활액성 육종의 증례 보고

이백수 · 최근락 · 오정환 · 이상철 · 김여갑 · 류동목 · 권용대 · 김시영†
경희대학교 치과대학 구강악안면외과학교실, 의과대학 종양혈액내과학교실†

Abstract (J. Kor. Oral Maxillofac. Surg. 2004;30:223-227)

A CASE REPORT OF SYNOVIAL SARCOMA

Baek-Soo Lee, Keun-Lak Choi, Jung-Hwan Oh, Sang-Chull Lee,
Yeo-Gab Kim, Dong-Mok Ryu, Yong-Dae Kwon, Si-Young Kim†
Department of Oral & Maxillofacial Surgery, Dental College,
Department of Internal Medicine, Medical College†, Kyung-Hee University

A malignant sarcoma of soft tissue that arises near but not in a joint, most often in an adolescent or young adult, is typically slow-growing, and may escapes notice until it causes pain. The diagnosis of this tumor can be suspected by X-ray or imaging, made by biopsy, and confirmed by chromosome studies. Cytogenic studies reveal a translocation between the X chromosome and chromosome 18 in the tumor cells. The most common treatment for the tumor is surgery to remove the entire tumor, nearby muscle, and lymph nodes. Synovial sarcoma tends to recur locally and to involve regional lymph nodes. Distant metastasis occurs in half cases.

The well-documented and adequately followed cases are currently lacking and this report described an instance of Synovial sarcoma good result after treatment and review of literature.

Key words : Synovial sarcoma, Reconstruction with radial forearm flap, Recurrence

Ⅰ. 서 론

관절 자체에 발생하지 않고 관절 주변부에서 발생하는 연조직의 악성육종인 활액성 육종은 주로 소년기, 청년기에서 호발하는 전형적인 증식병소이다[1]. 서서히 증식하며 동통이 드물게 동반되어 환자가 비교적 늦게 인지하는 병소로 그 기원은 아직까지 미상으로 primitive mesenchymal cell에 대해 발생원으로써 관심을 두고 있다. 1893년 stuer는 이 악성 신생물에 대해 처음으로 언급하였으며[2] 1927년 Smith는 이 병소가 관절과 관련되어 synovioma라고 명명했다[3]. 이후 perithelial sarcoma, synovial sarcoendothelioma등으로 불리웠으며 1936년 Knox가 처음으로 활액성 육종, synovial sarcoma로 명명하였다[4]. 1950년 이후 두경부 영역에서 발생한 활액성 육종은 매우 드물며[5], 1988년 Enzinger와 weiss는 345증례를 분석한 결과 두경부에서 발생하는 육종의 약 9%를 차지한다고 보고하였다[6,7].

이 백 수
130-702 서울특별시 동대문구 회기동
경희대학교 치과대학 구강악안면외과학교실
Baek-Soo Lee
Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery, Dental College, Kyung-Hee University.
Hoegi-dong, Dongdaemun-gu, Seoul, 130-702, Korea
Tel : 82-2-958-9440 Fax : 82-2-966-4572
E-mail : leebs@khu.ac.kr

임상증상으로는 서서히 증식하는 촉진가능한 부종 혹은 종물을 형성하며 두경부에 발생한 종물이 크게 증식하는 경우 개구제한을 야기할 수도 있다. 주로 소년기나 청년기에 호발하며 평균 호발연령은 26.5세로 남성이 여성에 비해 20%정도 더 많이 발생한다[8,9]. 이러한 활액성 육종은 청소년기나 성인기에 호발한다. 이 암종은 서시히 증식하지만 동통을 동반하는 경우는 흔하지 않다. 이러한 육종은 주로 상완이나 하완의 관절부근에서 발생하지만 주로 슬관절에서 발생한다[10]. 이러한 육종은 두경부영역에서는 드물게 경동맥 분지부[11]를 중심으로한 인두 주변으로 많이 발생하며 주로 설부[12], 연구개[13], 상악안면부, 하악각 부위에 발생한 경우도 보고되었다. 방사선 소견상 관절부 주변부에서 주로 구형이나 엽상의 형태로 나타나며, 간혹 다발성의 점상형태를 보이기도 한다. 또한 이 병소는 중등도의 방사선상 밀도를 나타내며[14], 조직학적 소견상 상피세포와 방추세포가 조직 소견의 대부분을 차지하고 있으며 국소적인 광화 부위 및 다수의 mast cell의 침윤을 확인 할 수있다[15,16]. 이에 대한 진단에는 많은 주의가 필요하다[17]. 이 활액성 육종의 치료법은 육종이 발생한 부위와 인접한 근육조직까지 광범위한 근치적 절제를 시행하는 것이며 관절부의 주변으로 발생하므로[18] 절단술의 시행이 추천된다.

