연부조직에 발생한 평활 근육종의 임상양상 및 치료 결과

김용성 • 공창배 • 조완형 • 전대근 • 김경훈 • 송원석[✉]

원자력병원 정형외과

Leiomyosarcoma of the Somatic Soft Tissue: Clinical Manifestation and Treatment Results

Yong Sung Kim, M.D., Chang-Bae Kong, M.D., Wan-Hyeong Cho, M.D., Dae-Geun Jeon, M.D.,
Kyung Hoon Kim, M.D., and Won Seok Song, M.D.[✉]

Department of Orthopedic Surgery, Korea Cancer Center Hospital, Seoul, Korea

Purpose: The purpose of this study was to evaluate the treatment outcome of leiomyosarcoma (LMS) of the somatic soft tissue and investigate the prognostic factors.

Materials and Methods: Seventy-two patients with soft tissue LMS (extremities and trunk) between 2001 and 2017 were reviewed retrospectively. The local recurrence and metastasis after treatment were examined. The survival rates and prognostic factors affecting survival were investigated. Only patients followed-up more than one year were included. The mean follow-up time was 41 months (range, 7–163 months).

Results: The overall survival rates at five-year and 10-year were 73.6% and 66.2%, respectively. The tumor size ($p=0.018$), grade ($p=0.017$), and local recurrence ($p=0.04$) affected survival. Metastases developed in 31.9% (23/72) and the median post metastasis survival was 15.6 months (range, 3–78 months).

Conclusion: LMS of the soft tissue developed mainly at the lower extremity. The tumor size, grade, and local recurrence were associated with survival. Post metastatic survival was generally poor despite treatment.

Key words: leiomyosarcoma, soft tissue, prognosis

서 론

평활 근육종(leiomyosarcoma, LMS)은 평활근 세포 또는 그 전구 세포(precursor cell)에서 기원하는 것으로 여겨지는 연부조직 육종의 한 아종으로 드물지 않게 발생한다.¹⁾ 주로 자궁, 복강 및 후복막, 큰 혈관 등에 발생하지만 사지 또는 체간에도 발생하며, 성인 연부조직 육종의 10%–15% 정도의 빈도를 차지한다.^{2–5)}

자궁에 발생하는 평활 근육종 또는 소화기계에 발생하는 위장관 기질종양(gastrointestinal stromal tumors, GIST) 등과는 조직학적으로 유사하나 연부조직에 발생하는 평활 근육종은 임상적으로 상이하다.^{1,5)} 임상양상의 측면에서도 자궁에 발생하는 평활 근육종은 환자의 호발 연령이 연부조직에 발생하는 것에 비해 어리다. 또한 종양의 발생 위치에 따라 후복막 및 하대정맥(inferior vena cava) 등에 발생하는 평활 근육종은 여성이 많지만 연부조직에 발생하는 경우는 남성이 약간 많은 것으로 보고되고 있으며 치료 결과도 상이하다.²⁾

평활 근육종에 관한 이전의 연구가 많지 않고 연구마다 다양한 위치에 발생한 증례들을 동시에 포함하고 있어 정형외과에서 담당하는 사지 또는 체간의 평활 근육종에 대한 임상양상 및 치료 결과를 이해하는 것이 쉽지 않다.^{6,7)} 즉, 조직학적으로 비슷한 평활 근육종이어도 해부학적 위치에 따라 임상양상이 다양한 점을

Received August 1, 2019 Revised October 18, 2019

Accepted November 21, 2019

[✉]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>

고려해 볼 때, 주로 정형외과에서 담당하는 사지 또는 체간에 발생하는 평활 근육종의 임상양상 및 치료 결과를 이해하는 것이 필요하다.

본 연구의 목적은 지난 17년간의 연부조직(사지 또는 체간)에 발생한 평활 근육종의 임상양상 및 생존율과 재발 및 전이의 양상 등 본 기관에서의 치료 결과를 후향적으로 분석하여 예후에 영향을 미치는 인자를 분석하고 향후 치료의 바탕이 되고자 한다.

