

口腔의 橫紋筋肉腫

서울대학교 齒科大學 口腔病理學敎室

趙漢國 · 金憲一 · 呂寅行 · 柳泰英 · 申茂樹

RHABDOMYOSARCOMAS OF THE ORAL CAVITY

—Report of two cases—

Han Kuk Cho, D.D.S. Hun Il Kim, D.D.S. In Haeng Yeuh, D.D.S.

Tae Yeung Yoo, D.D.S. Mu Soo Shin, D.D.S.

Department of Oral Pathology College of Dentistry Seoul National University

Abstract

The authors have observed clinically and histopathologically on two cases of rhabdomyosarcomas occurred in the oral cavity.

The results were as follows:

1. A case of adult pleomorphic rhabdomyosarcoma, involving the right mandibular third molar area of 52 year old male, revealed pathological fracture of the right mandibular angle area. Microscopically, sections of this tumor showed cross striations by staining of phosphotungstic acid hematoxylin.
2. A case of embryonal alveolar rhabdomyosarcoma, involving the right buccal area of one year and ten months old female, revealed severe bone destruction on the right mandibular body area. Microscopically, sections of this tumor did not show cross striations.

—目 次—

第一章	緒 論
第二章	症 例
第三章	總括 및 考按
第四章	結 論
	參考文獻
	寫眞附圖 및 說明

第一章 緒 論

橫紋筋肉腫은 주로 四肢의 骨格筋에서 發生되는 中胚葉性 惡性腫瘍으로서, 1946年 Stout²⁶⁾는 橫紋筋肉腫 121例를 病理組織學的으로 研究하고 이 腫瘍을 細分하여 分類할 必要性이 있음을 示唆한 바 있으며, 1950年 Stobbe와 Dargeon²⁵⁾은 橫紋筋肉腫中 臨床 및 病理組織學的으로 特異型이 있음을 觀察報告하였고, 1958年 Horn과 Enterline¹⁰⁾은 橫紋筋肉腫을 Pleomorphic type, Alveolar type, Embryonal type, Botryoid

type等 네 種類로 細分하여 發表하였으며, Patton과 Horn(1962)¹⁹⁾은 橫紋筋肉腫을 胎兒의 橫紋筋과 比較研究하여 報告하였다.

口腔에서는 1854年 Weber²⁰⁾가 처음으로 舌에서 發生된 例를 報告한 以來, Arean과 Marcial-Rojas(1959)²¹⁾의 新生兒의 口腔底部에서 發生된 先天的인 Embryonal Rhabdomyosarcoma의 症例報告, Kaloyannides(1969)¹²⁾의 齒齦에서 原發된 Pleomorphic Rhabdomyosarcoma의 報告等 多數의 研究報告^{3), 4), 5), 8), 13), 16), 18)}에 依하면, 頭頸部 및 口腔에서 好發되는 橫紋筋肉腫은 他部位에서의 發生例에 比하여 特히 幼年層에서 頻發하며 豫後가 極히 不良함을 밝힌 바 있다.

著者들은 口腔에서 發生된 比較的 稀有的한 2例의 橫紋筋肉腫을 臨床 및 病理組織學的으로 觀察한 바 있어 이를 報告하는 바이다.

第二章 症 例

一 症 例 1—

患 者 : 男子 52才

初 診 日 : 72年 5月

主 訴 : 下顎 右側 偶角部の 腫脹

既往症 : 約 1年前 下顎 右側 智齒를 拔去後 拔齒創이 治癒되지 않고 漸次 惡化되어 數次에 걸쳐 小手術을 받았으나 完治되지 않았으며, 本院에 來院하기 約 1個月前에 下顎 右側 偶角部가 病的骨折되었고, 全身狀態는 甚히 虛弱하였다.

現 症 : 口腔內 所見으로는 下顎 右側 第二小白齒部에서부터 同側 偶角部에 걸쳐 깊은 開放創이 있었고 創의 兩端 및 下緣은 顯著한 腐骨像을 보였으며, 惡臭가 甚하였다. 口腔外 所見으로는 顎下線部 및 下顎 右側 偶角部에서 큰 腫物의 硬結이 觸知되었다.