현재까지는 이 흔하지 않은 활액성 육종에 대해서 장기간에 걸쳐 충분히 재검되어 그 결과가 잘 문서화된 경우가 부족한 상태이며, 따라서 본과에서는 치료후 현재까지 양호한 결과 상태를 보이

고 있는 활액성 육종의 증례를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

Ⅱ. 증례보고

본 환자는 23세 여자로 2000년 6월 상악 우측 제1대구치를 발치한 이후 발치와의 회복이 더디게 진행되어 2002년 8월 본원 이비인후과 거쳐 본과로 의뢰되었다. 2002년 8월 facial CT 촬영 결과 우측 저작극과 부인두극측영역에 연조직 종물을 확인하고 이에 대한 종물의 제거 위해 본과로 입원하였다.

• 초진시 소견

우측 협부의 종창을 보이고 있었으며(Fig. 1) 구강내로는 #16의 발치와가 치유되지 않은 상태로, #14~#17부위사이에 원형의 탄력성을 가진 촉진가능한 종물이 존재하고있는 상태였다(Fig. 2) .

• 방사선학적 소견

1. 파노라마

우측 상악동부위를 점유하고 있는 종물을 확인 할 수 있었으며 종물의 팽창으로 인한 우측 익돌극의 파괴 및 우측 상악동의 전내측 전위를 확인할 수 있었다. 우측 상악제1대구치 부위 발치와가 잔존한 상황으로 상악동과 교통되어 있지 않고 상악동 점막의 연속성은 유지되고 있었다(Fig. 3).

2. 골스캔상

우측 상악골에서 비특이적인 국소 섭취가 관찰되는 것 외에 특이 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 4).

Fig. 1. Preoperative extraoral view showing swelling of Rt. buccal area

Fig. 2. Preoperative intraoral view showing extracted socket and mass

Fig. 3. Panoramic view showing the destruction of Rt. pterygoid process and medial displacement of Rt. Mx. sinus

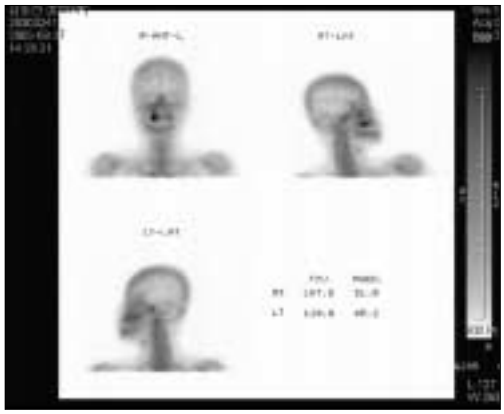


Fig. 4. Bone scan showing incresed of radioactivity uptake on Rt. Mx.

3. CT상

Soft tissue window의 axial image에서 우측 lateral pterygoid process의 골 파괴를 동반한 우측 저작극, 부인두극의 내측 괴사를 동반한 커다란 연조직 종물(4.6×6.2×5.7cm)이 존재하고 있다. 우측 상악동 후방벽은 이 종물에 의해 전내측으로 밀려있는 양상으로 right side medial & lateral pterygoid m. 들이 구분되지 않는다. 이 종물에 의해 비인두가 압박받으며 좌측으로 변위되어 있다. 양측 jugulodigastric area에 1-1.1cm의 임파절들이 보이고 우측 right spinal accessory area에도 작은 림프절들이 보이고 있다(Fig. 5).

• 조직소견

조직소견의 100배 확대상에서 상피세포와 방추세포의 중간정도의 크기를 지닌 입방형의 치밀세포나 방추상 세포가 대다수를 차지하고 있으며 거의 분화되지 못한 상태이다(Fig. 6-A). 200배 확대상에서 세포적 다형증, 증가된 유사분열 양상, 뚜렷한 세포핵, 핵/세포질 비율의 증가 등의 cellular atypism을 보이는 세포가 관찰되었다(Fig. 6-B).

그러나 병소와 함께 절제한 림프절과 우측 악하선의 조직소견에서는 종양세포의 침윤이 관찰되지 않았다.

