

두경부에 발생한 연골육종 4예*

연세대학교 의과대학 치료방사선과 · 연세암센터* · 이비인후과**

이창걸 · 박경란 · 김수곤 · 서창욱 · 김귀언 · 노준규 · 고은희* · 김병수* · 홍원표**

=ABSTRACT=

Chondrosarcoma of the Head and Neck

— 4 Cases Report —

CG Lee, M.D., KR Park, M.D., SK Kim, M.D., CO Suh, M.D. GE Kim, M.D.,
JK Loh, M.D., EH Koh, M.D.*, BS Kim, M.D.*, WP Hong, M.D.**

*Department of Radiation Oncology, and Otolaryngology** and Yonsei Cancer Center*,
Yonsei University, College of Medicine*

Chondrosarcoma of the head and neck is very rare tumor and this incidence was reported to be about 10% of all chondrosarcomas. Maxilla is the most common site of involvement and mandible, paranasal sinus, nasal cavity and base of skull in that order.

In general, chondrosarcoma has been known to be radioresistant, however since the Princess Margaret Hospital reported that it was radioresponsive tumor in 1980, the role of radiotherapy has been emphasized in terms of local control, especially in head and neck regions where complete excision is often difficult to achieve.

The authors experienced 4 cases of chondrosarcoma of head and neck among all 29 chondrosarcoma patients from 1971 to 1985. The clinical and pathologic feature of this disease, its treatment and prognosis were reviewed along with the literatures.

서 론

두경부에 발생하는 연골육종은 대단히 희귀해서 그 발생빈도는 전체 연골육종 발생의 약 10%로 보고되고 있다. 발생부위는 상악이 가장 많고, 하악, 부비동, 비인강, 두개골 기저부 그리고 드물게는 안와, 후두, 경추에서도 발생된다¹⁻⁷⁾.

연골육종은 일반적으로 성장속도가 완만하기 때문에 방사선에 대한 반응도 느려 과거에는 방사선치료에 대한 성적이 불량한 것으로 알려져 왔으나⁹⁾¹⁰⁾¹¹⁾, 1980년 Princess Margaret Hospital에서 이 종양이 방사선치료에 반응속도가 느릴 뿐 치유율의 향상을 보고한 이래¹²⁾, 연골육종의 방사선치료의 역할이 더욱 강조되었고 특히 완전히 수술적 절제의 난점이 많은 두경부 연골육종에는 큰

*본 논문은 연세암센터 연구비의 보조로 이루어졌음.

기여를 할 수 있게 되었다.

이에 저자들은 1971년부터 1985년까지 15년간 본원에서 전체 29예의 연골육종환자중 4예(Table 1)의 두경부 연골육종부환자를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증 례 1:

환 자 : 김○○, 남자 26세로 좌측 안구운동장애 및 시야협착증세를 주소로 1973년 11월 내원하였다. 환자는 10개월전 부터 상기증상 및 경미한 좌측 안구돌출증세 그리고 간헐적인 두통증세가 있다가 점차 심해지기 시작했다.

이학적 소견상 좌측안구가 약간 돌출되어 있었고, 좌측 제 6신경마비 및 좌측두 반맹의 시야소견을 보였다. 단순 두개골 X선상에서 터키안의 파피 및 접형용기(sphenoid ridge)의 파피와 함께 반상의 석회화(mottled calcification)소견을 보였다. 혈관조영상 좌측 내경동맥의 경정맥동부위가 측부로 밀리면서 좌측 중뇌동맥의 뇌외측부가 위로 밀리는 소견을 보였다. 1973년 11월 5일 osteo-

plastic craniotomy 및 종괴의 부분적 절제를 시행하였고, 수술소견상 종괴는 좌측 전와부(Frontal fossa)에 위치하고 있었고 좌측 안와까지 침범해 있었으며 회색으로 그다지 단단하지는 않았다. 병리조직상 연골육종 Grade I(Fig. 1)으로 나왔다. 수술후 환자는 방사선치료를 7주에 걸쳐 6100cGy (4MV X-ray, field size : 8×8, 8×4cm, pair wedge technique)를 조사받았다.

2년 2개월후 추적조사에서 단순 두개골 X선상, 기저부에 재증식하는 종괴가 비인강까지 침범하고 있었고 많은 석회화를 동반하고 있는 소견을 보여 재발로 간주되었고 진단후 6년 8개월만에 환자는 사망하였다.

증 례 2:

환 자 : 김○○, 남 38세로 1년간의 좌측 안면부 감각이상, 6개월간의 비폐쇄, 2개월간의 시력장애 및 경미한 안구돌출 증세로 1975년 9월 내원하였다.