X-線 所見 : 下顎 右側 偶角部를 中心으로 한 甚한 骨破壞像 및 病的骨折을 보였다.

臨床的 診斷 : 骨髓炎, 唾液腺의 混合腫, 筋腫

顯微鏡的 所見 : 腫瘍組織은 細胞成分이 많은 未成熟 筋肉纖維束을 이루고 있다. 腫瘍細胞는 形態 및 크기가 極히 多樣하나 大概 長刺形으로, 細胞質은 好酸性 顆粒狀이며 空胞形成이 顯著하고, 核은 크고 不定形이며 染色體는 疎性 顆粒狀으로 核小體가 明瞭하다. 또한 腫瘍細胞는 細胞의 境界가 不明瞭한 境遇가 許多하여 隣接細胞와 吻合되어 多核巨大細胞樣을 보이며, Racket나 Strap 또는 Ribbon形을 보이기도 하며 比較的 작은 不定形의 腫瘍細胞도 散在되어 나타 났다. 또한 腫瘍細胞의 細胞分裂像도 多數 觀察할 수 있다. 膠原纖維, 血管

및 炎症細胞浸潤은 거의 觀察할 수 없었으며, Phosphotungstic acid Hematoxylin染色¹⁴⁾ 結果, 橫紋을 觀察할 수 있었다.

顯微鏡的 診斷 : Rhabdomyosarcoma, Adult Pleomorphic type.

一 症 例 2—

患 者 : 女兒 1年 10個月

初 診 日 : 74年 5月

主 訴 : 右側 頰部의 腫脹

既往症 : 74年 1月初 洗面時 右側 頰部의 腫脹을 觸知하고 4월에 一般 外科醫院에서 手術을 받았으나 完治되지 않았으며, 最近 다시 頰部의 甚한 腫脹과 口腔內의 出血을 觀察하고 本院에 來院하였다.

現 症 : 右側 頰部의 腫脹 및 口腔內 同部位의 炎症像을 보였다.

X-線 所見 : 右側 下顎骨에 甚한 骨破壞像을 보였다.

臨床的 診斷 :

顯微鏡的 所見 : 腫瘍組織의 構成은 두 가지 形態를 보여 주었다. 즉 腫瘍細胞가 周圍 結締組織纖維에 依하여 胞狀을 이루는 部位의 腫瘍細胞는 比較的 큰 橢圓形으로 細胞質은 好酸性 顆粒狀이며 核은 橢圓形으로 偏在되어 있고, 染色體는 疎性 顆粒狀으로 核小體가 明瞭하다. 腫瘍細胞間의 吻合은 볼 수 없고, 胞內에서 各個 細胞의 浮遊像을 觀察할 수 있다. 腫瘍細胞가 緻密한 塊狀으로 增殖하는 部位에서는 아래 네가지 形態의 細胞를 觀察할 수 있다. 즉 크기는 淋巴球 程度로 細胞質은 거의 없고 染色體가 極히 緻密한 刺狀 및 圓形의 細胞와, 細胞質은 好酸性이며 核은 圓形으로 細胞의 中心部에 位置하며 緻密한 染色體를 가진 細胞와, 少量의 好酸性 細胞質과 染色體가 疎性 顆粒狀인 刺狀細胞 및 細胞質은 역시 好酸性이며 多數의 小空胞를 形成하여 마치 거미줄같은 樣相을 보이며 核은 疎性顆粒狀의 染色體를 보이는 不定形의 큰 腫瘍細胞를 觀察할 수 있었다. 腫瘍細胞의 細胞分裂像은 볼 수 없으며, 一側의 小淋巴管內에서 腫瘍細胞塊를 볼 수 있었고, 膠原纖維 및 炎症細胞浸潤은 거의 볼 수 없었으며, 橫紋도 觀察할 수 없었다.

顯微鏡的 診斷 : Rhabdomyosarcoma, Embryonal Alveolar type.

