

# A Case of Rhabdomyosarcoma in Pharynx

Eun Seok Jang<sup>1</sup>, Ju Sang Lee<sup>1</sup>, Jin Won Seo<sup>2</sup> and Bum Jung Park<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, <sup>2</sup>Pathology, Hallym Sacred Hospital, Hallym University College of Medicine, Anyang, Korea

## 인두 횡문근육종 1예

장은석<sup>1</sup> · 이주상<sup>1</sup> · 서진원<sup>2</sup> · 박범정<sup>1</sup>

한림대학교 의과대학 한림대학교성심병원 이비인후-두경부외과학교실, <sup>1</sup> 병리학교실<sup>2</sup>

Received July 20, 2010

Revised September 17, 2010

Accepted October 4, 2010

Address for correspondence

Bum Jung Park, MD

Department of Otolaryngology

Head and Neck Surgery,

Hallym Sacred Hospital,

Hallym University

College of Medicine,

896 Pyeongchon-dong, Dongan-gu,

Anyang 431-070, Korea

Tel +82-31-380-3846

Fax +82-31-386-3860

E-mail pbj426@hallym.ac.kr

Rhabdomyosarcoma is a highly aggressive malignant tumor with an incidence of 1/500,000 children per year. It originates from mesenchymal cell to invade soft tissue, developing into a highly aggressive malignant tumor. Rhabdomyosarcoma consists of the following four pathologic groups-embryonal, botryoid, alveolar, and pleomorphic type. While head and neck is the most common site of the embryonal rhabdomyosarcoma, the pharynx is rarely reported as a primary site of rhabdomyosarcoma. Recently, the 5-year survival rate of rhabdomyosarcoma has been greatly increased by combining therapy with radical surgery, although it still has poor prognosis. We present a case of rhabdomyosarcoma in the pharynx.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:719-22

**Key Words** Rhabdomyosarcoma · Embryonal · Pharynx.

## 서 론

횡문근육종은 중간엽 세포에서 기원하여 연부조직에 생기는 악성종양으로 주로 소아에서 발생하며, 호발 부위는 두경부(38%), 비뇨기계(21%), 사지(18%) 순이다.<sup>1,2)</sup> 성장이 빠르고 침습성이 강하여 골 침범을 보이는 경우가 많고,<sup>3)</sup> 초기에 두개강 내로의 전이를 보이는 경우도 있다.<sup>4)</sup> 병리조직학적으로 종양 세포가 태생기의 횡문근 조직세포(rhabdomyoblast)와 유사해 횡문근육종(rhabdomyosarcoma)이라 불리며 배상형(embryonal), 포도상형(botryoid), 포상형(alveolar) 및 다양형(pleomorphic)으로 분류된다. 1960년대까지만 해도 5년 생존율이 5~21% 였으나, 최근 항암화학요법의 발전 및 수술과 방사선치료의 병행으로 전이가 없는 경우 60~80%까지 향상되었다.<sup>5)</sup> 두경부 영역에선 주로 안와 및 비인강 내에 호발하나,<sup>6,7)</sup> 인두는 원발 부위로 매우 드물게 발생하며, 아직 국내 문헌에서 보고된 바가 없다. 저자

들은 인두에서 발생한 횡문근육종 1예를 경험하였기에 논문 고찰과 함께 보고하고자 한다.

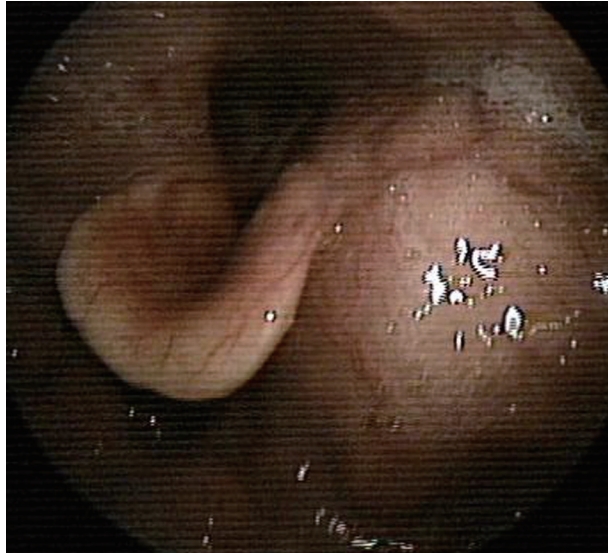
## 증 례

33세 여자환자가 내원 1개월 전부터 발생한 경부 불쾌감 및 호흡 곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 과거력 및 가족력에서 특이 사항은 없었다. 후두 내시경 검진에서 하인두 좌측 외측벽에서 시작되어 후두개까지 침범한 약 4×3 cm 크기의 단단한 종괴가 관찰되었다(Fig. 1). 경부 전산화단층 촬영에서 4.0×3.5 cm 크기의 종괴가 관찰되었고(Fig. 2A), 주변 조직과의 경계가 불규칙하게 조영 증강된 양상이 관찰되었다(Fig. 2B).

