

우측 협부에 발생한 윤활막육종 증례보고

허 정¹ · 이근철¹ · 박정민¹ · 김석권¹ · 노미숙² · 이진화³

동아대학교 의과대학 성형외과학교실¹, 병리과학교실², 진단방사선과학교실³

A Case Report of Synovial Sarcoma of the Face

Jung Heo, M.D.¹, Keun Cheol Lee, M.D.¹,
Jung Min Park, M.D.¹, Seok Kwun Kim, M.D.¹,
Mee Sook Roh, M.D.², Jin Hwa Lee, M.D.³

¹Department of Plastic and Reconstructive Surgery, ²Pathology,
³Diagnostic Radiology, College of Medicine, Dong-A
University, Busan, Korea

Synovial Sarcoma is the fourth most common sarcoma, accounting for 8-10 % of all sarcomas. Synovial sarcoma is highly malignant tumor of mesenchymal origin but rarely occurs in head and neck area. Less than 100 cases of synovial sarcoma occurring in head and neck area have been reported all over the world.

Pathologically, there is two type of synovial sarcoma: monophasic variant is composed of only one cell type and "classic" (biphasic) synovial sarcoma has two cellular component, a spindle cell (fibrosarcoma-like) component and a pseudoepithelioma component.

Recommended treatment is wide resection with negative margins. The role of chemotherapy and radiation therapy is controversial.

We experienced a 42-year-old male patient with slowly enlarging, deep seated mass on right cheek. In the first operation, we suggested that the mass maybe benign tumor. But, initial excisional biopsy specimen of the primary lesion was consistent with synovial sarcoma. The final diagnosis was monophasic synovial sarcoma which was composed of spindle cells. Radical resection was performed two months later because remnant tumor was found on follow up MRI. No further treatment was done.

There were no recurrence or metastasis on follow up MRI, chest CT and whole body bone scan after 15 months.

This is a report of a rare case of synovial sarcoma

of the face with a literature review.

Key Words: Synovial sarcoma, Monophasic, Spindle cell

I. 서론

윤활막육종은 주로 사지의 큰 관절과 활액낭에 호발하는 암종으로서 육종 중 4번째로 흔하게 발생하는 종양이며 전체 육종 중 8-10%를 차지한다. 증배염성 기원의 매우 악성도가 높은 종양이나 두경부에서의 발생은 매우 드물어 1865년 Simon¹이 두경부의 윤활막육종을 발표한 이래로 지금까지 두경부의 발생례는 전세계적으로 100건 이하로 보고되고 있다. 주로 젊은 남자에 호발하고 재발이 많으며 전이도 흔한 것으로 알려져 있고 치료는 질병의 초기에 광범위 절제가 추천되고 있다.

저자들은 우측 협부에 발생한 윤활막 육종에 대해 성공적인 치험례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

II. 증례

42세의 남자 환자로 내원 3개월 전부터 서서히 커지는 우측 협부의 통증 없는 종물을 주소로 2004년 4월 내원하였다. 환자의 과거력상 기저질환 등의 특이소견은 없었고 저자들은 양성종양을 의심하여 2004년 5월에 국소마취 하에 절제생검하여 조직검사를 시행하였다.

종괴는 다소염성의 단단한 종물을 형성하고 있었으며 Stensen's 소관과 안면신경의 상악분지 주위로 유착되어 있어 박리를 시행하였다. 종괴의 주변으로 약 0.5 cm의 여유를 두고 정상조직과 함께 절제하였고 절제된 종괴는 약 1.6 × 2 cm 정도의 크기로 타원형모양의 표면이 매끈한 분홍빛의 연부조직 종괴였다(Fig. 1).