• 치료 및 경과

2002년 8월 29일 전신마취 하에 우측에 supraomohyoid neck dissection을 시행하고, 상악골 후방 병소부위에 대해 전방으로는 #16을 포함하고 후방으로는 우측 인두부, 우측 상악골 pterygoid process까지 제거 하였으며 결손부에 대해서는 전완유리 피판이식술(radial forearm flap)을 이용한 근피판 이식술을 시행하였다.

술 후 예방적 항생제를 투여하였으며 이후에 약 20일간 입원 후 특별한 합병증 없이 퇴원하였다. 술후 2002년 10월 4일부터 2003년 2월 8일까지 Ifosfamide 2.0g/㎡, Doxorubicin 25㎎/㎡의 양

Fig. 5. 1) CT scan showing destruction of lateral pterygoid process

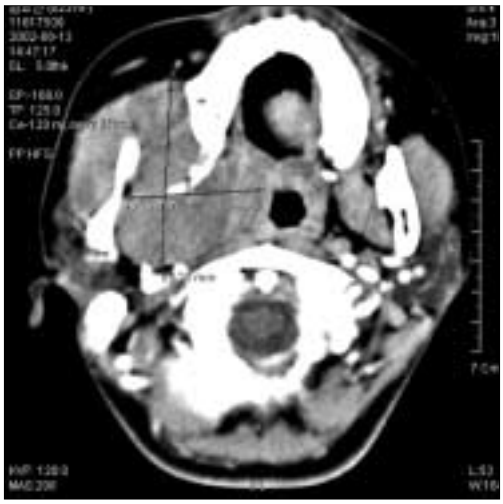
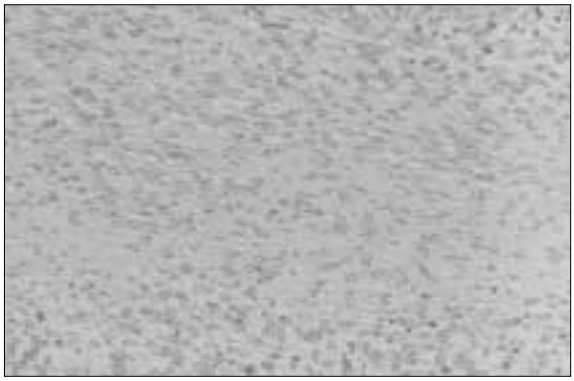
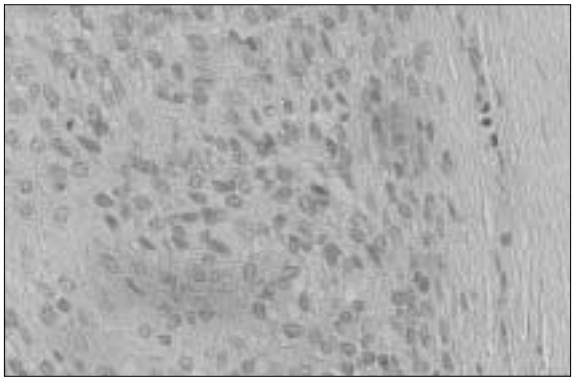


Fig. 5. 2) CT scan showing nasopharynx deviation to Lt.



A. poorly differentiated spindle cells



B. Cellular atypism

Fig. 6. Histopathologic finding

Fig. 7. Follow-up Ct scan showing removed state on Rt. pterygoid m. area.

을 3주마다 3일간 5주기의 항암치료, 2003년 3월 3일부터 4월 21일까지 6000Gy의 방사선 치료를 시행하였으며 현재 약 10개월간의 주기적 검진 중이며 재발 소견은 보이지 않고 있다(Fig. 7).

Ⅲ. 총괄 및 고찰

활액성 육종은 15~40세 사이의 청년기에서 발생하며 남녀 비율은 1.2:1로써 남성에게 호발한다. 대개 하지 말단부의 관절주위로 관절내의 활액성 육종과는 관계없이 발생한다. 두경부에 발생하는 활액성육종은 약 9%밖에 이르지 못하며 Jerstrom[21]가 두경부에 발생한 활액성 육종을 보고하였지만 이에 대한 보고증례도 극히 적다. 서서히 증식하며 심부에 위치한 촉진가능한 종물의 형성을 특징으로 갖는 활액성 육종은 두경부에 발생할 경우 dyspnea나 dysphagia를 야기하기도 한다. 방사선 사진상 증례의 1/3의 경우 종물내로의 석회화양상을 보였으며 angiographic study에서 종물로의 활발한 혈액순환을 확인할수 있었다고 한다.

