

## 반전성 유두종에 병발한 상악동의 다형성 횡문근 육종 1예

성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 이비인후과교실

이성진 · 권희준 · 허세형 · 이상혁

A Case of Pleomorphic Rhabdomyosarcoma of Maxillary Sinus  
Accompanied with Inverted Papilloma

Sung Jin Lee, MD, Hee Jun Kwon, MD, Se Hyung Huh, MD and Sang Hyuk Lee, MD

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Kangbuk Samsung Hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

## ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma is an aggressive malignant tumor rarely developing in the head and neck in adults. In the sinonasal region, rhabdomyosarcoma constitutes a clinically important group because of the difficulty of surgical resection and its generally poor prognosis. Inverted papilloma is a relative rare and benign sinonasal lesion constituting 0.5% to 4% of all nasal tumors that has a known propensity for recurrence, local aggressiveness, and association with transformation to malignancy. Squamous cell carcinoma is the major malignancy that is associated with inverted papilloma. To our knowledge, this is the first case report of pleomorphic rhabdomyosarcoma accompanied with inverted papilloma, and we represent the case with a review of the related literatures. (Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2009;52:70-4)

**KEY WORDS :** Inverted papilloma · Rhabdomyosarcoma · Maxillary sinus neoplasms.

## 서 론

반전성 유두종은 비강 및 부비동의 점막에서 발생하는 양성 종양으로 전체 비강내 종양의 0.5~4%를 차지하는 드문 종양이며, 원발 부위는 대부분 비강 외측벽으로 상악동 개구부와 사골동이 호발 부위이다.<sup>1)</sup> 양성종양이지만 불충분한 제거시 재발률이 높고 압력괴사로 인한 골파괴를 야기시켜 안구나 두개저부로 파급될 수 있다. 약 13~53%에서 악성을 동반할 수 있으며, 그 중 편평세포암이 가장 흔하게 동반된다.<sup>2,3)</sup>

성인에서 횡문근 육종은 전체 연부조직 악성종양의 10%를 차지하며 이 중 두경부 영역에서 발생하는 경우는 1% 미만이다.<sup>4)</sup> 두경부에서 발생한 경우 부비동이 가장 흔하며 주로 사골동과 상악동을 침범한다.<sup>5,6)</sup> 비인강, 부비동과 비강 등의 수막주변부에서 발생한 경우 중추 신경을 침범하는 경우가 많아 예후가 좋지 않다.

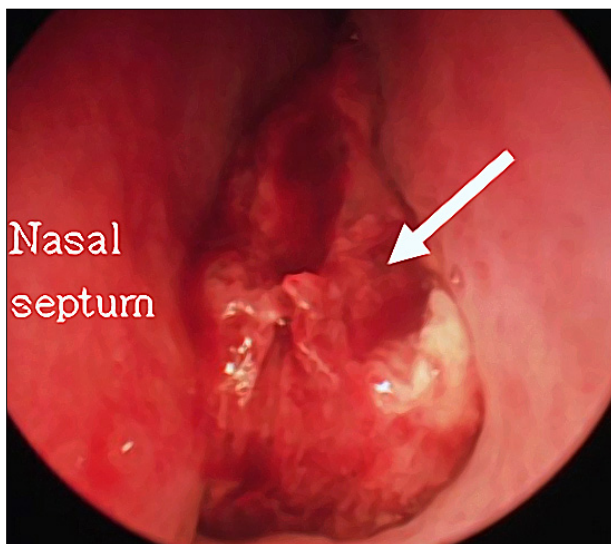
논문접수일 : 2008년 7월 6일 / 심사완료일 : 2008년 10월 8일  
교신저자 : 이상혁, 110-746 서울 종로구 평동 108  
성균관대학교 의과대학 강북삼성병원 이비인후과교실  
전화 : (02) 2001-2269 · 전송 : (02) 2001-2273  
E-mail : entlsh@hanmail.net

저자들은 비강내 종물을 주소로 내원한 40세 남자 환자에서 수술 전 조직검사상 횡문근 육종으로 확인되어, 내측 상악골 절제술 시행 후 조직 병리학적으로 반전성 유두종에 병발한 횡문근 육종으로 진단된 환자 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

