

## 하악에 발생한 횡문근육종

전남대학교 치과대학 구강악안면방사선학교실  
윤숙자 · 강병철

### Alveolar rhabdomyosarcoma involving the mandibular ramus and its surrounding tissues

Suk-Ja Yoon, Byung-Cheol Kang

Department of Oral and Maxillofacial Radiology, College of Dentistry, Chonnam National University

#### ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma, when it occurs in the head and neck, is primarily found in children. Alveolar rhabdomyosarcoma is rarely seen in the oral lesion, comparing to the embryonal and the pleomorphic variants. This is a report of a case of alveolar rhabdomyosarcoma in the mandible in a ten-year old girl who complained of a non-painful swelling on the right cheek. The right lower 1st molar was mobile. Her radiographs revealed an extensive radiolucency with somewhat irregular border on the right mandibular ramus. The right mandibular 1st and 2nd molars lost their lamina dura and were floating. CT images revealed smooth-outlined soft tissue mass occupying the pterygomandibular space, the infratemporal space, and the masseteric muscle with thinning and perforation of the right mandibular angle and ramus. Histopathological and immunohistochemical findings established the final diagnosis of alveolar rhabdomyosarcoma. (*Korean J Oral Maxillofac Radiol* 2004; 34 : 111-6)

KEY WORDS : Rhabdomyosarcoma; Sarcoma, Soft Tissue; Mandible

횡문근육종이 어린이에게서는 주로 두경부에서 발생하고, 성인에게서는 두경부 이외에서 발생한다.<sup>1,2</sup> 선학들의 보고에 의하면 횡문근육종 환자 61명 중 28명(46%)이 두경부에 발생하였고,<sup>3</sup> 두경부에 발생한 170명의 횡문근육종 환자 중 6명(3.5%)만이 하악 부위에 발생하였다.<sup>1</sup> 하악골과 연관된 횡문근육종은 하악골 주위 저작근에서 기원하여 인접한 하악골까지 침범하여 발생하거나 하악골 내부에서 기원하는 중심성 병소로 발생한다.<sup>4,5</sup>

횡문근육종 환자들의 대부분의 주소는 부종이다.<sup>6,7</sup> 만일 병소가 신경을 침범하면 동통이 나타날 수 있다. 악안면부위에 발생하면 병소의 위치와 진행 정도에 따라서 통증, 악관절 강직, 감각이상, 치아 동요, 개구장애 등의 증상이 나타난다.<sup>2,7,8-11</sup>

본 증례는 하악골과 그 주위 익돌하악부, 측두하부, 교근부위를 포함한 포상형(alveolar type) 횡문근육종이다. 포상형 횡문근육종은, 배아형 및 다형형(embryonal and pleomorphic types)에 비하여 발생빈도가 매우 낮다.<sup>5</sup> 어린이에

게서 호발하는 두경부 횡문근육종 환자가 치과에 내원하였을 때, 특히 본 증례처럼 치아를 포함하여 악골에 발병하였을 때, 임상증상 및 방사선사진 양상으로 횡문근육종을 진단하는데 도움이 되도록 증례 보고를 하고자 한다.

#### 증례보고

2003년 6월에 10세 여아가 오른쪽 귀 밑과 바로 앞의 볼이 부었다는 것을 주소로 전남대학교 치과진료처 소아치과에 내원하였다(Fig. 1). 환자는 아프지 않아서, 이 부종이 어느 때부터 시작되었는지를 정확히 기억하지 못하였다. 본원 내원 3일전 개인치과에 방문하였고, 염증으로 발생한 부종으로 진단되어, 3일간 약을 복용하였으나 부종이 가라앉지 않았다고 하였다. 우측 안면부 촉진시 부종은 단단하였고, 압통은 없었다. 부종은 하악 소구치 부위로부터 귀 후방까지, 관골공 상방 부위부터 하악 하연까지 존재하였다. 통증, 개구장애, 감각이상 등의 증상은 없었다. 구강내 검사에서는 우측 하악지의 설측 및 전방으로 단단한 부종이 확인되었다. 제1대구치 후방의 치은부 부종과 함께 이 부위 궤양이 발견되었으나 통증은 없었으며, 제1대구치의 수평 및 수직 동요가 확인되었다. 제1대구치 후방 치은부 궤양을 제외한