대상 및 방법

본 연구는 2001년 1월부터 2017년 12월까지 본원에서 치료를 받은 평활 근육종 환자를 대상으로 하였다(Table 1). 사지 또는 체간에 발생한 평활 근육종만을 포함하였으며 자궁 또는 복강/후복막, 소화기관에 발생(GIST)한 예는 제외하였다. 연구 대상은 모두 72명이었다. 본 연구는 원자력병원 윤리위원회 (institutional review board, IRB)의 승인(IRB No. 2019-11-009) 및 환자 동의 면제를 승인 받고 시행하였다.

이들의 의무 기록 및 방사선 기록을 후향적으로 조사하였으며 생존자 중 1년 이상 추시되지 않은 증례는 제외하였다. 평균 추시 기간은 41개월(범위, 7-163개월)이었다.

병력 정보를 통해 환자의 성별, 발병 당시 나이를 조사하였다. 환자의 질환과 관련하여 종양의 해부학적 위치(체간, 하지, 상지), 종양의 깊이, 조직학적 등급, 종양의 크기, 발병 양상(일차성, 재발성), 전이 여부 등을 조사하였다. 치료와 관련하여 수술 여부 및 절제연, 방사선 또는 항암 치료를 조사하였고 치료 후 재발 또는 전이 여부 및 생존 기간을 조사하였다. 조직학적 등급은 French Federation of Cancer Centers (FNCLCC)의 기준에 따라 low, intermediate, high로 나누었다.

수술적 치료는 광범위 절제를 기본 원칙으로 하였으며 4예에서 절단술을 시행하였다. 술 후 평가된 절제연은 12예에서 병소 내 절제가 이루어졌으며 재절제된 조직 중 13예(13/28, 46.4%)에서는 종양이 남아 있었다.

본 연구는 후향적 연구로 방사선 치료 또는 항암 치료의 절대적인 적응증은 없었으나 일반적으로 고등급의 진행성인 병변인 경우 선별적으로 시행되었다. 항암 치료는 8명(11.1%)에서 시행하였다. 2명의 재발성 환자 및 6명의 일차성 종양환자에서 시행되었으며 주로 MAID (mesna, doxorubicin, ifosfamide, dacarbazine) 또는 CYVADIC (cyclophosphamide, vincristine, doxorubicin, dacarbazine) 요법이 사용되었다. 방사선 치료는 5명의 환자에서 시행되었으며(술 전 방사선 1명, 술 후 방사선 4명) 30-60 Gy의 용량이 조사되었다.

무병 생존율(disease free survival)과 전체 생존율(overall survival)은 Kaplan-Meier 법을 이용하여 계산하였으며 생존

율의 분석은 치료 시작일로부터 최종 추시 또는 사망/재발일 까지로 하였다. 생존율의 비교를 위해서 log-rank test 및 Cox regression model을 이용하였고(SPSS ver. 15.0; SPSS Inc., Chicago, IL, USA) 통계적 유의수준은 $p < 0.05$ 로 하였다.

결 과

1. Epidemiologic Results

대상 환자 72명의 평균 나이는 56세(범위, 8-77세)였고, 성비

Table 1. Characteristics of the 72 Patients

Variable	Patients number	Percentage
Sex (male/female)	46/26	
Mean age (yr)	56 (18-77)	
Presentation		
Primary/re-excision	60/28	83.3
Recurrent	12	16.7
Location		
L/E	44	61.1
U/E	15	20.8
Trunk	13	18.1
Mean tumor size (cm)	6.4 (1.1-27.5)	
<5	32	44.4
≥5	39	54.2
Unknown	1	
Depth		
Cutaneous	4	5.6
Subcutaneous	27	37.5
Deep	41	56.9
Grade		
1	6	8.3
2	26	36.1
3	28	38.9
Unknown	12	16.7
Surgical margin		
Wide	51	70.8
Marginal	9	12.5
Intralesional	12	16.7
Initial metastasis		
Yes	4	5.6
No	68	94.4

