

# 종양 비전문의사를 위한 연부조직 종양의 진단 및 접근 방법

강현귀<sup>✉</sup>

국립암센터 골연부종양클리닉

## Diagnoses and Approaches of Soft Tissue Tumors for Orthopaedic Non-Oncologists

Hyun Guy Kang, M.D., Ph.D. <sup>✉</sup>

Orthopedic Oncology Clinic, National Cancer Center, Goyang, Korea

Soft tissue tumors are classified into benign and malignant on the basis of the patient's age, medical history, physical examination, pathological and radiologic examination. We have to caution against misdiagnosis of malignant tumor which can delay the treatment time. Lipoma, schwannoma, hemangioma, and ganglion cysts are common benign tumors, usually of small size and are often located in the superficial layer. Although it may be suspected as a benign tumor, performing contrast-enhanced magnetic resonance maging is preferably advantageous. Liposarcoma and undifferentiated pleomorphic sarcoma, the most common malignant soft tissue tumors, usually occur after middle age; rhabdomyosarcoma is usually presented in children and synovial sarcoma often occurs at a younger age. The magnetic resonance (MR) signal intensity of lipoma shows uniformity with subcutaneous fat, sarcoma should be suspected if it has a contrast-enhanced and non-fat-suppressed part. The MR signals of ganglion cysts show homogeneous and same signal intensity with joint fluid and urine, while the liquid containing sarcoma, like synovial sarcoma, is characterized by heterogeneous signal intensity and contrast enhancement. If surgery is performed, an incision should be made in the longitudinal direction of the limb and the excised tumor should be sent for pathology analysis. When the macroscopic finding of the tumor during surgery is different from the expected diagnosis, the operation should cease with biopsy only or the small superficial tumor can be excised widely if possible. The transfer should be considered unless you can be sure of a benign tumor in hands and feet of children. When diagnosed as malignant tumors, patients should be provided with sufficient information that can lead them to a musculoskeletal tumor specialist.

**Key words:** soft tissue tumor, sarcoma, non-specialist doctor, right approach

### 서 론

사지 및 체간에 발생하는 연부조직 종양은 비종양성(nonneoplas-

tic)부터 양성(benign)과 악성(malignant, sarcoma)에 이르기까지 다양하게 진단될 수 있다. 병력과 이학적 검사들과 같은 임상적 소견과 영상의학적 소견을 종합하여 감별진단의 폭을 줄여 적어도 악성종양을 양성으로 오판하지 않아야 한다. 초진 진찰과 초음파 또는 자기공명영상(magnetic resonance maging, MRI) 검사상 추가적인 전문 진료가 필요하다면 근골격계 종양을 제대로 진료할 수 있는 기관으로 전원하여 전문적인 치료를 받게 해야 한다. 연부조직 육종은 대부분 항암약물과 방사선 치료에 잘 듣지 않기 때문에 초기 광범위 절제수술이 이루어지지 않는다면 국소재발과 타 부위 전이로 인하여 사망에 이를 수 있어 주의를 요한다.

근골격계 종양은 종류가 다양하고 복잡함에도 불구하고 다른

Received March 16, 2015 Revised May 23, 2015 Accepted July 21, 2015

<sup>✉</sup>Correspondence to: Hyun Guy Kang, M.D., Ph.D.  
Orthopedic Oncology Clinic, National Cancer Center, 323 Ilsan-ro, Ilsandong-gu,  
Goyang 10408, Korea  
TEL: +82-31-920-1665 FAX: +82-31-929-2798 E-mail: ostumor@ncc.re.kr

\*This study has been performed to support by one of National Cancer Center's agency specific enterprises that was the adjuvant surgical treatment of tumor using steam mixed drug (study number: 1510250-1).

암중에 비해 발생률이 적기 때문에 정형외과 수술을 받을 때조차 종양학적 지식과 환자 경험을 많이 쌓을 수 없는 게 현실이다. 뿐만 아니라 세부 분과 체제로 수련교육이 이루어지기 때문에 비록 근골격계 종양이 몸의 모든 영역에 걸쳐 발생함에도 불구하고 마치 내 일이 아닌 것처럼 평소에는 무관심하다가 막상 진료실에 종양환자가 들어 오면 오진과 함께 비계획적인 수술을 감행하는 실정이다.

악성종양의 비계획적 수술로 전원되는 환자들이 증가하는 추세여서 근골격계 종양의 올바른 접근법이 절실하게 필요한 실정이며 종양 비전문의사들의 깊은 관심과 주의가 필요하다. 이에 연부조직 종양에 대한 기본 지식과 함께 일선 진료 기관에서 실질적으로 도움이 될 수 있는 내용과 경험을 전달하고자 한다.

## 총 론

연부조직은 인체의 외골격계를 구성하는 비상피(nonepithelial) 조직들로 정의되며 수의근, 지방, 섬유조직, 그리고 이들 조직에 영양을 공급하는 혈관들로 구성된다. 신경에서 발생하는 종양도 연부조직에서 나타나며 비슷한 치료법을 보여 전통적인 의미의 연부조직은 말초신경계까지 포함한다. 발생학적으로 연부조직은 주로 중배엽에서 유래하고 일부는 신경 외배엽에서 기원한다.

연부조직 종양은 상당히 이형적인(heterogenous) 집단의 종양이며, 그들이 성숙하게 될 조직의 조직학적 특징을 바탕으로 분류한다. 예를 들어 지방종과 지방육종은 다양한 형태의 지방 조직으로 분화하며, 혈관종과 혈관육종은 혈관 내피세포들과 유사한 세포들을 함유하고 있다. 다양한 조직학적 카테고리들에 따라 분류된 종양은 크게 양성과 악성의 형태로 구분된다. 양성 종양은 좀 더 정상조직의 형태를 닮고 있으며 자가 증식에 대한 한계치를 가지며 주변을 거의 침범하지 않고 국소 재발률이 낮다. 반면 악성 종양(sarcoma)의 경우는 활동이 왕성한 편이며 주변을 침식하고, 증식하면서 파괴하고, 재발시키고, 타 부위에 전이를 일으킨다. 용기성피부섬유육종(dermatofibrosarcoma protuberans)은 거의 전이하지 않는 반면 다른 육종들은 활동이 왕성하고 전이를 잘 일으키는 것을 보면 육종이라는 단어 자체가 꼭 전이와 연관되는 것은 아니며, 이 때문에 육종을 표현할 때 분화의 정도나 조직학적 병기를 포함하는 것이 중요하다. ‘잘 분화된(well differentiated),’ ‘분화되지 못한(undifferentiated)’ 등의 용어는 정성적이면서 주관적일 수 있으며, 이는 정상 성인 조직과 비교했을 때 종양의 상대적인 성숙도를 표현하는 용어이며 분화되지 못할수록 악성도가 높아진다. 조직학적 병기는 grade 1에서 grade 3으로 분류하며 조직학적 기준을 만족하는 분화된 세포들의 수로 구분하는 정량적인 용어이며 병기가 높아질수록 고 악성 종양이다.

