

## 점액종으로 오인되었던 부비동에 발생한 횡문근 육종 1례

인제대학교 의과대학 이비인후과학교실, 해부학교실\* 서울백병원  
문인희 · 최익수 · 강윤경\* · 김혜성\*

= Abstract =

**A Case of Rhabdomyosarcoma, which was misdiagnosed as myxoma,  
in the Nasal Cavity and Paranasal Sinus  
In Hee Moon, M.D., Ick Soo Choi, M.D.,  
Yun Kyung Kang, M.D.\*, Hye Sung Kim, M.D.\***

Department of Otolaryngology, Anatomical Pathology\* College of Medicine,

Inje University, Seoul Paik Hospital

Rhabdomyosarcoma(RMS), an uncommon malignant tumor with skeletal differentiation, is associated generally with a poor prognosis. In adults, the majority of rhabdomyosarcomas are found in the extremities and in the torso. In contrast, the majority of these tumors in children involve the head and neck area and the urogenital tract.

RMS accounts for 8% to 19% of all soft tissue sarcomas and 35% to 45% of these tumors occur in the head and neck region. The nose and paranasal sinuses account for 8%.

Pathologically, the tumors have been divided into four subgroup(pleomorphic, alveolar, embryonal, botryoid). Some parts of these tumors have a myxoma-like-appearance-myxoid stroma, and quite small and round cells, which may be confused histologically with a myxoma. A direct meningeal extension has been reported in 40% of the patients when the primary sites are adjacent to the meninges. With the triple (surgery, radiotherapy, and chemotherapy) method therapy, the 3 year-relapse-free interval of the tumors arising in the nasal cavity and paranasal sinus has been reported 45% of the cases, as opposed to 75% when the tumors are in other areas of the head and neck region (scalp, neck, parotid, oral cavity, larynx).

Recently, we experienced a case of a 27 years-old woman with RMS in the nasal cavity and paranasal sinus extending to the frontal lobe, who had been previously misdiagnosed as myxoma. We managed the patient with a surgical operation combined with postoperative chemotherapy and irradiation.

KEY WORDS : *Rhabdomyosarcoma . Paranasal sinus . Myxoma*

## 서 론

횡문근 육종은 골격근 분화를 보이는 드문 악성 종양으로 일반적으로 예후가 불량한 것으로 알려져 있다<sup>1,2</sup>. 이 종양은 성인에서 대부분 사지에서 발생하는 반면, 소아에서는 두경부나 비뇨기계에 주로 발생한다<sup>3</sup>.

이것은 전체 연부 조직 육종의 8%~19%를 차지하며, 이 중 35%~45%가 두경부에서 발생하는데, 비강과 부비동에서 발생하는 경우는 8%를 차지한다<sup>4</sup>. 부비동에 발생하는 이 종양의 기원은 확실하지 않으나, 잘못 위치한 배아 근육 세포에서 발생하는 것으로 추정되어 지고 있다<sup>5</sup>.

이 종양은 병리조직학적으로 다양형, 포상형, 배상형, 포도상형으로 분류되며, 간질 세포에 점액상이 풍부하여 점액종과 조직화학적 염색 및 전자현미경상 검사로 감별 진단이 요구된다<sup>6</sup>.

최근 저자들은 수년 전부터 발생한 좌측 비강 종물을 주소로 모 종합병원을 방문하여 외래에서 시행한 조직검사상 점액종으로 진단받고 부비동 내시경술 후 재발하여 수차례에 걸친 종물제거술 및 조직 검사를 시행하였으나 계속 재발하여 본원 이비인후과를 내원한 27세 여자 환자에서, 부비동 내시경술 시행 후 조직검사상 횡문근 육종으로 확진되어, 자기공명 촬영상 좌측 사골동 및 접형동으로부터 뇌막과 좌측 전두엽에 침윤된 소견을 발견하고 13차례의 화학요법 및 방사선 치료를 시행한 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

## 증 례

환자: 이○은, 27세, 여자.

