

8개월 영아의 좌측 이하선 부위에서 발생한 배아형 횡문근육종 1예

아주대학교 의과대학 이비인후과학교실
조민혁 · 김연수 · 신유섭 · 김철호

= Abstract =

A Case of Embryonal Rhabdomyosarcoma at Left Parotid Gland in 8-Month-Old Infant

Minhyuk Cho, MD, Yeon Soo Kim, MD, YooSeob Shin, MD, Chul-Ho Kim, MD, PhD

Department of Otolaryngology, School of Medicine, Ajou University, Suwon, Korea

Rhabdomyosarcoma is the most common sarcoma in children less than 15 years of age. Two major histological subtypes are embryonal and alveolar. Embryonal rhabdomyosarcoma is diagnosed by immunopathology and treatments require coordinated management plans that include surgery, chemotherapy, and usually radiotherapy. 8-month-old male infant visited with swelling in left parotid area. Computed tomography scan showed a heterogeneous mass in the left parotid area and the result of fine-needle aspiration cytology was suspicious malignancy. Left total parotidectomy was performed and CSF leakage was noted and repaired. Confirmed by positive reactions to desmin and myogenin, the diagnosis was embryonal rhabdomyosarcoma. On postoperative brain MRI, extension along the meninges was noted and for treatment, chemotherapy and gamma knife radiosurgery were done. Five years after initial surgical resection(3 years and 10 months after completion of chemotherapy and gamma knife radiosurgery), the child did not show any evidence of local recurrence or distant metastasis.

KEY WORDS : Embryonal rhabdomyosarcoma · Parotid gland · Children · Pediatric gamma knife radiosurgery.

서 론

횡문근육종은 15세 미만의 소아에서 가장 흔한 연조직 육종으로 모든 소아 악성 종양의 5%를 차지하고 거의 절반 정도가 두경부에 발생한다.¹⁻⁵⁾ 두경부에서 발생한 횡문근육종은 림프종, 비인두암, 원시신경외배엽종양, 랑게르한스세포조직구증, 후각신경아세포종, 골육종, 전이암 등과 같이 빠르게 진행되는 다른 종류의 악성 종양과 흔히 혼동된다.^{1,6-9)} 조직검사를 통한 면역조직화학 검사에서 상방추세포 혹은 소원형청색세포에서 나타나는 myoD 혹은 myogenin으로 진단 한

다. 소아에서는 International Classification of Rhabdomyosarcoma에 따라 비교적 예후가 좋고 주로 두경부와 비노생식계에 발생하는 배아형 횡문근육종과 비교적 예후가 나쁘고 주로 사지에 발생하는 포상 횡문근육종으로 분류된다.¹⁰⁻¹²⁾

본 증례는 8개월 영아의 일측 이하선에서 발생한 배아형 횡문근육종을 수술과 항암화학요법 및 감마나이프 방사선수술을 통해 특별한 합병증 없이 성공적으로 치료한 바 있어 이를 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

8개월 남자 환자가 내원 2주 전부터 발생한 빠르게 증가하는 좌측 이하선 부위 종물을 주소로 내원하였다. 특히 과거력 없었으며 특별히 호소하는 증상은 없었다. 이학적 검사 상 좌측 이하선 부위에 약 3 cm 크기의 단단하고 고정된 압통을 동반하지 않는 종물 소견 보였다. 이에 대한 평가를 위해 시행한

Received : October 14, 2014 / Revised : October 17, 2014

Accepted : October 17, 2014

교신저자 : 김철호, 442-749 경기도 수원시 영통구 월드컵로 164
아주대학교 의과대학 이비인후과학교실

전화 : (031) 219-5269 · 전송 : (031) 219-5264

E-mail : ostium@ajou.ac.kr

타액선전산화단층촬영 상에서는 좌측 이하선의 천엽과 심엽 사이에 약 3 cm 크기의 내부에 균일한 음영을 보이고 조영 증강 되지 않는 뇌 경막까지 인접한 양성 종물 양상을 보였으나(Fig. 1) 초음파 유도 하 세침 흡인 조직병리검사 상에서는 악성을 시사하는 소견이 보였다. 이에 따라 좌측 이하선 악성 종양 의심 하 정확한 진단 및 치료를 위해 좌측 이하선 천엽절제술 혹은 전절제술 계획 하 수술 시행하였다.

