

A Case of Synovial Sarcoma Involved in the Infratemporal Fossa Resected with Subtemporal-Infratemporal Fossa Approach with Hearing Preservation

Seung-Kuk Shin¹, Chang-Ki Woo¹, Soo-Bong Nam² and Yoon-Se Lee¹

¹Departments of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, ²Plastic and Reconstructive Surgery, Pusan National University School of Medicine and Medical Research Institute, Busan, Korea

측두하와에 발생한 활막 육종을 청력을 보존하면서 제거한 1예

신승국¹ · 우창기¹ · 남수봉² · 이윤세¹

부산대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실,¹ 성형외과학교실²

Received March 22, 2012

Revised April 23, 2012

Accepted April 24, 2012

Address for correspondence

Yoon-Se Lee, MD, PhD

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Pusan National University School of Medicine and Medical Research Institute, 20 Geumo-ro, Mulgeum-eup, Yangsan 626-770, Korea

Tel +82-55-360-2653

Fax +82-55-360-2162

E-mail manseilee@gmail.com

Synovial sarcoma is a rare mesenchymal tumor that usually occurs in the extremities of young adults. Only 10% originates from the head and neck region, where the hypopharynx and retropharynx are the most common involved. Fewer than 100 cases of synovial sarcoma have been reported in this area. The infratemporal region, by virtue of its relatively concealed location, is a difficult site to access. It is considered a mainstay to design an appropriate technique to provide maximum exposure with minimal morbidity and preserve hearing ability, which may be achieved by the subtemporal-infratemporal fossa approach. We experienced a 50-year-old female patient who was suffering from right infratemporal fossa mass. We report this rare case that was successfully removed via this approach with a literature review.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2012;55:444-8

Key Words Infratemporal fossa · Synovial sarcoma.

서 론

활막 육종은 중배엽 조직에서 기원하는 드문 악성 종양으로 연부조직 육종의 10~15% 정도를 차지하고 있으며 이 중 80% 이상이 사지의 관절 주위에서 발생한다.¹⁾ 두경부 영역에서는 10% 정도만이 발생할 정도로 매우 드물어 1954년 인두에서 발생한 활막 육종 1예를 Jernstrom²⁾이 보고한 이후 드물게 보고되고 있으며 현재 국내에서는 지금까지 11예 정도가 보고되었다.³⁻⁹⁾ 두경부 영역에서 발생할 경우 하인두와 후인두가 호발 부위로써 대개 무증상의 종물을 호소하는 경우가 많다. 또한 위치에 따라서 다양한 증상을 나타낸다.

측두하와(infratemporal fossa)는 안면신경을 비롯한 다양한 뇌신경과, 경동맥 등 주요 구조물에 의해 둘러싸여 있으며

로 이곳에서 기원한 종양을 제거하기는 쉽지 않다. 일반적으로 측두하와에 발생한 종양을 제거하기 위해서는 측두하와 접근법을 이용하지만 대부분의 경우 유양동 및 와우를 제거해서 접근하는 경우가 많아서 청력을 잃을 수 있다는 단점이 있다.¹⁰⁾ 저자들은 50세 여자 환자에서 우측 측두하와(infratemporal fossa)에서 기원한 활막 육종 1예를 아측두-측두하와 접근법(subtemporal-infratemporal fossa approach)을 이용하여 청력을 보존하면서 측두하와의 종양을 성공적으로 제거하였기에 문헌 고찰과 함께 이에 대한 증례를 보고하는 바이다.

증 례

50세 여자 환자로 1년 전 발생한 우측 측두하와의 종물을

주소로 내원하였다. 내원 한 달 전부터 종물의 크기가 갑자기 커지면서 두통이 동반되는 양상을 보여 타병원을 경유하여 내원하였다. 외부에서 시행한 뇌자기공명검사상에서 우측 전두부에서 안와 외측연을 따라 외상돌기 하방까지 이르는 우측 측두하와에 큰 종양이 발견되었다(Fig. 1A). 내원 당시 종괴는 우측 측두부위에 단단하게 고정되어 있는 8×6 cm 정도 크기의 종괴로 통증이나 압통은 호소하지 않았다(Fig. 1B). 안면신경마비의 소견과 개구장애 소견은 관찰되지 않았다. 본원에서 시행한 뇌와 경부의 전산화단층촬영에서 우측 저작근 공간 내부에 비교적 경계가 명확하고 석회화 소견을 보이는 8×5 cm 크기의 아령 모양의 종양이 관찰되었다. 불균일 조영 증강을 보였으며 종양으로 인해 우측 광대뼈와 하악골에