40세 남자 환자가 내원 2달 전부터 시작된 좌측 비폐색 및 화농성 비루와 반복되는 비출혈을 주소로 본원에 내원하였다. 환자의 과거력과 가족력상 특이사항은 없었으며 이학적 검사 및 내시경 소견상 표면이 불규칙하고 출혈성향이 있는 분홍 및 회백색의 종물이 좌측 비강을 가득 채우고 있었다(Fig. 1). 부비동 컴퓨터단층촬영에서 좌측 상악동 전체를 채우고 비강, 사골동 및 후비공까지 연장된 경계가 불명확한 종괴가 있었으며, 이것에 의해 상악동 내측이 변형되어 있었다(Fig. 2). 부비동 자기공명영상에서 T1 강조영상에서 저신호 강도, T2 강조영상에서는 고신호 강도를 보이며 조영 증강이 잘되는 3.5×3×1.5 cm 크기의 종괴가 좌측 상악동, 비강, 사골동을 침범하며 후비공까지 연

장된 소견을 보였고 좌측 협부에 T2 강조영상에서 고신호 강도를 보였으나 안와, 뇌 및 경구개로의 침범은 관찰되지 않았다(Fig. 3).

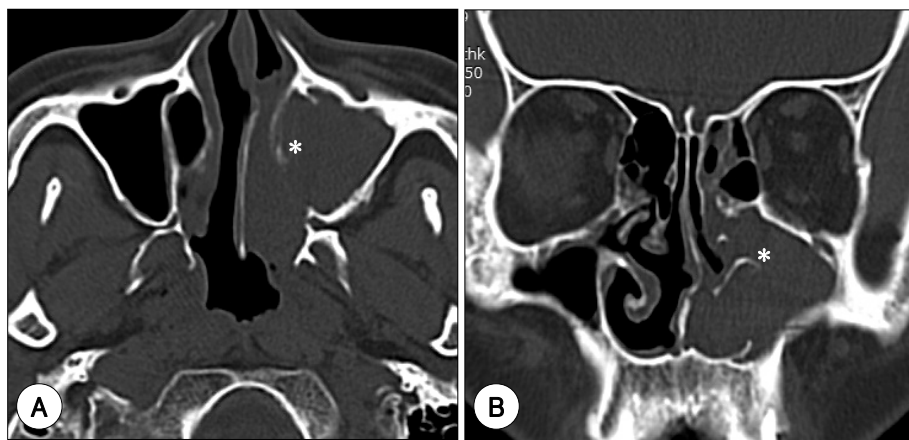


**Fig. 1.** Preoperative endoscopic finding. Irregular shaped polypoid mass with bleeding tendency is shown in the left nasal cavity (arrow).

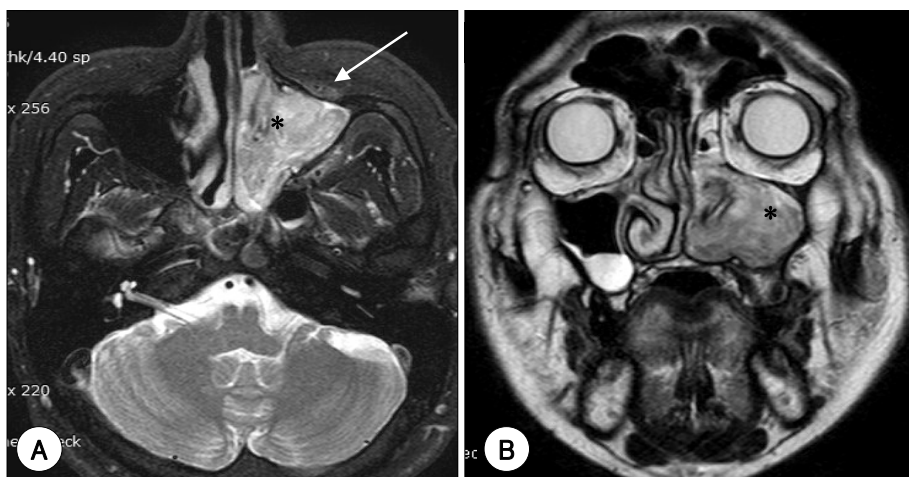
수술 전 국소마취하에 시행한 비강 종물 생검에서는 횡문근 육종으로 확인되어 전신마취하에 수술적 일괄 절제를 계획하였다. Weber-Ferguson 절개 후 피판을 들고 상악동과 비강 내로 접근하였다. 종물은 약  $3.5 \times 3 \times 1.5$  cm 크기로 좌측 상악동 내측벽에서 기원하여 좌측 비강을 가득 채우고 있었으나 상악동의 후벽과 외측 벽의 침식 소견은 보이지 않았고 안와 및 경구개로의 침범 소견도 관찰되지 않았다(Fig. 4). 종양은 유착없이 쉽게 박리되어 내측 상악골 절제술을 통해 일괄 적출되었다. 수술 중 좌측 협부를 포함한 절제면에서 시행한 동결절편검사에서 종양세포는 발견되지 않았다. 적출된 종물은 육안적 소견상 회갈색의 점막과 폴립양상이었다.

