

원발성 접형동암

연세대학교 의과대학 연세암센터, 방사선종양학과, 이비인후과학교실*
아주대학교 방사선종양학과**

금기창 · 오영택** · 김귀언 · 박희철 · 장세경
이창걸 · 김세현* · 김영호* · 이원상* · 홍원표*

= Abstract =

Primary Carcinoma of the Sphenoid Sinus

Ki Chang Keum, M.D., Young Taek Oh, M.D.,** Gwi Eon Kim, M.D.,
Hee Chul Park, M.D., Sei Kyung Chang, M.D., Chang Geol Lee, M.D.,
Se Heon Kim, M.D.,* Young Ho Kim, M.D.,*
Won Sang Lee, M.D.,* Won Pyo Hong, M.D.,*

Departments of Radiation Oncology and Otolaryngology, Yonsei Cancer Center,
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea
Department of Radiation Oncology,** Ajou University, Suwon, Korea*

Four cases of sphenoid sinus carcinoma have been observed for last 10 years and we reviewed English literatures about sphenoid sinus carcinoma. The sphenoid sinus carcinoma is rare and the diagnosis is difficult. In the early stage, the non-specific deep constant headache is the only symptom but if the sinus wall is penetrated, the neuro-ophthalmologic symptoms and signs may appear. The extension of lesion is identified by radiologic imaging and the diagnosis requires direct biopsy. In case of deep constant headache combined with neuro-ophthalmologic symptoms and signs the sphenoid sinus carcinoma should be considered. Our small data reveals that the radiation treatment offers a possibility of relatively good outcome, although most of the cases are advanced already on initial diagnosis.

KEY WORDS : Sphenoid sinus carcinoma · Radiation therapy.

서 론

상기도 및 소화기상부에서 발생하는 원발성암종 부비동의 원발성 악성종양은 약 3%의 발생빈도를 차지하고¹⁾, 이중에서도 상악동 또는 사골동의 원발성 종양이 대부분이며, 전두동 또는 접형동의 암은 아주 희귀한 것으로 보고되고 있다¹⁾²⁾. 특히 접형동의 악성종양은 두개내

깊숙이 위치한 접형동 내에서 원발성으로 발생되기도 하지만, 사골동, 비인강, sphenoidal recess 등의 주변장기에서 이차적인 침습에 의해 유발될 수도 있고³⁾

⁴⁾ 드물기는 하지만 때때로 폐, 신장, 전립선, 갑상선 그리고 소화기계통의 원발성암으로 부터 원격전이되어 발생되기도 한다⁵⁾. 원발성 접형동암이 희귀한 이유는 잘 알려져 있지 않으나 분비선이 상대적으로 적고 해부학적 구조상 외부의 발암물질로부터 노출 가능성이 적기 때문

이 아닌가 하는 해석도 있다⁶⁾. 환자가 갖는 증세 및 증후는 상당히 다양하지만 주로 안와를 침습하거나 해면동(cavernous sinus)의 cranial nerve를 침범하여 유발되는 증례가 대부분이나 암이 sinus에만 국한되어 있을 때는 만성두통을 호소하기도 한다. 접형동내에만 암이 국한되었을 때는 증세가 애매하고 이학적소견만으로 진단이 용이하지 않고 염증성 질환과의 감별이 어려울 뿐 아니라 이것이 원발성 종양인지 아니면 주변조직으로부터 이차적 침습에 의한 것인지 조차 판단하는 것이 쉽지 않은 것으로 알려지고 있다^{3,4)}. 치료방법 또한 질환의 회귀성때문인지 비교적 잘 정립되어 있지 않고 치료성적 역시 증례보고에 한정되어 있는 실정이다. 이에 본 저자들은 최근 10년간 연세 암센터에서 원발성 접형동 암 4예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

연구대상 및 방법

1982년 1월부터~1994년 12월까지 연세 암센터 방사선종양학과에서 방사선치료를 받은 4명의 환자를 대상으로 하였다. 전예에서 조직검사가 시행되었고, 미분화세포암 1예, 편평상피세포암 3예였다. 또한 원발병소의 위치와 침윤정도를 결정하기 위하여 전산화단층촬영이 시행되었다. 치료는 1예는 경부임파절 절제술이 시행된 후 방사선 치료가 시행되었고, 1예는 5-FU 1000mg/m²/day×4일(24시간 IV infusion), cisplatin 100mg/m²/day(IV infusion), vinblastin 1.2mg/m²/day×4일(bolus injection)로 약물치료가 1cycle 시행된 후 방사선치료가 시행되었고, 2예는 방사선 단독 요법이 시행되었다. 방사선치료는 Co-60 치료기 또는 4-MV 선형가속기를 이용하였으며 조사야는 원발병소에 약 2cm의 안전간격을 두는 것을 원칙으로 하였고 경부임파절전이가 동반된 경우에는 경부임파절조사를 시행하였

다. 총 조사선량은 방사선치료중 사망한 1예를 제외하고, 7주에서 8주간 1일 180cGy씩 64Gy-70Gy가 조사되었다. 추적조사를 위하여 모든 환자의 방사선 치료기록, 입원 및 외래기록지를 후향적 분석하였다.