다른 종류의 sarcoma와 달리 활액성 육종은 carcinoma와 유사한 epithelial cell과 fibrosarcoma와 유사한 spindle cell로 구성되어 특징적인 biphasic pattern을 보인다. Zinger와 Weiss[20]는 두 세포성분의 상대적인 점유정도, 분화정도에 따라 1) biphasic, 2) monophasic fibrous, 3) monophasic epithelial, 4) poorly differentiated type을 분류하였다.

1) Biphasic type

전형적인 활액성 육종인 이 type은 형태학적으로는 다르나 조직학적으로 관계있는 epithelial cell과 fibroblast-like spindle cell의 존재로 진단할 수 있다. Epithelial cell은 커다란 구형이나 타원형의 핵, 풍부하 pale-staining 세포질, 명확한 세포경계를 특징으로 한다. 이러한 세포들은 정방형에서부터 장방형까지의 형태를 지니며 군집이나 solid cord로 존재한다. 이런 정방형의 epithelial cell은 paillary carcinoma와 유사한 형태를 지닌 papillary structure를 가지기도 한다. 대개 세포는 입방형의 치밀한 종물을 형성하는데 herring bone pattern이 없는 점을 제외하고는 fibrosarcoma와 구분하기 힘들다. 핵질은 더욱 증가하고, 불규칙한 nodule의 배열, 그리고 mitotic figure의 수가 감소한다.

활액성 육종의 세포질 변화는 적으나 이와 대조적으로 콜라겐의 축적, myxoid의 변화와 석회화가 두드러지게 나타난다. 감별진단을 위해서도 석회화는 중요한 특질중의 하나로 활액성 육종의 약 30%에서 나타난다.

2) Monophasic fibrous type

전체적으로는 epithelial component가 존재하지 않는 spindle cell이 대다수를 차지하고 있으며, spindle cell sarcoma의 monophasic fibrous form이 상대적으로 흔하며, spindle cell 내로 존재하는 cytokeratin과 epithelial membrane antigen에 의한 양성 면역 염색반응이 있는 신생물이다. Biphasic type과 비교해도 두드러진 임상적인 차이는 없다.

3) Monophasic epithelial type

Monophasic fibrous type에 비해 드물게 발생하며 이의 진단을 위해서는 조직학적 소견이 반드시 필요하다. Adnexal carcinoma, malignant melanoma, malignant epithelial schwannoma, epitheloid sarcoma와 감별진단해야한다. 이의 감별진단을 위해서는 환자의 연령, mast cell의 존재여부, 석회화 정도, 세포내·세포간극내 PAS-positive 물질의 존재 유무를 확인해야 한다.

4) Poorly differentiated type

Well-differentiated type과 poorly differentiated type의 구분을 명확히 할 수는 없지만, 이에 대한 구분은 진단뿐만아니라 악성도, 전이여부에 대하여 중요하다. 조직학적으로 epithelial cell과 spindle cell 중간정도의 크기를 지닌 입방형이 치말세포나 spindle-shaped cell 이 대다수를 차지하고 있으며 거의 분화되지 못한 양상을 보인다.

Differential diagnosis

활액성 육종은 다른 신생물과 분류하기 어렵고, 면역화학적 방법이나 전자현미경을 이용한 초미세구조를 확인하지않고는 감별진단할 수 없는 경우도 있다. 대개 biphasic type의 경우 joint 부근의 말단부위에서 발생하고 젊은 연령층에서 호발한 경우 진단에 어려움이 없다.

Epitheloid sarcoma는 비슷한 연령에서 호발하나 대부분 전완이나, 상지말단부에서 발생하고 다발성의 괴사 결절이 발생하며 eosinophilic tumor cell을 보인다. 그리고 epithelial cell과 spindle cell이 명확히 구분되지않으며 피개하는 피부에 궤양이 발생한다. Immunokeratin에 대해 활액성 육종처럼 양성염색 반응을 한다.

연조직에 발생한 malignant melanoma는 tumor cell내로 glycogen이 축적되고, pale-staining nuclei를 지닌다. 그리고 cytokeratin이 염색되지 않으며 S-100과 melanin에 대해 염색반응을 보인다.

Monophasic fibrous type은 관절과 근접하여 발생하며, 불규칙

적인 다발성의 lobular growth pattern, 나선형 배열의 spindle cell, mast cell, 석회화를 관찰할 수 있어 fibrosarcoma와 감별진단 할 수있다.

본 증례의 경우 면역화학적검사에서 S-100(-) 소견보여 myosarcoma와 감별진단할 수 있었으며 조직소견상 활액성 육종의 하위 분류 중 poorly differentiated type의 전형적인 특징인 분화도가 낮은 spindle cell이 조직소견의 대다수를 차지하고 있어 활액성 육종으로 확진할 수 있었다.