이학적 소견상, 좌측 비강내 종괴가 발견되었고 좌측 안구운동장애 및 좌측 삼차신경의 상악분지

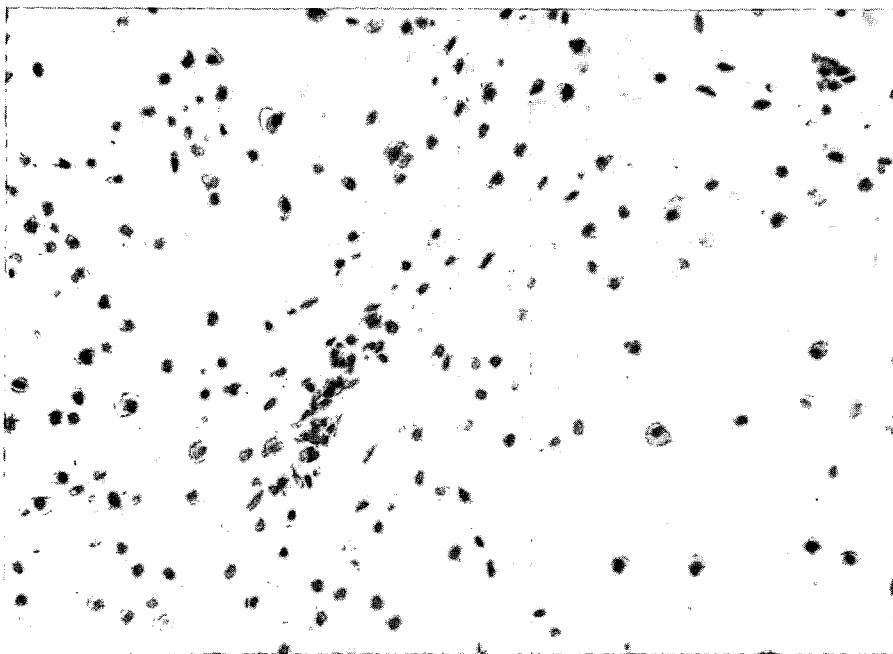


Fig. 1. Case 1; Chondrosarcoma grade I. Absent of cellular areas, lack of mitosis (H & E×100).

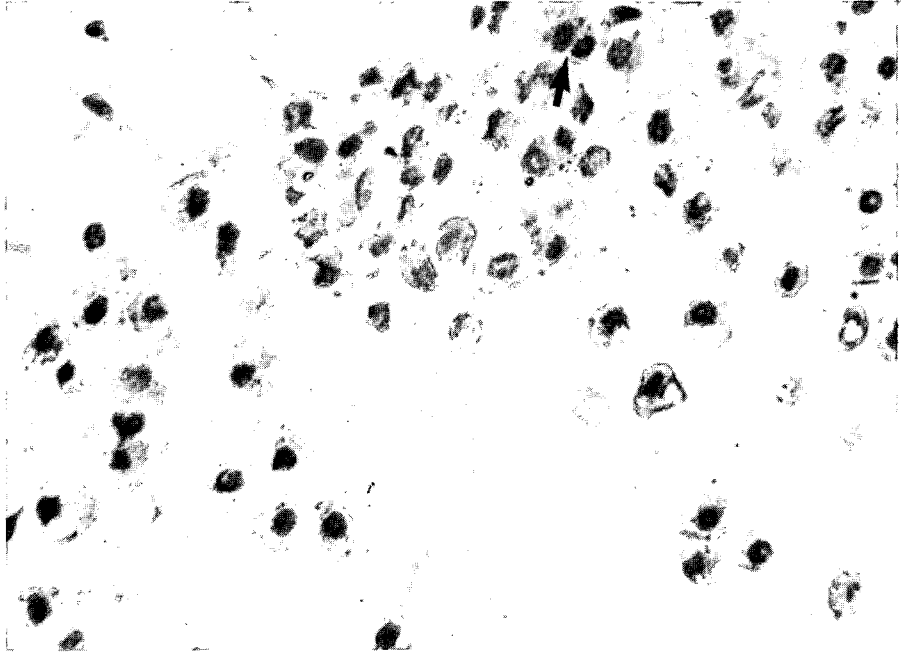


Fig. 2. Case 2; Chondrosarcoma grade III Cellular areas, certain mitoses (Mitotic figure at arrow) (H & E × 400).

영역의 감각이상이었다. 단순 두개골 X선상 좌측 전와 중와의 기저부를 침범하는 종괴음영이 관찰되었고, 이차성 부비동염이 동반되어 있었다. 혈관조영상 좌측 중뇌동맥의 중간부분이 상부로 밀리고 좌측 외경동맥의 상악분지가 확장되어 있었고, 부비동쪽으로 혈관분포가 증가되어 있고 좌측 내경동맥의 경정맥동부위가 상부로 이동되어 있었다. 수술은 osteoplastic craniotomy 및 종괴의 부분적 절제술을 시행하였고, 수술소견상 전와, 중와의 두개골 기저부를 침범한 황색의 연부종괴가 관찰되었다. 병리조직 소견상 연골육종 Grade III (Fig. 2)로 나왔다. 환자는 수술후 방사선치료를 6주에 걸쳐 6000cGy (Co-60, field size: 5×6cm 3 portal combination)를 조사받고 증상완화되어 퇴원하였다.