결 과

총 대상환자 4예의 연령분포는 40대부터 50대에 편중되어 있었다. 최초 내원당시 주 증상은 두통, 안구증상, 뇌신경침범으로 인한 증상이었고 1예는 주 증상없이 경부임파절이 촉지되어 내원하였다. 내원당시 2예에서 경부임파절이 촉지 되었다(Table 1).

전예에서 방사선치료가 시행되었는데, 1예는 근원 불명의 원발성 경부암으로 진단되어 임파절 광청술이 시행된 후 원발 병소가 발견되어 방사선 치료중 8일째 폐렴으로 인한 폐혈증으로 사망하였다.

1예에서는 약물치료가 1cycle 시행된 후 방사선치료가 시행되어 완전 관해를 보인 후 4년 9개월째 무병생존하고 있다. 나머지 2예에서는 방사선 단독치료가 시행되어 이 중 1예는 치료후 신경학적인 증상은 호전되었으나 전산화단층촬영상 부분관해를 보인 후 1년 6개월째 후경부 임파절에 재발되었으며 구제요법은 시행되지 않았고 3년 10개월만에 사망하였다. 다른 1예는 방사선 치료 후 3년 8개월째 무병생존하고 있다(Table 2)(Fig. 1).

고 찰

발생학적으로 태생 3개월부터 생성되는 접형동은 14~15세 이후에 완성되는 것으로 알려져 있고, 크기가 매우 다양하지만 일반적으로 6개의 면을 갖는 장방형의 형태를 취하고 있다⁴⁾⁶⁾⁷⁾. 그러나 접형동 주위의 해부학적 구조는 상당히 복잡하며, 외측면에서는 내경동맥, 제 3, 4, 6뇌신경과 제 5신경의 제 1 및 제 2분지가 포함되어

Table 1. Clinical profile of patients with sphenoid sinus carcinoma

Case No.	Sex/Age	Stage*	Pathologic type	Presenting Sx & Sign				LN site
				Headache,	Eye,	CN**,	LN [†]	
1	F/40	III	squamous	+	+	+	-	
2	M/57	I	squamous	-	-	-	+	subdigastric
3	F/43	III	squamous	+	+	+	+	subdigastric, midjular
4	M/48	III	undifferentiated	+	+	+	-	

*From Ellingwood

**Cranial Nerve Involvement

[†]Lymph Node

Table 2. Treatment outcome in 4 patients with sphenoid sinus carcinoma

Case No.	Treatment	Response	Loco-regional failure	Distant metastasis	Follow-up status
1	RT 64Gy	PR	LN	-	Dead with disease(3 year 10month)
2	RND**+RT	Progression	-	-	Dead during RT
3	CT*+RT 70Gy	CR	-	-	NED(1 year 7month)
4	RT 70Gy	CR	-	-	NED(4 year 8month)

*chemotherapy 1cycle **radical neck dissection

PR, partial response ; CR, complete response ; LN, posterior cervical lymph node ; NED, no evidence of disease