第三章 總括 및 考按

橫紋筋肉腫은 橫紋筋에서 發生되는 比較的 稀有的한 惡性腫瘍으로서²²⁾, 以前에도 多數의 研究報告가 있었으나 이에 關한 本格的인 研究은 1946年 Stout²³⁾가 文獻上의 107例와 自身の 蒐集例 14例로서 臨床 및 病理組織

學的으로 研究報告한 以後부터일 것이다.

Stout(1946)²⁶⁾가 腫瘍細胞形態는 多樣하며 主로 中年層以上에서 頻發되는 橫紋筋肉腫을 Pleomorphic Rhabdomyosarcoma로 命名한 以來, 1950年 Stobbe와 Dargeon²⁵⁾은 幼兒의 頭頸部에서 頻發되며 組織學的으로 胎生的 特性을 보이는 15例의 橫紋筋肉腫을 觀察하고 이를 Embryonal Rhabdomyosarcoma라고 命名하였으며, 1955年 Horn等¹¹⁾은 總膽管에서 葡萄塊狀 增殖을 보이는 特異한 橫紋筋肉腫을 Botryoid Rhabdomyosarcoma라고 命名하였고, 1956年 Riopelle와 Theriault²¹⁾는 組織學的으로 胞狀 增殖을 보이는 橫紋筋肉腫을 Alveolar Rhabdomyosarcoma라고 命名한 바 있다.

1958年 Horn과 Enterline¹⁰⁾은 39例의 橫紋筋肉腫을 研究觀察하고 이들을 上記의 네 種類로 細分하여 分類發表하였는데, 이 分類方法은 現在에도 繼續 使用되고 있다.

1962年 Patton과 Horn¹⁹⁾은 組織化學的으로 橫紋筋肉腫 腫瘍細胞의 glycogen成分을 研究하고 그 含量과 分布狀態가 多樣함을 報告하였으며, Shafer等(1974)²⁴⁾은 이 腫瘍細胞가 多數의 空胞形成을 보이는 것은 多量의 glycogen을 含有하였기 때문이라고 報告하였다.

Miller等(1950)¹⁵⁾은 20-methylcholanthrene으로 橫紋筋肉腫을 發生시킨 白鼠와 正常 白鼠의 骨格筋을 比較研究하고, 正常組織에 比하여 腫瘍組織은 窒素, 磷, 灰分 및 筋肉蛋白質이 質的, 量的으로 相異함을 報告한 바 있으며, 1962年 Patton과 Horn¹⁹⁾은 橫紋筋肉腫과 胎兒의 骨格筋과 比較觀察하고 Embryonal Rhabdomyosarcoma의 組織像은 胎兒 7乃至 10週의 骨格筋과 類似하며, Alveolar Rhabdomyosarcoma는 胎兒 10乃至 12週의 骨格筋과 類似함을 報告하여, 橫紋筋肉腫의 組織分化度を 測定할 수 있게 하였다.

橫紋筋肉腫의 口腔에서의 發生例은 1854年 Weber²⁸⁾가 舌에서 發生된 例을 報告한 以來, Dixon等(1959)⁵⁾은 下顎骨에서 發生된 例을, O' Day等(1965)¹⁸⁾은 口腔軟組織에서 發生된 11例의 Embryonal Rhabdomyosarcoma를 報告하였고, Bonnett等(1961)³⁾은 齒齦에서 原發된 稀有한 Pleomorphic Rhabdomyosarcoma를 報告하는 등 外에도 主로 Embryonal Rhabdomyosarcoma의 發生例가 多數 報告^{4, 5, 13, 25)}되고 있다.