좌측 이하선 천엽에는 종물이 존재하지 않았고, 천엽 절제 후 종물이 안면 신경을 안쪽으로부터 바깥쪽으로 밀어내고

있는 소견 보였다(Fig. 2A). 종물은 동측 측두하와까지 존재하고 있었고 이하선 전절제술과 더불어 일괄절제술로 안면신경을 보존한 상태로 제거되었다(Fig. 2B). 종물의 위쪽 경계는 경막과 닿아 있었고 종물 절제 후 해당 부위로 뇌척수액이 누출되는 소견 보여 주변 근막 및 근육으로 재건하고 수술용 아교로 보강 후 뇌척수액 누출 및 출혈 소견 보이지 않아 수술을 종료하였다.

검체는 육안 상 약 3 cm 크기의 섬유 피막에 싸여 있는 불규칙한 다발결절성의 고형 종물로(Fig. 3A) 단면 상 회백색의

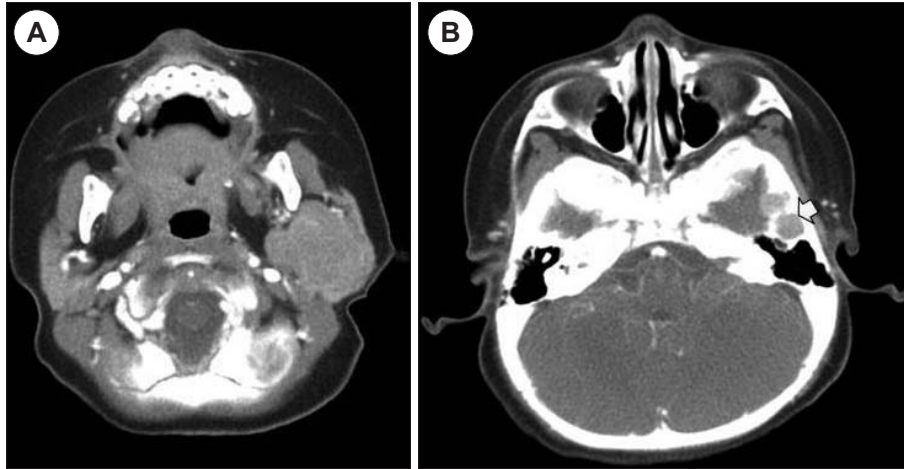


Fig. 1. Preoperative enhanced CT. A : 3 cm sized, ill-defined, calcified mass in left parotid gland. B : Tumor located close to dura.

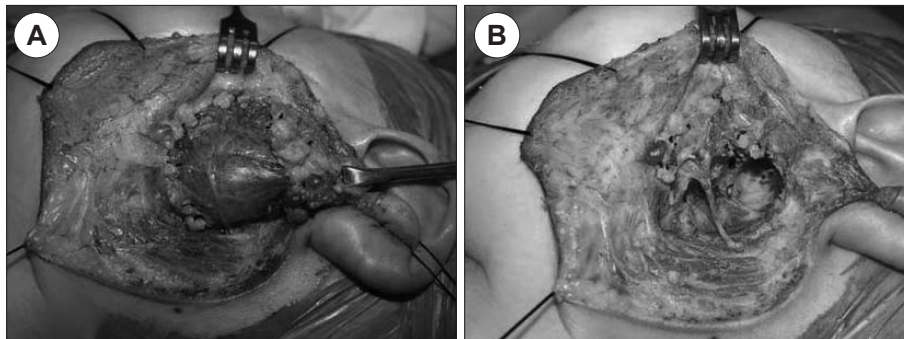


Fig. 2. Intraoperative findings. A : Left parotid deep lobe tumor pressing facial nerve laterally. B : CSF leakage repair by muscle and fascia after the tumor removal.