조직병리학적으로 반전성 유두종에 병발된 다형성 횡문근 육종의 소견을 보였으며 면역조직화학적 염색에서 근육지표인 EMA, Creatine kinase, Myoglobin, Vimentin에 양성 소견을 보여 횡문근 육종으로 확진하였고 절단면에서 암세포는 관찰되지 않았다(Fig. 5). 환자는 술 후 11일째 퇴원하였고 조직병리학적으로 다형성 횡문근 육종, 심한 괴사 소견, 다수의 유사 분열 등의 High grade에 해당되는 소

**Fig. 2.** PNS MDCT axial (A) and coronal (B) view. Left ethmoid sinus, maxillary sinus and choana are filled with a huge mass (asterix). Widened left infundibulum is noted.



**Fig. 3.** PNS MRI (T2WI) axial (A) and coronal (B) view. About  $3.5 \times 3 \times 1.5$  cm sized high signal mass occupies left maxillary sinus, nasal cavity and extends into choana (asterix). The mass doesn't extend to the left orbital wall, brain, hard palate. High signal in left buccal area which is caused by inflammation is shown (arrow).



견이 관찰되어 8주간 5,040 cGy의 방사선 치료를 시행하였으며 12개월 후 시행한 내시경 및 부비동 자기공명영상에서 재발이나 잔류암의 증거를 발견할 수 없었다(Figs. 6 and 7). 환자는 현재 약 15개월 동안 외래 경과관찰 중 병변의 재발 없이 추적관찰 중이다.

## 고 찰

횡문근 육종은 드문 연부조직 악성종양으로 주로 젊은 연령층에서 발생하며 15세 이하의 소아 악성종양 중 4.3%를 차지한다.<sup>7)</sup> 호발 부위는 두경부(38%), 비뇨기계(21%), 사지(18%) 순으로, 두경부에서 발생할 경우 안구, 비강, 부

비동, 측두골 및 경부에서 주로 발생한다.<sup>8,9)</sup> 성인에 있어서는 두경부보다 사지나 복부 등 다른 부위에서의 발생 비율이 높다. 임상증상은 침범 부위에 따라 다양하며 초기에는 비폐색, 비출혈, 비루 등이 흔하고 진행할 경우 시력감소, 안구돌출, 협부 종창 등과 뇌신경 압박증상이 나타난다. 특히 부비동, 비강 등 수막 주변부에서 발생한 경우 중추신경계로의 직접 침범을 흔히 동반하여 외과적 절제 범위를 확보하기 힘들어 예후가 불량하다.<sup>10)</sup> 진단 방법으로는 전산화 단층촬영 및 자기공명영상이 시행되어야 하며 추적관찰 및 병변 범위 파악에는 자기공명영상이 더 유용하다고 알려져 있다.<sup>11)</sup> 그러나 방사선학적 소견이 비특이적이므로 신경아세포종, 림프종 및 다른 육종과의 감별이 필요하고 반드시 수술 전 조직학적 검사를 시행해야 한다.