Embryonal Rhabdomyosarcoma는 主로 幼兒에서 頻發되어 平均發生年齡이 6年에서 15年程度^{7, 8, 10, 19, 25)}로 報告되고 있으며 1960年 Armed Forces Institute of Pathology의 報告¹⁾에 依하면 Embryonal Botryoid Rhabdomyosarcoma 150例中 73%가 10才以下에서 發生되었음을 보여 주었다. 이와는 달리 Pleomorphic

Rhabdomyosarcoma는 40代以後에서 頻發되어^{1, 20)} 平均發生年齡이 51才에서 53才^{10, 19)}로 報告되고 있다. 또한 Horn과 Enterline(1958)¹⁰⁾은 Pleomorphic, Alveolar, Embryonal, Botryoid Rhabdomyosarcoma의 順으로 發生年齡이 낮아진다고 報告하였는데, Patton과 Horn(1962)¹⁹⁾의 70例의 研究報告에서도 同一한 結果를 보여 주었다.

著者들의 例에서도 Embryonal Alveolar Rhabdomyosarcoma의 例는 1年 10個月된 女兒에서 發生되었고 Adult Pleomorphic Rhabdomyosarcoma는 52才 男子에서 發生되어 上記 報告들과 一致하는 結果를 보였다.

性別로는 男性이 女性에 比하여 1.5 : 1乃至 2 : 1의 比率로 頻發^{1, 9, 10)}된다고 하며, 好發部位는 主로 四肢 骨格筋이나, Embryonal Rhabdomyosarcoma만은 特히 頭頸部 및 口腔에서 好發되어, Donaldson等(1973)⁶⁾의 頭頸部에서 發生된 19例의 橫紋筋肉腫中 13例가 Embryonal Rhabdomyosarcoma였으며, O' Day等(1965)¹⁸⁾의 口腔軟組織에서 發生된 11例의 Embryonal Rhabdomyosarcoma의 報告等 外에도 許多하다^{1, 9, 13)} 또한 口腔에서의 好發部位는 Gorlin과 Goldman(1971)⁹⁾에 依하면 舌, 口蓋, 頰部等이며, Moore와 Grossi(1959)¹⁶⁾는 下顎骨과 齒齦에서도 好發된다고 하였다. 著者들의 症例中 女兒의 例는 頰部에서 發生된 Alveolar pattern의 Embryonal Rhabdomyosarcoma였으며, 51才 男子의 例는 下顎 智齒部位에서 原發된 例로서, 口腔에서는 稀有한 Pleomorphic Rhabdomyosarcoma였다.

臨床的으로는 Botryoid Rhabdomyosarcoma만이 葡萄塊狀으로 特異한 增殖像을 보일 뿐 非特異性, 無痛性으로 增殖하기 때문에 腫瘍이 어느 程度 進行된 後에야 비로소 自覺症狀을 느끼는 境遇가 許多하여, Horn과 Enterline(1958)¹⁰⁾의 39例中 4例, Stobbe와 Dargeon(1950)²⁵⁾의 15例中 2例에서 外傷을 받은 後 비로소 自覺症狀을 느껴 來院하였다고 報告하였으며, 著者들의 52才 男子의 例에서도 智齒 拔去後 비로소 腫瘍의 自覺症狀을 呼訴하였는데, 이는 外傷이 腫瘍의 原因이 아니라 外傷으로 因하여 症狀이 惡化되었기 때문인 것으로 생각된다.

橫紋筋肉腫은 特히 肺로의 轉移가 顯著하여 死亡의 原因이 되는 例가 許多하며^{9, 10, 12)}, Arean과 Marcial-Rojas(1957)²⁾는 口腔底部에서 原發된 Embryonal Rhabdomyosarcoma가 肺로 轉移되어 死産된 胎兒의 例를 報告한 바 있으며, Patton과 Horn(1962)¹⁹⁾은 30例의 症例報告中 9例가 肺로 轉移되었음을 報告하였다.