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

는 남자가 46명(63.9%)으로 많았다. 원발암의 발생 부위는 21예(29.2%)에서 허벅지에, 무릎 및 하퇴에 17예 등 주로 하지에 발생하였고 체간에도 13예가 발생하였다. 원발암의 크기를 확인할 수 없는(1예) 경우를 제외하고 종양의 크기는 평균 6.4 cm (범위, 1.1–27.5 cm)였으며, 39예(54.9%)에서 5 cm 이상이였다. 41예(56.9%)에서 근막보다 깊게 위치하였다. 병리학적 슬라이드를 확인할 수 있었던 60명의 환자 중에서 조직학적 등급은 Grade 1 6예(8.3%), Grade 2 26예(36.1%), Grade 3 28예(38.9%)였다. 4명(5.6%)의 환자는 방문 당시 전이성 병변을 갖고 있었으며 이들 중 3명은 폐전이, 1명은 다른 연부조직의 전이를 보였다(Table 1).

2. 생존율

12명(16.7%)의 환자는 재발성 병변(원격 전이 2명)으로 내원하였다. 나머지 60명의 환자(일차성) 중 58명의 환자는 전이 병변 없이 원발 장소에 국한된 종양으로 내원하였고 2명(3.3%)의 환자는 전이성 병변이 존재하였다. 28명의 환자는 타 병원에서 악성 종양의 가능성을 고려하지 않고 수술(unplanned excision)을 시행 후 재절제(re-excision)를 위해 내원하였다. 모든 재절제는

3개월 이내에 시행되었다. 이 중 27명의 환자는 원발장소에 종양이 국한되어 있었고 나머지 1명의 환자에서는 진단 시 전이성 병변이 존재하였다. 재절제를 시행받은 환자 중 15명(46.4%)의 경우에는 재절제한 조직에서 잔여 종양이 발견되었다.

전체 환자 72명 중 14명(19.4%)의 환자가 추시 중 사망하였다. 일차성 종양환자 60명 중 12명(20.0%)의 환자가 추시 중 사망하였고 12명의 재발성 환자 중 2명(16.7%)의 환자가 사망하였다. 전체 환자의 5년 및 10년 생존율은 73.6%와 66.2%였다. 일차성 종양으로 내원한 환자의 경우, 5년 및 10년 생존율은 71.6%와 62.6%였고 재발성 병변의 환자는 83.3%로 두 군 간의 차이가 없었다($p=0.821$).

임상 및 병리학적 변수에 따른 생존율을 비교해 보았을 때, 단변수 분석 시 종양의 크기($p<0.001$), 종양의 깊이($p=0.001$), 환자의 나이($p=0.012$), 병리학적 등급($p=0.043$), 국소재발($p=0.003$)이 생존율에 영향을 미쳤으며 다변수 분석 시 종양의 크기($p=0.018$), 병리학적 등급($p=0.017$), 국소재발($p=0.04$)이 생존율에 영향을 미쳤다(Fig. 1, Table 2).

국소재발은 25명(34.7%)의 환자에서 발생하였다. 이 중 8명의 환자는 국소재발성 병변으로 내원하여 수술 후 중간값 8.9개월

Figure 1. Overall survival rates are shown according to the tumor size, grade, and development of local recurrence. (A) Larger tumor size ($p<0.001$), (B) higher tumor grade ($p=0.043$), and (C) local recurrence ($p=0.003$) are correlated with decreased survival.

Table 2. Univariate and Multivariate Survival Analysis

Variable	5-year survival (%)	p-value	Multivariate	
			RR (95% CI)	p-value
Sex		0.558		
Male (n=46)	77.0±8.3			
Female (n=26)	69.9±10.7			
Age (yr)		0.012		0.516
<60 (n=37)	88.0±6.6		1	
≥60 (n=35)	47.8±16.0		1.55 (0.41–5.85)	
Tumor size		<0.001		0.018
<5 cm (n=32)	95.5±4.4		1	
≥5 cm (n=39)	49.3±12.4		12.57 (1.55–102.0)	
Depth		0.001		0.369
Superficial (n=31)	94.4±5.4		1	
Deep (n=41)	53.5±11.7		2.78 (0.30–25.99)	
Grade		0.043		0.017
1 (n=6) or 2 (n=26)	87.4±6.8		1	
3 (n=28)	52.7±14.2		5.20 (1.34–20.22)	
LR		0.003		0.04
No (n=47)	84.3±7.8		1	
Yes (n=25)	58.0±11.1		4.07 (1.07–15.52)	
RTx		0.195		
Yes (n=5)	40.0±29.7			
No (n=67)	77.3±6.3			
CRx		0.001		
Yes (n=8)	45.0±18.8			
No (n=64)	77.9±7.0			

Values are presented as mean±standard deviation. RR, relative risk; CI, confidence interval; LR, local recurrence; RTx, radiotherapy; CRx, chemotherapy.