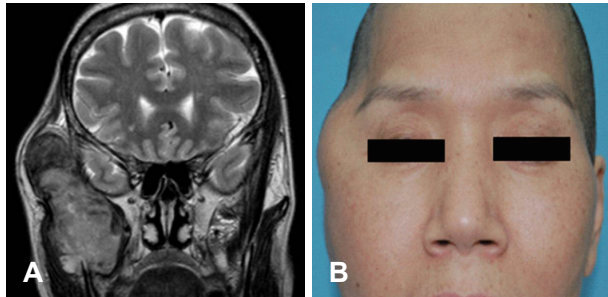


Fig. 1. Coronal view of T2-weighted MR image shows huge mass with heterogenous high signal intensity in the right masticator space (A). Preoperative finding showed a mass at right temporal region (B).

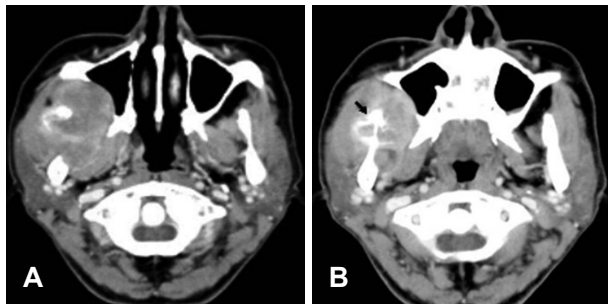


Fig. 2. Axial view of CT scan shows well-demarcated mass at right masticator space and pterygoplatine fossa. There was calcification in the mass with heterogenous enhancement (A). Bony erosion was observed in the right mandibular ramus (arrow)(B). There was no evidence of skull invasion and intracranial lesion.

미란성 변화가 관찰되었다(Fig. 2). 림프절 전이의 소견은 관찰되지 않았다. 우측 측두하와의 종괴에 대한 세침흡인세포 검사에서는 방추세포만이 소량 관찰되었다. 다른 이학적 검사나 흉부방사선 검사, 혈액, 소변 검사에서 특이 소견은 보이지 않았다.

술 전 검사상 종양이 양성과 악성의 가능성을 모두 가지고 있었고 술 전 환자의 청력이 정상이었기에 측두하와의 종양을 제거하는 데 있어 일반적으로 고려되는 측두하와 접근법 C형(infratemporal fossa approach type C)보다는 청력을 보존할 수 있는 아측두-측두하와 접근법(subtemporal-infratemporal fossa approach)을 이용하여 측두하와의 종양을 제거하기로 하였다. 단측 관상 절개(unicoronal incision) 및 안면 거상술 절개(rhytidectomy incision)를 작도(Fig. 3A)한 후 모하면(subgaleal plane)까지의 깊이로 절개를 가하였다. 상안와연(supraorbital rim)의 상방 3 cm 부위까지 모하면(subgaleal plane)으로 박리를 시행하였고 전두골로부터 골막을 거상시켰다. 측두근(temporalis m.)을 수직으로 절개를 가하여 박리하였으며 우측 안면신경을 찾고 협골궁(zygomatic arch)과 이하선 내부로 접근하기 위해 이하선 부분 절제술을 시행하였다. 시야 확보를 위해 안면신경의 측두분지(temporal branch), 협골분지(zygomatic branch)를 절단하면서 종괴의 제거 후 재문합을 위해 표지를 해두었다(Fig. 3B). 협골궁에 부착된 측두근과 교근(masseter m.)을 분리한 후 협골궁 절개술을 시행하였다(Fig. 3). 측두하와에 약 8×5 cm 크기의 종괴가 관찰되었으며 상부와 내측의 측두하와 부위는 박리가 잘 되었으나 하악골의 내측면과 협골궁의 상악골 접합부의 유착과 일부 골미란이 관찰되었다. 후방의 관절 돌기와 턱관절(temporomandibular joint)은 보존되어 있었으나 관절돌기와 근육돌기 사이의 절흔은 일부 파괴되어 있었고 미란성 변화를 보였던 근육돌기(coronoid process) 주위의 조직과 강하게 유착된 소견을 보였다. 종양이 침범된 하악골은 변연하악절제술(marginal mandibulectomy)을 통해 종괴와 함께 제거하였다(Fig. 3C). 제거한 종괴(Fig. 3D)에 대한 동결절편 검사 결과 육종이 의심되었다. 복부지방과 측두근(temporalis muscle)을 이