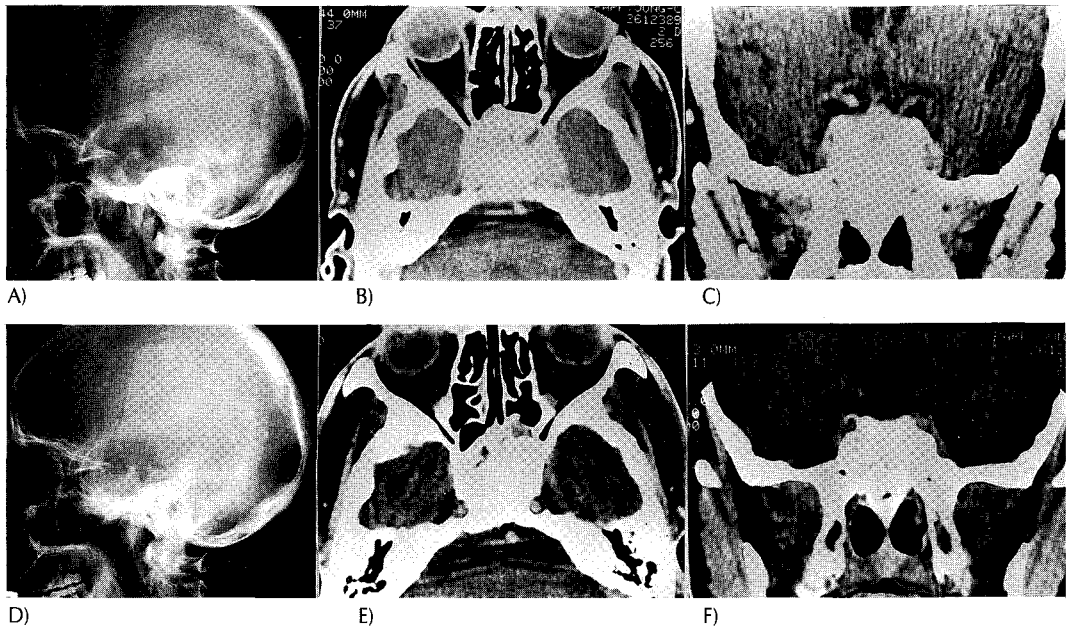


Fig. 1. Plain film and computed tomograms of sphenoid sinus carcinoma.

A, B, C ; Before radiation therapy

D, E, F ; Follow-up 2 years after radiation therapy

있는 해면 정맥동이 위치하고 있고, 전면으로는 시신경이 놓여 있다. 그리고 상부로는 터키안인, 하부로는 시상관 및 접형골 구개 신경질이 나오는 익구개신경이 위치하고 있으며 그 앞에는 접형동의 입구가 열려있다⁴⁸⁾. 따라서 병변이 접형동내에 국한되어 있을때도 비 특이성 후두 두통을 나타내는데 긴장성 두통과는 달리 지속적인 심부 두통이 유발되고 병변이 접형동 벽을 관통하여 주위 구조물을 침범하게 되면 이에 상응하는 여러 가지 신경안과학적 증상 및 증후를 나타내게 된다⁹⁾. 가장 흔한 신경안과학적 증상으로는 접형 해면 정맥동 증후군 (sphenocavernous syndrome)이며, 단독적인 제6뇌신경 마비(isolated 6th nerve palsy)와 시력 상실 등이 생길 수 있다⁶⁾. 안구 외근에 분포하는 신경 중에서는

제6뇌신경의 마비가 가장 흔한데 이것은 제6뇌신경이 접형동의 외벽에 근접해 있고 해면 정맥동 내에서 긴 주행 경로를 갖기 때문이다⁸⁾. 본 연구에서는 4예(1명은 원발병소의 발현시)에서 종양이 해면 정맥동을 침입하여 신경 안과학적인 증상을 나타내었고 2예에서는 진통제로 완화되지 않는 심한 두통을 호소하였다.

이와 같은 해부학적 구조의 특징으로 대부분의 경우 종양이 진행된 이후에 진단이 되기 때문에 원발병소를 접형동으로 판단하는데 애로가 많은 것이 사실이다.