접수일 : 2004년 3월 18일; 심사일 : 2004년 3월 19일; 채택일 : 2004년 4월 29일  
Correspondence to : Suk-Ja Yoon  
Department of Oral and Maxillofacial Radiology, College of Dentistry, Chonnam National University, Dongku Hak 1 Gwangju, 501-757, Korea  
Tel) 82-62-220-5426, Fax) 82-62-228-2924  
E-mail) yoonfr@chonnam.ac.kr

모든 피부와 점막은 건전하였다(Fig. 2). 촉진시 주위 임파선의 비대는 없었다.

파노라마방사선사진에서는 우측 하악지와 하악 후방 부위를 포함하는 방사선투과상이 보였다. 방사선투과성 병소의 변연은 대부분 평활하였으나, 불규칙한 부분도 있었다. 그러나 과골성 변연을 보이지는 않았다. 소구치-구치 부위의 치조골의 방사선투과성이 증가되어 있었고, 제2소구치는 일부 치조백선 소실과 근심경사를 보였다. 제1, 제2대구치는 치조백선의 소실과 함께 정출되었으며, 발육 중인 제2대구치는 제1대구치 보다도 더 높이 정출되고 부유되어 있어, 파노라마방사선사진상에서 상악 제1대구치와 거의 닿아 있는 듯이 보였다. 구강내 임상검사서 하악 우측 제1대구치 후방의 연조직 궤양을 발견하였는데, 이는 정출된 제2대구치 상방을 덮고 있는 연조직과 상악의 대합 치아와의 교합에 의한 것으로 추정되었다. 파노라마방사선사진과 후전방

두개골사진에서 우측 하악지의 후방, 측방으로의 팽윤과 우측 하악 후방부위의 하연 피질골의 방사선밀도가 낮아진 것을 확인할 수 있었다(Fig. 3). CT 검사에서 횡단면 약 직경 70 mm의 매끈한 경계의 연조직 종물이 우측 익돌하악부, 측두하부, 교근 부위를 차지하고 있는 것을 확인할 수 있었다. 병소에 의한 하악지의 부분적인 팽윤, 비박, 침식, 천공과 함께, 하악과두와 근돌기의 부분적 흡수가 보였다. 외익돌기와 내익돌기, 두개저의 일부가 흡수되어 있었다. 또한 병소의 내부는 방사선밀도가 낮은 조직괴사 양상을 보였다(Fig. 4). <sup>99m</sup>Tc-MDP를 주사하여 검사한 골 스캔에서는 병소가 전이되지 않은 것으로 평가되었다(Fig. 5).

병소의 절개 생검 결과, 원형 종양 세포들이 모여서 섬유

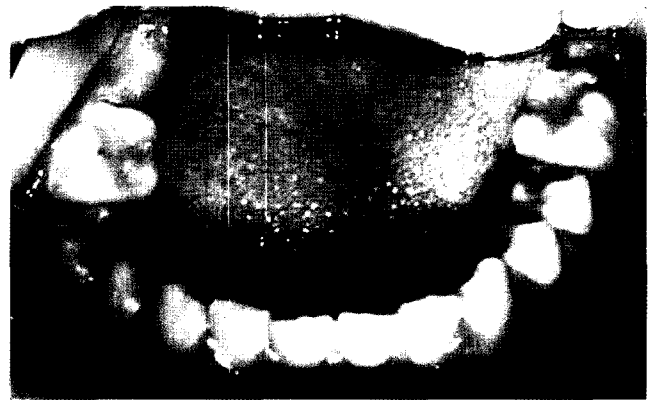
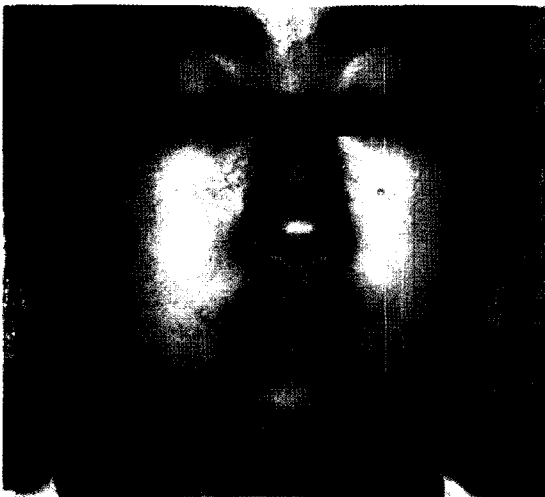