병리학적 최종 진단은 면역조직화학적 검사에서 Vimentin, SMA, S-100 protein, Cytokeratin, CK7, Bcl-2에 양성반응을 보이는 방추세포들로 구성된 Monophasic fibrous synovial sarcoma로 진단받았다(Fig. 2). 종괴가 악성의 특성을 가지는 바 저자들은 술후 잔여 종양과 국소재

Received October 21, 2004
Revised September 30, 2005

Address Correspondence: Keun Cheol Lee, M.D., Department of Plastic & Reconstructive Surgery, College of Medicine, Dong-A University, #1, 3ga, Dongdaesin-dong, Seo-gu, Busan 602-715, Korea. Tel: 051) 240-5416 / Fax: 051) 243-5416 / E-mail: Heo0313@paran.com

발여부, 병기 결정을 위하여 두경부의 MRI, 흉부 CT scan, 핵의학검사(whole body bone scan)를 시행하였고 안면부 MRI 상에서 잔여 종양이 의심되는 소견이 관찰되어 2004년 7월 주위의 정상조직을 포함한 광범위 절제술을 시행하였다. 술후 15개월에 촬영한 두경부의 MRI에서는 국소적

재발 소견은 발견할 수 없었고(Fig. 3), 흉부 CT와 whole body bone scan에서도 전이는 발견되지 않았다.

환자는 현재까지 국소적 재발이나 원격전이가 관찰되지 않고 있으며 추가적인 항암화학요법이나 방사선요법은 시행하지 않았다.



Fig. 1. Intraoperative view. Tumor was formed hard and multilobulated mass and adhered to the Stensen's duct and maxilla branch of the facial nerve. We excised the mass containing normal tissue about 0.5 cm apart from the mass circumferentially. Excised mass was 1.6 × 2 cm sized, having pinkish smooth surface.

II. 증 례

1865년 Simon¹에 의해 처음으로 윤활막에 발생하는 연부조직 육종이 보고된 후로 1927년 Smith²는 이 종양에 대해 synovioma라고 명명했으나 종양이 악성의 공격적 특성을 가지는 바 synovial sarcoma라고 불리게 되었다. 주로 사지의 큰 관절부위나 활액낭에 주로 발생하는 것으로 보고되고 있고 두경부의 발생은 약 10% 이하에 불과한 것으로 1954년 Jernstrom에 의해 후두에 발생한 윤활막육종에 대해 증례를 보고한 것이 최초이고 이후 전 세계적으로 100건 이하의 발생이 보고되고 있다. 두경부의 윤활막육종은 윤활막에서 발생하는 것이 아니라 Batsakis 등³에 의하면 중간엽조직(mesenchymal tissue)의 윤활모세포적 분화(synovioblastic differentiation)에 의한다고 알려져 있다.

