

## 경비중격 접근법을 이용한 접형동 척삭종 치험 1례

인제대학교 의과대학 이비인후과학교실·신경외과학교실\*, 상계백병원  
김영기·양국진·이상열\*

### A Case of Chordoma in Sphenoid Sinus - Transseptal Approach

Young-Ki Kim, M.D., Kuk-Jin Yang, M.D., Sang-Yeol Lee, M.D.\*

*Department of Otolaryngology · Neurosurgery\**

*College of Medicine, Inje University, Sanggye Paik Hospital*

= Abstracts =

The estimated overall incidence of chordoma is around 1% of all malignant bone tumors. Approximately 35% arise in the clivus, 15% in the vertebrae, and the remainder in the sacral region. Primary chordoma is extremely rare in the paranasal sinuses, nasal cavity, and nasopharynx. Despite their slow evolution, at least 5% and perhaps as many as 43% of chordoma metastasize. Treatment is surgical removal followed by radiation therapy.

Recently, the authors experienced a case of chordoma in the sphenoid sinus and sellar area which was originated from the clivus treated by transseptal approach and radiotherapy.

KEY WORDS : Chordoma · Sphenoid sinus · Transseptal Approach.

### 서 론

척삭종(chordoma)의 유병율은 악성 골종양 가운데 대략 1% 가량을 차지하고 있으며 약 32% 가량은 사대(clivus)에서 발생하고 15%는 척추에서, 나머지는 천추 부위에서 발생하는 것으로 알려져 있다<sup>1,10)</sup>. 하지만 부비동이나 비강 및 비인강에서 원발하는 척삭종은 극히 드물다. 또 이 질환은 서서히 진행되는 성향에도 불구하고 5~43%에서 전이가 있어 치료는 외과적 제거와 방사선 치료를 병행한다. 평균 생존기간은 4년이지만 연골양 척삭종(chondroid chordoma)은 두개 기저부에 다양하게 발생하며 대략 16년의 생존기간을 가진다<sup>10)</sup>.

저자들은 사대에서 기원한 접형동의 척삭종을 경비중격 접근법으로 치험하였기에 문헌적

고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환 자 : 정 ○ 혜, 18세, 여자

초진일 : 1993년 2월 15일

주 소 : 좌측 시력 상실

가족력 및 기왕력 : 특이 사항 없음

현병력 : 1년전부터 좌측 시력이 저하되어 간헐적으로 안과 개인병원에서 치료받아오다 증세호전이 없어 본원 안과에서 안구 전산화 단층촬영을 시행한 결과, 접형동 및 안형요와(sellar)에 비교적 저음영의 종물이 발견되어 신경외과로 전과된 후 두개 자기공명촬영을 시행하였으며 1993년 3월 5일 이비인후과에서

비내시경하에 접형동에서 종물을 떼내어 조직검사를 시행한 결과 척삭종으로 진단되었다.

전신소견 : 체격은 보통이고 영양상태는 양호하였다.

안소견 : 좌측 시력상실 및 외선신경 마비가 있었으며, 직접 광반사는(2+/-), 간접 광반사는(-/2+)로 관찰되었다.

혈액 및 뇨소견 : 정 상

호르몬 소견 : 부신피질 호르몬의 저하, ACTH : 3.9pg/ml, Cortisol : 2.3μg/dl, LH : 1.0mIU/ml, FSH : 5.1mIU/ml

방사선 소견 : 컴퓨터 단층촬영상 접형동 및 안형요와에 4×5cm크기의 비교적 저음영의 종물이 보이고 있으며(그림 1), 자기공명촬영상 종물이 뇌하수체를 밀고 있는 양상을 볼 수 있었다(그림 2).

수술 및 경과 : 1993년 3월 22일 경비중격 접근법으로 접형동에 이르러 회백색의 점액상의 연부조직 종물을 제거하였으며, 신경외과에서 나머지 안형요와의 종물을 제거하였다. 종물이 제거된 후의 컴퓨터 단층촬영 소견상 종양이 모두 제거된 것을 볼 수 있다(그림 3). 수술 후 총 5,500cGy의 방사선치료를 시행했으며 수술 후 6개월이 지난 현재 재발의 소견은 보이지 않고 있다. 현재까지 시력은 수술과 차이를 보이지 않고 있다.



Fig. 1. Preoperative CT, Postcontrast axial CT scan shows that the sella is markedly enlarged and filled with a heterogenous enhancing mass(arrow). Dorsum sella and basilar artery are displaced posteriorly.



Fig. 2. Preoperative MRI. T1 weighted coronal image shows that the mass involves the left cavernous sinus. Bilateral optic chiasm and pituitary gland(arrow) are displaced upwardly.