주소: 좌측 비강 내 종물.

현병력: 상기 환자는 94년 초에 비용종 진단하에 개인 이비인후과에서 종물 제거술 시술 받았으나 재발하여, 94년 4월경부터 부산 모 종합병원에서 3차례 부비동 내시경술 시술 후, 계속적으로 조직 검사상 점액종으로 진단 받았으나, 수술 십수일에 종물 재발하여, 최근까지 개인 이비인후과 의원에서 종물 제거술만 받아 오던 중 본원 내원 수 주전 비내 종물

이 외비로 돌출하는 소견 보여, 점액종 소견의 조직 슬라이드와 모 병원에서 골구조를 보기위한 윈도우 조정 후 촬영한 부비동개구연합 전산화 단층촬영 필름을 지참하고 본원 내원함.

과거력 및 가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 좌측 비강은 회색의 종물로 완전히 차 있었으며, 이것에 의해 외비가 돌출된 소견을 보였으며(Fig. 1), 우측 비강은 정상 소견이었다.

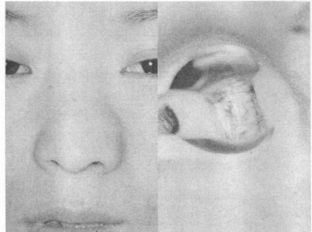


Fig. 1. Preop. gross finding.

The grayishyellow mass filled in left nasal cavity and bulged externalnose.

방사선 소견: 부비동 전산화 단층촬영상, 좌측 비강과 전 부비동이 연부 조직 음영으로 차 있는 소견을 보였으며, 골 파괴 소견이나 연부 조직 음영에 의해 골 구조물이 밀리는 소견은 보이지 않았다(Fig. 2).

수술소견 및 치료 경과: 1995년 8월 11일 점액종 진단하에 양성 종양의 치료에 준하여 보존적 수술 요법으로 좌측 내시경 전 부비동 수술과 상악동 근치술을 시행 하였다. 수술 소견상 후사골동과 중비갑개에서 기원한 것으로 보이는 적색의 종물과, 누두 부위와 접형동 주위에 황색의 용종 모양의 종물을 제거 하였다. 병리조직검사의 광학현미경 소견상 악성 비상피성 종양의 소견을 보였고, 수술 후 종물 재발하여 동년 10월 11일 부비동 자기 공명 촬영 시행한 결과 전두동에 재발한 종물이 전두엽과 계관 후방의 뇌막에 침윤된 소견을 보였으며(Fig. 3), 종양 병기 결

정을 위한 복부 초음파 검사와 골주사 검사상 원격전이 소견은 발견되지 않았다. 10월 13일 조직학적 확진을 위해 특수 염색 검사와 전자 현미경적 조직 검사를 위해 중물 제거 수술을 시행했으며, 그 결과 배상형의 횡문근 육종에 부합한 소견을 보였다.

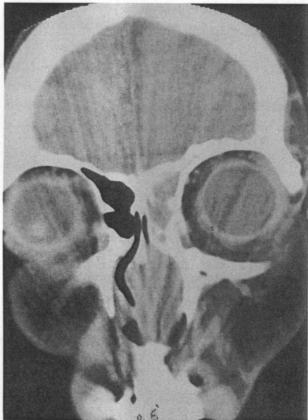


Fig. 2. Preop. PNS CT scan shows soft tissue density filling in nearly entire left side nasal cavity and paranasal sinuses. There are no evidence of bony destruction nor bulging out appearance of the above soft density.

환자는 95년 10월에서 11월 사이에 Vincristin, Dactinomycin, Cyclophosphamide로 2차례의 항암화학요법을 시행받았으며, 95년 12월에서 96년 2월 사이에 Photon 5580 cGy의 방사선 치료후 총 13차례 화학요법을 시행받은 후 97년 11월 현재까지 재발 소견없이 정기적 추적관찰 중인 상태이다(Fig. 4, 5).