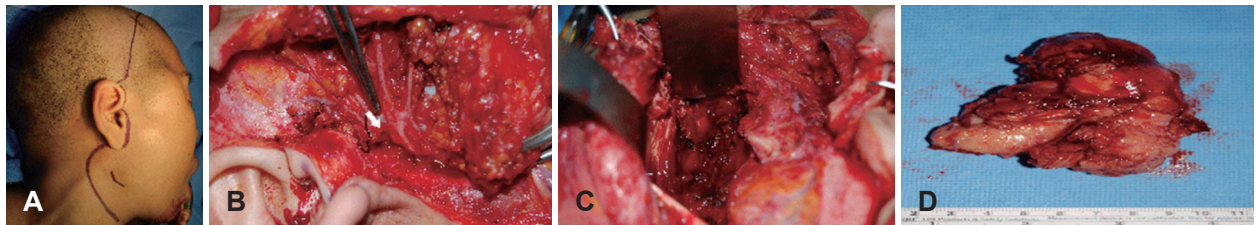


Fig. 3. Operative findings. Right unicoronal preauricular incision combined with modified Blair incision (A). The resection of proximal root of temporofacial branch containing the temporal and zygomatic branch (white arrow)(B). Main mass was removed with the zygomatic arch and mandible ramus resection (C). Main mass (D).