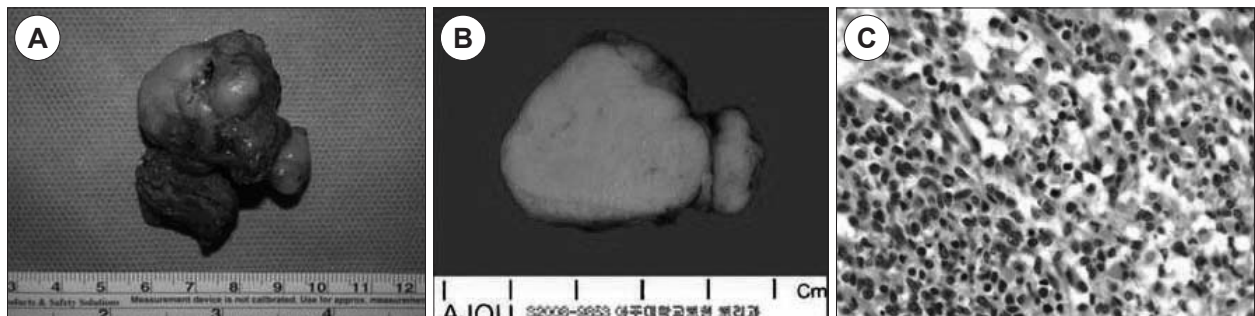


Fig. 3. Pathologic report. A : Gross findings : irregularly multinodular solid mass covered by fibrous capsule, measuring 3.7×3.2×2.3 cm. B : Section findings : lobulated, whitish gray and partly myxoid solid surface with focal necrosis and hemorrhage and parenchyma showing node-like lesions. C : Microscopy findings : hyperchromatic nuclei, scanty cytoplasm, mitotic figures, rhabdomyoblast(Hematoxylin and Eosin stain, original magnification ×400).

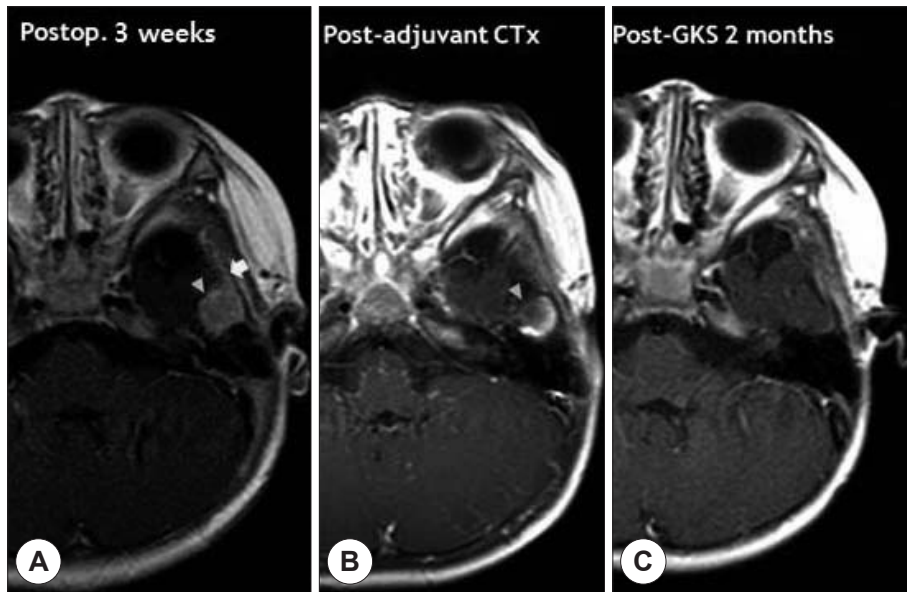


Fig. 4. Brain MRI findings. A : 3 weeks after the surgery : mass between left temporal bone and left temporal lobe with broad base on skull showing linear enhancement along the meninges. B : The time when the adjuvant CTx was finished : no difference in size, signal intensity and enhancement of mass, but disappeared enhancement along the meninges. C : 2 months after gamma knife surgery : no definite evidence of residual or recurred tumor around previous operation and gamma knife surgery site.

림프절 같은 소견을 보였다(Fig. 3B). 현미경 상 100배 배율에서 세포과다 및 세포과소가 모두 보이는 세포 변동성을 보였고 200배에서 과다염색핵 및 소량의 세포질을 가지는 방추세포들이 관찰되었으며 400배에서는 상대적으로 크기가 크고 호산구성 세포질을 가지는 띠처럼 생긴 횡문근육모세포들이 관찰되었고(Fig. 3C) 면역조직화학 검사 상 vimentin, desmin, actin, S-100에 양성, cytokeratin에 음성, MIB-1 index 약 50%로 배아형 횡문근육종에 합당한 소견을 보였다.