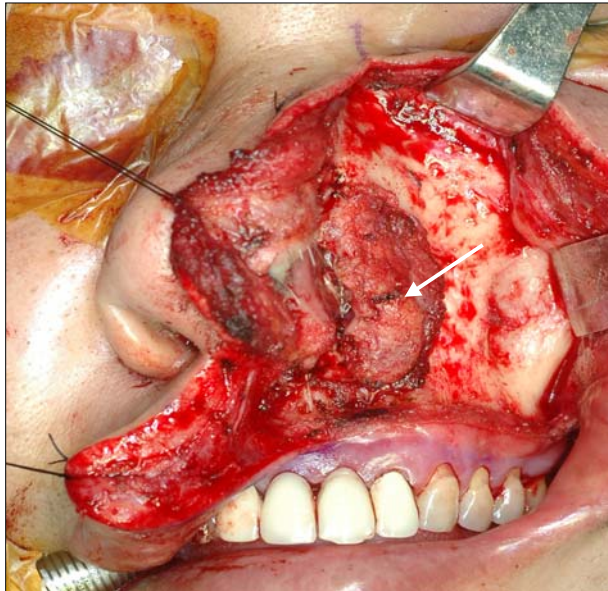


Fig. 4. Intraoperative finding. Weber-Ferguson incision is made and irregular shaped mass filling the left nasal cavity is exposed (arrow).

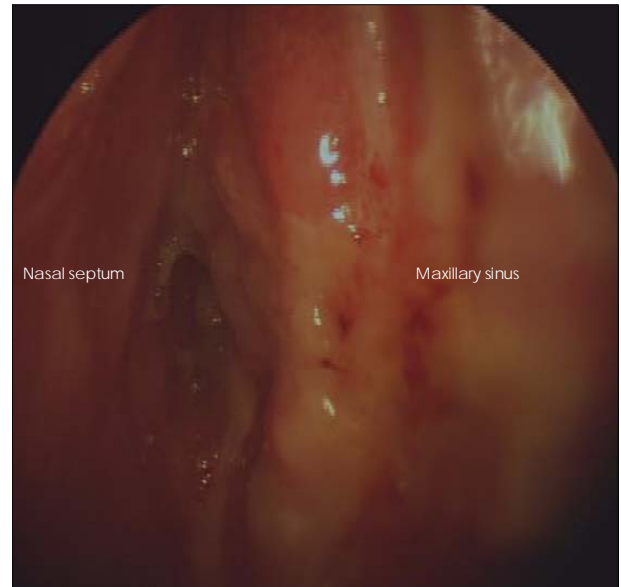


Fig. 6. Postoperative endoscopic finding of 12 months after operation. There is well healed state and no evidence of recurrence.

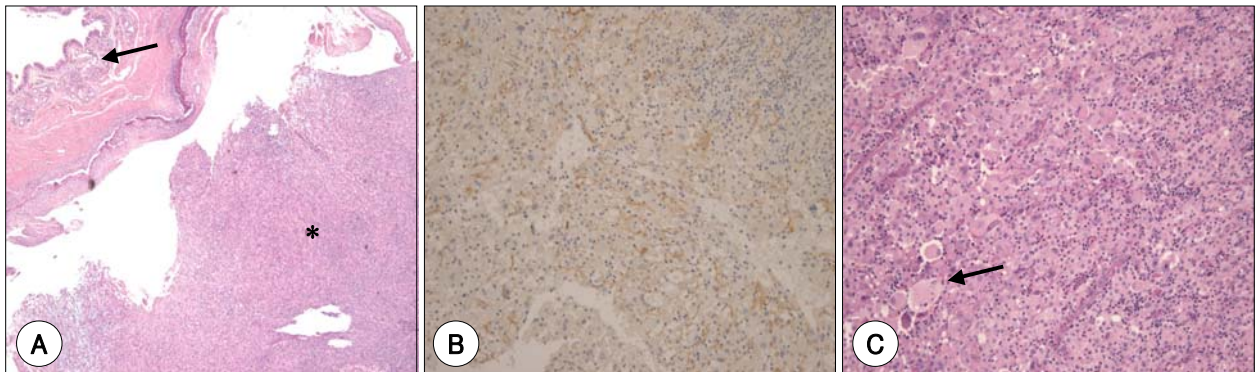


Fig. 5. Histopathologic findings. A : Inverted papilloma portion (arrow) invagination of surface epithelium as extensive finger-like projection into underlying stroma. Rhabdomyosarcoma portion are accompanied (asterix) (H & E stain,  $\times 40$ ). B : Immunohistochemical staining was positive on myoglobin (myoglobin,  $\times 200$ ). C : Pleomorphic type rhabdomyosarcoma, with sheets of atypical, bizarre, large, polygonal pleomorphic rhabdomyoblasts with abundant eosinophilic cytoplasm (arrow) (H & E stain,  $\times 200$ ).