(범위, 1.3–83.7개월) 경과 후 국소재발하였고, 나머지 일차성 환자 중 17명은 중간값 9.1개월(범위, 2.7–23개월) 경과 후 국소재발을 나타내었다. 이들 중 15명(60.0%)은 2회 이상 국소재발하였다. 국소재발을 보인 환자 중 14명(56.0%)은 전이성 병변이 발생하였다.

전이성 병변은 72명의 환자 중 23명(31.9%)의 환자에서 발생하였다. 이 중 4명은 최초 내원 시 전이성 병변이 있었고, 나머지 19명의 환자는 중간값 7개월(범위, 2.4–20.7개월) 추시 중 전이가 발생하였다. 최초 전이의 장소는 폐에 발생한 경우 17예(73.9%), 연부조직 및 골격에 발생한 경우 5예, 간에 발생한 경우 1예가 있었다.

전이가 발생한 23명의 환자 중 14명(60.9%)의 환자는 사망하였으며 이들의 전이 후 사망까지의 중간값은 15.6개월(3–78개월)이었고 5명은 최종 추시 시 유병 생존 상태였다.

고 찰

평활 근육종은 사지에 발생하는 연부조직 육종의 10% 이상을 차지하는 드물지 않은 아종으로 국내에서는 아직 치료 결과에 대해 보고가 없는 상태이다.^{8,9)} 드문 발생률 때문에 연부조직 육종을 대상으로 하는 연구 중 특별한 조직학적 진단에 상관 없이 하나의 단일한 그룹으로 평가되는 경우가 많다. 하지만 각각의 조직학적 종류에 따라 임상양상, 치료 결과 및 예후 인자가 동일하지 않기 때문에 이에 대한 결과는 질환을 치료 또는 연구하는 데 중요한 의미를 갖는다. 본 연구는 해부학적 위치에 따라 임상양상이 상이한 자궁의 평활 근육종, GIST, 후복막에 발생한 평활 근육종을 제외한 사지 또는 체간에 발생한 평활 근육종 환자를 대상으로 본 기관의 치료 성적 및 예후인자를 평가하여 향후 치료의 지침 및 예후 평가, 새로운 치료의 평가를 위한 자료로서 가치

Table 3. Previous Studies of Somatic Leiomyosarcoma (LMS)

Study (yr)	Case (n)	Age (yr)	LR (%)	Meta (%)	Survival (yr)	Follow-up (mo)	Prognosis factor	Comment
Gustafson et al. (1992) ³⁾	48	65	21	42	64% (5)	96	Age (>60 yr), vascular invasion	
Farshid et al. (2002) ¹⁰⁾	42	60	8	45		47	Age (>62 yr), grade, disruption	Somatic soft tissue LMS (deep, 64%)
Mankin et al. (2004) ⁹⁾	66	56	11	62	55% (5)	60	Size, stage, metastasis	Somatic soft tissue LMS
Svarvar et al. (2007) ⁶⁾	225	70	14*	26	64% (5), 46% (10)	132	Grade, size, depth	Nonvisceral LMS (deep, 39%)
Abraham et al. (2012) ⁷⁾	115	58	35	61	57% (5), 19% (10)	45	Depth, grade, metastasis	Soft tissue, retroperitoneal (41%), vascular, bone LMS
Gladdy et al. (2013) ¹⁾	353	57	13	31	75% [†] (5)	50	Grade, size	Abdominal retroperitoneal (41%), late recur (>5 yr): 6% (extremity)
Current study	72	56	35	32	74% (5), 66% (10)	41	Size, grade, recurrence (+)	

*5-yr local recurrence rate; [†]extremity only. LR, local recurrence; Meta, metastasis.

가 있을 것으로 생각된다.