수술 직후 안면마비가 저명하게 확인되지 않았으나, 수술 2일째 House-Brackmann 등급 IV의 안면마비가 저명하게 관찰되어 정맥 내 dexamethasone 투여 및 점감하였고 술 후 9일째 퇴원하였다. 이후 외래 추적관찰 중 안면마비는 House-Brackmann 등급 1로 정상화 되었으며, 술 후 3주째에 추가적인 평가 위해 시행한 뇌 자기공명영상 상 좌측 측두엽과 측두골 사이에 약 1 cm 크기의 T1과 T2 영상 사이에 신호 강도의 뚜렷한 변화가 없는 주변 쪽으로 조영 증강되는 두개저에 넓은 기저부를 가지는 종물 소견 보였고 두개저쪽 뇌수막을 따라 선상의 조영 증강 소견 또한 관찰되어(Fig. 4A) 기존 종양의 잔존 종양 가능성 및 종양이 뇌수막을 따라 파급된 소견으로 판단되었고 같은 시기에 시행한 골 스캔, 양전자방출단층촬영, 뇌 양전자방출단층촬영 상에서는 특이 소견 보이지 않았다.

잔존 종양이 뇌수막까지 파급되어 병기(Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group staging system) 상 4기의 배아형 횡문근육종으로 이 경우 항암화학요법과 항암방사선요법을 함께 시행하여 치료하는 것이 원칙이나 환자 연령 9개월인 영아인 점 감안하였을 때 항암방사선요법 시 발생할 수 있는

합병증 고려하여 우선 항암화학요법을 단독으로 시행하면서 추후 방사선요법 시행 여부 결정하기로 하여 술 후 1개월째부터 COG ARST0431[Children's Oncology Group, interval-compressed vincristine/doxorubicin/cyclophosphamide alternating with ifosfamide/etoposide in addition to VAC(vincristine, actinomycin-D and cyclophosphamide)] 요법으로 항암화학요법 시작하였다. 항암화학요법 시작 후 2개월째 시행한 뇌 자기공명영상, 양성자방출단층촬영 및 5개월째 시행한 뇌 자기공명영상 상 변화 없는 소견 보였고 9개월째 시행한 뇌 자기공명영상 상 두개저쪽 뇌수막을 따라 관찰되던 선상의 조영 증강 소견은 소멸되었으나 종물은 변화 없는 소견 보여(Fig. 4B) 13개월째 잔존 종양에 대한 치료 위해 신경외과 협의 진료 후 시행한 뇌혈관 전산화단층촬영 상 종물 변화 없는 소견 보였고 종물에 대해 감마나이프 방사선수술을 시행하였고 같은 시기에 항암화학요법 종료되었다. 감마나이프 방사선수술 후 2개월째 시행한 뇌 자기공명영상 상 수술 부위에 잔존 종양 혹은 재발 종양 소견 보이지 않았고(Fig. 4C) 이후 정기적 추적 관찰하였으며 이하선 전절제술 시행 5년째인 감마나이프 방사선수술 후 3년 10개월째까지 특이 소견 보이지 않았고 2년 후 추적 관찰 예정이다.

고 찰

횡문근육종은 모든 소아 악성 종양의 5%를 차지하고 거의 절반 정도가 두경부에 발생하며 이 경우 림프종, 비인두암, 원시신경외배엽종양, 랑게르한스세포조직구증, 후각신경아세포종, 골육종, 전이암 등과 감별해야 한다. 조직학적으로는 크

게 상대적으로 예후가 좋은 배아형 횡문근육종과 좋지 않은 포상 횡문근육종의 2가지 아형으로 나뉜다. 진단을 위해서는 조직병리학적 검사가 필수적이고 desmin, actin, myogenin 등을 염색하는 면역조직화학 검사의 도움을 받는다. 치료 방법으로는 수술, 항암화학요법, 항암방사선요법이 있고 수술은 국소적이고 접근이 쉬운 경우와 항암화학요법과 항암방사선요법에 반응하지 않는 경우 시도할 수 있다. Flannery 등의 연구에서는 육종이 두개 내로 전이된 21명의 환자를 대상으로 감마나이프 방사선수술을 시행 후 88%의 국소적 종양 조절율, 33%의 새로운 원격 뇌 전이율을 보고하며 감마나이프가 초기 치료로 효과적인 한 상당수의 환자에서 병의 진행을 보임을 밝혔다.¹³⁾

본 증례는 8개월 남자 환자에서 이하선 부위에 발생한 배아형 횡문근육종을 수술로 제거한 후 시행한 뇌 자기공명영상에서 뇌수막 파종을 동반한 잔존 종양 소견 보여 항암화학요법 및 감마나이프를 이용해 치료하여 술 후 5년째까지(감마나이프 방사선수술 후 3년 10개월째까지) 재발 소견 및 특별한 합병증 없이 경과 관찰 중임을 보이고 있다.