조직학적 검사를 위해 전신 마취하에 현수 후두경을 이용하여 생검하였고, 중간 단계의 중간엽종양으로 관찰되었다. 병기 설정 및 타장기로의 원격 전이 여부를 확인하기 위해

양전자방출단층촬영을 하였고 타장기로의 전이 소견은 보이지 않았으나, 양측 경부의 level II에 전이성 림프절이 의심되었다.

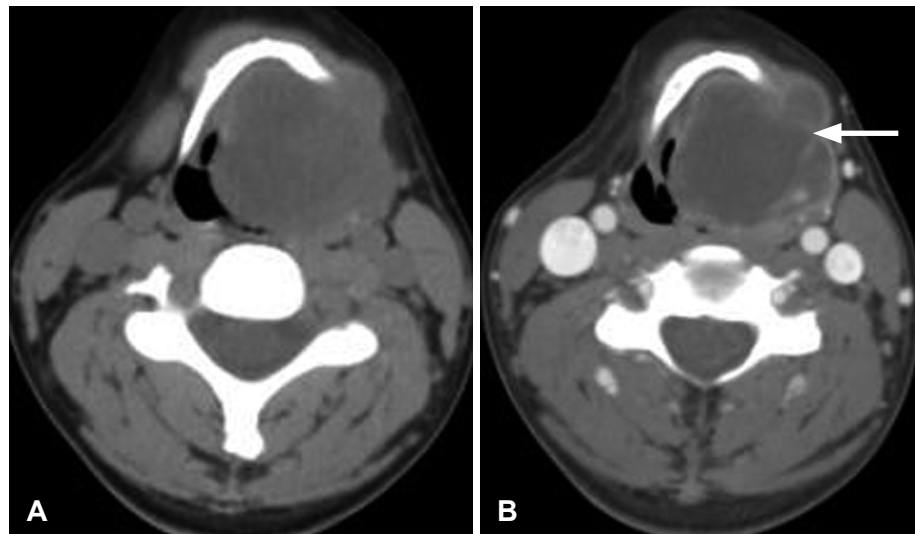
경설골 인두 절개술로 후두개 절제술 및 암종 절제술 및



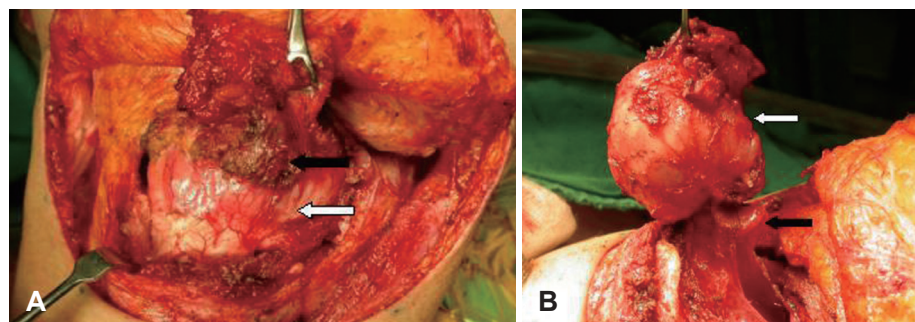
**Fig. 1.** Laryngoscopic photo. 4×3 cm sized mass invade from left pharyngeal wall to epiglottis.

좌측 선택적 경부 청소술 및 우측 림프절 생검술 및 기관절개술을 시행하였다(Fig. 3). 절제한 종양의 육안 소견에서 종양은 후두개와 설골 사이에 위치한 연조직에 위치하고 있었으며, 그 단면은 회백색의 경계가 좋은 양상이 관찰되었다. 좌측 선택적 경부 청소술은 경부 level II에 시행하였고, 양전자방출단층촬영에서 전이성 림프절로 의심된 우측 경부 level II 림프절에 대한 생검을 한 후, 냉동 절편으로 전이가 없는 것을 확인하였다. 현미경 소견에서 종양은 세포 밀도가 높은 부위와 세포 밀도가 낮은 부위가 공존하고 있었으며, 종양을 구성하는 주된 세포는 방추형의 과다염색성을 보이는 세포들로, 다수의 유사분열을 관찰할 수 있었다(Fig. 4A). 세포 밀도가 비교적 낮은 부분에는 방추형의 세포 외에도 횡문근아세포와 유사한 호산성의 풍부한 세포질을 가진 원형의 세포들이 다수 관찰되었으며, 면역조직화학적 염색에서 desmin 양성반응을 보여(Fig. 4B), 배아형 횡문근육종(embryonal rhabdomyosarcoma)의 일종인 방추세포 횡문근육종(spindle cell rhabdomyosarcoma)으로 진단되었다. 림프절 병리 소견에서 전이는 보이지 않았다. 그 밖에 절제 후 원발 부위에 남은 병변은 관찰되지 않았으며, 국소 림프절 전이도 보이지 않아, Intergroup Rhab-