사지 및 체간에 발생하는 평활 근육종은 치료는 수술적 절제를 기본으로 하며 추가적인 방사선 또는 항암 치료에 대한 표준적인 지침은 확립되어 있지 않다. 그러나 이전의 여러 보고에 따르면 치료 후 25%–50%의 환자에서 전이가 발생하며 비교적 공격적인 양상을 보인다. 본 연구에서도 전체 환자 중 31.9% (23/72)에서 전이가 발생하였으며, 이 중 60.9% (14/23)의 환자가 전이 발생 후 중간값 16개월 후에 사망하였다. 이는 이전의 보고된 다른 연구와 비교하여 국소재발, 원격 전이 및 생존율의 측면에서 비슷한 결과이다(Table 3).^{1,3,6,7,9,10)}

본 연구의 제한점으로는 17년에 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. 실제로 본 연구에서 비교적 제한된 환자에서 항암 치료(n=8) 또는 방사선 치료를(n=5) 시행하였으나 오히려 항암 치료 또는 방사선 치료를 시행하지 않은 환자에 비해 생존율이 낮게 나타났다. 이는 방사선 치료 또는 항암 치료를 시행하는 환자군이 내원 시 이미 진행성인 경우가 많은 것으로 생각된다. 또한 이전의 연구에 비하여 평균 추시 기간이 길지 않은 편이다. 하지만 종양의 발생빈도가 낮은 점을 고려한다면 국내에서 지금까지 발표된 연구 중 가장 많은 수의 환자를 대상으로 시행한 연구로서 의미가 있다고 할 수 있다.

종양의 크기는 이전의 평활근 육종의 치료 결과에 대한 연구에서 생존에 관련된 예후 인자로 알려져 있다.^{1,6,9)} 본 연구에서도 종양의 크기가 <5 cm인 환자(n=32)의 경우 전이성 병변이 12.5% (4/32)에서 발생하였지만, 5 cm 이상의 환자(n=39)에서는 46.2% (18/39)에서 전이성 병변이 발생하였다. 하지만 <5

cm인 종양은 대부분 표층에 분포한(28/32) 반면, 5 cm 이상의 종양은 대부분 근막보다 깊게 위치한(37/39) 점을 고려해야 할 것이다. 즉, 표층에 종양이 발생하는 경우 조기에 발견되어 수술적 치료를 받을 가능성이 높으며 심부에 위치하는 경우에는 치료가 늦어질 가능성이 있다.

종양의 깊이 또한 평활 근육종의 중요한 예후인자로서 알려져 있다. 일부 연구에서는 피부의 평활 근육종(cutaneous LMS)을 독립적으로 분류하여 분석하였으며 피부에 발생하는 경우 전이되거나 사망에 이른 예는 없었다고 보고하였다.^{6,11,12)} 본 연구에서도 피부에 발생한 4명의 환자 모두 생존하였고 피하층에 국한된 경우 1명의 환자(3.7%; 1/27)만이 사망하였다. Svarvar 등⁶⁾의 연구에서도 피하층에 발생한 평활 근육종의 경우 23.8% (24/101)에서 심부에 위치하는 경우 59.1% (52/88)에서 전이가 발생되어 종양의 깊이에 따라 예후가 다르다고 보고하였다.

조직학적 등급에 따라 예후가 다른 것은 일반적인 연부조직 육종의 공통된 특성이다.^{13–15)} 평활 근육종에서도 조직학적 등급에 따라 전이 및 생존율에 차이를 보이고 있다.^{1,4,7,10)} 본 연구에서도 Grade 1인 경우에는 모두 전이 없이 생존하였으나 Grade 3인 경우에는 28.6% (8/28)의 환자가 사망하였다. Abraham 등⁷⁾의 연구에서도 Grade 1과 Grade 2의 병변에 비해 Grade 3의 경우 생존율이 낮았으며(5년 생존율<50%), 사망 위험비도 3–8배 정도 높았다.