Fig. 2. Intraoral photograph showing ulceration distal to the right lower first molar.

Fig. 1. Photograph showing swelling on the right face.

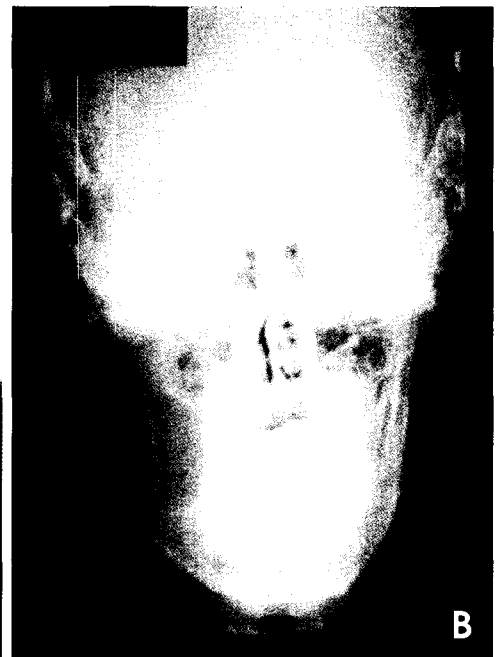
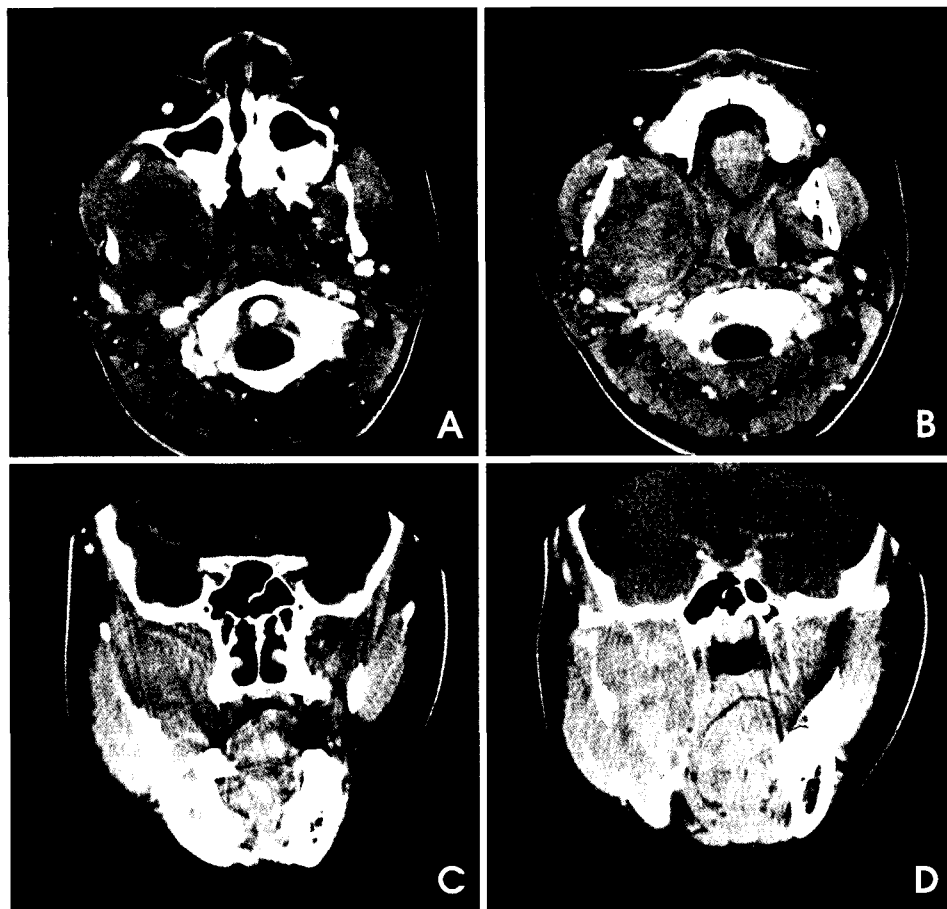
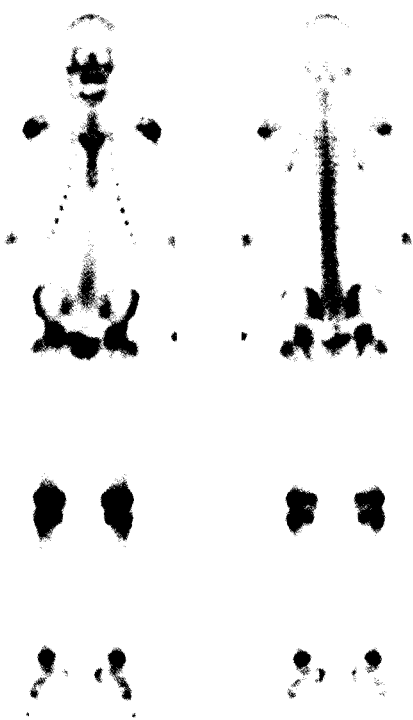