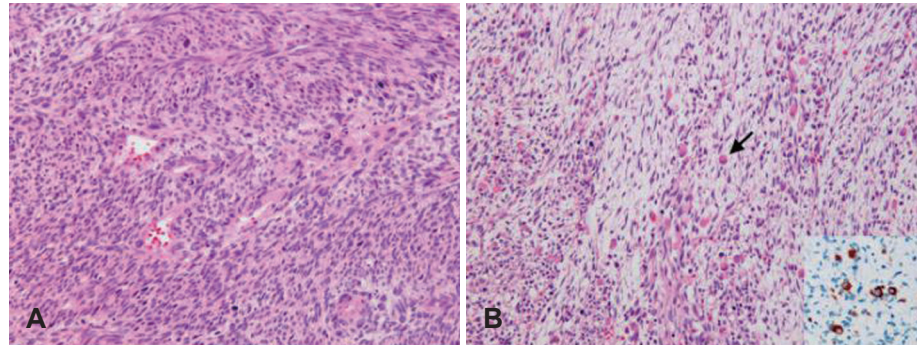
**Fig. 2.** Computed tomographic (CT) finding. Unenhanced axial CT scan shows about 4.0×3.5 cm sized well defined lobulated low density mass in left supraglottic larynx. This mass shift a epiglottis to the right side (A). Enhanced axial CT scan shows the irregular rim enhancement of the mass. And the significant enlarged lymphnodes in both neck is not noted on CT scan (white arrow)(B).



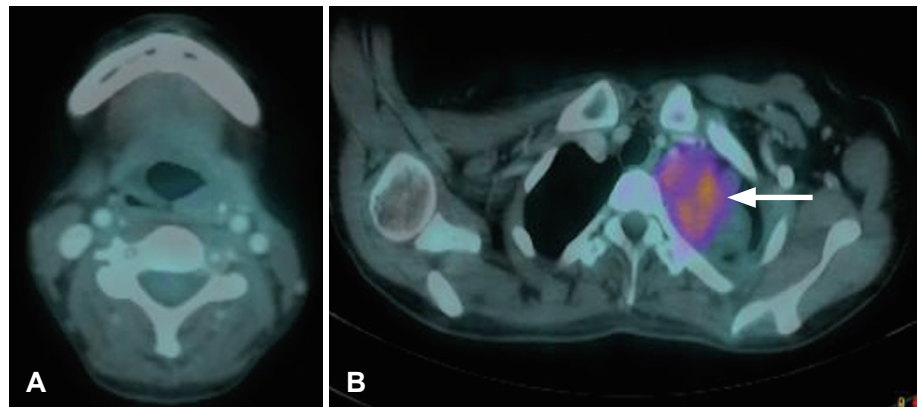
**Fig. 3.** Intraoperative finding. The mass (white arrow) is between hyoid bone (black arrow) and epiglottis (A). The mass (white arrow) was attached to epiglottis (black arrow) (B).



**Fig. 4.** Pathologic finding. The cellular area of the tumor is mainly composed of spindle cells with hyperchromatic nuclei and frequent mitotic figures (H&E stain,  $\times 100$ )(A). There are scattered eosinophilic, round cells resembling rhabdomyoblasts (black arrow) between spindle cells (H&E stain,  $\times 100$ ). These cells are reactive for desmin (lower right)(B).



**Fig. 5.** Positron emission tomography-computed tomography (PET-CT) finding at 11 months after surgery. No local recurrent lesion was shown in primary tumor site (A). Lung distant metastatic lesion was shown. About 6.4 cm sized mass with moderate increased fluorodeoxyglucose uptake is shown in left lung apex (white arrow)(B).



**Table 1.** Intergroup rhabdomyosarcoma study clinical group classification

| Clinical group | Definition                                                                                                                                                                                                                        |
|----------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| I              | Localized tumor, complete resection with pathologically negative margins and no lymph node involvement                                                                                                                            |
| II             | Localized tumor, grossly removed with:<br>A. Microscopically positive margins<br>B. Involved, grossly resected regional lymph nodes<br>C. Both microscopically positive margins and tumor-involved, grossly resected lymph nodes. |
| III            | Localized tumor with gross residual disease after attempted resection, or after biopsy only                                                                                                                                       |
| IV             | Distant metastases present at diagnosis                                                                                                                                                                                           |

domyosarcoma Study(IRS) 분류 체계에 따라 I군으로 분류하였다. 향후 치료 계획은 혈액종양 내과와 방사선 종양학과와 상의 후, 조직 검사에서 림프절 전이는 보이지 않았으나 국소 재발 방지를 위하여 술 후 방사선 치료를 계획하였다.