최근 연구에 따르면 평활 근육종은 복잡한 유전학적 변이(complex genomic alteration)를 보이며 특징적으로 1p12, 2p, 13q, 10q, 16q의 결손 및 17p, 8q, 5p의 획득이 관찰된다.¹⁶⁾ 염색체 17p의 증폭은 평활 근육종에서 흔히 관찰되는 소견으로 이는 평활근의 발달 및 분화를 조절하는 serum response factor

의 공동인자인 myocardin (*MYOCD*) 유전자의 증폭을 일으킨다.^{17,18)} 하지만 치료 또는 예후에 관련된 일관된 유전적 변화는 아직 밝혀지지 않고 있다.

지금까지 비전이성 평활 근육종에서 항암 치료의 역할에 대해서는 뚜렷이 밝혀지지 않았다. 평활 근육종의 경우 항암 치료에 중등도의 반응성이 있다고 여겨지고¹⁹⁾ 전이성 병변이 있는 경우에는 수술적 절제와 함께 항암 치료를 병행하기도 하지만 확립된 protocol이 있지 않다. 현재 많이 사용되는 약제는 doxorubicin과 ifosfamide, doxorubicin과 olaratumab, gemcitabine과 docetaxel, trabectedin 등이 2-3상의 연구로 시도되고 있으나 일관된 결과를 보이지 않고 있다.²⁾ 따라서 향후 치료와 관련된 유전적 변화에 대한 발견 및 항암 치료 등의 개발이 필요할 것으로 생각된다.²⁰⁾

결론

사지 및 체간의 연부조직에 발생하는 평활 근육종의 경우 주로 하지에 발생하며 5년 및 10년 생존율이 생존율은 73.6%와 66.2%였다. 종양의 크기, 병리학적 등급, 국소재발이 생존율에 영향을 미치고, 전이 후 생존율은 치료에도 불구하고 불량하였다. 향후 진행성 병변의 치료를 위한 새로운 방법의 도입이 필요할 것으로 생각된다.

CONFLICTS OF INTEREST

The authors have nothing to disclose.

ORCID

Yong Sung Kim, <https://orcid.org/0000-0003-4203-9280>
 Chang-Bae Kong, <https://orcid.org/0000-0001-8753-9831>
 Wan-Hyeong Cho, <https://orcid.org/0000-0002-4768-2075>
 Dae-Geun Jeon, <https://orcid.org/0000-0002-3442-005X>
 Kyung Hoon Kim, <https://orcid.org/0000-0002-3010-675X>
 Won Seok Song, <https://orcid.org/0000-0003-2852-5581>

REFERENCES

- Gladdy RA, Qin LX, Moraco N, Agaram NP, Brennan MF, Singer S. Predictors of survival and recurrence in primary leiomyosarcoma. *Ann Surg Oncol*. 2013;20:1851-7.
- George S, Serrano C, Hensley ML, Ray-Coquard I. Soft tissue and uterine leiomyosarcoma. *J Clin Oncol*. 2018;36:144-50.
- Gustafson P, Willén H, Baldetorp B, Fernö M, Akerman M, Rydholm A. Soft tissue leiomyosarcoma. A population-based epidemiologic and prognostic study of 48 patients, including cellular DNA content. *Cancer*. 1992;70:114-9.
- Massi D, Beltrami G, Mela MM, Pertici M, Capanna R, Franchi A. Prognostic factors in soft tissue leiomyosarcoma of the extremities: a retrospective analysis of 42 cases. *Eur J Surg Oncol*. 2004;30:565-72.
- Wang W, Hong J, Meng J, et al. Nomograms predict cancer-specific and overall survival of patients with primary limb leiomyosarcoma. *J Orthop Res*. 2019;37:1649-57.
- Svarvar C, Böhling T, Berlin O, et al.; Scandinavian Sarcoma Group Leiomyosarcoma Working Group. Clinical course of nonvisceral soft tissue leiomyosarcoma in 225 patients from the Scandinavian Sarcoma Group. *Cancer*. 2007;109:282-91.
- Abraham JA, Weaver MJ, Hornick JL, Zurakowski D, Ready JE. Outcomes and prognostic factors for a consecutive case series of 115 patients with somatic leiomyosarcoma. *J Bone Joint Surg Am*. 2012;94:736-44.
- Daugaard S. Current soft-tissue sarcoma classifications. *Eur J Cancer*. 2004;40:543-8.
- Mankin HJ, Casas-Ganem J, Kim JI, Gebhardt MC, Hornicek FJ, Zeegen EN. Leiomyosarcoma of somatic soft tissues. *Clin Orthop Relat Res*. 2004;421:225-31.
- Farshid G, Pradhan M, Goldblum J, Weiss SW. Leiomyosarcoma of somatic soft tissues: a tumor of vascular origin with multivariate analysis of outcome in 42 cases. *Am J Surg Pathol*. 2002;26:14-24.
- Jensen ML, Jensen OM, Michalski W, Nielsen OS, Keller J. Intradermal and subcutaneous leiomyosarcoma: a clinicopathological and immunohistochemical study of 41 cases. *J Cutan Pathol*. 1996;23:458-63.
- Hashimoto H, Daimaru Y, Tsuneyoshi M, Enjoji M. Leiomyosarcoma of the external soft tissues. A clinicopathologic, immunohistochemical, and electron microscopic study. *Cancer*. 1986;57:2077-88.
- Pisters PW, Leung DH, Woodruff J, Shi W, Brennan MF. Analysis of prognostic factors in 1,041 patients with localized soft tissue sarcomas of the extremities. *J Clin Oncol*. 1996;14:1679-89.
- Coindre JM, Terrier P, Guillou L, et al. Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft tissue sarcomas: a study of 1240 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *Cancer*. 2001;91:1914-26.