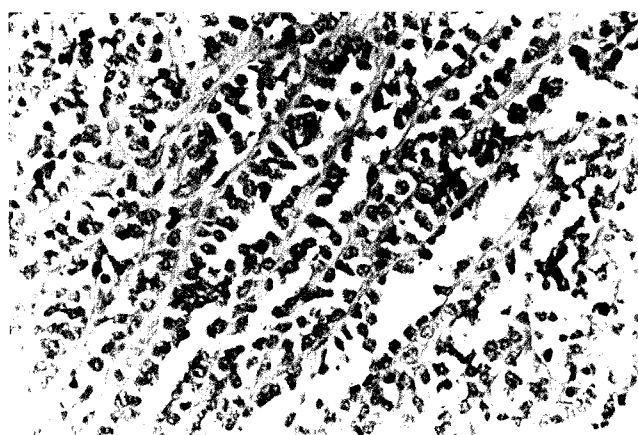
Fig. 3. Panoramic radiograph (A) and Skull PA view (B) showing an extensive lytic defect on the right mandibular angle and ramus. The right lower first molar and developing second molar are supraerupted and their lamina dura were lost.



**Fig. 4.** A-D, CT scan of the head showing a large mass involving the pterygomandibular space, infratemporal space, masseteric muscle with the internal necrosis of low radiodensity. The ramus is thinned, expanded, and perforated.



**Fig. 5.** Bone scan showing that there is no metastatic lesion.



**Fig. 6.** Photomicrograph showing a sheet of round cells in a myxoid stroma with alveolar structure (H/E  $\times$  200).

조직에 의해 잘 경계 지어진 포상구조(alveolar structure)를 보였다(Fig. 6). 면역조직화학 염색을 실시한 결과, actin과 vimentin에 양성 반응을 보였고, Desmin과 myogenin에는 부분적인 양성반응을 나타냈다. 따라서 병소는 포상형 횡문근육종으로 진단되었다(Fig. 7).