## 1. 연부조직 종양의 분류

초기의 분류는 종양 세포의 종류보다는 핵의 형태에 더 기반을 둔 분류였다. ‘원형 세포 육종(round cell sarcoma),’ ‘방추 세포 육종(spindle cell sarcoma)’과 같은 용어는 진단적으로 편리했지만 종양의 특성과 잠재적 활동에 대한 정보를 거의 주지 못했으므로 지양되어야 했다. 최근의 분류는 종양의 분화 선상(line of the differentiation)을 기반으로 한다. 즉 종양이 발생한 조직의 종류보다는 종양으로 인해 형성된 조직의 유형에 따라 분류하는 것이다.

지난 30여 년간 연부조직 종양의 분류체계를 만들기 위해 많은 시도가 있었으나 2002년 세계의 병리학자들이 노력을 모아 만든 World Health Organization 분류 체계가 주로 이용되고 있다.<sup>1-3)</sup> 각각의 조직학적 카테고리는 양성 집단과 악성 집단으로 나누고 이들 중 국소적 재발률이 높지만, 전이 위험이 적은 종양들은 경계성으로 분류하였다.

지방육종(liposarcoma)과 과거 악성섬유성조직구종(malignant fibrous histiocytoma)으로 불렸던 미분화성다형성육종(undifferentiated pleomorphic sarcoma, UPS)은 성인에서 발생하는 가장 흔한 연부조직 육종으로 전체 육종 발생의 35%~45%를 차지한다. 횡문근육종(rhabdomyosarcoma)과 외골격계 유잉육종(extraskel-etal Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor) 등은 소아에서 가장 호발하는 연부조직 육종이다.<sup>4)</sup>

## 2. 발생

연부조직 육종은 전체 암의 1% 미만을 차지하지만 양성 종양들은 수술하지 않는 경우가 많아 정확한 발생률을 알 수 없고 악성에 비해 훨씬 많다. 연부조직 육종은 우리 몸의 어디에서든 발생할 수 있으며 주로 팔다리의 큰 근육들, 흉벽, 종격동, 후복강 등에서 발생한다. 모든 연령대에서 발생 가능하나 고령에서 더 흔하며 15%가 15세 이하에서, 40%가 55세 이상에서 발생한다.

연부조직 육종은 남성에서 더 흔한 편이지만, 조직학적 분류별

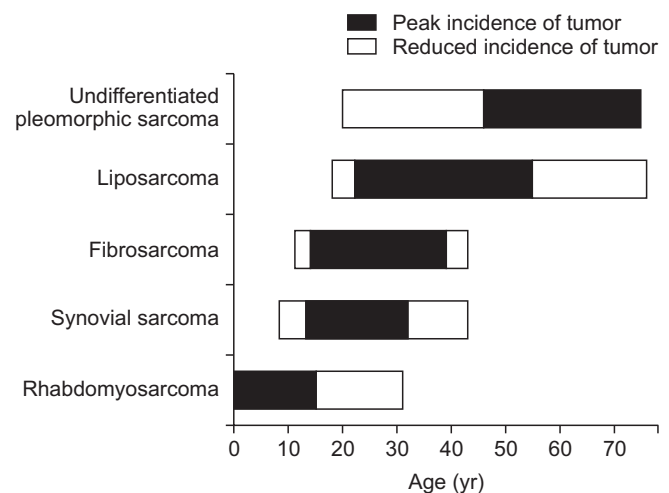


Figure 1. Age-related-incidence of common soft tissue sarcomas.

로 성별과 연령대별로 호발하는 것들이 다르다(Fig. 1). 인종에 따른 발생 차이는 아직 보고된 것이 없다.

### 3. 병인론

연부조직 종양의 병인론은 아직 밝혀지지 않은 상태지만 주로 언급되는 원인으로는 다양한 물리 화학적 요인들, 방사선 노출, 선천적 또는 후천적으로 발생하는 면역학적 결손 등이 있다. 다양

한 환경적, 유전적 영향이 질병 발생 동안 영향을 줄 뿐 아니라 위험에 노출된 시기부터 육종이 발생하는 시기까지 기간이 길기 때문에 연부조직 육종의 발생 원인을 정확히 규명하는 것은 어렵다. 양성 연부조직 종양이 육종으로 변하는 경우는 매우 드물다. 예외가 있다면 신경섬유종(neurofibroma)에서 발생하는 악성말초신경초종(malignant peripheral nerve sheath tumor)이며, 신경섬유종증(neurofibromatosis) type 1형을 가진 환자에서 발생할 수 있다.

Table 1. AJCC Staging for Soft Tissue Sarcomas

Primary tumor (T)	
TX	Primary tumor cannot be assessed
T0	No evidence of primary tumor
T1	Tumor 5 cm or less in greatest dimension
T1a	Superficial tumor
T1b	Deep tumor
T2	Tumor more than 5 cm in greatest dimension
T2a	Superficial tumor
T2b	Deep tumor

Note: Superficial tumor is located exclusively above the superficial fascia without invasion of the fascia; deep tumor is located either exclusively beneath the superficial fascia, superficial to the fascia with invasion of or through the fascia, or both superficial yet beneath the fascia.

Regional lymph nodes (N)	
NX	Regional lymph nodes cannot be assessed
N0	No regional lymph node metastasis
N1	Regional lymph node metastasis

Note: Presence of positive nodes (N1) in M0 tumors is considered Stage III.

Distant metastasis (M)	
M0	No distant metastasis
M1	Distant metastasis

Anatomic stage/prognostic groups				
Stage I A	T1a	N0	M0	G1, GX
	T1b	N0	M0	G1, GX
Stage I B	T2a	N0	M0	G1, GX
	T2b	N0	M0	G1, GX
Stage II A	T1a	N0	M0	G2, G3
	T1b	N0	M0	G2, G3
Stage II B	T2a	N0	M0	G2
	T2b	N0	M0	G2
Stage III	T2a	N0	M0	G3
	T2b	N0	M0	G3
	Any T	N1	M0	Any G
Stage IV	Any T	Any N	M1	Any G

Cited from the article of Edge et al. (Springer, 2010).<sup>14)</sup>

### 4. 병기 시스템

연부조직 육종의 예후와 치료의 평가를 위하여 조직학적 등급, 종양의 크기, 종양의 구획화 정도, 그리고 전이의 여부 등에 따라 분류하였다.<sup>5)</sup> 두 가지 병기 시스템은 American Joint Committee on Cancer (AJCC)에서 고안된 시스템<sup>6-9)</sup>과 Enneking<sup>10)</sup>과 Enneking 등<sup>11,12)</sup>이 제창한 Musculoskeletal Tumor Society에서 만든 시스템이다. AJCC 시스템은 원발 종양의 크기(T), 림프절의 포함 정도(N), 전이의 정도(M), 육종의 종류와 병리학적 등급(G)을 기반으로 하여 정해졌다(Table 1).<sup>13,14)</sup> Musculoskeletal Tumor Society 시스템은 종양의 조직학적 등급, 구획 밖 침범 여부, 원격전이 여부를 기준으로 만들어졌다(Table 2).