2년 3개월후 환자는 비폐쇄, 시력장애, 좌안돌출 그리고 저작근란의 증세로 다시 내원하여 재발로 간주되었고 진단후 3년 11개월만에 사망하였다.

증례 3:

환자: 김○○, 남 29세로 좌측 하악각부위의

동통 및 종창을 주소로 1978년 11월 내원하였다. 환자는 4년전부터 종괴가 만져졌으나 특별한 치료없이 지나다 점차 커져 내원 한 달전 한방치료를 받은 뒤 동통 및 종창 (swelling)이 발생하여 내원하였다.

이학적 소견상 좌측 하악각부위에 5×5cm 크기의 동통성 종창 및 저작근란 소견을 보였고 경부 임파절은 만져지지 않았다. 단순 두개골 X선상 좌측 하악지 (mandibular ramus)의 상부에 경계가 불분명한 방사선투과성 의 (radiolucent) 골손실소견과 좌측 상악의 측부경계가 불분명한 소견을 보였다. 수술소견상 종괴는 분엽되어 있는 피낭되어 (lobulated encapsulation) 있었고 회백색의 젤리양 물질이 약 30cc 있었으며 유양돌기에서 하악의 골막과 구강벽까지 침범되어 있어 부분적 종괴제거술을 시행하였다. 병리조직 소견상 연골육종 Grade I으로 나왔고 수술후 보조적 치료없이 증상완화되어 퇴원하였다. 이후 환자는 추적소실되었다.

증례 4:

환자: 임○○, 남 12세로 2개월 전부터 발생한 경구개종괴와 우안면부 동통을 주소로 외부중

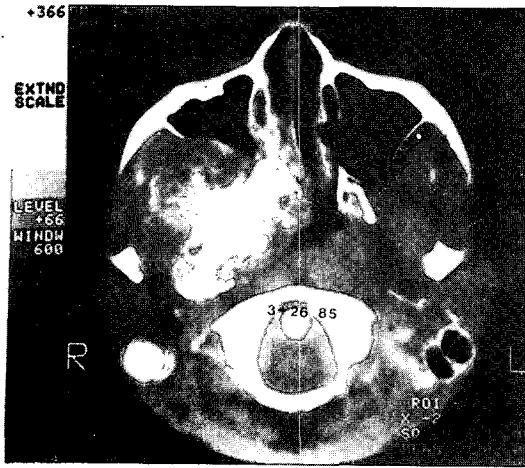


Fig. 3A.

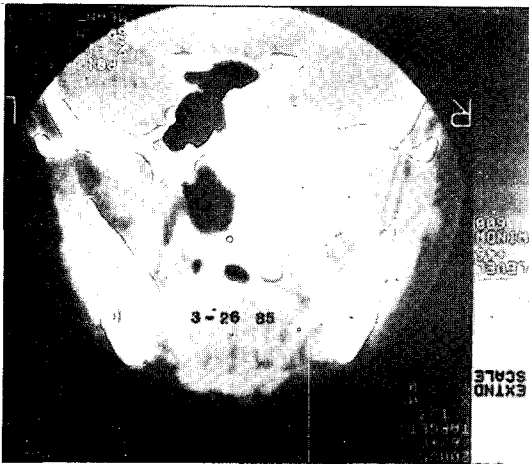


Fig. 3B.

Fig. 3A, 3B. Case 4; Pretreatment CT.

Mottled calcifying mass with soft tissue density in infratemporal fossa abutting posterior wall of Rt. maxillary antrum.

합병원 경우, 85년 4월 내원하였다.

이학적 소견상 우측 경구개에 5×3cm크기의 종괴가 있었고 비인강까지 침범하고 있었다. 우측 안면부 종창, 우측 고막의 팽대 그리고 저작관란 소견을 보였다. 단순 두개골 X선상 불규칙적인 반상의 석회화(mottled calcification)된 종괴가 우측 부인두강(parapharyngeal space)에 있었고, 단층촬영상 우상악의 후부 및 익상판의 중심부 석회화를 동반하는 8×8×8cm크기의 종괴가 우측 비강, 경구개, 사골동 그리고 하측두와 (infratemporal fossa)까지 침범되어 있는 소견을 보였다(Fig. 3A,

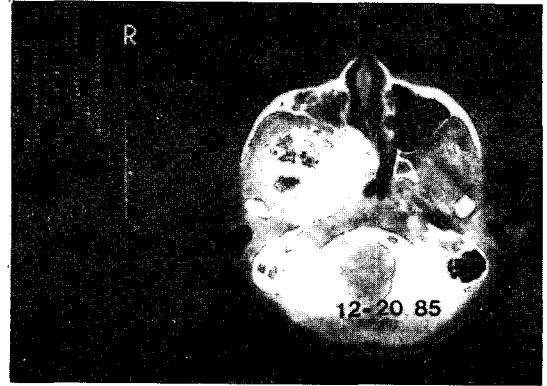


Fig. 4A.