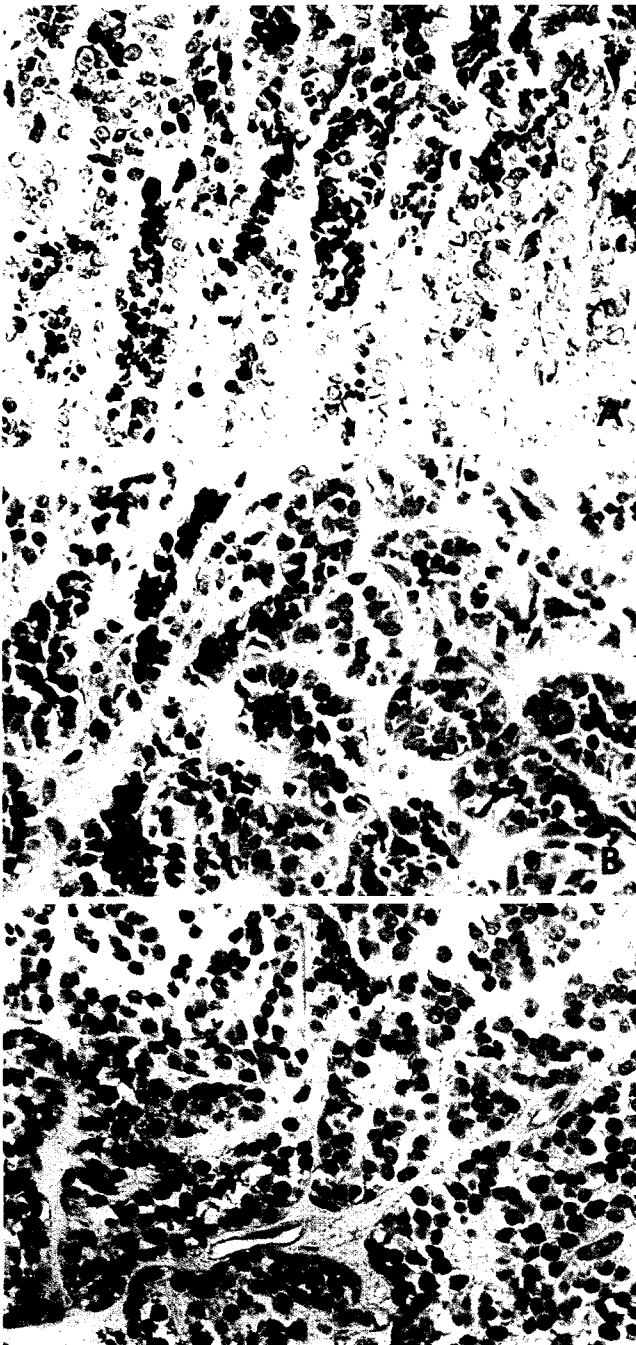


Fig. 7. Immunohistochemical findings showing positivity for vimentin(A), desmin(B), and myogenin(C) (×200).

환자는 2003년 6월 초진 이후, 7월부터 화학요법 치료를 받아오고 있다. 2004년 1월에 외과적 절제 및 골이식 수술을 받았다(Fig. 8). 2004년 3월 양호한 건강상태로 있으며, 전동치솔을 이용한 구강위생 관리를 철저히 하고 있다. 치과에서는 치면세마를 실시하였다. 추후 방사선 치료를 받을 예정이다.

## 고 찰

소아에서 두경부 횡문근육종은 림프종, 망막모세포종 다음으로 세 번째로 가장 빈번한 악성종양이다.<sup>12-14</sup> 어린이에게 주로 발생하는 두경부 횡문근육종<sup>1,2</sup>은 초기 증상이 무통성 부종이므로,<sup>6,7</sup> 많은 경우에 처음 증상을 나타낸 후, 생검을 하여 확진을 할 때까지 많은 시간이 걸리므로<sup>6,15</sup> 조기 진단 및 조기 치료를 하기가 쉽지 않다. 그러므로 횡문근육종에 대한 임상 양상 및 방사선사진상의 변화를 치과 의사들이 잘 알고, 조기 진단하거나, 개원 치과 의사들이 이를 잘 진단할 수 있는 병원으로 조기에 의뢰하는 일이 중요하다.

횡문근육종은 원시간엽세포에서 기원하므로 횡문근이 없는 부위에서도 원발할 수 있다.<sup>14,16</sup> 횡문근육종이 하악골에 발생하는 경우는 주변 저작근 등의 연조직에서 기원하여 골로 확장된 경우이거나 원발 부위로부터 하악골로 전이된 경우가 가능하며, 또한 하악골이 원발부위 일 수도 있다.<sup>4,5</sup> 본 증례에서는 CT에서 익돌하악부, 측두하부 부위 커다란 종물을 확인할 수 있으며, 하악과두 및 근돌기를 포함한 하악골의 광범위한 비박과 천공이 동반되어 교근 부위까지 확장된 형태를 볼 수 있다. 이러한 방사선양상은 이 종물이 내익돌근, 외익돌근, 또는 측두근으로부터 기원하여 측방으로 하악골을 침범하고 더 나아가 교근까지 침범했다는 가정과 하악골이 원발부위 일 가정이 모두 가능하다(Fig. 4).