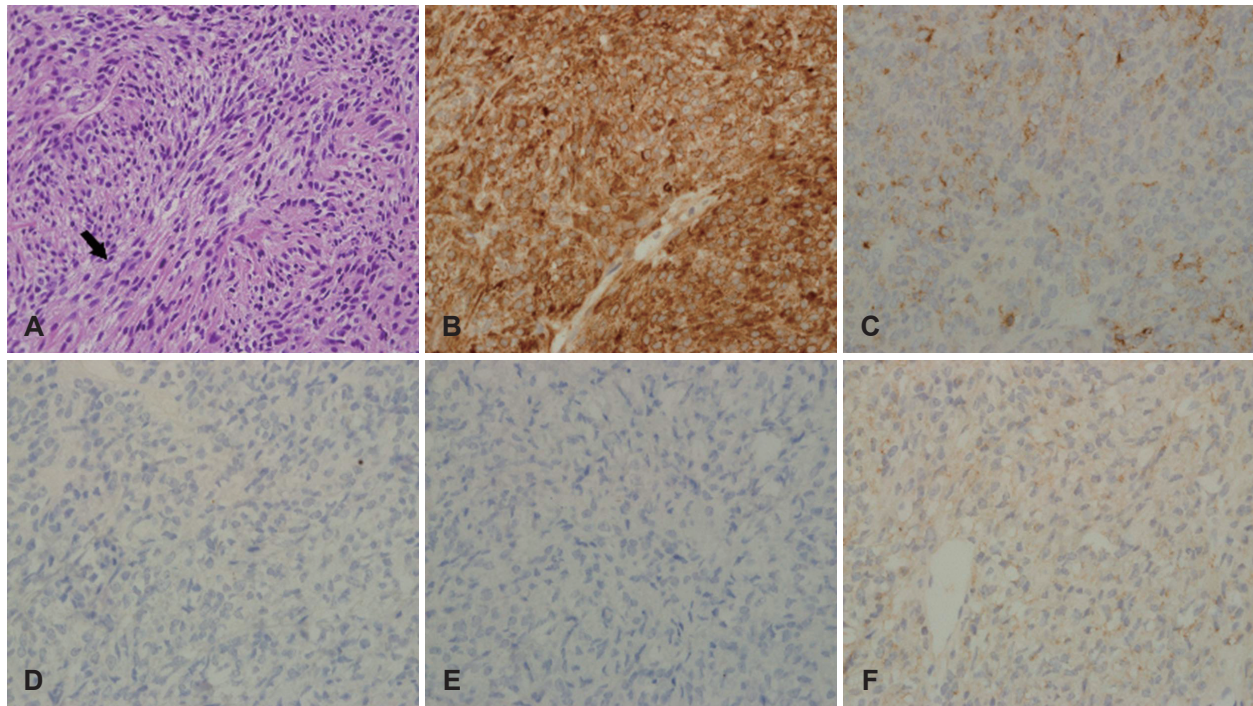


Fig. 4. Microscopic finding (H&E stain, $\times 400$). The malignant spindle cells (arrow) consists of relatively uniform appearance with small amounts of indistinct cytoplasm and oval dark-staining nuclei (A). Immunohistochemistry [(B) anti-BCL2 antibody, (C) anti-EMA antibody, (D) anti-CK7 antibody, (E) anti-CK19 antibody, (F) anti-CD99 antibody, $\times 400$]. The tumor cells show BCL2 (+), EMA (+), CK7 (-), CK19 (-) and CD99 (-). EMA: epithelial membran antigen.

용하여 원발 부위 종양의 결손 부위를 재건하였고, 협골궁의 결손은 메드포어(medpor)를 사용해서 보강해 주었다. 이전에 표지해 두었던 안면신경의 측두 분지와 협골 분지를 에틸렌(ethylene 10.0)을 이용하여 신경문합술을 시행하여 재건하였다. 환자는 신경문합술을 시행한 부위의 우측 안면신경 마비(House-Brackman grade III) 이외의 합병증 없이 술 후 16일째 퇴원하였다. 조직 검사상 종양은 H&E 염색상에서 단상성의 방추세포가 균등하게 관찰(Fig. 4A)되고 면역염색에서 epithelial membran antigen(EMA), bcl-2, vimentin에는 양성, SMA, CK7, CK19, CD99에서는 음성 반응을 보였고 ki-67 proliferation index가 10%를 보여 단상섬유활막육종(monophasic fibrous synovial sarcoma)으로 진단되었다(Fig. 4B-F). 종양의 절제면에서 양성으로 나와 술 후 40일째에 원발 병변을 포함한 수술 주위에 대한 방사선 치료(3D-CRT, 66 Gy)를 33회에 나누어 시행하였다. 술 후 청력은 정상 소견을 보였으며 술 후 나타났던 우측 안면마비는 술 후 6개월째 House-Brackman grade II 상태로 회복되었다. 국소재발은 20개월째 관찰되지 않았다. 하지만 술 후 방사선 치료 후 16개월째 시행한 양전자방출단층촬영(PET-CT)에서 양측 폐에 FDG uptake가 동반되지 않은 다발성 결절이 관찰되었고 추가적으로 시행한 흉부 전산화단층촬영상에서 양측 폐에 다발성의 전이성 결절이 관찰되었다. 혈액종양내과에서 2차례 항암화학요법(Me-

sna+Doxorubicin+Ifosfamide)을 시행하였고 추가적 항암화학요법을 시행할 예정이다.

고 찰

활막 육종은 중배엽 기원의 드문 악성 이상성(biphasic) 연부 조직 종양으로 정의되고, 전체 연부조직육종의 5~10%를 차지한다. 두경부에 발생하는 경우는 전체 활막 육종의 3~10% 정도이다.¹¹⁾ 현재 국내에서는 지금까지 11예 정도가 보고되었다.³⁻⁹⁾ 두경부의 활막 육종은 주로 15~40세의 젊은 사람에게서 발생하고 남자에서 여자에 비해 두 배 정도 호발한다.²⁾ 활막 육종은 활막 조직에서 기원한 것이 아니고, 오히려 다능성(pluripotent) 중간엽세포에서 기원한 것으로 조직학적으로는 가성 상피세포와 이것을 둘러싸는 섬유육종같은 방추형 세포의 뚜렷한 이상성 구조를 보인다.⁷⁾ 단상섬유활막육종은 활막 육종중에서도 드물게 나타나며 모두 방추형 또는 상피형 세포로 구성되어 있으며 저자에 따라서는 아형으로 보기도 한다.¹²⁾ 종양의 50% 이상에서 석회화 소견을 보이며 방사선학적 검사에서 확인되기 때문에 진단에 도움이 된다. 석회화와 골피질의 침범을 판단하기 위해서 반드시 전산화단층촬영을 시행하는 것이 필요하다. 이번 증례에서도 뇌와 경부의 전산화단층촬영 상에서 내부에 석회화를 동반한 종물이 관찰되었으며 불균일 조영증