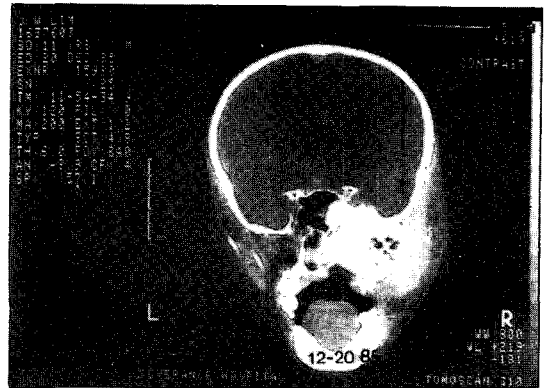


Fig. 4B.

Fig. 4A, 4B. Case 4; Posttreatment CT.

More condensing mottled calcifying mass suggesting of improving chondrosarcoma.

3B). 외부병원 조직소견을 재검토한 결과 연골육종으로 판명되었다.

수술불가능으로 판단되어 먼저 약물요법을 시도 Adriamycin 30mg/day을 3일간 투여하였으나 별 반응을 보이지 않았다. 이후 환자는 방사선치료를 5주반에 걸쳐 5040cGy(4MV X-ray, field size: 10×10cm, parallel opposing field)를 조사받고 통증이 소실되었고 경구개의 종괴는 부드러워졌고 크기가 3×2cm으로 줄어들었다. 치료후 CT상 종괴는 6×5cm크기로 약간 감소하였다. 그후 2개월뒤 8월 환자는 우측 Caldwell-Luc 수술 및 Laser소작을 시행하였고 이당시 조직검사는 섬유성 석회화로 나왔다. 최대한의 종괴감소를 피하고자 환자는 추가적인 방사선치료를 2000cGy/4WKs와 함께 최근 새롭게 시도되고 있는 온열치료를 8

Table 1. Chondrosarcoma of head and neck

Case	Age/Sex	Symptoms	Location	Grade	Treatment	Follow-Up
1	26/M	Visual disturbance for 6Mo.	Skull base	I	Op* + RT 6100 cGy	2Y2M Recurred
2	38/M	Cheek paresthesia Nasal stuffnes for 1Yr	Maxilla	III	Op* + RT 6000cGy	6Y8M Died
3	29/M	Mass on mandible for 4Yr	Mandible	I	Op.*	2Y3M Recurred 3Y11M Died
5	12/M	Mass on hard palate Check pain for 4Mo.	Maxilla	NA**	ADR***+RT 7040 cGy + Hyperthermia 8 times	2Yr Alive

*Op. : Operation - Partial removal of tumor.

**NA : Not applicable.

***ADR : Adriamycin.

YUMC (1971 - 1985)

회 병행치료하였으나 치료후 시행한 CT상 특별한 변화는 없었다(Fig. 4A, 4B). 환자는 87년 4월 현재까지 재발증상없이 생존하고 있다.

고 안

연골육종은 두번째로 흔한 악성 골종양으로 발생빈도는 7.6~10%를 차지하고 연골성 기원 종양 중 유일한 악성종양이다. 과거에는 골육종에 포함되었으나, Phemister 등의 보고 이래 그 차이가 밝혀졌고, 그 발생에 따라 원발성과 연골종, 골연골종 등의 악성 변화로 발생하는 속발성으로 분류되고, 발생 위치에 따라 중심성과 말초성으로 구분된다⁸⁻¹¹⁾.

그러나 두경부에 발생하는 연골육종은 대단히 희귀해서 전체 연골육종의 0.9~14.2% 정도로 보고되고 있다. Pritchard 등은 1909~1975년간 Mayo clinic에서 358예의 연골육종중 24예의 두경부 연골육종을 보고하였고, Dahlin 등은 470예중 24예, Kaufman 등은 42예중 6예를 보고하였다¹⁻⁷⁾¹³⁾.

한국에서는 1974년 고등이 터키안주위 점액성 연골육종 1예를 보고한 이래 1978년 강등이 두개골 기저부에 발생한 1예를 보고하였고, 이후에는 extraskletal mesenchymal chondrosarcoma 2예가 보고되었고¹⁴⁻¹⁷⁾, 본원에서는 1971년부터 1985년까지 전체 29예의 연골육종중 4예로 14%의 두경

부 발생을 보여 이 질환의 두경부 발생이 드문 것을 잘 말해 주고 있다.

발생부위는 두경부 어디에서나 발생가능하나 상악에 호발하며 하악, 부비동 비인강, 두개골 기저부, 그리고 드물게 안와, 경추, 후두등에서도 발생된다¹⁻⁷⁾. Curphey 등은 상악중에서도 전치조부(anterior alveolar part)와 구개부에 가장 흔히 발생한다고 했고¹⁸⁾, Sato 등은 하악에서는 molar region, molar to ramus 그리고 temporomandibular portion에 대부분 발생한다고 하였다³⁾. 어떤 저자들은 상악전부(anterior portion)과 하악후부(posterior portion)에 주로 발생하는 것은 nasal capsule과 Meckel's 연골의 연골성 잔재가 남아 있는 까닭이라고 하나, Greer 등은 연골성 잔재없이 골조직에서 de novo로 발생한다고 상반되는 견해를 보였다¹⁶⁾. 본 예에서는 상악 2예, 하악과 두개골 기저부에 각각 1예씩 발생하였다.