횡문근육종 환자가 내원하는 대부분의 주소는 무통성의 부종이다. 그러나 병소의 발병위치와 진행도에 따라서 다양한 증상이 나타나며, 이러한 증상으로는 통증, 강직, 감각 이상, 치아 동요, 개구장애, 비강의 폐쇄가 있다.<sup>2,7-11</sup> 이러한 증상은 악성종양의 임상증상으로서 횡문근육종의 특이소견은 아니다.<sup>17</sup>

한 증례보고에서는 부종이 발생하기 3개월 전에 촬영한 방사선사진에서 하악골의 침범 증거가 전혀 보이지 않았던 6세 소녀에서, 부종 발현 후 방사선 사진상 하악각, 하악지를 포함한 광범위한 골과괴 양상을 보인 횡문근육종의 경우가 있었다. 이 증례는 횡문근육종이 얼마나 급속하게 성장하는지를 보여주는 예이다.<sup>18</sup> 본 증례는 10세 소아에서 발생한 경우이므로 소아에서 호발되는 종양을 진단시 고려하는 것이 중요하다. 이 환자의 경우 비록 주소인 부종의 발생시기에 대한 뚜렷한 기억이 없으나 본원 내원 3일전 개인치과에 방문한 것을 근거로 볼 때, 급속한 진행 양상의 질환인 것으로 생각할 수 있다. 이러한 어린 연령과 급속 진행양상, 그리고 CT 상에서의 매우 커다란 병소, 그리고 주변 연조직과 함께 골의 침범을 토대로 임파종과 횡문근육종이 감별진단에 포함되었다.

최종진단은 생검을 통해서 이루어진다. 횡문근육종은 조직 검사에서 임상 및 조직 형태에 따라 다형형, 포상형, 배아형, 포도상형 4가지 유형으로 분류된다. 포상형은 결체조

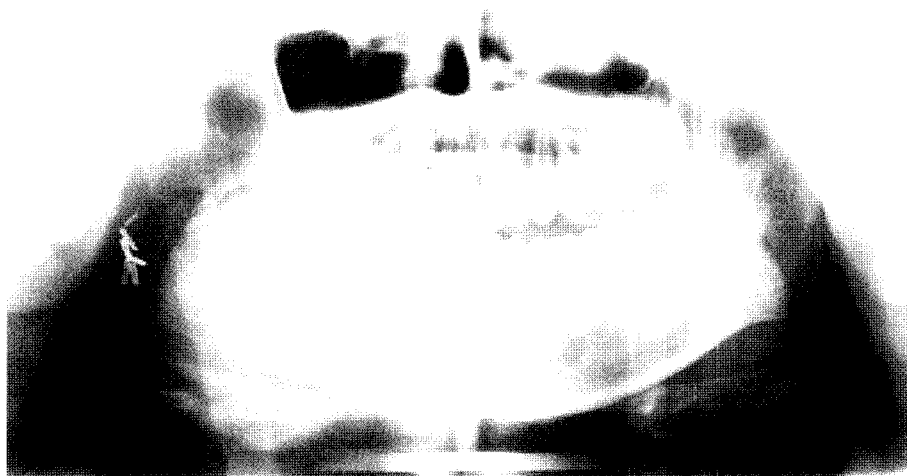


Fig. 8. Panoramic radiograph taken 10 months after initial diagnosis.