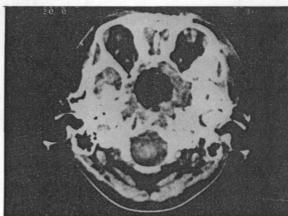


Fig. 3. Postoperative CT. Mass removed state.

병리학적 소견 : 점액상 기질에 많은 소포로 구성된 척삭종은, 인환(signet ring)세포도 흔히 볼 수 있다(그림 4).

## 고 찰

척삭종은 축성 골격의 척삭에서 발생하는 원발성 악성 종양으로서 총 원발성 골종양 가운데 약 1.4%를 차지한다<sup>1)</sup>. 천추에서 60%가량 발생하며 25%는 두개내 사대에서 나머지는 척추에서 발생한다. 천추 부위에서도 대개가 미측(caudal) 천추 부위(S3 to coccyx)에서 발

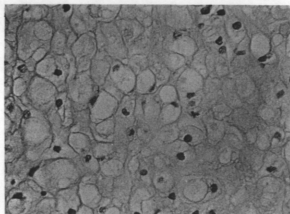


Fig. 4. Chordoma shows abundant mucoid stroma and characteristically vacuolated appearance, prominent vesicular nuclei, or Signet ring cell (arrow).

생하며 천추 상위부에서는 거대세포 종양(giant cell tumor), 연골육종(chondrosarcoma) 및 골육종(osteosarcoma) 등이 호발한다. 천천히 진행되는 특성을 가지고 있지만 국소적인 침습이나 재발 그리고 폐로의 전이를 잘 하며 10년 생존율은 20%로 알려져 있다. 발병 연령은 대개가 30~70세 이지만 호발연령은 50대(평균 55세)이며 두개내 척삭종은 주로 40대에 발생한다. 드물게는 소아에서도 발생하는데 7개월된 사산아에서 보고된 적도 있다. 남녀 발생빈도는 1.8:1로 남성에서 약간 우세하나 천미골부(sacroccygeal) 척삭종은 3:1로 남성에서 훨씬 우세하다<sup>11)</sup>.

임상증상은 종양의 위치 및 진행되는 방향에 따라 나타나며 대개가 수개월에서 수년동안 점진적인 진행이 있고난 뒤에 진단이 이루어진다. 경부에서 발생하는 척삭종은 드물지만 임상적, 조직학적 양상 때문에 악성으로 알려져 있으며 대개 뇌신경 3번에서 6번까지를 마비시킨다<sup>8)</sup>. 두개내 척삭종은 사대에서 기원하며 점진적으로 두개 기저부로 침범하나 복측으로 비인강이나 부비동으로 침범하여 비폐색, 시력상실 및 뇌신경 장애를 유발하기도 한다. 척추를 침범한 경우는 연하곤란, 호흡곤란, 지각이상 및 사지마비 등이 나타날 수 있으며 천미골 종양은 변비, 치질 및 빈뇨, 요실금 등이

있다.

방사선학적 소견은 골 중심성의 골파괴 양상을 나타내는데 골편을 보이기도 하며 컴퓨터 단층촬영에서 잘 관찰할 수 있다. 천추부에 발생한 척삭종은 대개 복측으로서 자라서 대장과 방광에 압박을 가하기에 충분할 정도가 되기도 하며 천추의 외곽선이나 대칭성이 없을 때 이를 골파괴 소견의 단서로 여길 수 있다. 두개내 척삭종은 대개가 중심선 근처에서 발생하나 경우에 따라서는 일측성으로 편재되어 발생하기도 하며 중두개와의 사대 및 안형요와의 파괴가 특징적이다. 더욱 진행된 경우에는 비인강 종물을 형성하기도 한다. 두개 기저부에서는 소위 연골양 척삭종이 발생하기도 하며 다른 부위에서 생기는 척삭종보다 예후가 좋은 것으로 알려져 있다.

척추에서 발생하는 척삭종은 척수에 가까이 발병하는 성향 때문에 천추부에 발생하는 것보다 증상이 더 작은 크기에서도 일찍 나타나며, 추간관을 발병초기에 침범하는데, 대부분의 원발성 및 전이성 종양이 추간관을 침범하지 않기 때문에 염증성 질환으로 오인되기도 한다. 컴퓨터 단층촬영은 수술이나 방사선 치료의 계획을 세울 때 유용하며 조영제 사용시 대개 종양의 방사선학적 밀도가 증가하여 보다 정확한 종양의 경계를 볼 수 있다. 자기공명촬영은 T2상에서 높은 신호강도(signal intensity)로 밝게 나타나며, 관상(coronal) 및 시상(sagittal) 촬영은 컴퓨터 단층촬영보다 더 정교하여 점진적으로 척삭종의 진단에 자기공명촬영이 우선적으로 선택되고 있다.