발생연령은 일반적으로 40-50대에서 주로 발생하는 것과는 달리 두경부에서는 이보다 비교적 젊은층에서 많이 발생하며 30대에 호발하는 경향이 있다¹⁻⁷⁾. AFIP(Armed Forces Institute of Pathology)에 따르면 1974년까지 60예의 Jaws lesions에서 12~80세까지의 다양한 연령분포를 보였으나 평균 32세의 비교적 젊은 연령층에서 호발함을 보고하였다. Geschickter 등은 대개 젊은 연령층(14~21세)에 발생하면 거의 20개월을 넘기지

못하지만 30세이상 중년층에서 발생하는 이차성 연골육종은 비교적 느린 임상을 취하여 2년에서 20년까지 생존가능하다고 하여, 비교적 젊은 연령층에서 호발하는 두경부 연골육종은 다른 부위보다 빠른 임상경과를 취하는 것으로 보고된다¹⁻².

성비는 남녀간에 특별한 차이가 없으나, 저자들에게 따라 2:1 혹은 3:2로 남성에서 호발한다는 보고도 있다¹⁻⁵. 본예에서는 10~30대의 비교적 젊은 연령층에서 그리고 전원 남자에서 발생하였다.

두경부연골육종의 정확한 발생원인은 규명되지 않았으나, Fitzwater 등은 방사선으로 인한 골육종 168예중 9%에서 연골육종을 보고하여 방사선이 원인중의 하나로 들고 있고¹⁹, 골조직에 의한 Paget's disease에서 발생한 연골육종도 보고된 바 있다. 그리고 드물게 섬유성 이형성(fibrous dysplasia), 단발성 골낭종(solitary bone cyst)과 연관되어 발생한 예들도 보고되었다¹. 그러나 본 4예에서는 위에서 열거한 원인들과는 무관하였다.

연골육종은 1개월에서 20년까지의 긴 임상증상이 특징으로, 주된 증상은 동통과 눈에 띄는 종괴 혹은 종창이 대표적이며, 침범부위에 따라 차이가 있지만 상당한 크기가 될 때까지 특이한 증세없이 경한 통증만이 있을 수도 있다. 일반적으로 중심성일때 간헐적인 동통이 지속되다가 종양에 의해 침범된 골이 피질을 침범하면 종창이 만져지는 것이 보통이며, 말초성인 경우는 처음부터 서서히 커지는 국소적 종괴가 만져지며, 관절을 침범한 경우 운동장애, 신경을 압박하면 전이

성 동통, 감각이상등이 나타날 수 있다⁸⁻¹¹. 두경부에 발생하였을 때 나타나는 주된 증상으로는 무통성 종괴, 치아의 흔들림, 비강폐쇄, 비루, 비출혈, 시력장애, 안구돌출, 저작곤란 및 그외 뇌신경 압박증세등이 나타날 수 있다¹⁻⁶. 본 예에서도 4개월에서 4년까지 긴 임상증상과, 침범부위에 따라 종괴 및 뇌신경증세등이 다양하게 나타났다. Kaufman 등은 통증과 생존율과 연관시켜 무통성 종괴인 경우 5년 생존율이 68%인데 비해 분화가 나쁘면서 동통성 종괴인 경우 30%로 떨어져, 동통이 종양의 활발한 정장을 잘 말해주는 증거라 했다²⁰.

병리조직학적 소견으로는 1943년 Lichtenstein과 Jaffe가 Single and multiple nuclei, Irregularity of cell size, Nuclear hyperchromatism, Giant cartilage cell with single or multiple nuclei or with clumps of chromatin등이 특징이라고 보고했다⁹. 연골육종은 양성연골종양과 감별이 어려운 well-differentiated growth를 보이는 것부터, 국소적 침투양상 및 원격전이 가능성이 높은 poorly-differentiated type까지 나눌 수 있는데, 최근 Evans 등은 Number of mitosis, nuclear, cytoplasmic and architectural atypia등을 기준으로 그 분화정도를 생물학적 특성과 연관시켜 3가지로 나누었다²⁰(표 2). 분화가 좋은 것은 양성종양과의 감별이 어려운 고로, 경우에 따라 부족한 치료가 될 수도 있고, 혹은 과잉치료가 될 수도 있어서 정확한 감별이 요구된다. 분화정도에 따른 발생빈도는 grade I 50%, II 42.5%, III 7.5%로 보고되고 있고, 이

Table 2. Criteria for histologic grading of chondrosarcoma

Grade	Criteria
I	Usually uniform and not densely cellular. Chondroid or myxochondroid matrix well developed. Rare to absent mitoses. Small, uniform nuclei often two or more in a single lacuna
II	Less than 2 mitoses per 10 high power fields. Cluster density of nuclei, usually at periphery. Nuclei are larger and less uniform. Matrix less chondroid.
III	Two or more mitoses per 10 high power fields. Prominent cluster density, usually at peiphery. Nuclei largest of the grades. Spindle cell forms and poorly developed matrix.