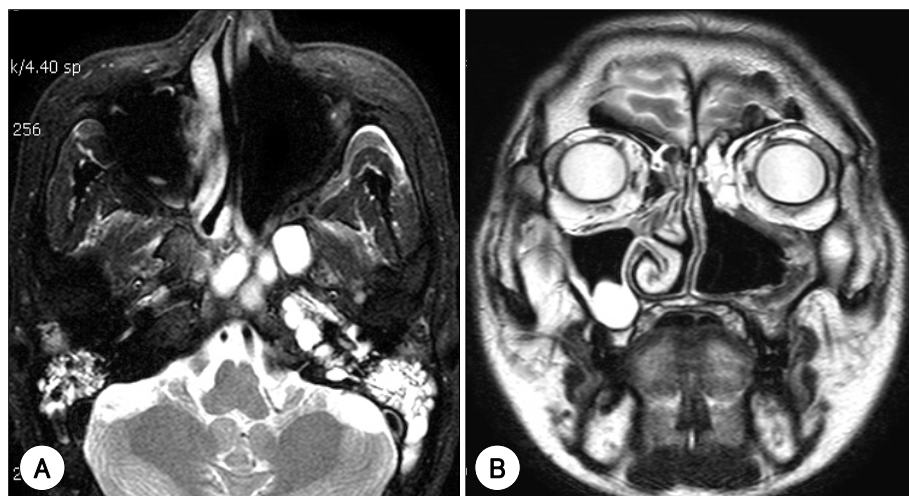


Fig. 7. Postoperative PNS MRI (T2WI) axial (A) and coronal (B) view of 12 months after operation. There is no evidence of recurrence.

병리 조직학적으로 횡문근 육종은 배상형(embryonal), 포도상(botryoid), 폐포성(alveolar), 다형성(pleomorphic)의 4가지 형태로 분류된다. 이 중 배상형이 두경부 영역에서 발생하는 횡문근 육종 중 75%로 가장 호발하며 젊은 층에 흔하고 방사선 치료 및 항암 치료에 잘 반응하여 예후도 좋은 편이다.<sup>11)</sup> 다형성형은 두경부 영역에서 5%로 가장 드물게 발생하는 것으로 알려져 있으며 고연령층에 주로 발생하고 방사선 치료 및 항암 치료에 잘 반응하지 않는 것으로 알려져 있다.<sup>12)</sup>

치료 방법으로는 수술적 절제, 방사선 치료, 항암 치료 등이 시행되는데 비강 및 부비동의 경우 가능하면 근치적 외과적 절제술이 최선으로 생각되며, 안전한 절제연의 확보가 어려운 경우 방사선 치료와 항암 치료를 병행하기도 한다.<sup>13)</sup> 방사선 치료의 경우 High grade에서 종양의 크기와 상관 없이 수술적 절제 후 시행하며 본 증례에서도 다형성 횡문근 육종, 심한 괴사 소견, 다수의 유사 분열 등의 조직 병리학적으로 High grade 소견이 관찰되어 수술 후 방사선 치료를 시행하였다.<sup>14)</sup> 예후 인자로는 조직형, 병기, 원발 부위 및 분화 정도가 중요하며 크기가 큰 경우, 수술 절단면에서 종양세포가 확인된 경우, 골침범, 국소재발, 원격전이 가 있는 경우, 분화도가 높은 경우에는 치료 실패 가능성이 높다.<sup>14)</sup>

반전성 유두종과 악성종양과의 연관성은 다양하게 보고되고 있으며 이 중 편평상피세포암이 가장 흔하다.<sup>2,3)</sup> 드물게는 선상세포암, 소세포암과도 관련이 있다고 알려져 있으나 저자들이 경험한 횡문근 육종과의 관련 여부는 현재까지 보고된 바 없으며 그 기전은 아직 정립되지 않고 있다.<sup>15)</sup> 임상증상으로서 악성과 구별하는 것은 힘들지만 안면심부동통, 감각 이상, 뇌신경마비 등이 동반시 반드시 악성종양과의 연관성을 배제하지 말아야 한다.