豫後도 極히 不良하여 Dito와 Batsakis(1963)⁴⁾는 頭頸部에 發生된 境遇에는 五年生存率이 5.94%에 不適當

을 報告하였으며, 診斷後의 平均生存期間도 Stobbe와 Dargeon(1950)²⁵⁾에 依하면 1年 5個月로 報告되는等, 大概 1年 乃至 3年안에 全身轉移로 因하여 死亡한다고 한다.^{4, 12, 17).}

橫紋筋肉腫의 確診을 爲해서는 腫瘍細胞의 橫紋을 鏡檢하여야 하나, 不明瞭하거나 觀察할 수 없는 例도 許多하여^{9, 12, 22, 24)}, Horn과 Enterline (1958)¹⁰⁾은 32例中 13例, Patton과 Horn(1962)¹⁹⁾은 30例中 15例에서만 橫紋을 確認하였다고 報告한 바 있는데, 橫紋을 確認할 수 없더라도 顯微鏡의 細網肉腫, 血管內皮 細胞腫 및 癌腫等과의 鑑別診斷²⁷⁾에만 有意한다면 腫瘍組織의 特徵의 所見만으로도 診斷이 加能하다고 하겠다. 著者들의 例에서도 Adult Pleomorphic Rhabdomyosarcoma에서만 橫紋을 確認할 수 있었다.

治療는 擴範圍한 外科의 切除와 抗癌製 및 放射線療法이 施行⁶⁾되고 있으나 豫後는 역시 不良하다고 하겠다.

第四章 結 論

著者들은 서울大學校 齒科大學 附屬病院에서 2例의 橫紋筋肉腫을 臨床 및 病理組織學的으로 觀察한 바 다음과 같은 結論을 얻었다.

1. 症例 1은 Adult Pleomorphic Rhabdomyosarcoma로서 52才 男子의 下顎 右側 智齒部位에서 發生된 稀有한 例로서, 同部位에 病的骨折을 隨伴하였으며, 腫瘍細胞의 橫紋을 鏡檢할 수 있었다.

2. 症例 2는 Embryonal Alveolar Rhabdomyosarcoma로서 1年 10個月된 女兒의 右側 頰部에서 發生된 例로서, 同側 下顎骨의 甚한 骨破壞像을 보였다.

References

- 1) Anderson, W.A.D.: *Patology*. 6th ed., The C.V. Mosby Co., St. Louis, 1971.
- 2) Arean, V.M., and Marcial-Rojas, R.A.: Rhabdomyosarcoma in children. *Amer. J. Surg.* 93: 143-146, 1956.
- 3) Bonnet, G.H., Dennis, H.J., and Scruggs, C.S.: Embryonal rhabdomyosarcoma, botryoid type, in an adult: Report of case. *J. Oral Surg., Anesth. and Hosp. D. Serv.* 19: 436-440, 1960.
- 4) Dito, W.R., and Batsakis, J.G.: Rhabdomyosarcoma of the head and neck: An appraisal of the biologic behavior in 170 cases. *Arch.*

- Surg.* 84: 582-588, 1962.
- 5) Dixon, W.R., Richardson, L.K., and Ziskind, J.: Rhabdomyosarcoma involving the left mandible. *Oral Surg., Oral Med. and Oral Path.* 12: 1175-1179, 1959.
- 6) Donaldson, S.S., Castro, J.R., Wilber, J.R., and Jesse, R.H.: Rhabdomyosarcoma of head and neck in children combination treatment by surgery, irradiation and chemotherapy. *Cancer* 31: 26-35, 1973.
- 7) Enterline, H.T., and Horn, R.C. Jr.: Alveolar rhabdomyosarcoma: A distinctive tumor type. *Amer. J. Clin. Path.* 29: 356-366, 1958.
- 8) Enzinger, F.M., and Shiraki, M.: Alveolar rhabdomyosarcoma. An analysis of 110 cases. *Cancer* 24: 18-31, 1969.
- 9) Gorlin, R.J., and Goldman, H.M.: *Thoma's Oral Pathology*. 6th ed., The C.V. Mosby Co., St. Louis, 1971.
- 10) Horn, R.C. Jr., and Enterline, H.T.: Rhabdomyosarcoma; A clinicopathological study and classification of 39 cases. *Cancer* 11: 181-199, 1958.
- 11) Horn, R.C. Jr., et al.: Quoted by Horn, R.C. Jr., and Enterline, H.T. 10)
- 12) Kaloyannides, T.M.: Pleomorphic rhabdomyosarcoma of the gingiva, Report of a case. *Oral Surg., Oral Med. and Oral Path.* 27: 150-155, 1969.
- 13) Masson, J.K., and Soule, E.H.: Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck: Report of eighty eight cases. *Amer. J. Surg.* 110: 585-591, 1965.
- 14) McManus, J.F.A., and Mowry, R.W.: *Staining methods; Biologic and histochemical*. Harper and Row, New York, Evanston, London and John Weatherhill Inc., Tokyo, 1964.
- 15) Miller, G.L., Green, E.U., Kolb, J.J., and Miller, E.E.: Studies on the patients of rhabdomyosarcoma and normal muscle of mice. I. Gross composition, extractions with 0.5M KCl, and fractionations by differential centrifugation and dialysis. II. Electrophoretic and viscometric measurements. *Cancer Res.* 10: 141-147, 1950.