By Evans, et al.

분화정도는 예후에 영향을 미치는 가장 큰 요소로서, grade에 따른 5년, 10년 생존율은 grade I 90% 83%, II 81% 64%, III 43% 29%로 분화도가 나쁠 수록 생존율은 떨어진다²¹⁾. Prichard등도 분화도가 가장 큰 예후인자로 10년 생존율이 grade I인 경우 77%인데 비해, grade II, III로 갈수록 59%, 36%로 떨어짐을 보고하였다¹³⁾. 한편 연골육종의 병리조직학적 variants로 mesenchymal chondrosarcoma, clear cell chondrosarcoma, 그리고 de-differentiated chondrosarcoma가 있는데¹⁵⁾⁶⁾⁸⁾ 이중 mesenchymal chondrosarcoma는 두경부에 특히 안면골에 발생하는 경향이 있는데, 전이성향뿐만 아니라 심한 국소적 침투양상을 보이고, 호발 연령은 주로 10-20대로 5년 생존이 드문 것은 아니지만 예후는 극히 저조하다²²⁾.

원격전이인 전 연골육종의 14-20%에서 발생되며, 주로 혈행성으로 가장 빈번한 곳은 폐이고 그외 피부, 연부조직 그리고 드물게 임파절로도 전이가 가능하다¹⁾⁶⁾⁸⁻¹¹⁾. Evans등은 grade에 따라 전이율이 다름을 보고하여 grade I인 경우 거의 전이를 일으키지 않는데 비해 grade III일때는 71%로 전이성향이 높음을 보고하였다²¹⁾. 한편 Lee-ham등은 두개골 기저부에 발생한 연골육종 1예에서 뇌척수액을 타고 척수로 전이되었음을 보고하고 이는 종양의 심한 침투정도를 나타내는 것이라고 보고하였다²³⁾. 대부분의 두경부 연골육종은 종괴의 두개강내 침투로 사망에 이르게 된다²⁾.

일반적으로 연골육종의 치료원칙은 수술로 광범위 절제가 요구되나⁸⁻¹¹⁾, 두경부에서 발생한 경우는 복잡한 해부학적 구조때문에 발생부위 종양의 크기에 따라 불완전 절제 혹은 절제 불가능이 되는 경우가 많다. 그리고 병리조직학적 분화정도 또한 중요한 요소로 분화가 나쁠수록 절제 불가능일 가능성이 많다¹⁻⁶⁾. Harwood등은 치료실패의 주된 원인은 국소재발로 이것은 사지에서 국소재발을 15%에 비해 두경부는 85%로 보고하였고, Evans등은 국소절제와 광범위절제의 수술성적으로 5년 생존율이 88%, 99% 10년 생존율이 79% 84% 그리고 재발율은 93% 16%로 보고하여 발생위치와 수술의 정도가 예후에 크게 영향을 미

친다고 하였다¹²⁾²¹⁾. Arlen등은 수술만을 시행했던 두경부 연골육종환자 18예중 11예(61%)에서 재발되었음을 보고하여 이 부위의 수술적 난점을 잘 말해 주고 있다²⁾.

과거부터 연골육종은 방사선치료에 반응을 잘 보이지 않는다고 알려져 왔다⁹⁻¹²⁾. 그 이유로는 첫째 방사선치료후 임상적소실이 느려 완전 소실되는 데 수 개월이 걸리고 둘째, X선 촬영소견상 침범되었던 골은 절대 원상회복이 되지 않으며, 수 개월이 지나야 종괴의 부분적 석회화가 되는 등으로 치료후 추적조사시 판단을 어렵게 하는 복합적인 결과를 들 수 있다. 또 다른 이유중의 하나는 과거 증상완화 목적으로 치료했던 낮은 방사선량이 치료에 효용적이지 못했다는 것이다¹²⁾. 이 때문에 과거 연골육종의 방사선치료가치에 대한 문헌은 드물었다. 그러나 1980년 Princess Margaret Hospital의 Harwood등은 31명의 치험예에서 근치목적으로 치료한 환자의 50%에서 3-15년동안 완전관해를 보였고, 그 중 방사선치료후 무병상태가 25%였고, 또 증상완화목적으로 조사된 환자들에서도 비록 대부분 원격전이를 하였지만 58%에서 반응을 보였거나 disease stabilized상태가 되는 등의 치료성적을 토대로 radioresponsive 하다고 보고하였다¹²⁾. 그 이후로 연골육종의 방사선치료의 역할이 더욱 강조되었고, 특히 완전한 수술적 절제의 난점이 많은 두경부 연골육종에는 큰 기여를 할 수 있게 되었다. 방사선치료의 적응증은 첫째, 수술적 절제가 불가능한 경우 둘째, 수술후 육안적 종괴가 남아 있거나 절제부위의 병리조직학적 소견이 양성인 경우 셋째, 국소절제후 재발한 경우등을 들고 있다⁴⁾¹²⁾.