강을 보이고 주위의 광대뼈와 하악골에 미만성 변화가 관찰되어 악성의 소견을 시사하였다. 면역염색에서 활막 육종은 상피양 세포 표지자인 EMA, bcl-2, cytokeratin에서 주로 양성 소견을 보인다. 또한 EMA의 경우 다른 육종에서는 나타나지 않아 활막 육종을 진단하는 데 도움이 된다. EMA와 cytokeratin의 경우 한쪽만 양성인 경우가 있으므로 두 가지 표지자를 다 써서 진단을 하게 된다. 방추형 세포에서는 간엽 표지자인 vimentin과 상피양 세포 표지자인 bcl-2이 양성소견을 나타낸다.¹¹⁾ 본 증례에서는 면역염색에서 EMA, bcl-2, vimentin에는 양성, SMA, CK7, CK19, CD99에서는 음성 반응을 보였고 ki-67 proliferation index가 10%를 보여 단상섬유활막육종(monophasic fibrous synovial sarcoma)으로 진단하였다. CD99의 경우 유잉씨 육종(Ewing's sarcoma)과의 감별을 위해 시행하였다. 활막 육종에서 SYT 유전자의 상호전위가 있을 경우 활막 육종으로 확진할 수 있으며 90% 이상에서 존재한다.¹¹⁾ 본 증례에서는 유전자 검사는 시행하지 않았다. 예후는 Hirsch 등¹³⁾은 사지에서 발생한 경우 5년 생존율이 20%인데 비해서 두경부 영역에서 발생한 경우는 5년 생존율이 40%로 높다고 보고하였으나 Kartha와 Bumpous¹⁴⁾는 생존율에 있어서 발생 부위에 따른 차이는 보이지 않는다고 보고하는 등 보고자에 따라 차이가 있다. 주요 예후 인자로는 종양의 크기, 석회화, 적절한 수술 방법, 완전한 수술적 제거, 조직학적 양상 등이 있고 이 중 종양의 크기가 가장 중요하고, 석회화를 보이는 활막육종은 예후가 좋은 것으로 알려져 있다. 불량한 예후와 관련된 인자는 고령, 5 cm 이상의 종양 크기, 미분화형 종양 등이다.¹¹⁾ 본 증례에서는 종양의 크기가 8 cm이었으며 술 후 조직검사 결과상 수술의 절제면에서 양성으로 나왔지만 술 후 원발 병변을 포함한 수술 주위에 대한 방사선 치료를 계획 하에 시행하였고 석회화의 소견을 보여 예후가 좋을 것으로 생각하였다. 활막 육종은 대부분 혈행성 원격 전이를 하며, 전체의 약 50%에서 일어나고 폐가 가장 빈번히 전이되는 장기로 알려져 있다. 본 증례에서도 방사선 치료 후 16개월째에 시행한 양전자방출단층촬영상 폐에서 원격 전이가 발견되었다. 두경부의 활막 육종은 낮은 유병률로 인해 확립된 치료방법은 없지만 외과적 절제술과 방사선 치료, 항암화학요법이 쓰여 왔다. 두경부 영역에서 발생한 경우 중요 구조물들로 인해 근치적 절제가 힘든 경우가 많아 적절한 외과적 절제술 이후 방사선 치료를 하여 국소 재발률을 낮추어 주는 것이 주된 치료법으로 알려져 있다. Bukachevsky 등¹⁵⁾은 두경부 영역에서 발생한 경우에 술 후 방사선 치료는 국소 재발률을 낮추어 준다고 하였지만 Mamelle 등¹⁶⁾은 술 후 원발 부위에 대한 방사선 치료는 생존율에는 영향이 없다고 보고하였다. 본 증례에서도 외과적 절제술 후 방사선 치료를 시행하였고 국소재발은

20개월째 관찰되지 않았다. 보조적 항암화학요법은 그 효용성에 있어 아직 논란이 있지만 원격전이가 발견될 경우에는 ifosfamide를 포함한 항암 치료가 도움이 되는 것으로 알려져 있다.¹⁷⁾ 본 증례에서도 방사선 치료 후 16개월째에 시행한 양전자방출단층촬영상 폐에서 원격 전이가 발견되어 ifosfamide를 포함한 항암화학요법을 시행하였다.