## 연부조직 종양의 임상적 접근 및 치료

### 1. 진단

연부조직 종양은 증상이 거의 없으므로 대부분 우연히 발견되고 언제 시작되었는지 모르는 경우가 많고, 의심되었다 할지라도 근육이 뭉쳤거나 지방 덩어리로 생각하여 커질 때까지 방치하는 경우도 흔하다. 환자가 연부조직 종양으로 진료실을 방문하면 나이와 성별을 확인하고 눈으로 보고 만져보는 이학적 검사와 함께 발견한 시기와 크기가 커지는지 여부를 질문해야 한다. 연부조직 종양의 해부학적 위치, 크기, 깊이, 모양, 질감, 움직임, 색깔, 온도, 빛 투과성(transillumination) 등이 이학적 검사의 평가 기준들이다(Table 3).<sup>15)</sup> 종양의 크기와 깊이는 양성과 악성을 구별하는 데 매우 중요하며 예외가 있을 수 있지만 보통 손가락 두 마디 크기인 5 cm 이상의 크기면서 피하 근막층을 넘어 심부 근육층에 위치한

Table 2. Surgical Staging System by the Musculoskeletal Tumor Society

Stage	Grade	Local extent	Metastasis
I A	G1 (low)	T1 (intracompartmental)	M0 (no metastasis)
I B	G1 (low)	T2 (extracompartmental)	M0
II A	G2 (high)	T1	M0
II B	G2 (high)	T2	M0
III	G1 or G2	T1 or T2	M1 (regional or distant)

Cited from the article of Enneking et al. (Clin Orthop Relat Res. 1980;153:106-20).<sup>11)</sup>

종양일수록 악성 종양일 가능성이 높다. 연부조직 종양 중 몇몇은 특징적인 질감을 가진다. 지방종은 말랑말랑하며 탄력이 있는 지방의 감촉이 있고, 혈관종은 내부에 혈액이 차 있으므로 쉽게 눌러지고 운동에 따라 크기 변화를 보일 수 있으며 피부에 가까우면 푸르스름한 색을 띤다. 신경초종은 지방종보다 좀 더 단단한 느낌을 주고 누르거나 두드리면 통증과 저림증상(Tinel's sign)을 보인다. 내부에 액체가 차 있는 결절종(ganglion cyst)은 표층에 위치되었을 때는 빛 투과성을 나타낸다. 종괴가 주 증상인 연부조직 종양은 통증을 보이는 경우가 드물지만 그래도 통증이 동반된 경우에는 악성의 가능성을 더욱 시사한다. 예외가 있을 수 있지만 악성 연부조직 종양의 특징은 무통증의 종괴, 단단한 경도, 근막 하 위치, 5 cm 이상의 크기 등이다. 육종은 주로 혈행성으로 원격 전이를 일으키며 림프절 전이를 잘 하지 않는 것으로 알려졌다. 활막육종(synovial sarcoma), 횡문근육종, 상피양육종(epithelioid sarcoma)과 악성흑색종(malignant melanoma), 편평세포암(squamous cell carcinoma) 등은 림프절 전이를 할 수 있으므로 이러한 종양이 의심될 때는 국소 림프절에 대한 검사를 시행하여야 한다.

혈관육종(angiosarcoma)과 상피양육종은 작은 크기에도 피부

에 궤양을 보일 수 있으나 표층에 위치된 다른 육종들도 급격히 커지면 피부궤양을 동반한다. 오래된 상처가 낫지 않는 경우에는 편평세포암을 의심해야 한다. 특히 손발톱주위에 생긴 색깔의 변화나 만성 염증은 골수염이나 조갑 주위염이 아닌 악성흑색종이나 편평세포암일 가능성이 있어 주의를 요한다.

육안으로 진단 가능한 종양은 양성으로는 결절종, 낭염, 슬와낭종, 표층에 위치된 혈관종, 신경섬유종증들이 있다. 악성으로는 악성흑색종, 카포시육종, 만성 궤양을 동반하는 편평세포암 등이 있다.

양성 연부조직 종양으로 진단하여 수술하지 않을 경우에도 반드시 일정 기간 추시 관찰을 하도록 하고, 만약 종양이 커지거나 없던 통증을 보이면 즉시 병원에 방문하도록 설명하는 것을 잊지 말아야 한다.

## 2. 영상의학적 검사

### 1) 단순 X-선 촬영

단순 X-선 촬영상 연부조직 종양은 대부분 종괴음영(mass effect)으로만 보이나 골격 기형이나 골종양을 배제하는 데 도움이 된다. 혈관종 내의 정맥석(phleboliths), 활막연골종증(synovial chondromatosis), 화골성근염(myositis ossificans) 등에서 석회화를 관찰할 수 있다. 뼈 주위에 발생한 연부조직 종양에 의해 골 미란(bone erosion), 골막 반응(periosteal reaction), 피질골 비후(cortical hyperostosis) 등이 관찰될 수 있다. 건막 거대세포종(giant cell tumor of tendon sheath)이 수지 및 족지에 발생하는 경우에 제한된 공간으로 인해 골 미란이 발생될 수 있고, 근육 내 혈관종이 골 주위에서 오랜 기간 서서히 성장하는 경우 피질골의 비후가 관찰될 수 있다.

Table 3. Characteristic Differences between Benign and Malignant Tumors

Character	Benign	Malignant
Duration/growth	Long/±	Short/+
Size	Usually 5 cm under	Various sizes
Depth	Usually superficial	Various depths
Touch	Soft	Hard
Movement	Movable	Fixing
Pain	-	±

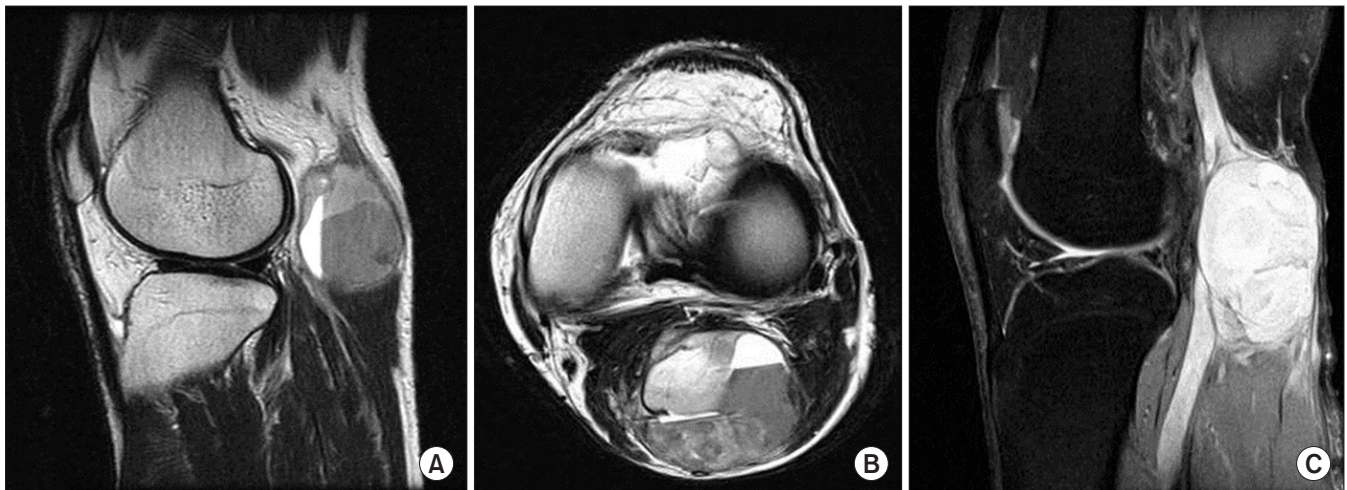


Figure 2. Synovial sarcoma can be confused with the popliteal cyst. T2 sagittal (A) and axial magnetic resonance images (B) show heterogeneous signal intensity with fluid-fluid level. (C) Synovial sarcoma has a contrast enhancement portion.