병리학적 소견 : 절제된 종괴는 육안적으로 회백색의 미끈미끈한 점액양 조직으로 출혈과 괴사가 관찰

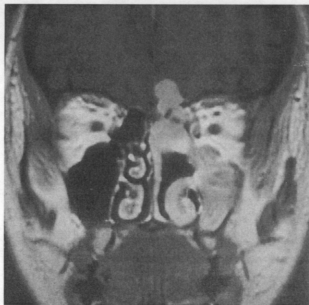


Fig. 3. Postop. MRI finding. Gd-enhanced T1WI coronal scan shows moderate enhancing mass with bulging contour in left frontal cortex and meninges, posterior to the crista galli.

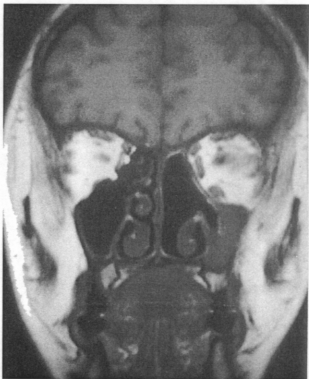


Fig. 4. Post 13th chemotherapy MRI finding. Gd-enhanced T1WI coronal scan shows absence of previous noted intracranial lesion and, decreased left nasal cavity and ethmoid sinus lesion.

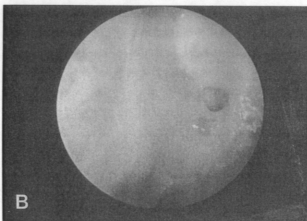
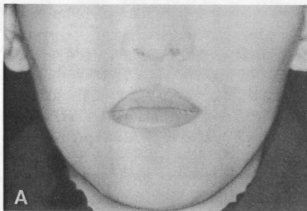


Fig. 5. Post 13th chemotherapy gloss and endoscopic finding.  
A. Gloss finding shows no bulging mass.  
B. Endoscopic finding shows no remnant mass in sphenoid sinus region.

되었다 (Fig. 6). 현미경적으로 외부병원에서 시행했던 첫번째 생검조직은 점액양 기질하에 방추형세포들이 느슨하게 배열된 양상이었고, 조직전체에서 유사분열이 한두개 정도로 드물게 관찰되어 일견 점액종과 감별을 요할 것으로 생각되었다 (Fig. 7A). 본원에서의 재생검조직은 세포밀도가 높고 난원형 또는 방추형의 핵과 풍부한 호산성 세포질을 갖는 세포들이 관찰배열 및 짧은 속을 이루고 있었고, 유사분열이 10개의 고배율시야당 10개 이상으로 빈번히 관찰되었다 (Fig. 7B). 면역조직화학염색에서 종양세포들은 vimentin에만 양성이었다 (Fig. 8). 점액양 기질은 acian blue 염색에 양성이었다 (Fig. 8). 전자현미경적으로 종양세포의 세포질내에서 세사구조들이 관찰되었고, 세포막을 따라 불연속적인 기저막이 관찰되어 횡문근모세포로의 분화를 시사하였다 (Fig.

9).

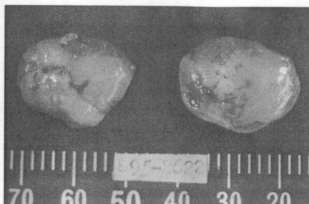


Fig. 6. Grossly, the tumor reveals a grayish white, glistening and gelatinous surface with multifocal patchy areas of hemorrhage and necrosis, suggestive of sarcoma.