육안적 소견은 부서지기 쉬우며 얇은 막으로 둘러 쌓여있고 소엽으로 나뉘어 있으며 갈색에서 푸른색을 띠는 점성젤라틴의 양상을 띠고 있다. 소엽들은 얇은 섬유조직의 띠로 분리되어 있으며 부분적 괴사, 출혈 및 낭포화 등은 흔하지만 석회화는 드물다. 발견당시 종양의 크기는 2~3cm 부터 20cm까지 다양하다.

감별진단으로는 골전이, 임파종, 신경종, 거대세포종, 연골육종 및 골수종 등이 있으며 생검이 필수적이다.

조직학적 소견은 저배율 검사에서 특징적인

소엽(lobule)들을 볼 수 있으며 이들은 얇은 교원질의 띠(band)로 분리되어 있고 피막(capsule)은 대개 중앙세포들로 침윤되어 있다. 중앙세포는 피막을 벗어나서도 발견되는데 신경과 근육구조를 따라서 침윤되는데 이는 중앙 제거만으로 완전한 치료가 되지 않는 점을 설명할 수 있다. 특징적 소견은 담공포 세포(physaliphorous cell)가 나타나며 세포질이 그 물모양의 세포질내 증격으로 나뉘어져 있다<sup>11)</sup>. 천주 부위에 전이하는 원발성 중앙의 호발장소는 전립선, 난소, 유방, 신장 및 폐 등이며 이들은 대부분 세관(tubular) 또는 인(squamous) 형을 띠기 때문에 척삭종과는 쉽게 감별이 된다.

척삭종은 진행과정은 대개 수년에 걸쳐 서서히 발병하며 폐와 골 및 연조직으로 20~40%의 환자에서 전이가 된다. 비록 진행과정의 후반부에 전이가 일어나지만 중요 신경이나 장기와 밀접한 관계가 있으므로 악성으로 알려져 있다. 환자의 70~80%가량이 5~10년 사이에 사망하는데 전이로 인해서보다는 원발부위의 침습으로 인한 것이다. 두개 기저부에 발생하는 연골양의 척삭종은 중요장기에 밀접함에도 불구하고 절반이상의 환자에서 10~15년의 생존기간을 가진다. 이와는 반대로 접형동-후두골에서 발생한 척삭종은 7년 이내에 사망한다. 척삭종이 드물게 악성 육종으로 변환되는 수가 있는데 이는 연골육종이 골육종으로 변환하는 것과 유사한 것으로 볼 수 있다.

치료는 수술적으로 접근 가능하다면 광범위한 수술적 제거가 우선이지만 발견 당시 중요 장기나 신경을 침범한 거대중앙인 경우는 완전한 제거가 어렵다. 해부학적으로 천미부에 발생한 중앙의 제거가 가장 용이하며 두개 기저부가 어렵다. 재발의 가장 큰 원인은 첫 수술시에 중앙의 일부가 수술부위를 통해 번지는 것이다.

방사선 치료는 술후 잔류중앙을 가지고 있는 모든 환자에서 시행되는데, 척삭종은 방사선 저항성 중앙이므로 6,000~8,000cGy의 양이 필요하며, 경우에 따라서는 술전에 중앙의 크기를 줄일 목적으로 시행할 수 있다<sup>12)</sup>.

접형동 및 사대에서 발생한 양성 및 악성 중앙의 제거를 위한 수술적 접근은 매우 어려우며 경우에 따라서 위험한 국면에 처할 수 있다<sup>9)</sup>. 사대에 접근하기 위해서 많은 수술적 방법들이 고려되어 왔는데<sup>2-7,12-14,16-18)</sup>, 경구개 접근(transpalatal approach)은 접형동의 기저부에서 C<sub>2</sub>까지 접근할 수 있으나, 접형동의 상부 병변으로 접근은 어려운 단점이 있다. 익돌상악 절개술(ptyergomaxillotomy), 안면 하악 노출술(degloving) 및 횡경부-하악부 접근법(transcervical-transmandibular approaches)은 사대의 전방부로 접근할 수 있으나, 광범위한 해부 및 경우에 따라서는 수술에 의한 위험성에 직면할 수 있다. 전두개 접근(frontal approach)은 훌륭한 수술적 시야를 확보할 수 있으나 두개절개술을 필요로 한다<sup>9)</sup>.