Figure 3. Lipogenic tumor should be compared with the subcutaneous fat layer of the magnetic resonance imaging signal. (A) Lipoma has totally the same signal as the subcutaneous fat layer in T1 (left), fat suppression (middle) and contrast enhancement (right). (B) A well-differentiated liposarcoma with deep location (left), non-fat suppression area (middle; arrow) and thick septum with enhancement area (right; arrow).

## 2) 초음파 검사

초음파 검사는 종양이 액체성인지 고체성인지 구분할 수 있으며 종양의 해부학적 위치와 깊이 주위 인대, 신경 및 혈관과의 관계를 볼 수 있다. 결절종이나 낭염, 슬와낭종과 같이 내부에 액체가 차 있는 경우 초음파 진단에 유리하다. 연부조직 종양을 제거하지 않고 주기적으로 관찰하거나 범위가 넓은 림프절 검사를 할 때 유용하다. 초음파상 액체성이 아니라도 지방종, 표피낭종, 혈관종, 신경종 정도는 진단할 수 있지만 양성처럼 보이는 악성 종양이 있을 수 있음을 명심해야 한다. 따라서 초음파상 고체성 또는 비균질한(heterogenous) 액체와 고체의 혼합형 음영이라면 MRI 촬영을 아끼지 말아야 한다(Fig. 2).<sup>16,17)</sup>

## 3) 자기공명영상 촬영

MRI는 연부조직 종양을 평가하는 데 가장 민감하고 특이적인 검사이며 종양의 단면과 내부 성상, 위치, 주위 정상조직과의 경계를 3차원적으로 자세히 관찰할 수 있다.<sup>16,17)</sup> 연부조직 종양의 MRI 촬영은 조영증강(contrast enhancement) 촬영이 유리하다. MRI 판독을 할 때 T1과 T2 신호강도(signal)의 차이를 모르더라도 지방성인지 액체성인지 구분할 줄 알면 되는데, 종양이 피하지방 신호인지 아니면 액체성인 관절액, 방광 내 소변, 뇌척수액과 같은 신호인지를 기준으로 삼으면 쉽다. 일선 병원에서 MRI 촬영을 하게 되면 첫째로 지방성 종양인지 관찰한다. T1, T2, 지방억제(fat

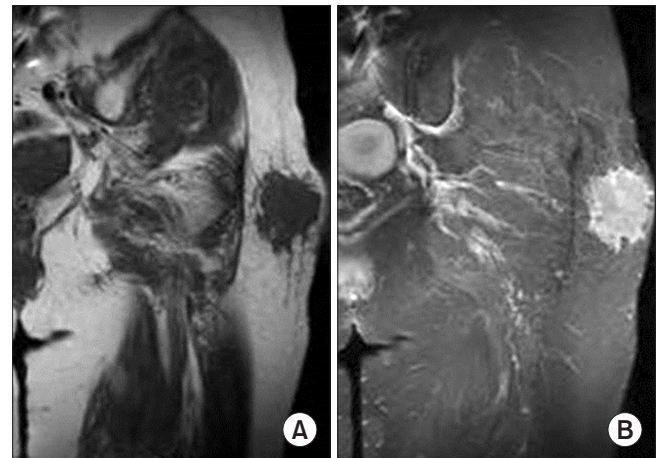
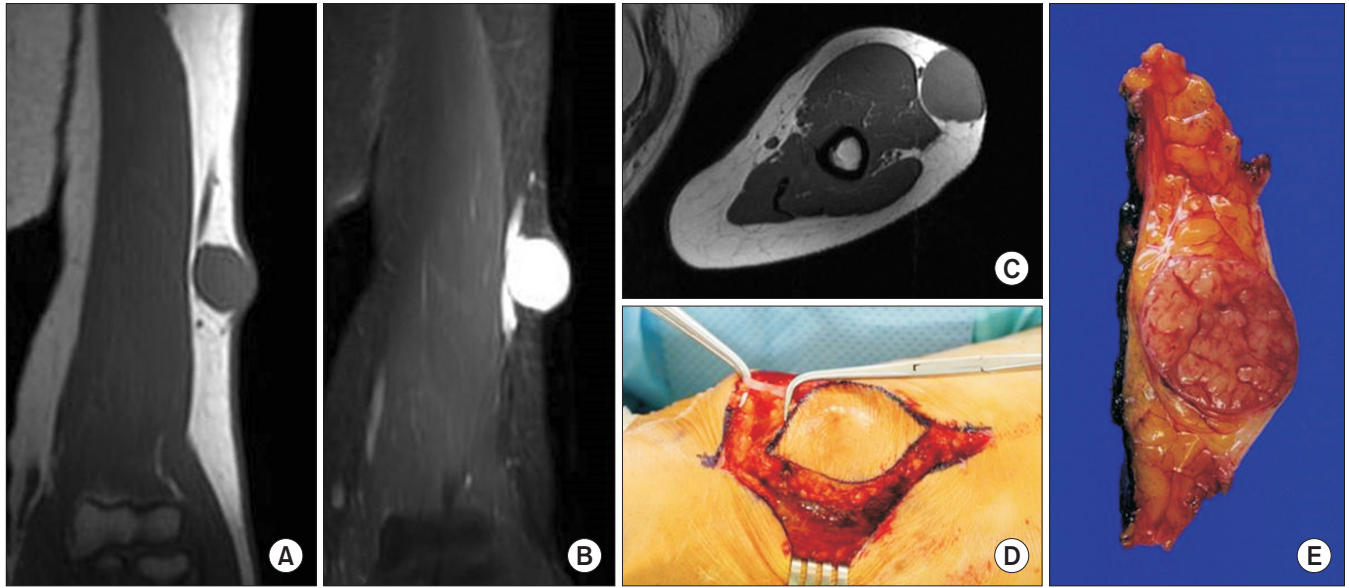


Figure 4. Undifferentiated pleomorphic sarcoma. Sarcoma is suspected, if the superficially located tumor shows a different signal than the subcutaneous fat layer (A) and has contrast enhancement (B).

suppression), 조영증강 MRI상 종양의 색깔(signal intensity)이 피하지방과 똑같다면 지방종이며 만약 지방성 음영 외에 조금이라도 다른 부분이 있다면 지방육종을 의심해 보아야 한다(Fig. 3). 둘째로 액체성 종양인지 고체성 종양인지 구분하여야 하는데 결절종과 낭종은 균질하게(homogenous) 주위 정상적인 관절액과 같은 T1 dark low, T2 bright high를 보이면서 조영증강이 되지 않는다.