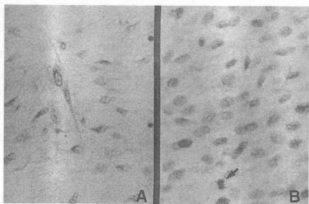


Fig. 7. Histologically, loose arrangement of spindle cells are noted in the first biopsy (A), whereas high cellularity and frequent mitotic figures (arrow) are encountered in the second biopsy (B), (x400)

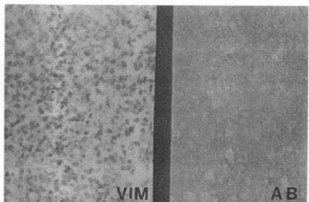


Fig. 8. Immunohistochemically, tumor cells reveal diffuse vimentin positivity (left). The myxoid stroma shows light-blue staining (right), (x100)  
VIM; vimentin, AB; acian blue.

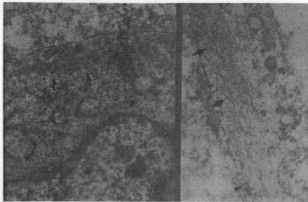


Fig. 9. Ultrastructurally, cytoplasmic filamentous structures (arrows) and discontinuous basal lamina (arrowhead) suggest primitive myogenic differentiation. (x20,000)

## 고 안

횡문근 육종은 인체에서 발생하는 육종 중 약 8%-19%로 3번 로 많은 종양이며<sup>4)</sup>, 소아에서 생기는 종양의 5%-15%를 차지하며, 소아 육종중 가장 많은 종양이다. 이 종양은 15세 이하에서 빈발하며 45세 이후의 성인에서는 극히 드문 것으로 알려져 있다. 이 종양은 1854년 Weber에 의해 처음으로 보고되었으며, 국내에서도 여러 저자에 의해 보고 된 바 있다. 양, 임, 등이 28세와 60세 남자 환자에서 상악동에 발생한 다양형과 포도상형의 증례를 보고 한 바 있다<sup>7)</sup>. 이 종양은 인체의 다양한 곳에서 발생하며, 성인에서는 주로 사지에 발생하며, 소아에서는 두경부와 비뇨기계에서 주로 발생하며, 이비인후과 영역에서는 비강, 부비동, 비인강, 귀, 후두, 인두, 연구개, 구개편도 등의 순으로 발생한다<sup>9)10)</sup>.

1958년 Horn과 Enterine은 횡문근 육종 39례를 병리 조직학적으로 다양형, 포상형, 배상형, 포도상형의 4가지 형태로 분류하였는데<sup>6)</sup>, 다양형(Pleomorphic)은 주로 성인에서 생기고, 포상형(Alveolar)은 사춘기 환자에서 주로 발견되고, 배상형(Embryonal)은 가장 많은 형으로, 생후에서 15세 사이의 환자에서 주로 발생하며, 비, 부비동을 포함한 두경부에서 생기는 횡문근 육종 중 가장 많은 종양이다<sup>4)9)</sup>. 그러나 현재는 성인형과 소아형으로 분류하며 성인형에는 다양형이, 소아형에는 그외의 종

류들이 속하며 주로 혼합형으로 생기며 어느 한 조직형이 두드러진 형태를 갖는다.

증상과 징후는 원발 부위와 전이 유무에 따라 다르나 비, 부비동에서 원발한 경우 육안적 종물, 비출혈, 비폐쇄, 이통, 두통, 비루, 부비동염, 안면 통증, 안면 종창 등이 발생하며, 집형동에서 생긴 경우 3, 4, 5, 6, 7번 뇌 신경 마비를 일으킬 수 있다<sup>11)</sup>.

방사선 소견상 단순한 연부 조직 소견, 주위 골 파괴, 주위 골의 경화 등의 소견을 보일 수 있으며<sup>8)</sup>, 본 예에서는 주위 골 변화없이 단순한 연부조직 소견만 보였다.

