

## Soft Tissue Sarcoma of the Head and Neck

건국대학교 의과대학 영상의학교실  
문 원 진

### 서 론

육종(Sarcoma)은 전체 악성종양의 1%를 차지하며, 연부 조직에서 80%, 골격에서 20% 발생한다. 두경부의 육종은 모든 육종 중 15%를 차지하며, 두경부의 모든 종양의 1% 미만이다. 이중 80% 성인에서 발생하고 malignant fibrous histiocytoma(MFH)이 가장 흔하고, 20%는 소아에서 발생하며 rhabdomyosarcoma가 가장 흔하다. 연부조직육종은 악성과 양성을 구별하기가 힘들고 조직학적인 type이 예후 및 행동 양식에 중요하다. Local aggressiveness가 특징이고, 혈행성 전이가 임파선 전이에 비하여 흔하다. 주로 수술적 치료를 하며 영상소견은 비특이적이다.

### Grading and Staging

종양치료의 계획과 평가에 필수적이다. Grading은 양성과 악성종양을 감별하고 악성 정도를 정의하는 것으로 tumor grading은 중요한 staging parameter중 하나이다. 잘 알려진 조직학적 grading parameter는 cellularity, mitotic rate, matrix, 및 necrosis의 존재 등이다. Histological subtype에 따라 tumor grade가 나뉘기도 한다(high grade : alveolar rhabdomyosarcoma, neuroblastoma, PNET ; low grade : well-differentiated liposarcoma, infantile fibrosarcoma, dermatofibrosarcoma 등).

Staging은 여러 가지 예후인자들에 기초한 병변의 정도나 범위를 나타내며, histologic grade, tumor size, compartmentalization 및 metastasis 등이 staging parameter들이다. 영상으로는 CT보다는 MRI가 병변의 영역을 좀더 정확하게 나타내어 가장 좋은 modality이며, infrahyoid neck의 airway를 침범한 경우나, calcification을 동반하는 종양 혹은 cortical bone invasion의 평가가 필요한 경우에는 CT 검사가 좀더 도움이 된다.

### 각 론

#### 1. Fibrosarcoma

Fibroblast에서 기원한 malignant spindle cell tumor로 연부조직 육종의 12~19%로 약 10%에서 두경부에 발생하며 주로 sinonasal cavity와 neck에 생긴다. 30~60세의 남자에서 좀더 호발한다. Infantile type은 5세 이하에서 발생하여 예후가 좋다. 이전 방사선조사나 화상 병력과 연관이 있다. 치료는 완전수술적 절제이며 5년 생존율은 50~70%이다. 국소재발율은 50~75%이고 regional metastasis는 10% (direct tumor spread > lymph node mets), distant metastasis는 20~40%(주로 lung)이다. 영상소견은 CT에서 균일하고 조영증강이 잘 되지 않는 종괴로 보이며, MR에서는 T1, T2WI에서 low 혹은 intermediate SI를 보인다.

#### 2. Malignant Fibrous Histiocytoma

Mesenchymal cell에서 기원한 종양으로 어른에서 가장 흔한 연부조직육종이다. 약 1~3%에서 두경부(sinonasal cavity, neck, bone, salivary gland)에 생기며 주로 50~70세이고 남녀 비는 2 : 1이다. 조직학적으로 storiform-pleomorphic (most common), myxoid (good prognosis), inflammatory 및 giant cell type이 있다. 이전 방사선치료 병력과 연관이 있다. 치료는 완전 수술적 절제로 5년 생존율은 65~75%이다. 국소재발율은 20~42%이고 regional metastasis는 0~15%, distant metastasis는 25~35%(주로 lung, bone)이다. 영상소견은 MR에서 T2WI에서 다양한 신호강도를 보인다.