셋째로 고체성 종양이라면 주위 정상조직과 잘 구분이 되도록 피막(capsulation)이 되어 있는지 확인한다. 만약 종양 내부가 비균질성 고체성(heterogenous solid tumor)이면서 조영증강이 잘되면

악성일 가능성이 높다(Fig. 4). 넷째 피하층(subcutaneous layer)에 위치한 종양은 주의 깊게 감별진단해야 한다. ‘비지밥’이라고 표현하는 표피 낭종(epidermoid cyst)은 눌러 짜면 냄새가 나고 크기



**Figure 5.** Wide excisional biopsy. (A) A superficially located tumor of the arm shows a different signal compared with the subcutaneous fat layer. (B, C) The cephalic vein is compressed. (D) Superficial nerves and blood vessels in contact with sarcoma should be excised without dissection. (E) An excised sarcoma should be covered with normal tissues in all directions.

**Table 4.** Different Magnetic Resonance Imaging Findings in the Soft Tissue Tumor

Tissue	Diagnosis	Features
Lipogenic tumor	Lipoma	Same signal as subcutaneous fat Homogenous T1 & T2 high signal Fat-suppressed same as subcutaneous fat No enhancement
	Liposarcoma	Different signal compared with subcutaneous fat Thick septa Some part does not fat-suppressed Some part has enhancement
Cystic tumor	Ganglion cyst	Same signal as fluid of joint or bladder Homogenous T1 dark low and T2 bright high signal No enhancement
	Sarcoma	Heterogenous signal Enhancement
Solid tumor	Schwannoma	Tumor in the nerve route Round or elliptical shape Split-fat sign, target sign
	Hemangioma	Associated with blood vessel Phlebolith is T1 & T2 low signal and round shape Serpentine channel and spaces
	Sarcoma	Different signal compared with subcutaneous fat Heterogenous T1 low & T2 high Unclear boundary between normal tissue Well enhancement

가 작아졌다 다시 커지며 주위 지방 신호강도와 다르며 조영증강이 되지 않는다. 표층에 발생할 수 있는 악성 종양들이 있기 때문에 피하지방층과 똑같은 신호강도가 아니라면 세심한 주의가 필요하다(Fig. 5).

MRI까지 촬영한 후에도 비계획적 수술을 시행하였던 많은 예의 진료기록을 보면 위의 기본적인 내용을 소홀히 한 것으로 밝혀졌다. 위의 간단한 내용 몇 가지만 염두에 두고 MRI를 접한다면 오진을 최소화할 수 있을 것으로 생각한다(Table 4).

진찰과 영상 검사상 악성으로 판단되면 흉부 X-선 및 흉부 컴퓨터단층(chest computed tomography, chest CT) 촬영을 추가해야 한다. 전신촬영인 positron emission tomography (PET)-CT 촬영이 도움이 되며 조직검사를 하게 된다.

### 3. 조직검사

악성종양의 조직검사는 매우 중요하며 지켜야 할 기본 원칙들이 있기 때문에 가급적 육종을 제대로 치료할 수 있는 전문의가 있는 병원으로 전원하여 시행 받게 하는 것이 좋다. 대부분 영상의학과 전문의가 초음파 가이드하에 조직검사 총(core gun biopsy)을 이용하여 시행한다. 잘못된 바늘 통로는 종양의 오염으로 이어져 환자의 사지보존을 어렵게 할 수 있기 때문에 영상의학과에서 알 수 있도록 조직검사 시행 부위를 표시해 주어야 하는 세심한 주의가 요구된다.

#### 1) 코어 침 생검(core needle biopsy)

병리학적 확진을 위하여 주로 사용하는 방법이다. 조직검사 총(biopsy gun)의 바늘이 삽입된 트랙은 피부를 포함하여 수술 시 절제를 해내야 하므로 가급적 수술이 용이한 부위면서 피부에서 종양까지의 거리가 짧은 통로를 이용해야 한다. 중요한 신경과 혈관에서는 가급적 멀리 떨어져 시행해야 하며 바늘이 종양을 관통하여 심부 정상조직이 종양 세포로 오염되는 것을 주의해야 한다. 바늘 삽입부위는 수술 시 절제해 낼 수 있도록 마킹펜으로 가급적 표시해 둔다.

#### 2) 절개 생검(incisional biopsy)

정확한 진단을 위해 충분한 양의 조직이 필요한 경우 시행한다.

지혈대를 할 수 있으나 찌지 말고 상하지를 올린 상태에서 압력을 올린다. 팔다리의 길이 방향(longitudinal direction)으로 피부 절개를 가하고 골반부위와 견갑부위는 수술 시에 피부 봉합이 용이한 방향으로 절개를 가하도록 한다. 신경과 혈관은 박리하려 하지 말고 멀리 두고 접근한다. 근막과 근막 사이로 접근하지 말고 근육을 곧바로 가르면서 접근한다. 지혈과 종양 세포의 오염을 최소화하기 위해 전기소작(electro-cauterization)을 사용한다. 조직 검사 중 일부분을 동결절편 조직검사(frozen biopsy)를 하여 올바른 부위를 조직검사했는지 확인할 수 있다. 절개된 근육 및 근육막을 작은 바늘로 촘촘히 봉합하면서 세척(irrigation)하고 철저히 지혈하여 조직검사 주변에 멍이 들지 않도록 한다. 멍이 들었다면 출혈이 있으면서 해당 부위가 종양에 오염될 수 있어 마킹펜으로 표시해 두고 수술 절제 범위를 정할 때 참고하도록 한다.

#### 3) 절제 생검(excisional biopsy)

주로 양성종양일 경우 시행하지만 크기가 작고 표층에 위치하여 절제가 쉬운 악성종양에서도 광범위 절제수술(wide excisional biopsy)을 할 수 있다(Fig. 5). 신경과 혈관이 근접되어 있거나 관절 및 골반강에 위치한 악성종양에서도 생검 후 심각한 종양 오염이 될 수 있어 바로 광범위 절제수술을 시도할 수 있다.

### 4. 수술적 치료

개원가에서 시행하는 수술적 치료는 대부분 절제 생검에 해당할 것이다. 국소마취 후 절제수술은 작은 종양이 표층에 위치한 경우인데, 먼저 종양의 위치를 마킹펜으로 표시한 후 국소마취제를 주사해야 종양의 위치를 놓치지 않고 쉽게 찾을 수 있다. 주사 바늘을 삽입할 때는 종양을 직접 찌르지 않도록 해야 하고 종양의 깊이 너머로 바늘을 삽입하지 않도록 하여 마취 바늘에 따른 종양의 오염이 없도록 해야 한다. 종양이 조금 크거나 깊다고 생각되면 척추마취나 액와블록(axillary block) 또는 전신마취를 생각해야 한다.