조직학적 소견은 횡문근아세포가 매우 분열된 상태로 원시 원형세포에서 방추 세포, 다핵 근섬유의 형태를 반복하며, 활발한 감수 분열상을 보인다<sup>3)</sup>. 배상형은 태생 7-8주의 근육 세포와 유사하며<sup>12)</sup>, 매우 작고 둥근 세포들이 간질에 뒤섞여 있어 점액종과 유사한 소견을 보인다<sup>6)</sup>. 포도상형은 특징적으로 점막 바로 아래에 "Cambian layer"라고 하는 여러층의 띠가 있어 배상형과 구별되며 이 Cambian layer 아래 부위는 점액상 세포가 풍부하여 이곳에서 생김을 시행하면 점액종으로 오진할 수 있으며<sup>13)</sup>. 포상형은 작고 둥근 횡문근 육종 세포들이 폐포와 유사한 구조를 이루고 있다. 다양형은 두경부에는 흔하지 않고 주로 사지에서 생기며, 풍부한 세포들의, 돌 또는 그 이상의 핵들이 나란히 "strap" 또는 "ribbon" 모양을 이루거나 하나의 핵이 "racket" 모양을 이루거나, 다핵의 거대세포를 이루는 등 여러가지 형태를 갖는다<sup>13)</sup>.

이 종양과 감별을 요하는 질환은 점액종, 신경아세포종, 신경상피종, Ewing 육종, 활막 육종, 악성 흑색종, 악성 임파종 등이 있다. 점액종은 태생기의 결합조직에서 발생하는 치성 종양의 한 종류로 10대와 20대에서 가장 흔히 발생하며, 10세 이전이나 50세 이후에는 매우 드물고 골조직과 드물게 근육에 생기며 주로 상악이나 하악부의 안면에서 발생한다<sup>4)</sup>. 조직학적으로 풍부한 점액성 간질속에 비교적 적은 수의, 섬유세포와 유사한 방추형 핵을 가진 세포들로 이루어 진다. 이것은 원격 전이는 하지 않으나, 국소 절제술 후 비교적 잘 재발하기도 하며, 치료에 관해서는 저자에 따라 국소절제술<sup>15)</sup> 혹은 광범위 절제술을 주장하고 있으며, 방사선 치료에는 효과가 없는

Table. I Intergroup rhabdomyosarcoma study group staging system.

Group I. Localized disease completely resected. (Regional nodes not involved.)

a. Confined to muscle or organ of origin.

b. Contiguous involvement - inflation outside the muscle or organ of origin, as through facial planes.

Notation : This includes both gross inspection and microscopic confirmation of complete resection.

Group II. a. Grossly resected tumor with microscopic residual disease. No evidence of gross residual tumor.

No clinical or microscopic evidence of regional node involvement.

b. Regional disease, completely resected.

Regional disease involved and/or extension of tumor into an adjacent organ. All tumor completely resected with no microscopic residual disease.

c. Regional disease with involved nodes grossly resected but with evidence of microscopic residual disease.

Group III. Incomplete resection or biopsy with gross residual disease.

Group IV. Metastatic disease present at onset.

것으로 알려져 있다<sup>14)15)</sup>. 이 종양은 횡문근 육종, 특히 배상형과 포도상형과 조직학적으로 매우 유사한 소견을 보이므로 조직학적으로 점액종이 진단되더라도 수술 후 계속 재발하는 경우 환자의 연령, 발생 부위등을 고려하여 다른 부위에서 생김을 실시하여 감별진단을 요할 것으로 생각된다.

횡문근 육종을 다른 종양과 감별하기 위한 특수 염색에는 "ribbon"세포와 "strap"세포를 보기위한 masson trichrome 염색과 myofibril과 cross striation을 보기 위한 phosphotungstic acid-hematoxylin(PTAH) 염색, 그리고 세포 내 glycogen을 보기 위한 PAS 염색이 있으며, 면역조직화학적 염색으로 vimentin, acian-blue 염색이 있고, 그외 전자 현미경적 검사로 eccentric nuclei, 풍부한 미토콘드리아, 원형질 내에 가는 필라멘트와 굵은 필라멘트에 의한 Z-band를 관찰 함으로써 다른 질환과 감별할 수 있다<sup>9)</sup>.