종양제거에 필요한 방사선량에 대한 충분한 자료는 없지만 일반적으로 지속적인 국소제어를 위해서는 고선량이 필요하며, Harwood등은 적어도 4~5주에 걸쳐 5000cGy는 필요하다고 하였다¹²⁾.

한편 MacNaney등은 수술불가능했던 연골육종환자 11명의 방사선치료 단독의 결과에서 재래의 photon beam 치료만 시행하였던 7명중 6명이 재발되어 사망한데 비해, 중성자 치료와 병행했던 4예에서는 4명모두 국소재발없이 생존하였음을 보

고하여 중성자치료의 역할에 대해 역설하였고²⁴⁾, 또 Suit 등은 두경부에 발생한 연골육종 3예에서 종래의 photon 치료에 양성자(proton) 치료를 병행 76 Cobalt Gray Equivalents (CGE) 까지 고선량을 조사한 결과 특별한 후유증없이 3예 모두 무병생존을 보고하였으며²⁵⁾, Coltrera 등도 양성자 치료가 종래의 photon 치료에 비해 주위조직에 손상을 적게 주면서 치료효과를 높일수 있을 것이라고 주장하여²⁶⁾, 이 분야에 중성자, 양성자등의 입자치료가 더 연구되어야 할 것이다.

연골육종의 약물요법에 대한 보고는 거의 없지만, 병리조직상 분화정도가 나쁘거나 Mesenchymal 연골육종은 경우는 심한 국소적 침투성향 및 원격전이를 잘 하기 때문에 국소적 치료외에 전신적인 약물요법이 반드시 필요하다. Kuufman 등은 Adriamycin이 유일하게 반응을 보인 약제라했고, 최근에는 연부조직육종이나 골육종의 약물치료 기준에 맞춰 시도되고 있다⁵⁾²⁰⁾²⁷⁾.

최근 연골육종세포에서 성장호르몬 수용체(Growth Hormone Receptor)가 발견되었고 실험적으로 연골육종의 쥐에서 뇌하수체제거술을 시행하여 종양의 성장이 억제됨을 보고 전이성 연골육종의 치료에 뇌하수체적출술 혹은 지속성 somatostatin의 치료가 제시되었다²⁷⁾. 실제로 과거 Arlen 등의 보고에 의하면 경추에 재발된 환자 1예에서 뇌하수체적출술을 시행하여 무병상태로 5년만에 사망하여 이 치료의 임상적 적용이 제시되기도 했다²⁾.

한편 Retinoic Acid도 쥐의 연골육종에서 종괴의 감소를 보여 임상응용에 적용될 수도 있을 것으로 보여진다²⁷⁾.

저자들이 경험한 4예를 보면, 증례 1은 부분적 절제후 6100cGy/7Wks 조사후 2년 2개월만에 재발하였으나 특별한 치료없이도 4년 6개월동안 비교적 오래 생존한 것은 Evans 등도 국소재발한 몇예에서는 재발후 최고 18년까지도 생존하였음을 보고하여 오랜 임상결과를 취하는 이 질환의 특성을 잘 나타내 준 것이라 할 수 있고, 이 때문에²¹⁾ Dahlin 등도 추적기간이 적어도 10년은 되어야 할 것이라고 주장하였다. 그러나 증례 2는 부분적 절제

후 6000cGy/6wks 조사후 2년 3개월만에 재발하였으나 증례 1과는 달리 1년 8개월만에 사망한 것은 종양의 분화도가 grade III였던 것이 중요한 요소라 생각된다. 증례 4는 너무 국소적으로 진행된 예로, 수술 불가능으로 생각되어 유도 항암요법으로 adriamycin을 투여하였으나 무반응을 보였으며 1차 방사선 치료 5040cGy/5½ wk로 일단 통증이 소실되었고 외관상 경구개의 종괴가 단단하던 것이 부드러워 졌으며 5×3 cm에서 3×2 cm으로 크기가 감소하였으나, CT상 종괴의 감소는 경미한 것으로 나타났다. 더 이상의 종괴감소를 피하고자 최근 방사선 치료의 보조요법으로 시도되고 있는 온열요법과 함께 2000 cGy/4wks을 추가로 치료하였으나 CT상 별 변화는 없었다. 그러나 환자는 87년 4월 현재까지 재발증상없이 2년동안 생존하여 방사선치료에 느린반응을 보이는 이 종양의 성질을 잘 말해준다.

생존율을 보면 장골의 경우 5년이 48~76%, 10년이 35~69%인데 비해 두경부 위치의 경우 Arlen 등은 40%, Coley 등은 33%의 5년 생존율을 보고하였다. Chaudhry 등은 악(Jaw)부위에서 5년 생존율을 17%로 보고하였고, Sato 등은 하악의 3년 생존율을 50% 그리고 상악의 경우는 이 보다 더 낮은 생존율을 보인다고 보고하여 발생부위에 따른 수술적 제거정도가 생존에 영향을 미침을 알수 있다²³⁾³⁷⁾. 한편 Finn 등은 두경부 연골육종 23예에서 17명의 장기 생존자중 16명의 무병생존을 보고하면서 grade I인 경우 10명중 9명이 6년에서 29년까지 생존한 반면 grade III환자 2명은 각각 4개월과 1년에 사망하였음을 보고하여 종양의 분화도 역시 생존율에 큰 영향을 주는 요소라 하겠다⁵⁾.

