 27:720, 1971.
 - 43) Wu, K.K., Collen, D.J. and Guise, E.R. : *Extra-osseous chondrosarcoma: Report of five cases and review of the literature.* *J. Bone and Surg.*, 62-A:189, 1980.