이와 같이 악성과의 연관성과 높은 재발률 때문에 과거에는 반전성 유두종의 치료가 측비절개술이나 안면중앙접근술을 통한 내측 상악골 절제술과 같은 광범위한 절제술이 주된 치료 방법으로 여겨져 왔으나, 최근에는 각종 기구와 장비의 발달 및 다양한 내시경 기술의 진보로 반전성 유두종의 내시경수술시 비외접근법으로 수술한 경우와 비슷한 정도의 치료효과가 보고되고 있다. 하지만 상악동의 전벽, 하벽, 후외벽에서 기원한 경우는 내시경수술만으로는 종양의 완전한 제거가 어려우며, 또한 전두동에서 기시하거나, 종괴가 광범위 침범을 보일 경우는 비내시경수술보다는 외측접근법에 의한 광범위 절제술이 유용하다.

본 증례는 40세 남자 환자에서 상악동 내에서 발생한 다형성 횡문근 육종이 진단되어 내측 상악골 절제술을 시행하였고 최종 조직 병리학적 검사에서 반전성 유두종에 병발된 횡문근 육종으로 판명되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

중심 단어 : 반전성 유두종 · 횡문근 육종 · 상악골 종양.

## REFERENCES

- 1) Lawson W, Kaufman MR, Biller HF. Treatment outcomes in the management of inverted papilloma: An analysis of 160 cases. *Laryngoscope* 2003;113 (9):1548-56.
- 2) Tufano RP, Thaler ER, Lanza DC, Goldberg AN, Kennedy DW. Endoscopic management of sinonasal inverted papilloma. *Am J Rhinol* 1999;13 (6):423-6.
- 3) Yamaguchi KT, Shapsay SM, Incze JS, Vaughan CW, Strong MS. Inverted papilloma and squamous cell carcinoma. *J Otolaryngol* 1979;8 (2):171-8.
- 4) Callender TA, Weber RS, Janjan N, Benjamin R, Zaher M, Wolf P, et al. Rhabdomyosarcoma of the nose and paranasal sinuses in adults and children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;112 (2):252-7.
- 5) Healy GB. Malignant tumors of the head and neck in children: Diagnosis and treatment. *Otolaryngol Clin North Am* 1980;13 (3):483-7.
- 6) Horn RC, Enterline HT. Rhabdomyosarcoma: A clinicopathologic study and classification of 39 cases. *Cancer* 1971;27:181-3.

- 7) Lee YT, Kim KI, Lee CK, Lim YH. *A case of embryonal rhabdomyosarcoma of nasal cavity in adult. Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2000;43:1359-63.
- 8) Maurer HM. *Rhabdomyosarcoma. Pediatr Ann* 1979;8 (1):35-48.
- 9) Maurer HM. *Rhabdomyosarcoma in childhood and adolescence. Curr Probl Cancer* 1978;2 (9):1-36.
- 10) Lawrence W, Anderson JR, Gehan EA, Maurer H. *Pretreatment TNM staging of childhood rhabdomyosarcoma: A report of the intergroup rhabdomyosarcoma study group. Cancer* 1997;80 (6):1165-70.
- 11) JH Lee, MS Lee, BH Lee, DH Choe, YS Do, KW Kim, et al. *Rhabdomyosarcoma of the head and neck in adults: MR and CT findings. Am J Neuroradiol* 1996;17:1923-8.
- 12) Yeo SG, Kim JW, Cho CS, Yoon SW. *A case of rhabdomyosarcoma of the nasal cavity. J Clinical Otolaryngol* 2000;11:293-97.
- 13) Callender TA, Weber RS, Janjan N, Benjamin R, Zaher M, Wolf P, et al. *Rhabdomyosarcoma of the nose and paranasal sinuses in adults and children. Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;112 (2):252-7.
- 14) Janice N. Cormier, Raphael E. Pollock. *CA Cancer J Clin* 2004;54 (2):94-109.
- 15) Maitra A, Baskin LB, Lee EL. *Malignancies arising in oncocytic schneiderian papillomas: A report of 2 cases and review of the literature. Arch Pathol Lab Med* 2001;125 (10):1365-7.