Ⅳ. 결 론

우측 협부의 종창 및 불편감을 주소로 본원에 내원한 23세 여자 환자에 대해 임상적, 방사선학적 소견 및 생검을 통해 활액성 육종으로 진단하고 우측 상견갑설골 경부 청소술과 부분적 상악골 절제술을 시행하고 상악 결손부에 대해 유리전완 피판을 이용한 연조직 재건술을 시행하였다.

술후 주기적 검진과정에서 현재까지 재발 소견은 없으며, 이 질환에 대한 증례보고가 미진한 상황에서 희귀한 증례에 대하여 보고하는 바이다.

참고문헌

1. Franz M. Enzinger, Sharon W. Weiss : Soft Tissue Tumors. 3rd Edition : Mosby 1988; 659-688.
2. Stuer J : Eine ungenwoehniiche Geschwulst der Elbogengelenkgegend. Inaug Diss Wuerzburg. 1983.
3. Smith LW : Synoviomata. : Am J Pathol 1927:3:355-357.
4. Knox LC : Synovial sarcoma. Report of three cases. Am J cancer 1936:28;461-462.
5. W.G. Maxymiw, R.E. Wood : Synovial sarcoma of the maxillofacial region with osseous involvement. Int J Oral Maxillofac Surg 1990:19:305-307.
6. Michael iloro, Peter D. QUINN, and Feffery, C,B.Stewart : Monophasic Spindle cell Synovial Sarcoma of the Head and Neck : J Oral Maxillofac Surg 1994:52:309-313.
7. Mackenzie DH : Synovial sarcoma. A review of 58 cases. Cancer 1966;19:169-172.
8. Lee SM, Hajdu SI, Exelby PR: Synovial sarcomas in children. Surg. Gynecol Obstet 1974:138-701.
9. Letts H, Singh I : Synovial sarcoma in scapular region of a 12 years old child. Pediatrics 1968:41:1004-1005.
10. Ichinose H, Derbes VJ, Hoemer H : Cutaneous pain without tumor : A manifestation of occult synovioma. Cuits 1978:21:74-77.
11. Amr SS, Shihabi NK, al Hajj H: Synovial sarcoma of the esophagus. Am J Otolaryngol 1984:5:266-267.
12. Rosaro Carrilllo, Adel K. Ei-NaggarD, Jose L. Ridriguez-peralto, and John G. Batsakis, : Synovial Sarcoma of the Tongue. J Oral Surg 1992;50:904-906.
13. Holtz F, Magieski JE : Synovial sarcoma of the tongue base. Tehe seventh reorted case. Arch Otolaryngol 1985:111:271.
14. Krall RA, Kostianovsky M, Patchefsky AS : Synovial sarcoma. A clinical, pathological, and ultrastructural study of 26 cases supporting the recognition of a monophasic variant. Am J surg Pathol 1981: 5:137-138.
15. Abenoza P, Manivel JC, Swanson PE, et al : Synovial sarcoma : Ultrastructural study and immunohistochemical analysis by a combined peroxidase-antiperoxiadase / avitin-biotin-peroxidase complex procedure. Hum Pathol 1986:17;996-998.
16. Avarez-Fernandez E, Escalona-Zapata J: Monophasic mesenchymal synovial sarcoma : Its identification by tissue culture. Cancer 1981:47:628-632.
17. Salisbury JR, Isaacson PG : Synovial sarcoma : An immunohistochemial study. J Pathol 1985:147-49.
18. R. Dean white, James Makar Jr. and Robert M. Steckler : Synovial Sarcoma of the Temporomandibular Joint. J Oral Maxillofac Surg 1992:50:1227-1230.
19. John J. Mitcherling, DDS : Edmund M. Collins, DDs, MD, Champaign, III : Charles E, Tomich, DDs, MSD, Indianapolis: Richard P. Bianco, DDs : and William K, Cooper, DDS Champaign, III: Sunovial sarcoma of the Neck. J Oral Maxillofac Surg 1976:34: 64-69.
20. Jermstrom P MD : Synovial sarcoma of the pharynx. Report of case. Am J Clin Pathol 1954:24:157-159.
21. Robert A. Karr, Cory G. Best, Philip A. Salem and Bela B. Toth : Synovial Sarcoma Metastatic to the Mandible. J Oral Maxillofac Surg 1991:49:1341-1346.