측두하와에 발생한 종양의 경우 발견하기가 쉽지 않고 천천히 자랄 경우 뇌신경이나 근육을 침범하여 기능에 이상이 발생하기 전까지는 발견하기 어렵다는 단점이 있어 결과적으로 진단이 늦어지는 특성이 있다. 치료를 할 때 적절한 수술방법을 선택하여 주위의 기능을 보존하는 것이 매우 중요하다. 수술방법에는 여러 가지가 알려져 있는데 술자가 선택을 할 때에는 최대한의 수술 시야를 확보하고 이환율을 최소화하여 삶의 질을 유지하도록 하는 방법을 선택하는 것이 원칙이다. 하지만 측두하와에 발생한 종양을 제거할 때 병변이 클 경우 보편적으로 사용되어 왔던 Fisch 등¹⁰⁾이 보고한 측두하와 접근법 C형(infratemporal fossa approach type C)은 보다 안전하고 쉽게 종양을 제거할 수 있지만 종양이 위치한 쪽의 청력을 영구적으로 잃을 수 있고 동측의 안면에 쇠약이 올 수 있다는 단점이 있다. 이에 비해서 아측두-측두하와 접근법(subtemporal-infratemporal fossa approach)의 경우 근치적 유양동삭개술(radical mastoidectomy)을 통한 중이의 희생이 없이도 절제연의 충분한 시야 확보가 가능하여 청력을 보존할 수 있다는 장점이 있다.¹⁸⁾ 일반적으로 아측두-측두하와 접근법의 적응증은 1) 경막 외 종양이 추체 골과 사대, 해면 정맥동을 주로 침범하였을 경우 2) 정중부 종양이 한쪽으로 확장되었을 경우 3) 해면 정맥동과 내경동맥의 추체부위를 침범하였을 경우이다.¹⁸⁾ 이번 증례의 경우 측두하와 종양이 추체부의 앞쪽으로 위치하였기 때문에 아측두-측두하와 접근법을 적용할 수 있었고 술 전의 환자 청력과 안면신경의 기능이 모두 정상이었기 때문에 이를 보존하며 종양을 제거하기 위하여 이와 같은 술식을 선택하였다. 이밖에도 아측두-측두하와 접근법은 청력을 보존할 수 있다는 점 외에도 내경동맥의 긴 분절을 따라서 접근을 할 수 있다는 점과 반대측 기저부까지 접근을 할 수 있는 등의 장점이 있다.¹⁸⁾ 국내에서의 보고는 방사선 치료 후 국소 재발한 비인강암이 익개구와를 침범한 경우 아측두-측두하와 접근법을 시행한 증례가 한 차례 보고된 바 있다.¹⁹⁾ Kim 등²⁰⁾은 경정맥공을 침범한 종양 6예를 후두하 접근법(suboccipital approach) 및 미로하-경정부유양동 접근법(infralabyrinthine-transcervicomastoid approach)을 이용하여 치료하였으며 이 중 5예에서 청력을 보존하였다고 보고하였다. 이번 증례에서도 유양동삭개술 없이 아측두-측두하와 접근법을 이용하여 종양을 제거하면서 청력을 보존할 수 있었고 시

야확보를 위하여 안면신경의 측두분지와 협부분지를 절단하였지만 종물을 제거하고 신경문합술을 시행한 결과 수술 직후 발생한 H-B grade III의 안면마비는 점차 회복되어 술 후 6개월째에는 H-B grade II의 소견을 보였다.