#### 3. Liposarcoma

Primitive mesenchymal cell에서 기원한 악성 지방종으로 연부조직육종의 20%을 차지하며 MFH다음으로 흔하다. 약 3%에서 두경부(larynx, neck, cheek)에 생기며 주로 50~65세이고 남자에서 약간 더 호발한다. 조직학적으로 well-differentiated(20~30%), myxoid(30~50%), round

cell(15%), pleomorphic(10~35%), dedifferentiated(5%) 등의 subtype이 있다. 치료는 wide local excision으로 5년 생존율은 well-differentiated의 경우 85~100%, pleomorphic type의 경우 21~45%이다. 국소재발율은 well-differentiated type의 경우 29~62%, pleomorphic type의 경우 30%(주로 round cell이나 pleomorphic type)이다. 영상소견은 tumor grade를 반영하여, low grade에서는 fat 성분이 많고, high grade의 경우 fat 성분이 적기 때문에 그에 따라 CT, MRI소견이 다양하게 보인다. 전체적으로 50~80%에서는 fat signal이 관찰된다.

#### 4. Leiomyosarcoma

뚜렷한 smooth muscle의 특징을 보이는 세포로 이루어진 악성종양으로 연부조직육종의 6%를 차지하며 약 3~4%에서 두경부(oral cavity, sinonasal cavity, skin, esophagus, larynx)에 생기며 주로 50~60세이고 남녀 비는 비슷하다. 조직학적으로 epithelial type과 vascular type이 있다. 치료는 wide local excision으로 평균생존기간이 48개월이다. 국소재발율은 흔하고, regional metastasis는 15% 이내(direct tumor spread>lymph node mets), distant metastasis는 발견 당시 20%정도이다. 영상소견은 비특이적이며, vascular variant에서는 뚜렷한 조영증강을 보인다.

#### 5. Rhabdomyosarcoma

Primitive skeletal muscle origin의 악성종양으로 연부조직육종의 19%를 차지하며 소아에서 가장 흔한 연부조직육종이다. 약 45%에서 두경부(orbit, nasopharynx, temporal bone, sinonasal cavity)에 생기며 주로 12세 이하에서 80%정도 발생하고 남녀 비는 1.5 : 1정도이다. 조직학적으로 Embryonal type이 70%이상이고, alveolar type(poor prognosis), pleomorphic type(older patients)이 있다. Orbit에 발병한 경우는 5년 생존율이 90%이상, parameningeal location은 69%, 기타 두경부에는 80%정도로 알려져 있다. 치료는 combination chemotherapy with external-beam RT and nonradical surgery이다. Lymph node metastasis는 15%정도로 embryonal type에서 좀더 호발한다. 영상소견은 비특이적이며, T1WI에서 isosignal, T2WI에서 약간 high SI를 보이며, homogeneous mild enhancement를 보인다.

#### 6. Angiosarcoma

Vascular or lymphatic origin의 malignant endothelial tumor로 연부조직육종의 1%이하를 차지하며 약 40~50%에서 두경부(50%이상 scalp에서 발생)에 생기며 주로 50~

70세이고 남녀 비는 3 : 1이다. 오랫동안 지속된 lymphedema나 이전의 방사선조사의 병력 혹은 trauma의 병력과 연관이 있다. 치료는 wide local excision으로 5년 생존율이 12~41%이다. 국소재발율은 50%이상이고, regional metastasis는 20%이내(scalp에 생긴 경우 lymph node 전이가 좀더 흔함), distant metastasis는 30~50%정도(lung, liver)이다. 영상소견은 scalp에 irregular infiltrative lesion으로 나타나며, T1WI, T2WI에서 high SI로 보이며, 조영증강이 잘 된다.

#### 7. Malignant Schwannoma

Malignant peripheral nerve sheath tumor로 연부조직육종의 5~10%를 차지하며 약 20%에서 두경부(neck, sinonasal cavity, nasopharynx, oral cavity, orbit, cranial nerve)에 생기며 sporadic form은 40~60세 여자에게 좀더 호발하고 NF-1과 연관된 경우 20~40세이며, 남자에게서 좀더 호발한다. NF-1이나 가족력이 있는 경우가 50%이며 NF-1환자의 5~15%에서 malignant schwannoma가 발생한다. 치료는 surgical excision과 adjuvant radiation therapy로 5년 생존율이 sporadic form의 경우 50~75%, NF-1 related form의 경우 15~30%이다. 국소재발율은 50%이상이고, regional metastasis는 드물고 distant metastasis는 33%정도(lung, bone)이다. 영상소견은 necrosis나 hemorrhage등으로 인하여 inhomogeneous mass로 보이고, patchy contrast enhancement를 보인다.