방사선학적 검사상 약 1/3에서 다수의 작은 석회화가 관찰된다고 하며 조직학적으로는 두경부와 사지에 발생한

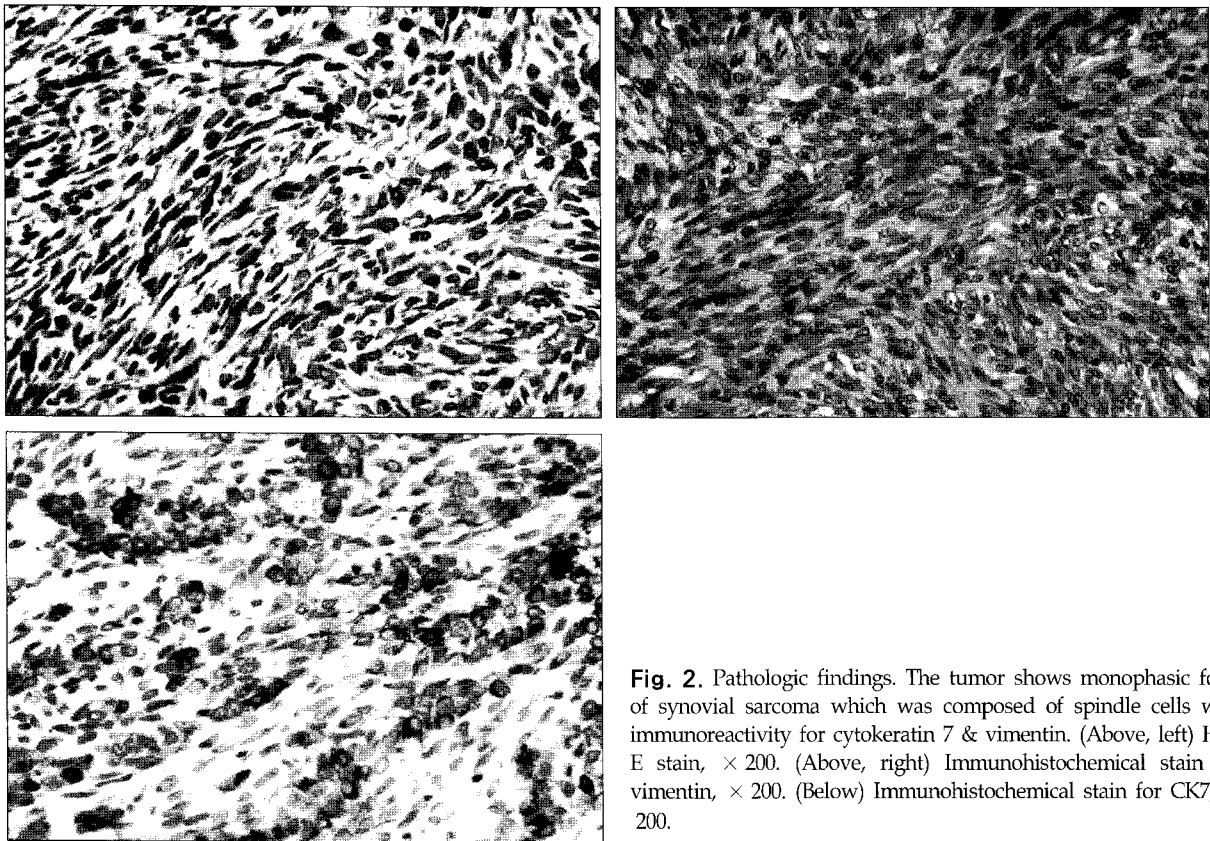


Fig. 2. Pathologic findings. The tumor shows monophasic form of synovial sarcoma which was composed of spindle cells with immunoreactivity for cytokeratin 7 & vimentin. (Above, left) H & E stain, × 200. (Above, right) Immunohistochemical stain for vimentin, × 200. (Below) Immunohistochemical stain for CK7, × 200.

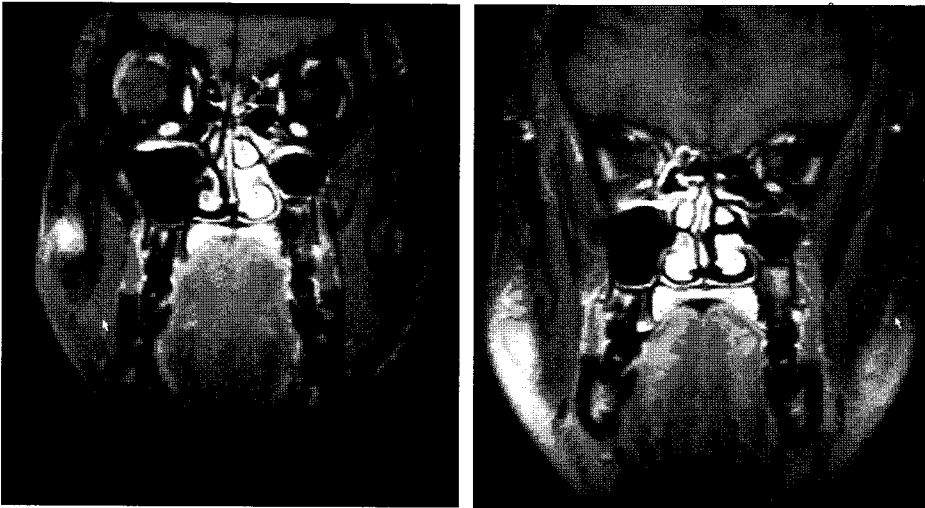


Fig. 3. Pre & postoperative MRI. (Left) Irregular marginated enhancing lesion observed in subcutaneous fat in front of Right masseter muscle. Note that Stensen's duct is dilatated. (Right) Low signal intensity lesion is remained subtly in the subcutaneous fat.