- 16) Moore, O., and Grossi, C.: Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck. *Cancer* 12 : 69-73, 1957.
- 17) Nelson, A.J. III.: Embryonal rhabdomyosarcoma. *Cancer* 22 : 64-68, 1968.
- 18) O'Day, R.A., Soule, E.H., and Gores, R. J.: Embryonal rhabdomyosarcoma of the oral soft tissue. *Oral Surg., Oral Med. and Oral Path.* 20 : 85-39 1965.
- 19) Patton, R.B., and Horn, R.C. Jr.: Rhabdomyosarcoma: Clinical and pathological features and comparison with human fetal and embryonal skeletal muscle. *Surg.* 52 : 572-584, 1962.
- 20) Phelan, J.T., and Juardo, J.: Rhabdomyosarcomas. *Surg.* 52 : 585-592, 1962.
- 21) Riopelle, J.L., and Theriault, J.P.: Sur une forme meconnue de sarcome des parties molles: le rhabdomyosarcome alveolaire. *Ann. anat. path.* 1 : 88-93, 1956.
- 22) Robbins, S.L.: *Textbook of Pathology with clinical application.* 2nd ed., W.B. Saunders Co., Philadelphia and London, 1964.
- 23) Robbins, S.L., and Angell, M.: *Basic pathology,* 1st ed., W.B. Saunders Co., Philadelphia, London and Toronto, 1971
- 24) Shafer, W.G., Hine, H.K., and Levy, B.M. *A Textbook of Oral Pathology.* 3rd ed., W.E Saunders Co., Philadelphia, London and Toronto, 1974.
- 25) Stobbe, G.D., and Dargeon, H.W. *Embryonal Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children and adolescents.* *Cancer* 3 : 826-836 1950.
- 26) Stout, A.P.: Rhabdomyosarcoma of the skeletal muscle. *Ann. Surg.* 123:447-472, 1946
- 27) Stout, A.P.: Tumor of the soft tissue in *Atlas of Tumor Pathology.* Washington, D.C. Armed Forces Institute of Pathology. Sect II Fasc. 5, 1953.
- 28) Weber, C.O.: Quoted by Stout, A.P. 26)

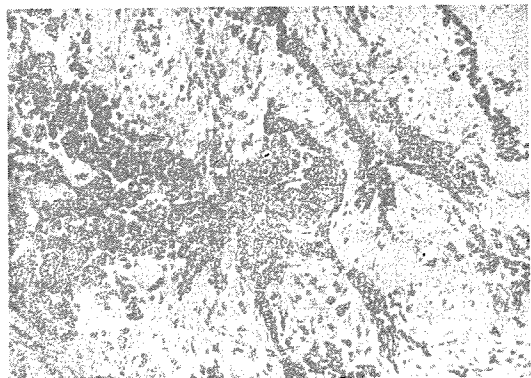


Fig. 1. Embryonal rhabdomyosarcoma. Compactly aggregated tumor cells resemble to epithelial tumor. (Hematoxylin and Eosin stain. X100)