악성종양의 경우 광범위절제술(wide excision)을 해야 한다. 3차원적으로 정상조직이 종양을 모두 감싸도록 하여 종양의 실질이 노출되지 않도록 절제해 내야 한다. 하지만 중요 신경이나 혈관이 붙어 있는 잘 피막된 저등급의 육종은 변연절제술(marginal

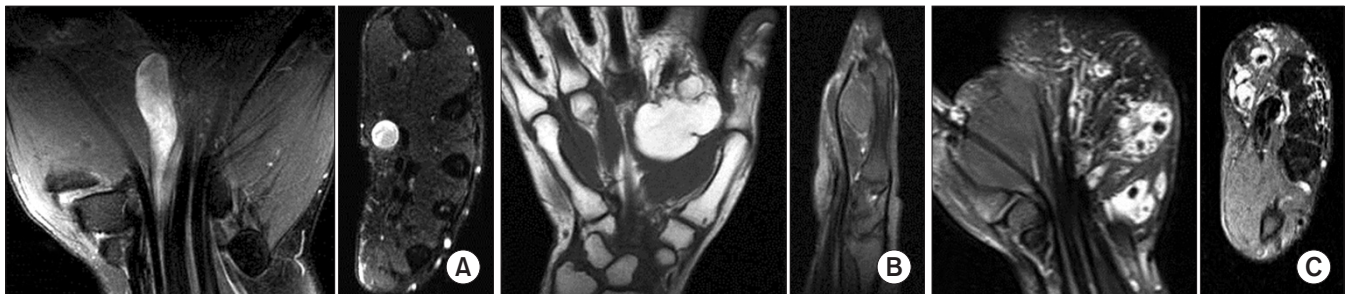


Figure 6. Benign soft tissue tumors in the hand show different magnetic resonance signals schwannoma (A), lipoma (B), and hemangioma (C).

excision)을 할 수밖에 없다. 절제 경계가 불안할 경우 동결절편 조직검사를 통해 절제연이 음성인 것을 확인하여야 하며, 다양한 소독제(알코올, 과산화수소수) 세척, 아르곤 레이저 소작, 냉동치료 등 수술 중 보조요법으로 남아있을 수 있는 미세 종양을 없애는 노력을 할 수 있다.<sup>18)</sup> 피하층은 절개 중심에서 좀 더 넓게 범위를 가지고 전기 소작하면서 접근하여 가급적 종양의 실질을 건드리지 않도록 한다. 수술 조직은 병리검사를 시행하도록 한다.

### 5. 비계획적인 수술(unplanned excision)

양성종양으로 예상하여 수술하였으나 악성으로 판명된 경우 종양이 남아 있거나 주변 정상 조직에 종양 세포가 퍼트릴 가능성이 있는 경우를 비계획적 수술(unplanned excision, Oops operation)이라고 한다.<sup>18-23)</sup> 비계획적 수술이 이루어진 경우 오염 예상 부분을 포함한 광범위 재절제수술이 가장 효과적인 대처법인데 수술범위가 훨씬 커지게 되어 피판(flap) 이식 수술을 해야 하거나 사지 절단까지 이를 수 있으며 이 과정 중 원격전이에 따른 생명위험에 직면할 수 있다. 육종으로 전원되는 환자들이 부적절한 치료를 받게 되는 유형의 원인은 영상 촬영 없이 수술하는 경우,

초음파와 MRI 촬영은 하였지만 영상판독 오류, 수술은 하였지만 병리검사를 의뢰하지 않아 국소 재발 또는 전이될 때까지 치료가지연된 경우, 병리판독의 오류, 그리고 종양 전문의가 없는 병원으로 전원하여 잘못된 수술과 치료를 받는 경우들로 나눌 수 있다. 위의 유형에 따른 실수를 하지 않도록 각별한 주의가 요구된다. 비계획적 수술 전의 초기 예상 진단명 중 제일 많은 것은 지방종이다. 따라서 지방종에 대한 특징들을 숙지하면 된다. 즉, 오래 전에 발견되었고 크기변화는 거의 없으며, 표층에 위치하고 단단하지 않다. 초음파 검사를 하면 주변 지방 음영과 비슷하며, MRI 촬영을 한 경우 피하지방과 MR 신호강도가 모든 조건에서 일치되어야 한다. 만약 지방 억제 부분이 조금이라도 안 되는 부분이 있거나 조영 증강 부분이 있다면 육종을 의심해야 한다. 표층에서도 발생할 수 있는 악성종양을 염두에 두어야 하며 UPS와 피부용 기섬유육종(dermatofibrosarcoma protuberance) 등이 있다.

손과 발에 발생하는 연부조직 종양을 비계획적인 수술을 하는 경우 오염 범위를 예측하기 어려우므로 특히 주의를 요한다. 손과 발의 결절종, 지방종, 신경종, 혈관종들은 일차 의료기관에서 진료 및 수술할 수 있는 종양이다(Fig. 6). 이들과 구분하여 전문기관의 치료가 필요한 종양들로 건막의 거대세포종, 활막육종, 횡문근육종과 악성흑색종 및 편평세포암이 있다. 손과 발의 고체성 종양은 서로 구분이 잘 되지 않을 수 있으니 조영증강 MRI 촬영을 하는 것이 좋다(Fig. 7). 소아 연령에서의 연부조직 종양의 경우 잘못된 진단과 수술은 더욱 더 큰 문제를 야기할 수 있어 가급적 전원하여 치료 받게 하는 것이 좋다. 수술할 때까지 양성과 악성이 혼동된다면 처음 절개선을 종양의 중심에 두어 동결절편 조직검사를 먼저 시행하거나 종류별로 다르게 관찰되는 종양의 육안 색깔을 확인하여 절제 범위를 결정할 수 있다(Fig. 8). 만약 예상했던 종양의 육안소견이 아니라면 완전히 절제하지 말고 조직검사만 한 후 피부 봉합하거나 아예 광범위 절제를 해내야 한다(Fig. 9).

병리검사 결과가 악성으로 보고되었다면 전문기관으로 전원시켜야 한다(Fig. 10). 전원 소견서에는 수술에 따른 종양 오염 정도

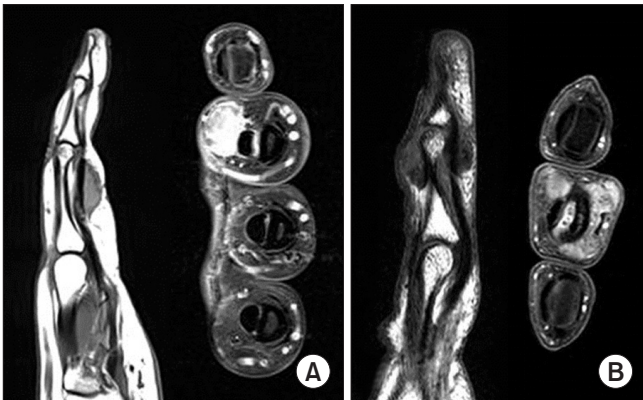


Figure 7. Synovial sarcoma of the finger shows more contrast enhancement (A) than a giant cell tumor of the tendon sheath (B).