경우의 소견이 같으며 윤활막구조의 형성과는 대개 관계가 없는 것으로 알려져 있다. 전통적 윤활막 육종은 방추형세포(spindle cell)와 가성상피세포(pseudoepithelial cell)로 구성되는 biphasic pattern이 알려져 있으나 방추형세포나 상피양세포만으로 구성되는 변이성 monophasic pattern도 윤활막육종의 아형으로 인정되고 있고,^{2,3} Enzinger와 Weiss⁴에 의하면 형태학적 특징에 따라 이상성(biphasic), 단상 섬유성(monophasic fibrous, 방추상세포; spindle cell), 단상 상피성(monophasic epithelial), 미분화형(poorly differentiated)으로 나눌 수 있다고 한다.

특정한 육안 병리소견은 없으며 회백색과 분홍빛의 낭성 혹은 가성막으로 싸인 고형성 종괴로 내부에 출혈, 석회화, 점액성 조직 등을 포함하기도 한다.

윤활막육종으로 의심할 수 있는 특정한 임상소견은 없으나 젊은 남자에게 조금 더 호발하는 것으로 보고되고 있으며 일반적으로 무통성의 종괴로서 발견된다.^{5,6}

드물게 발생하는 특성과 변이형으로 인해 확정된 치료의 방법은 없으나 연부조직 육종들이 종괴의 범위를 벗어나 근육이나 근육의 침범을 잘 하는 경향에 따라 주변의 정상조직을 종양과 함께 광범위하게 절제하는 것이 추천되고 있다.⁶ 예방적 광범위 경부림프조직확충술 등은 필요하지 않다고 알려져 있고 공인된 치료는 수술적 절제만이 인정되고 있으나 Mamelle 등에 의하면 수술의 방사선 조사가 국소적 재발률을 낮춘다고 보고하고 있다. 그러나 방사선 치료가 장기생존률에는 영향을 미치지 못하는 것으로 밝혀져 있다.⁷ 항암치료의 효과에 대해서는 아직 명확히 밝혀진 바 없지만 원격전이를 예방하는 데 도움이 될 것으로 기대하고 있다. 재발률은 윤활막육종의 조직학적 아형에 관계없이 30-50%에 이르며, 5년 생존률은 30-50%, 10년 생존률은 10-30% 정도로 보고되고 있다.⁸

장기추적관찰이 필수적인데 이는 종양이 수년 이후에도 재발하거나 원격전이로서 발견되는 경우가 있기 때문이다.⁷ 윤활막육종의 약 50%에서 원격전이가 관찰되는데 원격전이 장소로는 폐와 국소 림프절, 골의 침범이 가장 흔하게 보고되고 있다. 좋은 예후인자로서는 초기의 광범위한 수술적 절제만이 인정되고 있으며, 조직학적 아형은 예후와는 관계가 없다고 알려져 있다.^{7,8}

저자들이 경험한 윤활막육종은 술전 양성종양으로 의심하여 수술을 시행하였으나 술후 조직학적 검사 상 윤활막육종으로 확진된 경우로 장기적인 추적관찰이 필요하며, 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Hajdu SI, Shiu MH, Fortner JG: Tenosynovial sarcoma: a clinicopathological study of 136cases. *Cancer* 39: 1201, 1977
- Jernstrom P: Synovial sarcoma of the pharynx: report of a case. *Am J Clin Pathol* 24: 957, 1954
- Batsakis JG: *Tumors of the head and neck: clinical and pathological considerations*. 2nd ed, Baltimore, Williams & Wilkins, 1979
- Enzinger FM, Weiss SW: *Soft Tissue Tumors*. St Louis, Mosby, 1988, p 519
- Roth JA, Enzinger FM, Tannenbaum M: Synovial sarcoma of the neck: a followup study of 24 cases. *Cancer* 35: 1243, 1975
- Oppedal BR, Royne T, Titterud I: Synovial sarcomas of the neck: a report of two cases. *J Laryngol Otol* 99: 101, 1985
- Finn R, Amble, Kerry D, Olsen, Anonio G, Nascimento, Robert L, Foote: Head and neck synovial cell sarcoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 107: 631, 1992
- Michael M, Peter DQ, Jeffery CBS: Monophasic spindle cell synovial sarcoma of the head and neck. *J Oral Maxillofac Surg* 52: 309, 1994