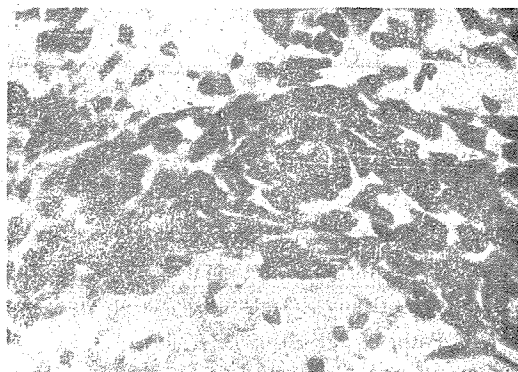


Fig. 2. Higher magnification of fig. 1. Tumor cells vary in size and shape. (Hematoxylin and Eosin stain. X430)

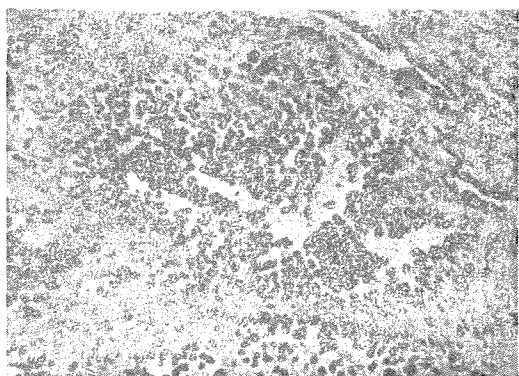


Fig. 3. Embryonal rhabdomyosarcoma. Freely floating tumor cells in the alveolar spaces. (Hematoxylin and Eosin stain. X100)

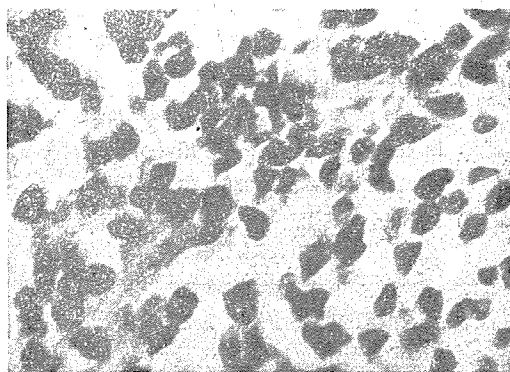


Fig. 4. Higher magnification of fig. 3. The floating tumor cells having abundant eosinophilic cytoplasm in the alveolar spaces. (Hematoxylin and Eosin stain X430)

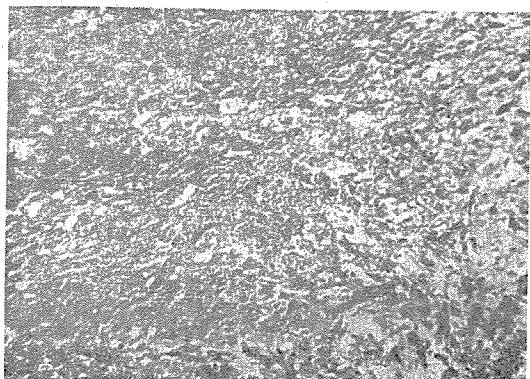


Fig. 5. Pleomorphic rhabdomyosarcoma. Spindle cell pattern admixed with round tumor cells. (Hematoxylin and Eosin stain. X100)

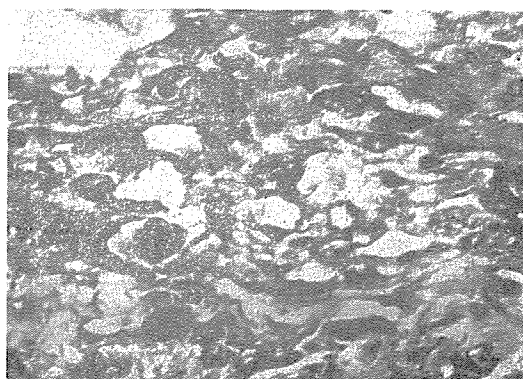


Fig. 6. Higher magnification of fig. 5. Hyperchromatic large bizarre cells with abundant eosinophilic cytoplasm, multiple nuclei arranged in tandem, cytoplasmic and nuclear vacuolization, atypical mitotic figure, and another tumor cells varying in size and shape. (Hematoxylin and Eosin stain X430)