#### 8. Primitive Neuroectodermal Tumor

Neural crest origin의 malignant small round cell tumor로 연부조직육종의 1%를 차지하며 약 42%까지에서 두경부(orbit, neck, parotid)에 생기며 소아나 청소년에 발생하고 남녀 비는 비슷하다. 예후는 같은 small round cell tumor인 Ewing sarcoma보다 약간 나빠 3년 survival이 30%이다(Ewing sarcoma는 65~75%). 치료는 surgical excision과 adjuvant RT and chemotherapy이다. Rapid metastasis가 특징이며, lung, liver, bone등에 전이한다. 영상소견은 cystic 혹은 necrotic area를 동반한 large non-calcified soft tissue mass로 heterogeneous enhancement를 보인다.

#### 9. Chondrosarcoma

Malignant cartilaginous tumor로 모든 악성골종양의 20%를 차지하며 약 5~10%에서 두경부(larynx(주로 cricoid cartilage), maxilla, mandible 및 skull base)에 생기며 주로 30~50세이고 남녀 비는 비슷하다. 예후는 location 및 gr-

ade에 따라 다르며, larynx에 생긴 경우 nasopharynx나 sinonasal cavity lesion보다 예후가 좋다. 치료는 complete surgical excision으로 5년 생존율이 80%이상이고 10년 생존율이 70%이상이다. Regional metastasis는 10%이내 (direct tumor spread>lymph node meta), distant metastasis는 10%이하이다. 영상소견은 특징적인 chondroid pattern의 calcification/ossification이 보이면 진단에 도움이 되며, sun-ray spiculation의 osteolytic lesion으로 나타나고, MRI의 T2WI에서는 myxoid change로 인하여 high SI를 보인다.

### 10. Synovial Sarcoma

실제는 synovial tissue에서 생긴 것이 아니고 pluripotent mesenchymal cell에서 발생한 malignant tumor로 모든 연부조직육종의 6~10%를 차지하며 약 3~10%에서 두경부(hypopharynx, retropharynx)에 생기며 주로 20~40세이고 남녀 비는 2 : 1 정도이다. 조직학적으로 biphasic, monophasic, poorly differentiated type으로 나뉘며 모두 high grade이다. 치료는 surgical excision과 postoperative RT로 5년 생존율이 36~51%이고 10년 생존율이 11~30%이다. Local recurrence는 수술만 시행한 경우 60~90%, adjuvant RT까지 시행한 경우 28~49%정도이다. Regional metastasis는 5%이내, distant metastasis는 50%정도로 lung에 주로 전이된다. 영상소견은 비특이적이며, 50% 이상에서 calcification이 있으며, MR의 T2WI에서 variable SI를 보이고 mild-to-moderate enhancement를 보인다.

### 11. Alveolar Soft Part Sarcoma

Probable myogenic origin에서 발생한 malignant tumor로 모든 연부조직육종의 1%이하를 차지하며 27%에서 두경부(orbit 41%, tongue 25%)에 생기며 주로 40세 이하이고 남녀 비는 1 : 2 정도이다. 예후는 location과 연령에 따라 달라서 orbit에 발생한 경우와 소아에 발생한 경우 예후가 더 좋다. 치료는 complete surgical excision으로 5년 생존율이 65%이고 10년 생존율이 38%이다. Local recurrence는 20%, regional metastasis는 7%이내, distant metastasis는 60%정도로 lung, bone, brain에 주로 전이된다. 영상소견은 매우 vascularity가 높으며, T1WI, T2WI에서 high SI를 보이고 strong enhancement와 vascular flow-void가 특징이다.

## 결 론

연부조직육종은 조직학적으로 진단되고 영상소견은 조직학적 type간 겹치는 소견이 많아 감별진단에는 큰 도움이 되지 않는다. 따라서 영상진단의 역할은 병변의 extent와 전이여부를 정확히 판정하여 management plan지침에 도움이 되게 하는 것이다. Liposarcoma, chondrosarcoma, alveolar soft part sarcoma, 및 scalp angiosarcoma등은 영상검사서 특징적인 소견을 보여 술전 진단에 도움을 줄 수 있다.