15. Koea JB, Leung D, Lewis JJ, Brennan MF. Histopathologic type: an independent prognostic factor in primary soft tissue sarcoma of the extremity? *Ann Surg Oncol*. 2003;10:432-40.
16. Guillou L, Aurias A. Soft tissue sarcomas with complex genomic profiles. *Virchows Arch*. 2010;456:201-17.
17. Agaram NP, Zhang L, LeLoarer F, et al. Targeted exome sequencing profiles genetic alterations in leiomyosarcoma. *Genes Chromosomes Cancer*. 2016;55:124-30.
18. Larramendy ML, Kaur S, Svarvar C, Böhling T, Knuutila S. Gene copy number profiling of soft-tissue leiomyosarcomas by array-comparative genomic hybridization. *Cancer Genet Cytogenet*. 2006;169:94-101.
19. Grimer R, Judson I, Peake D, Seddon B. Guidelines for the management of soft tissue sarcomas. *Sarcoma*. 2010;2010:506182.
20. Nielsen TO, West RB, Linn SC, et al. Molecular characterisation of soft tissue tumours: a gene expression study. *Lancet*. 2002;359:1301-7.

연부조직에 발생한 평활 근육종의 임상양상 및 치료 결과

김용성 · 공창배 · 조완형 · 전대근 · 김경훈 · 송원석[✉]

원자력병원 정형외과

목적: 본 연구의 목적은 연부조직에 발생한 평활 근육종 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 2017년 12월까지 본원에서 연부조직에 발생한(사지 및 체간) 평활 근육종으로 치료 받은 72명의 환자를 대상으로 하였다. 치료 후 재발, 전이 발생, 생존율 및 생존의 예후 인자를 조사하였다. 생존자 중 1년 이상 추시되지 않은 증례는 제외하였다. 평균 추시 기간은 41개월(범위, 7-163개월)이었다.

결과: 전체 환자의 5년 생존율은 73.6%, 10년 생존율은 66.2%였다. 생존율에 영향을 미치는 인자는 종양의 크기($p=0.018$), 병리학 적 등급($p=0.017$), 국소재발($p=0.04$)이었다. 전이성 병변은 72명의 환자 중 23명(31.9%)의 환자에서 발생하였으며 전이 후 사망 까지의 중간값은 15.6개월(범위, 3-78개월)이었다.

결론: 연부조직에 발생하는 평활 근육종은 주로 하지에 발생하며 종양의 크기, 병리학 적 등급, 국소재발이 생존율에 영향을 미치고, 전이 후 생존율은 치료에도 불구하고 불량하였다.

색인단어: 평활 근육종, 연부조직, 예후

접수일 2019년 8월 1일 수정일 2019년 10월 18일 게재확정일 2019년 11월 21일

[✉]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>