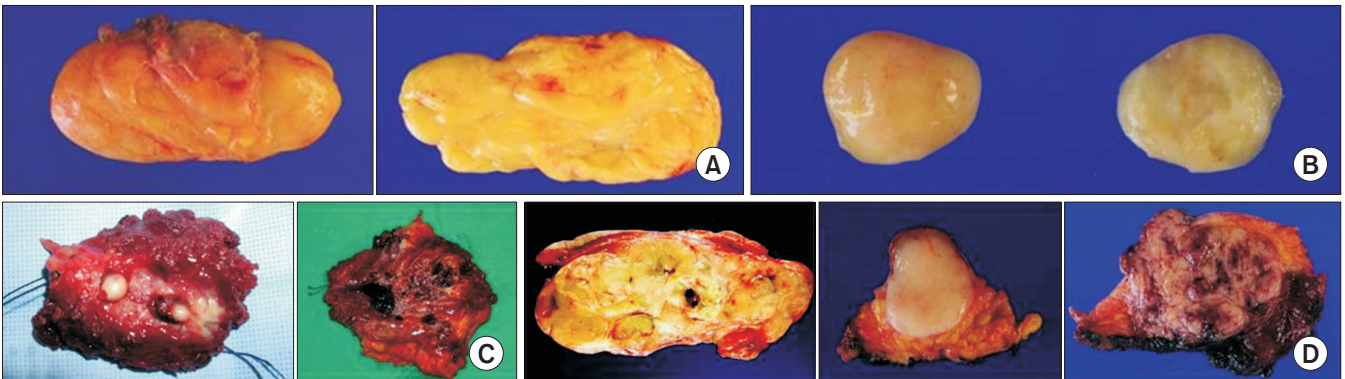


Figure 8. Remember, the colors of soft tissue tumors. Lioma (A), schwannoma (B), and hemangioma (C) is distinguished by the color of sarcoma (D).

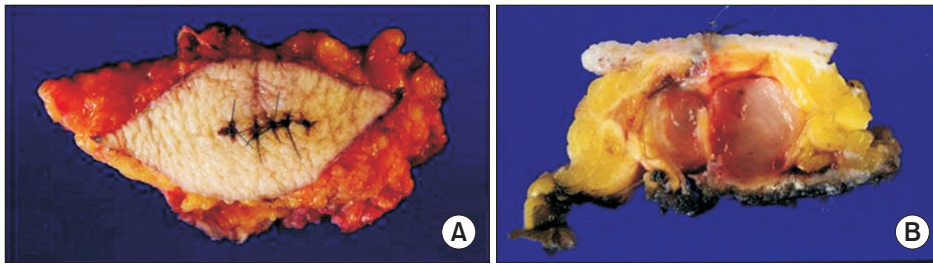


Figure 9. (A) If intraoperatively, superficial tumor tissue differs from expected benign, wide excision can be performed before or after biopsy result. (B) The color of the sarcoma is quite different from that of subcutaneous fat tissue.

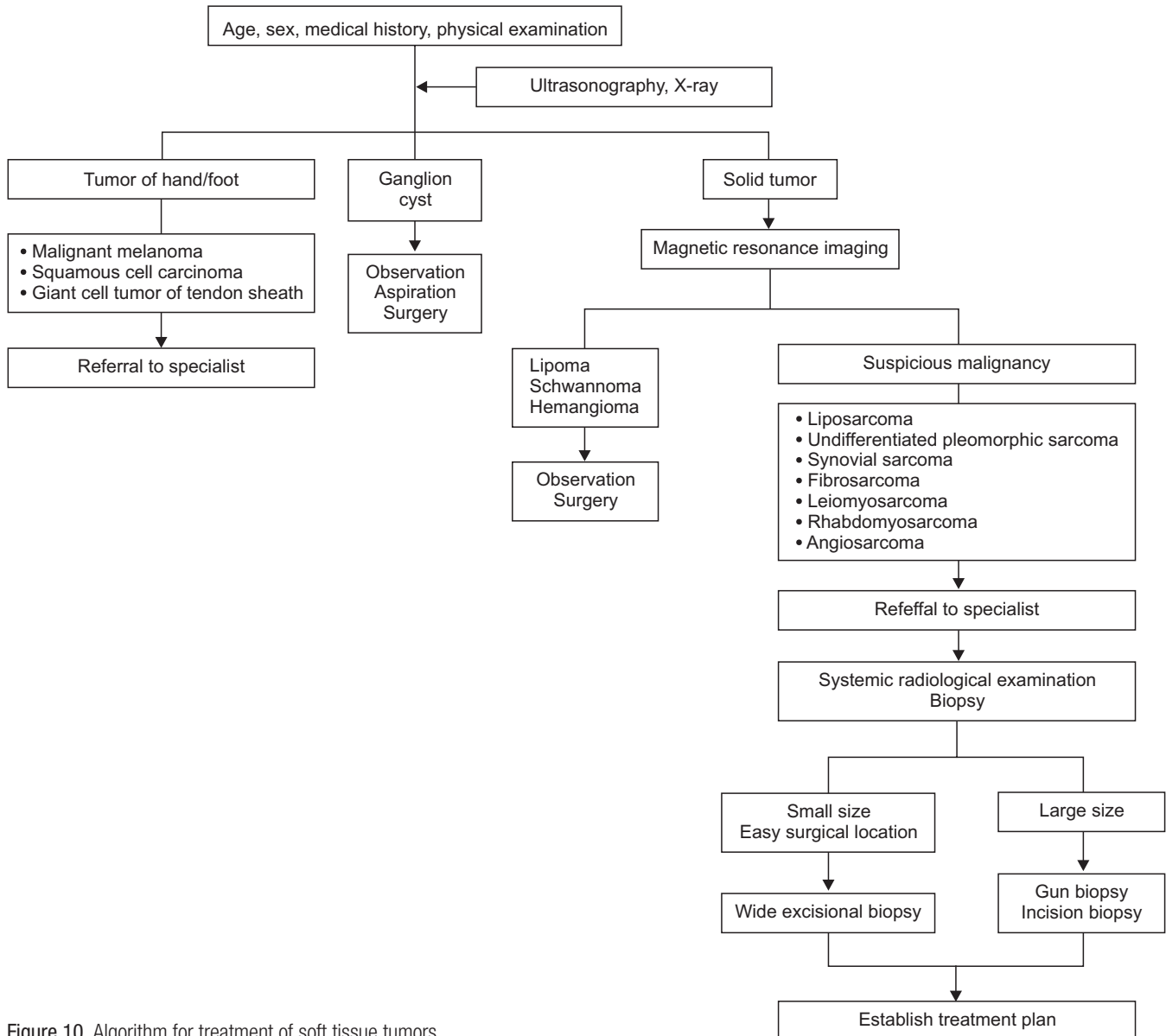


Figure 10. Algorithm for treatment of soft tissue tumors.

를 기록해 주는 것이 도움되며, 병리슬라이드와 결과지, 영상촬영 복사본, 종양의 메디컬 사진들을 첨부한다. 육종은 염색된 병리 슬라이드 몇 장만으로 정확한 진단이 어려울 수 있어 염색(H&E stained) 슬라이드와 함께 비염색(unstained) 슬라이드나 파라핀 블록을 같이 보내 주면 면역조직화학(immunohistochemical) 염

색을 할 수 있게 되어 진단에 도움이 된다. 치료 경험이 없는 의료 기관으로 전원하게 되면 환자가 추가적인 생명의 위협에 빠질 수 있어 주의를 요한다.