본 증례와 같은 Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group staging system 병기 4기의 배아형 횡문근육종은 항암화학요법과 항암방사선요법을 함께 시행하여 치료하는 것이 원칙이나 소아 환자인 점을 감안했을 때 항암방사선요법에 따른 합병증을(성장 지연, 안면 기형, 호르몬 불균형 등) 고려하여 항암화학요법만 우선 시행하였다. 두개 내 병변에 대해서는 감마나이프 방사선수술이라는 국소적인 방식을 통해 치료가 가능했던 보고들을 바탕으로 본 증례에서도 감마나이프를 치료 방법으로 선택하였고 결과적으로 재발 및 합병증 없이 성공적으로 치료되었다.

이처럼 횡문근육종에서는, 특히 소아 환자 발생한의 경우, 각 사례별로 가장 적합한 치료 방법을 신중히 선택해야 합병증을 최소화하면서 완치를 도모할 수 있고 이를 위해서는 여러 과에 걸친 활발한 협의 진료와 필요하다.

중심 단어 : 배아형 횡문근육종 · 이하선 · 소아 · 감마나이프.

References

- 1) McCarville MB, Spunt SL, Pappo AS. *Rhabdomyosarcoma in pediatric patients: The good, the bad, and the unusual.* *AJR Am J Roentgenol.* 2001;176:1563-1569.
- 2) Franco A, Lewis KN, Lee JR. *Pediatric rhabdomyosarcoma at presentation: Can cross-sectional imaging findings predict pathologic tumor subtype?* *Eur J Radiol.* 2011;80:e446-e450.
- 3) Hagiwara A, Inoue Y, Nakayama T, Yamato K, Nemoto Y, Shakudo M, et al. *The 'botryoid sign': A characteristic feature of rhabdomyosarcomas in the head and neck.* *Neuroradiology.* 2001;43:331-335.
- 4) Lee JH, Lee MS, Lee BH, Choe DH, Do YS, Kim KH, et al. *Rhabdomyosarcoma of the head and neck in adults: MR and CT findings.* *AJNR Am J Neuroradiol.* 1996;17:1923-1928.
- 5) Lloyd C, McHugh K. *The role of radiology in head and neck tumours in children.* *Cancer Imaging.* 2010;10:49-61.
- 6) Rodjan F, Graaf Pd, Brisse HJ, Verbeke JI, Sanchez E, Galluzzi P, et al. *Second cranio-facial malignancies in hereditary retinoblastoma survivors previously treated with radiation therapy: Clinic and radiologic characteristics and survival outcomes.* *Eur J Cancer.* 2013;49:1939-1947.
- 7) Gufler H, Laubenberger J, Gerling J, Nesbitt E, Kommerell G, Langer M. *MRI of lymphomas of the orbits and the paranasal sinuses.* *J Comput Assist Tomogr.* 1997;21:887-891.
- 8) Yabuuchi H, Fukuya T, Murayama S, Sakai S, Okamura J, Fukuda T, et al. *CT and MR features of nasopharyngeal carcinoma in children and young adults.* *ClinRadiol.* 2002;57:205-210.
- 9) Yu T, Xu YK, Li L, Jia FG, Duan G, Wu YK, et al. *Esthesioneuroblastoma methods of intracranial extension: CT and MR imaging findings.* *Neuroradiology.* 2009;51:841-850.
- 10) Newton WA Jr, Gehan EA, Webber BL, Marsden HB, van Unnik AJ, Hamoudi AB, et al. *Classification of rhabdomyosarcomas and related sarcomas: Pathologic aspects and proposal for a new classification - an Intergroup Rhabdomyosarcoma Study.* *Cancer.* 1995;76(6):1073-85.
- 11) Qualman SJ, Coffin CM, Newton WA, Hojo H, Triche TJ, Parham DM, et al. *Intergroup rhabdomyosarcoma study: Update for pathologists.* *Pediatr Dev Pathol.* 1998;1:550-561.
- 12) Daya H, Chan HS, Sirkin W, Forte V. *Pediatric rhabdomyosarcoma of the head and neck: Is there a place for surgical management.* *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;126:468-472.
- 13) Flannery T, Kano H, Niranjana A, Monaco EA 3rd, Flickinger JC, Kofler J, et al. *Gamma knife radiosurgery as a therapeutic strategy for intracranial sarcomatous metastases.* *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2010;76(2):513-519.

1) McCarville MB, Spunt SL, Pappo AS. *Rhabdomyosarcoma in*