측두부의 큰 종양을 주소로 내원한 환자가 있는 경우에 먼저 종양으로 인한 청력이상이나 안면마비 등의 기능적인 이상 여부를 파악한 다음 정확한 영상학적 검사 등을 시행하여 측두하와의 침범 유무를 알아보는 것이 필요할 것으로 보인다. 검사상 측두하와를 침범한 종양일 경우에 병변의 크기가 크다하더라도 유양동의 침범 유무와 접근 경로를 고려하여 아측두-측두하와 접근법의 적응증이 될 경우 이 방법을 먼저 고려하는 것이 필요할 것으로 생각된다.

Acknowledgments

This work was supported for 2 years by Pusan National University research grant.

REFERENCES

- 1) Quinn HJ Jr. Synovial sarcoma of the larynx treated by partial laryngectomy. *Laryngoscope* 1984;94(9):1158-61.
- 2) Jernstrom P. Synovial sarcoma of the pharynx; report of a case. *Am J Clin Pathol* 1954;24(8):957-61.
- 3) Park SJ, Kwon PJ, Kim CH. A synovial sarcoma of the anterior neck and hypopharynx. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1981;24(2):256-60.
- 4) Baek CH, Roh JL, Ryu JS, Koh SJ. A case of synovial sarcoma arising in the hypopharynx. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1997;40(9):1361-5.
- 5) Song DW, Kim TJ, Sohn SG, Shin HC. A case of synovial sarcoma of the hypopharynx. *Korean J Head and Neck Oncol* 2001;17(2):226-9.
- 6) Choi DY, Nam SY, Choi SM, Yoo SJ, Kim SY. Clinical study of sarcoma in head and neck. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44(12):1321-5.

- 7) Chung PS, Lee SJ, Chung YW, Kim SH. A case of synovial sarcoma arising in the tongue base. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2004;47(12):1326-32.
- 8) Shin DJ, Kim SH, Baek SK, Jung KY. A case of synovial sarcoma arising in the supraglottis. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2005;48(4):526-8.
- 9) Lee GH, Lee BC, Kwon YJ, Jung YW. Two cases of synovial sarcoma arising in the anterior neck. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2006;49(9):952-5.
- 10) Fisch U, Fagan P, Valavanis A. The infratemporal fossa approach for the lateral skull base. *Otolaryngol Clin North Am* 1984;17(3):513-52.
- 11) Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. World health organization classification of tumors: pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. Lyon, France: IARC Press;2002. p.200-4.
- 12) Hajdu SI, Shiu MH, Fortner JG. Tendosynovial sarcoma: a clinicopathological study of 136 cases. *Cancer* 1977;39(3):1201-17.
- 13) Hirsch RJ, Yousem DM, Loevner LA, Montone KT, Chalian AA, Hayden RE, et al. Synovial sarcomas of the head and neck: MR findings. *AJR Am J Roentgenol* 1997;169(4):1185-8.
- 14) Kartha SS, Bumpous JM. Synovial cell sarcoma: diagnosis, treatment, and outcomes. *Laryngoscope* 2002;112(11):1979-82.
- 15) Bukachevsky RP, Pincus RL, Shechtman FG, Sarti E, Chodosh P. Synovial sarcoma of the head and neck. *Head Neck* 1992;14(1):44-8.
- 16) Mamellet G, Richard J, Lubinski B, Schwaab G, Eschwege F, Micheau C. Synovial sarcoma of the head and neck: an account of four cases and review of the literature. *Eur J Surg Oncol* 1986;12(4):347-9.
- 17) Bilgic B, Mete O, Oztürk SA, Demiryont M, Keles N, Basaran M. Synovial sarcoma: a rare tumor of larynx. *Pathol Oncol Res* 2003;9(4):242-5.
- 18) Sen C, Chen CS. The subtemporal and preauricular infratemporal approach for removal of skull base chordomas and chondrosarcomas. *Oper Tech Neurosurg* 2002;5(2):108-19.
- 19) Han KY, Koh KS, Kim CJ, Kim SY. Salvage surgery for locally recurrent nasopharyngeal carcinoma. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44(5):538-42.
- 20) Kim CJ, Yoo SJ, Nam SY, Kim SY. A hearing preservation technique for the resection of extensive jugular foramen tumors. *Laryngoscope* 2001;111(1 Pt 1):2071-6.