## 결 론

종양 비전문의사는 연부조직 종양을 수술하거나 관찰할 수 있는 진단명 몇 개를 염두에 두고 진단에 필수적인 내용을 기억해야 하며, 필요한 경우 조영증강 MRI 촬영을 아끼지 말고 시행해야 한다. 수술하는 경우에는 양성 소견이라 할지라도 반드시 병리 검사를 시행하는 것이 좋다. 상급 병원으로 전원하는 경우 되도록 근골격계 종양을 전공한 전문의에게 의뢰하는 것이 향후 치료 및 추시에 도움이 된다. 비록 세부 분과로 나누어진 수련 환경이지만 근골격계 전체 영역에서 발생하고 오진 시 생명을 위협롭게 하는 골연부 종양을 효과적으로 교육할 수 있는 체계정립이 필요하다.

## CONFLICTS OF INTEREST

The author has nothing to disclose.

## REFERENCES

1. Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification. *Histopathology*. 2006;48:3-12.
2. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens FE. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. World Health Organization classification of tumours. Lyon: IARC Press; 2002.
3. Coindre JM. New WHO classification of tumours of soft tissue and bone. *Ann Pathol*. 2012;32:S115-6.
4. Jemal A, Siegel R, Ward E, et al. Cancer statistics, 2006. *CA Cancer J Clin*. 2006;56:106-30.
5. Peabody TD, Gibbs CP Jr, Simon MA. Evaluation and staging of musculoskeletal neoplasms. *J Bone Joint Surg Am*. 1998; 80:1204-18.
6. Peabody TD, Simon MA. Principles of staging of soft-tissue sarcomas. *Clin Orthop Relat Res*. 1993;289:19-31.
7. Russell WO, Cohen J, Enzinger F, et al. A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer*. 1977; 40:1562-70.
8. Beahrs OH, Henson DE, Hutter RVP, et al. Manual for staging of cancer. 4th ed. Philadelphia: Lippincott; 1992.
9. Fleming ID, Cooper JS, Henson GE, et al. AJCC cancer staging manual. 5th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997.
10. Enneking WF. Musculoskeletal tumor surgery. New York: Churchill Livingstone; 1983.
11. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthop Relat Res*. 1980;153:106-20.
12. Enneking WF, Spanier SS, Malawer MM. The effect of the anatomic setting on the results of surgical procedures for soft parts sarcoma of the thigh. *Cancer*. 1981;47:1005-22.
13. Greene FL, Page DL, Fleming ID, et al. AJCC cancer staging manual. 6th ed. New York: Springer-Verlag; 2002.
14. Edge SB, Byrd DR, Compton CC, et al. AJCC cancer staging manual. 7th ed. New York: Springer; 2010.
15. Urakawa H, Tsukushi S, Arai E, et al. Association of short duration from initial symptoms to specialist consultation with poor survival in soft-tissue sarcomas. *Am J Clin Oncol*. 2015;38:266-71.
16. Stramare R, Beltrame V, Gazzola M, et al. Imaging of soft-tissue tumors. *J Magn Reson Imaging*. 2013;37:791-804.
17. Aga P, Singh R, Parihar A, Parashari U. Imaging spectrum in soft tissue sarcomas. *Indian J Surg Oncol*. 2011;2:271-9.
18. Littrup PJ, Bang HJ, Currier BP, et al. Soft-tissue cryoablation in diffuse locations: feasibility and intermediate term outcomes. *J Vasc Interv Radiol*. 2013;24:1817-25.
19. Umer HM, Umer M, Qadir I, Abbasi N, Masood N. Impact of unplanned excision on prognosis of patients with extremity soft tissue sarcoma. *Sarcoma*. 2013;2013:498604.
20. Kang S, Han I, Lee SA, Cho HS, Kim HS. Unplanned excision of soft tissue sarcoma: the impact of the referring hospital. *Surg Oncol*. 2013;22:e17-22.
21. Nishimura A, Matsumine A, Asanuma K, et al. The adverse effect of an unplanned surgical excision of foot soft tissue sarcoma. *World J Surg Oncol*. 2011;9:160.
22. Qureshi YA, Huddy JR, Miller JD, Strauss DC, Thomas JM, Hayes AJ. Unplanned excision of soft tissue sarcoma results in increased rates of local recurrence despite full further oncological treatment. *Ann Surg Oncol*. 2012;19:871-7.
23. Han I, Kang HG, Kang SC, Choi JR, Kim HS. Does delayed reexcision affect outcome after unplanned excision for soft tissue sarcoma? *Clin Orthop Relat Res*. 2011;469:877-83.

# 종양 비전문의사를 위한 연부조직 종양의 진단 및 접근 방법

강현귀<sup>✉</sup>

국립암센터 골연부종양클리닉

연부조직 종양은 환자의 나이, 병력청취, 이학적 검사 및 영상의학적 검사를 종합하여 양성과 악성으로 나눌 수 있다. 종양 비전문의사라 하더라도 적어도 악성을 양성으로 잘못 진단하여 치료시기를 놓치는 일이 없도록 세심한 주의가 필요하다. 지방종, 신경종, 혈관종, 결절종, 낭종들은 흔한 양성종양이며 대체로 크기가 작고 표층에 위치하는 경우가 많다. 하지만 표층에도 발생하는 육종이 있어 양성종양을 영상의학 검사 없이 확신하기 어려운 경우가 많으므로 가급적 초음파 검사 외에 조영증강 자기공명영상 검사를 시행하는 것이 유리하다. 가장 흔한 악성 연부조직 종양은 지방육종과 미분화 다형육종으로 중년 이후에 주로 발생하며, 소아 연령대에는 횡문근육종, 청년층의 젊은 연령층에는 활막육종이 흔하게 발생한다. 지방종의 자기공명 신호강도는 피하지방층과 균일함을 명심하여 지방억제가 안되는 부분이나 조영증강 부분이 있다면 육종을 의심해 보아야 한다. 결절종이나 낭종은 관절액이나 방광의 소변과 같은 균질한 신호강도인 반면 활막육종이나 액체가 함유된 육종에서는 비균질성 신호강도이며 조영증강 부분이 있다. 수술하게 되면 팔다리 길이 방향으로 절개를 가하고 반드시 병리검사를 보내야 한다. 수술 중 종양의 육안적 소견이 예상진단과 다른 소견이라면 조직검사만 하며, 작고 표층에 위치한 종양은 아예 광범위 절제술을 할 수 있다. 소아연령과 손과 발에 발생하는 연부조직 종양은 확실한 양성 소견이 아니라면 전원하는 것이 좋다. 조직검사상 악성으로 진단되었거나 비계획적 수술이 시행된 경우 상급 의료기관으로 전원할 때 근골격계 종양을 치료하는 전문의사가 있는지 확인하여 환자가 올바른 치료를 받을 수 있도록 충분한 정보를 제공해야 한다.

**색인단어:** 연부조직종양, 육종암, 종양 비전문의사, 올바른 접근법

접수일 2014년 3월 16일 수정일 2015년 5월 23일 게재확정일 2015년 7월 21일

<sup>✉</sup>책임저자 강현귀

10408, 고양시 일산동구 일산로 323, 국립암센터 골연부종양클리닉

TEL 031-920-1665, FAX 031-920-2798, E-mail [ostumor@ncc.re.kr](mailto:ostumor@ncc.re.kr)

\*본 연구는 국립암센터 기관고유연구사업의 하나인 '약물 혼합 스템을 이용한 보조적 종양 수술 치료(과제번호: 1510250-1)'의 지원을 받아 진행되었다.