Batsakis는¹⁰⁾ 접형동암의 진단을 함에 앞서

(1) 발현되는 증세 및 증후군이 합당하고 병변이 접형동에 국한되어 있고

(2) 암이 원발성인지 아니면 인접 장기에서 이차적으

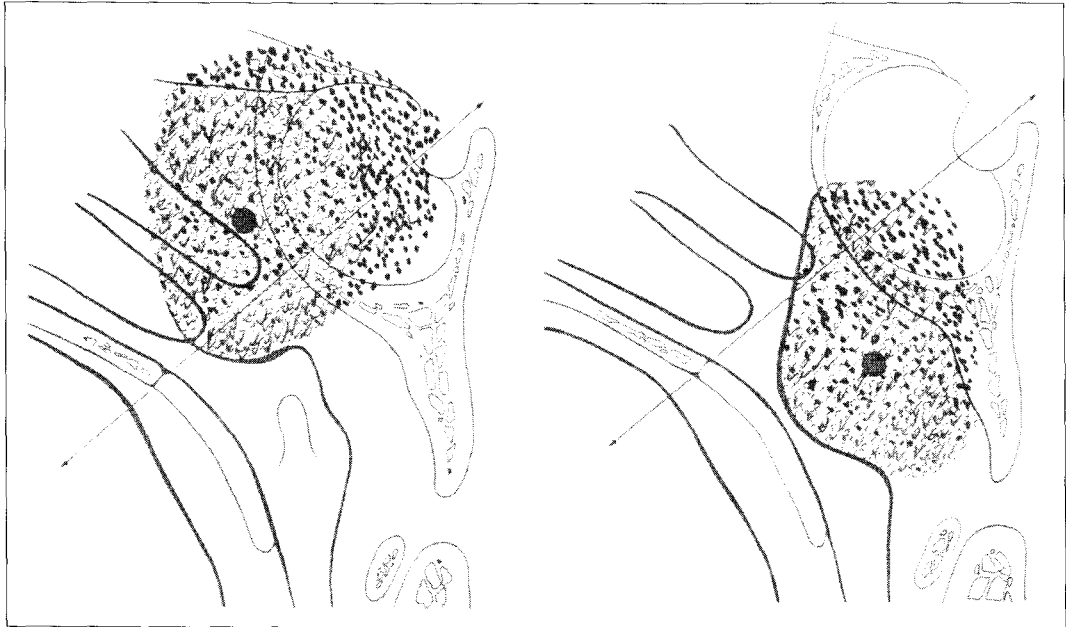


Fig. 2. The pituitary-palatal line : A, Tumors of sphenoid or sphenothmoid origin lie anterior to pituitary-palatal line (shade area) ; B, Tumors of the nasopharynx lie below and behind the pituitary-palatal line(shaded area). (modified by Gwi E Kim from Dodd GD, Jing BS : Radiology of the nose, paranasal sinuses and nasopharynx, p 331, Baltimore,Williams & Wilkins, 1979)

로 침습되었는지를 감별해야 하며,

(3) 염증성 질환과의 감별도 반드시 선행되어야 하는 문제점이 있다고 하였다.

따라서 병리학적 소견만으로는 정확한 진단이 어렵고 종양의 분포양상, 임상적 경과 등을 고려하여 원발병소를 추적할 수 있으며⁶⁾, 방사선학적으로 터키안외의 중앙으로부터 연구개와 경구개의 접합점을 이은 가상의 선(pituitary palatal line)을 경계로 종양의 중심이 뒤쪽에 있으면 비인강암을, 전면에 있으면 접형동암으로 판단하자는 주장도 있다(Fig. 2). 더불어 컴퓨터 단층 촬영, 동맥 조형술등을 이용 병변의 특성 및 그 확장 정도를 어느정도 알 수 있으며 확진을 위해서는 직접적인 조직 생검이 필요하다⁶⁾. 접형동의 악성종양은 남자가 여자에 비해 2배 정도 많으며 발생 연령은 3세에서 78세까지로 다양하며 그 중 가장 흔한 연령은 60대로 보고되고 있다⁶⁾.

가장 흔한 조직병리학적 종류는 편평세포암, 그 다음이 이행성 세포암이며 그 외에도 선암, 형질세포종(plasmacytoma), chordoma, cylindroma, giant cell tumors, sarcoma, 임파상피종(lymphoepithelioma)등이 생길 수 있다.

또한 접형동암의 병기를 나타내주는 적합한 체계가 아직 없는 상태로 본 연구에서는 Ellingwood¹¹⁾ 등이 제시한 방법으로 병기를 나누었는데, 3명이 Ⅲ기에 해당하였고 근원 불명의 원발성 경부암으로 내원한 1명도 원발병소의 발현시 병기로 하면 Ⅲ기에 해당하여 대부분의 환자가 상당히 늦게 진단되는 것을 알 수 있었다(Table 3).

한편, 접형동암의 임파절 전이 양상은 다른 부비동암의 경우처럼 비교적 드문 것으로 알려져 있다. 접형동 자체의 임파선이 드물어서 접형동 개구부를 거쳐 비인강이나 비강의 임파총을 타고 경부임파절로 배액될 수 있다.