본 예에서 환자는 모 종합병원에서 3차례 실시한 수술 후 조직검사상 점액종으로 진단받은 상태로 내원하였고, 재발한 후 실시한 부비동 전산화 단층촬영상에서도 양성 종양에 부합하는 소견을 보였기 때문에 본 원에서도 국소 절제술을 시행하였는데, 이 때 실시한 조직검사상에서는 비상피성 악성종양으로, 배상형 횡문근 육종과 유사한 소견을 보여 두 조직검사상 다른 결과를 보였으며, 재생검한 조직에서 조직학적 확진

을 위한 면역조직화학 염색과 전자현미경 검사상 배상형 횡문근 육종에 부합한 소견을 보였다.

이 종양의 병기 체계는 IRS(Intergroup rhabdomyosarcoma study group) staging system, pratt 등에 의한 임상 병기 체계, 변화된 A.J.C.C. 병기 체계 등이 있으나, 원격전이를 제외한 근치수술 범위에 의한 IRS staging system이 가장 많이 이용된다(Table 1).

치료는 광범위한 외과적 절제술과 화학요법, 방사선 치료를 병행하는 것을 원칙으로 한다<sup>11)16)</sup>. 수술은 종양의 크기, 부위, 전파범위에 따라 완전적출을 원칙으로 하나, 두경부에 발생한 경우 실제로 완전적출이 어려운 경우가 많다. 방사선치료는 성인은 5,000 내지 6,000 rad를, 3세 이하 소아는 4,000 내지 5,000 rad를 5-6주에 걸쳐 조사하는데<sup>9)</sup> 두개로 전이된 경우 화학요법보다 치료 효과가 좋은 것으로 보고되고 있다. 화학요법은 Actinomycin-D(Dactinomycin), Vincristine, Cyclophosphamide, Adriamycin, Bleomycine, Methotrexate, BCNU, Cis-platinum, Imidazole Carboxamide (DIC, DITC), Mitomycin-D, 5-Fluorouracil 등을 사용하나, 최근에는 VAC regimen (Vincristine, Actinomycin-D, Cyclophosphamide)을 가장 많이 사용한다<sup>9)</sup>.

전이는 주로 임파절을 통해 이루어지며, 폐, 임파

절, 골, 간, 두개골 침범한다. 두개골의 전이는 직접 전파, 혈행성, 임파성으로 생기며, 비인강과 부비동, 중이와 같이 뇌막과 가까이 원발한 경우 약 40%에서 발생하며, 7번 뇌신경이 가장 흔히 침범되나 3, 4, 5, 6, 8, 9, 10, 11, 12번 뇌신경 침범도 발생할 수 있다<sup>71,80</sup>.

횡문근 육종의 예후는 병합 치료요법에도 불구하고 매우 불량하여<sup>12)</sup>, IRS 병기에 따라 3년 무재발율(3-year relapse free interval)은 Group I 82%-83%, Group II 63%-72%, Group III 54%-61%, Group IV 17%-23%로 보고되고 있으며<sup>19)</sup>, 특히 비강, 부비동 등 뇌막과 가까이 원발한 경우 3년 무재발율이 45%로 두경부의 다른 부위(두피, 경부, 이하선, 구강, 후두)에서 발생한 경우(75%)보다 예후가 불량한 것으로 알려져 있다<sup>20)</sup>.

본 예에서는 IRS Group III 환자에서 국소 절제술 후, 5580cGy의 방사선 치료와 VAC regimen을 이용한 13차례의 화학요법 후 97년 11월 현재까지 재발의 증거없이 좋은 반응을 보이고 있다.