결 론

1971년부터 1985년까지 15년간 연세의대 부속병원에서 경험한 두경부연골육종 4예를 문헌고찰과 함께 보고하였다.

REFERENCES

- 1) Thawley SE, Panje WR, Batsakis JG, et al : *Comprehensive mangement of head and neck tumors, 1st ed, Philadelphia, WB Saunders Company, 1987*
- 2) Arlen M, Tollefsen HR, Huvos AG, et al : *Chondrosarcoma of the head and neck. Am J Surg 120: 456-460, 1970*
- 3) Sato K, Nukaga H, Horikoshi T : *Chondrosarcoma of the jaws and facial skeleton:a review of the Japanese literature. J Oral Surg 35:892-897, 1977*
- 4) Kragh LV, Dahlin DC, Erich JB : *Cartilaginous tumors of the jaws and facial regions. Am J Surg 99: 352-856, 1960*
- 5) Finn DG, Gopfert H, Batsakis JG : *Chondrosarcoma of the head and neck. Laryngoscope 94: 1539-1544, 1984*
- 6) Batsakis JG : *Tumors of the head and neck. 2nd ed 383-387, Baltimore Williams and Wilkins Company, 1979*
- 7) Chaudhry AP, Robinovitch MR, Mitchell DF, et al : *Chondrogenic tumors of the jaws. Am J Surg 102: 403, 1961*
- 8) DeVita VT, Hellmans S, Rosenberg SA, et al : *Cancer, 2nd ed, 1325-1329, Philadelphia, Lippincott Company, 1985*
- 9) Lichtenstein L, Jaffe HL : *Chondrosarcoma of bone. Am J Pathol 19: 553-574, 1943*
- 10) O'Neal LW, Ackerman LV : *Condrosarcoma of bone. Cancer 5: 551-557, 1952*
- 11) Barnes R, Catto M : *Condrosarcoma of bone. J Bone Joint Surg 48B: 729-764, 1966*
- 12) Harwood AR, Krajbich JL, Fornasier VL : *Radiotherapy of chondrosarcoma of bone. Cancer 45: 2769-2777, 1980*
- 13) Prichard DJ, Lunke RJ, Taylor WF, et al : *Chondrosarcoma: A clinicopathologic and statistical analysis. Cancer 45: 149-157, 1980*
- 14) 고태종 · 김현집 · 조병규 등 : 터어키안 주위 점액성 연골육종의 1예 보고. 대한신경 외과 학회잡지 3: 123-127, 1974
- 15) 강삼석 : 두개골에 발생한 연골육종. 중앙의학 34: 377-380, 1978
- 16) 박영희 · 이주희 · 김희겸 등 : 골외간염적성 연골육종 1예. 경희의대논문집 5: 53-55, 1980
- 17) 서종구 · 이동기 · 김상민 : 안와에 발생한 *Ex-traskeletal mesenchymal chondrosarcoma* 1예. 대한안과학회지 22: 195-197, 1981
- 18) Curphey JE : *Condrosarcoma of maxilla: Report of a case. J Oral Surg 29: 285-290, 1971*
- 19) Fitzwater JE, Caband HE, Farr GH : *Irradiation induced chondrosarcoma. A case report. J Bone Joint Surg(Am) 58: 1037, 1976*
- 20) Kaufman JH, Douglass HO, Blake W, et al : *The importance of initial presentation and treatment upon the survival of patients with chondrosarcoma. Surg Gynecol Obstet 145: 357-363, 1977*
- 21) Evans HL, Ayala AG, Romsdahl MM : *Prognostic factors in chondrosarcoma of bone. Cancer 40: 818-831, 1977*
- 22) Bloch DM, Bragoli AJ, Collins DN, et al : *Mesenchymal chondrosarcomas of the head and neck. J Laryngol Otol, 93: 405-412, 1979*
- 23) Leedham PW, Swash M : *Chondrosarcoma with subarachnoid dissemination. J Pathol 107: 59-61, 1972*
- 24) MacNaney D, Lindberg RD, Ayala AG, et al : *Fifteen year radiotherapy experience with chondrosarcoma of bone. Int J Radiat Onc Biol Phys 8: 187-190, 1982*
- 25) Suit HD, Goiten M, Munzenrider J, et al : *Definitive radiotherapy for chordoma and chondrosarcoma of base of skull and cervical spine J Neurosurgery 56: 377-385, 1982*
- 26) Coltrera MD, Googe PB, Harrist TJ, et al : *Chondrosarcoma of temporal bone. Cancer 58: 2689-2696, 1986*
- 27) Sinkovics JG : *Medical oncology. 2nd ed 395-399, New York, Marcel Dekker Inc 1986*