

## Epidemiology and Classifications of Head and Neck Soft Tissue Sarcoma

순천향대학교 의과대학 이비인후과학교실  
고 윤 우

연조직 육종(soft tissue sarcoma)은 매우 드문 질환이며 특히 두경부영역에 발생하는 연조직 육종은 두경부에 발생하는 암종 중 1% 이하로 매우 드물어 성인에서는 전체 육종환자 중 단지 5~15%만이 두경부영역에 발생하는 것으로 알려져 있다. 그러나 소아의 경우에는 전체 육종환자 중 약 35%가 두경부영역에 발생한다고 한다. 연조직 육종은 발생연령에 있어서 이상성(biphasic) 분포를 보이며 80~90%는 성인에서, 10~20%가 소아에서 발생하는 것으로 알려져 있다(Table 1). 두경부영역의 육종의 경우, 비교적 편평상피암종의 경우보다 젊은 연령에서 발생하며 미국의 Memorial Sloan-Kettering Cancer Center(MSKCC)의 보고에는 평균연령이 49세이고 남녀비는 31 : 29였다. 미국의 경우 매년 약 37,800명의 두경부암종 환자가 새로이 진단되며 이들 중 대부분은 상부 호흡-위장관에 발생하는 편평상피암종이다. MSKCC의 보고에 의하면 육종으로 입원치료를 시행한 3,796명의 환자 중 단지 0.05%인 159명만이 두경부영역에 발생한 육종이었으며 미국의 M.D. Anderson Cancer Center의 30년간의 통계에 따르면 두경부암종으로 새로이 등록된 30,000명 이상의 환자 중 두경부의 육종으로 진단된 환자는 단지 802명에 불과하였다(Table 2).

육종은 예후를 예측하기에 용이하고 치료전략을 수립하기에 용이하도록 유용한 다양한 기준들에 따라 여러가지 분류체계가 존재한다. 대개는 기원조직의 종류, 조직학적 등급, 두경부영역의 해부학적 위치에 따라 분류된다. 육종은 그들이 기원하는 간엽세포(mesenchymal cell)에 따라 골조직

이나 연조직에서 발생할 수 있다. 약 80%에서는 연조직에서 발생하는 육종이며 단지 20%에서만 골이나 연골조직에서 발생한다. 어떤 유형의 육종들은 특정조직과 분명한 연관성이 없는 경우도 있을 수 있다.

조직학적 등급에 따라 육종의 예후가 영향을 받는다. 골육종(osteosarcoma), 악성섬유조직구종(malignant fibrous histiocytoma), 횡문근육종(rhabdomyosarcoma), 혈관육종(angiosarcoma), 윤활막육종(synovial sarcoma), alveolar soft part sarcoma(ASPS)와 Ewing sarcoma 등은 대개 high grade로, 용기피부섬유육종(dermatofibrosarcoma protuberance), 유건종(desmoid tumor), 비전형 지방성 종양(atypical lipomatous tumor) 등은 대개 low grade로 알려져 있다.

두경부영역의 해부학적 위치에 따른 육종의 분류는 치료의 결정에 중요한 영향을 준다는 점이 알려져 있다. 즉, 육종의 발생위치가 두피나 안면부, 비부비동, 전두개저, 귀나 외측 두개저, 이하선과 경부, 혹은 상부 호흡-위장관부인에 따라 서로 다른 수술적 접근법과 술기가 적용될 것이다. 더 나아가 술후의 기능적, 미용적 결과와 수술을 통하여 안전한 절제연을 확보할 수 있는지 여부가 종양의 해부학적 위치와 직접적으로 연관이 있으며 술후 추가적인 치료를 결정하는 데 중요한 요소이다.

최근의 분자생물학적 분석의 발전에 힘입어 육종의 분류를 표준화하고자하는 노력이 계속되고 있다. 이견이 있기는 하나 공통된 염색체 전위(chromosomal translocation)를 공

Table 1. Age distribution of soft tissue sarcoma

Under 10 years	Between 11 and 40 years	Over 40 years
Rhabdomyosarcoma	Synovial sarcoma	Malignant fibrous histiocytoma
Neuroblastoma	Epithelioid sarcoma	All other types
Fibrosarcoma	Clear-cell sarcoma	
	Nerve sheath sarcoma	
	Mesenchymal chondrosarcoma	
	Extraskeletal Ewing's sarcoma	
	Alveolar soft-part sarcoma	

**Table 2.** Head and neck sarcomas at the University of Texas M.D. Anderson Cancer Center (1970-1999)

	No	%	Site origin				
			Scalp & face	Sinonasal tract anterior/medial skull base	Ear Lateral/posterior Skull base	Upper Aerodigestive Tract	Parotid & neck
Bony							
Osteosarcoma	117	14.6	0	63	0	54	0
Cartilagenous							
Chondrosarcoma	51	6.4	1	35	0	15	0
Fibrous							
Malignant fibrous histiocytoma	90	11.2	30	21	3	11	25
Fibrosarcoma	38	4.7	11	13	0	7	7
Dermatofibrosarcoma	42	5.2	34	0	1	0	7
Muscular							
Rhabdomyosarcoma protuberans	88	11.0	11	51	3	15	8
Leiomyosarcoma	19	2.4	3	6	0	4	6
Vascular							
Angiosarcoma	90	11.2	77	4	1	1	7
Hemangiopericytoma	15	1.9	6	3	0	2	4
Neurogenic							
Neurogenic sarcoma	50	6.2	18	5	0	1	26
Fatty							
Liposarcoma	19	2.4	6	1	0	3	9
Histogenesis unclear							
Synovial sarcoma	29	3.6	9	1	0	4	15
Ewing sarcoma	7	0.9	4	0	0	0	3
Alveolar soft part sarcoma	6	0.7	1	3	0	1	1
Unclassified							
Head & neck sarcoma	141	17.6	41	39	1	25	35
Totals	802	100	252	245	9	143	153

유한다는 점에서 Ewing sarcoma, Peripheral neuroectodermal tumor, Esthesioneuroblastoma 등을 한군의 질환으로 분류하는 시도도 있다. 그러나 아직까지는 분자생물학적으로 육종의 아형들을 분류해 보고자하는 시도는 기존의 축적된 임상적, 병리학적 경험을 통한 진단기준보다 우수할

수는 없다. 현재까지 기존의 형태학적 진단기준에 추가하여 유전학적 분석을 이용하면 약 50개 이상의 육종의 아형이 분류되고 있다. 그러나 임상에서 사용하기에는 아래와 같은 14개의 조직학적 분류와 1개의 조직학적으로 분류되지 않는 두경부육종으로 구분하는 분류법이 유용한 실정이다(Table 2).