## 결 론

저자들은 27세 여자 환자에서 점액종으로 오인되었던, 부비동에서 발생한 횡문근 육종을 조직학적으로 감별진단하고, 수술, 방사선치료, 화학요법을 병용하여 좋은 반응을 보이고 있는 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심단어 : 횡문근육종, 부비동, 점액종

## References

- 1) Heyn RM, Holland R, Newton WA Jr., Tefft M, Breslow N, Hartmann JR : The role of combined chemotherapy in the treatment of Rhabdomyosarcoma in children. *Cancer* 1974 ; 34 : 2128-34.
- 2) Malpas JS : Radiotherapy and Adjustment Combine Chemotherapy for Childhood

- Rhabdomyosarcoma. *Br Med J* 1976 ; 1 : 247-49.
- 3) Altman AJ, Schwartz AD : Malignant Disease of Infancy, Childhood and Adolescence. Vol. XVIII in Major Problems in Clinical Pediatrics, W.B. Saunders Co., Philadelphia ; 1978. p.380-404.
- 4) Barnes L : Surgical Pathology of the Head and Neck, vol 1. New York. Marcel Dekker ; 1985. p.787.
- 5) Fu YS, Perzin KH : Nonepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx. *Cancer* 1976 ; 37 : 364-76.
- 6) Horn RC Jr., Enterline HT : Rhabdomyosarcoma : A Clinical pathologic Study and Classification of 39 Cases. *Cancer* 1958 ; 11 : 181-99.
- 7) Yang HD : A Case of Botryoid Rhabdomyosarcoma of the Right Maxillary Sinus. *Korean J Otolaryngol* 1973 ; 16 : 105-110.
- 8) Lim YK, Rhee JC : A Case of Pleomorphic Rhabdomyosarcoma of the Left Maxillary Sinus. *Korean J Otolaryngol* 1981 ; 24 : 699-703.
- 9) Feldman BA : Rhabdomyosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1982 ; 92 : 424-40.
- 10) Grieman RB, Katsikeris NF, Symington JM : Rhabdomyosarcoma of the maxillary sinus. *American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons* 1988 ; 46 : 1090-96.
- 11) Stobbe GD, Dargeon HW : Embryonal Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children and adolescence. *Cancer* 1950 ; 3 : 826-36.
- 12) Patton RB, Horn RC Jr. : Rhabdomyosarcoma: clinical and Pathologic Features and Comparison with Human Fetal and Embryonal Skeletal Muscle. *Surgery* 1962 ; 52 : 572-84.
- 13) Stout AP, Lattes R : Tumors of the Soft Tissue. atlas of Tumor Pathology, Armed Forces Institute of Pathology Series II, Fac. 1967. p.134-144.
- 14) FU YS, Perzin KH : Myxomatous tumors of the jaws. *J. oral surg.* 1975 ; 33 : 523-28.

- 15) Gorlin RJ, Pindborg JJ : Odontogenic tumors. Cancer 1961 ; 14 : 73-101.
- 16) Maurer HM, Moon J, Donaldson M et al : The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study : A Preliminary Report. Cancer 1977 ; 40 : 2015-26.
- 17) DelBalso AM, Weinstein ZR, Deal JL, Whittington R, Miremadi A, Bilro MC : Nasopharyngeal rhabdomyosarcoma in an adult with intracranial and intraorbital extension. Ear, Nose and Throat journal 1986 ; 65 : 420-23.
- 18) Tefft M, Fernandez C, Donaldson M, Newton W, Moon TE : Incidence of meningeal involvement by rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. A report of the intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Cancer 1978 ; 42 : 253.
- 19) Vincent TD, Samuel H, Steven AR : Cancer, Principles and practice of Oncology, 3rd Ed. Vol. II, 1989 . p1647-54.
- 20) Sutow WW, Lindberg RD, Gehan EA, Raney RB Jr, Ruyman F, Soule EH : Three-year relapse-free survival rates in childhood rhabdomyosarcoma of the head and neck. Cancer 1982 ; 49 : 2217.