직 소주 망에 의해 세포들의 근집체가 분획되는 형태가 특징이다. 다형형은 성숙된 세포를 보이며, 배아형에 비해 더 분화된 세포를 보인다. 포도상형은 배아형의 형태적 변이로서 육안 검사시 포도상 또는 폴립양의 성장을 확인할 수 있다. 배아형은 작은 원형세포들이 많이 보이며 드물게 세포내의 횡문이 관찰된다. 두경부에서는 배아형이 가장 호발한다.<sup>19</sup> 본 증례는 악골에서는 드물게 발생하는 포상형 횡문근육종이었다 (Fig. 6).<sup>5</sup>

미분화된 종양에서는 광학 또는 전자현미경 소견만으로 세포의 특징을 구분하기 어려우므로 병소의 조직학적 기원을 알기가 힘들다. 원형세포 종양의 하나인 횡문근육종은 다른 원형세포 종양인 Ewing 육종, 악성 림프종, 악성 신경모세포종과 감별진단을 요한다. 조직화학적 또는 면역화학적 표지(marker)를 사용하는 것이 정확한 진단을 얻어내는 데 사용된다.<sup>20</sup> 횡문근육종은 vimentin, desmin, actin, myogenin에 대해 특징적으로 양성 반응을 보인다.<sup>21-22</sup> 본 증례는 포상형 횡문근육종으로 actin과 vimentin에 양성 반응을 보였고, Desmin과 myogenin에는 부분적인 양성반응을 나타내었다 (Fig. 7).

치료는 외과적 절제술, 화학요법, 방사선치료요법이 있다. 횡문근육종의 예후는 임상적 단계와 해부학적 위치에 의해 크게 좌우된다. 조직학적 유형 중 포상형 횡문근육종이 가장 나쁜 예후를 보이고, 병소가 하악 후방부에 발생하는 경우는 더욱 나쁘다.<sup>23</sup> 본 증례의 환자와 같이 구강 및 안면부위를 포함한 병소의 경우 구강 및 치아, 안면부위의 심미적 손상과 광범위한 치아우식 및 악골의 성장 저해와 같은 합병증이 따른다.<sup>5,11</sup>

횡문근육종의 치료 예후는 일반적으로 불량한데,<sup>3</sup> 1960년대 한 보고서에서는 두경부 횡문근육종의 평균 생존기간은 16.6개월이었고, 5년 생존율은 8.2%였다.<sup>1</sup> 그러나 1993년의 한 보고서에서는, 화학요법제 복합 처방 치료나 화학요법과 방사선 치료 병행 등의 결과, 5년 생존율이 전이가 없는 횡

문근육종 환자에서는 71%, 전이된 환자들은 27%였다.<sup>24</sup> 수술과 방사선치료, 화학요법의 발달로 횡문근육종 환자의 생존율이 계속해서 증가하고 있다.<sup>2,7</sup>

본 증례는 포상형 횡문근육종이 저작근과 하악골에 연관하여 발생하여 협부 부종을 야기한 증례이다. 횡문근육종의 임상증상은 해부학적 위치와 종양의 크기에 따라 다양하다. 증상이 발현된 이후 정확한 진단이 지연되어 예후가 결과적으로 나쁜 경우가 있었다.<sup>11,15</sup> 안면부 부종을 주소로 하는 환자가 치과의원을 찾을 경우, 치과의사들은 단순한 염증성 질환으로 생각하고 투약처방을 내리기 전에 종양일 가능성도 고려하며, 신중히 진단해야 한다. 특히 환자가 소아인 경우는 횡문근육종의 가능성을 진단에 고려해야 한다. 왜냐하면 초기에는 대개 무통성이지만, 통증을 수반하며, 부종이 나타나고, 방사선사진에서 골 흡수를 야기하고, 치조백선의 소실, 치근의 흡수, 부유치 등의 양상을 초래하여 골수염과 같은 염증성 질환으로 진단할 가능성이 있기 때문이다. 횡문근육종은 비록 예후가 나쁜 육종이기는 하지만, 조기에 정확히 진단하고, 외과 수술, 화학요법, 방사선 치료 등을 병용하며, 필요한 구강악안면재건술을 적용하면, 환자의 치료 예후를 향상시키고, 환자의 삶의 질을 향상시킬 수 있으므로, 치과의사는 횡문근육종의 임상 및 방사선사진소견을 숙지하는 것이 바람직하다.