본 연구에서도 1예에서는 원발 병소의 재발과 함께 주위 조직을 침범하여 경부 임파절에 재발된 것으로 생각되고, 2예에서는 진단 당시 경부 임파절의 전이가 관찰되었는데 기전은 병변이 비인강을 침범함으로써 비인강암과 동일한 임파 경로를 따랐기 때문으로 추측된다. 접

Table 3. Clinical stage by Ellingwood

Stage	Extent of tumor
I.	No orbit involvement
II.	Orbit involved
III.	Involvement of cranial contents, base of skull, nasopharynx

형동암의 원격전이에 대해서는 보고된 예가 드물지만 선암(adenocarcinoma)에서 원격전이가 발생된 경우⁴⁾와 척수로의 전이가 발생한 보고가 있다¹²⁾. 또한 접형동은 드물게 원격 전이의 장소가 되기도 하는데 이는 원발성 접형동암보다 더욱 드물다고 보고되며 사망후 원발병소가 발견되기도 한다. 가장 흔한 원발 부위로는 전립선, 폐, 신장 등이 알려져 있다⁶⁾. 이러한 전이성 종양은 원발 종양의 증후없이 접형동의 증상만을 나타내는 경우가 많으므로 원발성인지 전이성인지의 감별이 중요하다⁵⁾.

치료는 일반적으로 방사선치료가 주된 치료로 시도되고 있다. 과거에는 상악동암이나 사형동암과 마찬가지로 수술이 주로 시행되었으나 외과적인 접근도가 떨어지고 대개의 경우 병변이 진행되어 있어 그 결과는 만족스럽지 못하다. 일반적으로 부비동암의 치료의 근간은 수술을 통한 일차적인 절제술과 수술후 보조적인 방사선치료이다. 그러나 접형동암은 수술적 접근이 어렵고 진단당시 국소적으로 진행되어 있는 경우가 대부분이어서 수술은 조직검사의 수준에 머무는 정도이다. 따라서 방사선 단독치료가 많이 시도되고 있으나 신경안과학적인 증상과 동통의 완화 효과는 좋으나 Harbison등의 보고에 의하면 31명의 환자에서 방사선치료가 시도되어 2예에서 각각 6년, 10년간 생존한 외에는 대부분이 3년내 사망하였다⁶⁾.

그러나 본 연구에서는 대상환자가 소수이지만 진단 당시에 진행된 병변이었음에도 불구하고 2예(50%)에서 방사선치료후 3년이상 무병생존하고 있어 상당히 양호한 치료 성적을 보여주고 있다.

결론적으로 접형동암은 발생 빈도가 드물고 진단 당시 이미 국소적으로 진행되었거나 경부 임파절에 전이된 경우가 많아 수술이 불가능한 경우가 대부분이다.

따라서 조기 진단이 중요하며 오래 지속되는 심부 두통 및 신경안과학적인 증상이 있을때는 접형동암의 가능성을 고려하여야 한다.

뿐만 아니라 조기진단 및 적극적인 방사선 치료를 시

도하여 증상 완화의 효과 및 치료율을 증가시킬 수 있을 것으로 기대된다.

References

- 1) Frazell EL, Lewis JS : *Cancer of the nasal cavity and accessory sinuses-a report of the management of 416 patients. Cancer* 16 : 1293-1301, 1963
- 2) Bridger MWM, Beale FA, Bryce DP : *Carcinoma of the paranasal sinuses-a review of 158 cases. J Otolaryngol* 7 : 379-388, 1978
- 3) Alexander FW : *Primary tumors of the sphenoid sinus. Laryngoscope* 73 : 537-546, 1963
- 4) Levine H : *The sphenoid sinus, the neglected nasal sinus. Arch Otolaryngol* 104 : 585-587, 1978
- 5) Mickel RH, Zimmerman MC : *The sphenoid sinus-a site for metastasis. Otolaryngol Head Neck Surg* 102 : 709-716, 1990
- 6) Harbison HW, Lessell S, Selhorst JB : *Neuroophthalmology of sphenoid sinus carcinoma. Brain* 107 : 855-870, 1984
- 7) Van Alyea, Oliver E : *Sphenoid sinus. Arch Otolaryngol* 34 : 225-253, 1941
- 8) Van Wart CA, Dedo HH, McCoy EG : *Carcinoma of the sphenoid sinus. Ann Otol* 82 : 318-322, 1973
- 9) Thawley SE, Panje WR : *Comprehensive management of head and neck tumors, p312, Philadelphia, Saunders, 1987*
- 10) Batsakis JG : *Tumors of the head and neck : Clinical and pathological considerations. 2nd ed., p177, Baltimore, Williams & Wilkins, 1979*
- 11) Ellingwood KE, Million RR : *Cancer of the nasal cavity and ethmoid/sphenoid sinuses. Cancer* 43 : 1517- 1526, 1976
- 12) Oh YK, Kim YS : *Sphenoid sinus carcinoma with intramedullary spinal cord metastasis and syringomyelia-report of a case. J Korean Soc Ther Radiol Oncol* 14 : 61-67, 1996