경비중격 접근법은 비교적 친숙한 이비인후과 술식의 연장으로, 이 술식의 장점은 접형동의 합기화가 덜 발달되었거나 이전의 비중격 수술이 더이상 장애요인이 되지 않으며 또한 선택적 경우에 있어서, 두개내 접근법보다 훨씬 적은 사망율(1.4~1.9%)를 가지며 외상이 적게 남는다. 단점으로는, 중앙이 안형요와의 상부에 위치하거나 두개기저부에 위치하여 뇌척수액이 흘러나올 위험성이 높은 경우 및 혈관질환으로 인한 심각한 출혈이 야기될 수 있는 경우에는 이 술식으로는 어려운 경우가 많으며 이때는 두개내 접근법이 더욱 용이하다. 술전 방사선 검사도 이 술식의 중요한 부분을 차지하는데, 자기공명촬영, 컴퓨터단층촬영 그리고 혈관 병변여부 확인을 위한 혈관조영술 등이 사용된다<sup>10)</sup>.

## 요 약

저자들은 최근에 좌측 시력상실을 주소로 내원한 18세 여자 환자에서 접형동 및 안형요와에 발생한 거대척삭종을 경비중격 접근법으로 치험하였기에 문헌적 고찰과 함께 보고하는 바이다.

References

- 1) Beahm EK, Becker SP, Cerullo LJ : The transnasal approach to advanced lesions of the sphenoid sinus and pituitary. *Otolaryngol Clin North Am* 24 : 1535~1557, 1991
- 2) Cocke EW, Robertson JH, Crook JP : The extended maxillotomy and subtotal maxillectomy for excision of skull base tumors. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 116 : 92~104, 1990
- 3) Crockard HA, Sen CN : The transoral approach for the management of intradural lesions at the craniocervical junction. *Neurosurgery* 28 : 88~98, 1991
- 4) Crumley RL, Gutin PH : Surgical access for clivus chordoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 115 : 295~300, 1989
- 5) Harris JP, Godin MS, Krekorian TD, et al : Considerations for the head and neck surgion. *Laryngoscope* 99 : 467~474, 1989
- 6) Holliday MJ : Lateral transtemporal-sphenoid approach to the skull base. *Ear Nose Throat J* 65 : 153~162, 1986
- 7) Jones ME, Kaplan MJ : Surgical approach to the anterior skull base. *Ear Nose Throat J* 65 : 117~124, 1986
- 8) Kehrl W, Rauchfuss A : Differential diagnosis of tumor-induced facial paralysis. Chordoma of the craniocervical transition. *HNO* 38 : 426~428, 1990
- 9) Lalwani AK, Kaplan MJ, Gutin PH : The Transsphenoidal approach to the sphenoid sinus and clivus. *J Neurosurg* 31 : 1008~1013, 1992
- 10) Laws ER Jr : Transsphenoidal surgery for tumors of the clivus. *Otolaryngol Head Neck Surg* 92 : 100~101, 1984
- 11) Mirra JM : Bone tumors, Vol 1, 1st Ed. Philadelphia, Lea & Febiger : 648~674, 1989
- 12) Menezes AH, Van Gilder JC : Transoral-transpharyngeal approach to the anterior craniocervical junction : Ten-year experience with 72 patients. *J Neurosurg* 69 : 895~903, 1988
- 13) Nabib MG, Wisiol ES, Simonton SC, et al : Transoral labiomandibular approach to basiocciput chordomas in childhood. *Child Nerve Syst* 6 : 126~130, 1990.
- 14) Price HC : The midfacial degloving approach to the central skull base. *Ear Nose Throat J* 65 : 174~180, 1986
- 15) Saltutti C, Di Cello V, Marzocco M, et al : Sacrococcygeal chordoma : Clinicoradiological study. *Urol-Int* 45 : 372~375, 1990
- 16) Sataloff RT, Bowman C, Baker SR, et al : Transfacial resection of intracranial tumor. *Am J Otol* 9 : 22~28, 1988
- 17) Sekhar LN, Nanda A, Sen CN, et al : The extended frontal approach to tumors of the anterior, middle and posterior skull base. *J Neurosurg* 76 : 198~206, 1992
- 18) Sen CN, Seckhar LN, Schramm VL, et al : Chordoma and chondrosarcoma of the cranial base : An 8-year experience. *Neurosurgery* 25 : 931~941, 1989
- 19) Tudisco C, Postacchini F, Ippolito E, et al : Pelvic stabilization of a large chordoma of the sacrum. Description of a case. *Ital J Orthop Traumatol* 16 : 267~271, 1990