## 참 고 문 헌

1. Dito WR, Batsakis JG. Rhabdomyosarcoma of the head and neck. Arch Surg 1962; 84 : 112-8.
2. Regazi JA, Sciubba JJ. Oral pathology; clinical pathologic correlations. 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co; 1999. p. 212-3.
3. Jaffe N, Filler RM, Farber S, Traggis DG, Vawter GF, Tefft M, Murray JE. Rhabdomyosarcoma in children: improved outlook with a multidisciplinary approach. Am J Surg 1973; 125 : 482-7.
4. Williams TP, Vincent SD. Embryonal rhabdomyosarcoma of the mandible. J Oral Maxillofac Surg 1987; 45 : 441-3.

5. Sekhar M, Desai S, Kumar GS. Alveolar rhabdomyosarcoma involving the jaws: a case report. *J Oral Maxillofac Surg* 2000; 58 : 1062-5.
6. Bras J, Batsakis JG, Luna MA. Rhabdomyosarcoma of the oral soft tissues. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1987; 64 : 585-96.
7. Shafer WG, Hine MK, Levy BM, Tomich CE. A textbook of oral pathology. 4th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co; 1983. p. 199-202.
8. Lee W, Lee CJ, Song YH, Lee BD. Rhabdomyosarcoma of masticator space. *Korean J Oral and Maxillofacial Radiol* 2001; 31 : 241-5.
9. O'Day RA, Soule EH, Gores RJ. Embryonal rhabdomyosarcoma of the oral soft tissues. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1965; 20 : 85-92.
10. Sadeghi EM, Gingrass DJ, Surwillo EJ, Anderson T, Tang TT. Embryonal rhabdomyosarcoma. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1988; 17 : 198-200.
11. Moller P, Perrier M. Dento-maxillofacial sequelae in a child treated for a rhabdomyosarcoma in the head and neck: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998; 86 : 297-303.
12. Bardwil JM, MacComb WS. Sarcomas of the head and neck. *Am J Surg* 1964; 108 : 476-9.
13. Koop CE, Tewarson IP. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. *Ann Surg* 1964; 160 : 95-103.
14. Sessions DG, Ragb AH, Vietti TJ, Biller HF, Ogura JH. Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. *Laryngoscope* 1973; 83 : 890-7.
15. Nayar R, Prudhomme F, Parise O Jr, Gandia D, Luboinski B, Schwaab G. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in adults: a study of 26 patients. *Laryngoscope* 1993; 103 : 1362-6.
16. Proops DW, Mann JR. The presentation of rhabdomyosarcomas of the head and neck in children. *J Laryngol Otol* 1984; 98 : 491-3.
17. White SC, Pharoah MJ. Oral radiology; principles and interpretation. 4th ed. St. Louis: Mosby-Year Book Inc; 1998. p. 421.
18. Pap GS. Rhabdomyosarcoma: Report of a case with involvement of the angle of the mandible. *Int J Oral Surg* 1980; 9 : 491-3.
19. Horn RC, Enterline HT. Rhabdomyosarcoma. A clinicopathological study and classification of 39 cases. *Cancer* 1958; 11 : 181-99.
20. Geiger S, Czernobilsky B, marshak G, Geiger B. Embryonal rhabdomyosarcoma: immunohistochemical characterization. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1985; 60 : 517-23.
21. Altmannsberger M, Weber K, Droste R, Osborn M. Desmin is a specific marker for rhabdomyosarcoma of human and rat origin. *Am J Pathol* 1985; 118 : 85-95.
22. Wang NP, Marx J, McNutt MA, Rutledge JC, Gown AM. Expression of myogenic regulatory proteins (myogenin and MyoD1) in small blue round cell tumors of childhood. *Am J Pathol* 1995; 147 : 1799-810.
23. Peters E, Cohen M, Altini M, Murray J. Rhabdomyosarcoma of the oral and paraoral region. *Cancer* 1989; 63 : 963-6.
24. Maurer HM, Gehan EA, Beltangady M, Crist W, Dickman PS, Donaldson SS, et al. The intergroup rhabdomyosarcoma study-II. *Cancer* 1993; 71 : 1904-22.