환자는 특별한 이상 없이 술 후 19일째에 퇴원하였다. 퇴원 후 8주에 걸쳐 5,940 cGY 방사선 치료를 받았다. 술 후 11개월 후 시행한 양전자방출단층촬영에서 원발 부위의 국소 재발은 없었으나 폐전이가 있어(Fig. 5), 복합제제 항암화학요법(doxorubicin, ifosphamide, mesna, dacarbazine)으로 치료하였으나 술 후 14개월째에 사망하였다.

## 고 찰

횡문근육종은 연부조직에 생기는 다양한 병리조직학적 소견을 갖는 미성숙된 악성종양으로 1854년 Weber에 의해

최초로 보고되었으며, 주로 15세 이하 소아에서 발생하며, 40% 이상에서 두경부에 발생하는 것으로 알려져 있다.<sup>1,2)</sup> IRS 분류체계(Table 1)로 나누면 임상군 I에서는 비노생식기계, 임상군 II와 III에서는 두경부, 임상군 IV에서는 사지가 가장 많은 비율을 차지한다.<sup>2)</sup> 두경부에서의 호발 부위는 안구, 비강, 부비동, 측두골 및 경부 등이다.<sup>6,7)</sup> 발생 원인으로는 여러 가설이 있으나 확실치는 않으며 화학물질, 바이러스 감염, 방사선 노출, 화상 및 외상에 의한 상처가 원인이 된다는 주장도 있다.<sup>8)</sup>

병리조직학적 분류에 따라 호발 연령, 원발 부위, 그리고 치료 예후에 차이가 있다. 배상형은 유아 및 소아에서 가장 흔하며 안면 및 두경부 영역에서 가장 많이 나타나고 방사선 치료와 항암화학요법에 잘 반응하여 예후도 좋은 편이다. 다양형은 성인에서 호발하고 방사선요법이나 항암화학요법에 잘 반응하지 않는 편이며, 포상형은 사춘기에 많이



발생하며 사지 및 두경부에 호발하고 방사선 치료와 항암화학요법에 잘 반응하는 편이다.<sup>9)</sup>

임상증상은 발생부위에 따라 다르나 두경부 영역에선 주로, 빠르게 성장하는 무통성의 종물에 의한 증상인 종물의 촉진, 안구 돌출, 비폐색, 그리고 호흡곤란으로 나타나며, 침습성이 강한 것이 특징이다. 진단은 병력 및 임상적 소견으로는 확진하기 힘들고 대부분 수술 전 생검이나 수술 후 채취한 조직에 대한 병리학적 검사로서 확진할 수 있다.<sup>10)</sup>

치료는 원발병소, 조직학적 분류 및 IRS 분류에 따라 다르나 최근에는 대개 수술적 종양제거와 항암화학요법, 방사선 치료를 병행한다.<sup>11)</sup> 수술은 종양의 부위, 크기 및 전파범위에 따라 결정하며 가능한 완전적출을 해야 하지만, 두경부에 발생한 경우 완전 적출이 곤란하면 복합 제제 항암화학요법과 방사선치료만을 사용하기도 한다.<sup>12)</sup> 두경부의 횡문근육종에서 경부전이는 3% 정도로 낮기 때문에,<sup>13)</sup> 경부전이가 있는 경우 경부절제술이 필요하다는 의견도 있지만,<sup>14)</sup> 경부를 방사선 조사 범위에 포함시켜 치료하는 것이 일반적이다. 두경부 횡문근육종의 원격전이는 13%에서 보이며 가장 흔한 전이부위는 폐, 골수 순이다.<sup>15)</sup>

성인에서 항암화학요법은 아직 치료 효과에 대한 논란의 여지가 있으나, 최근 발표된 연구에 따르면 IRS group I 환자가 포함된 횡문근육종 환자에서 항암 화학 요법을 시행하여 좋은 결과를 얻었다는 보고가 발표되었다.<sup>16)</sup>

예후는 최근 수술 및 항암화학요법, 방사선치료의 병행으로 크게 향상되어, IRS-III에 의하면 3년간 생존율은 group I: 94%, II: 86%, III: 79%, IV: 37%라 한다.<sup>17)</sup> 조직형, 병기, 원발부위, 그리고 분화 정도는 예후에 영향을 미치는 인자로 작용한다.

본 증례에서는 치료 전에 원격전이가 없었으나, 수술 11개월 후 폐전이가 발생하여 복합제제 항암화학요법으로 치료하였으나 결국 사망하였다. 조기에 사망한 이유로 먼저, 상기 환자의 세포형이 원인일 것으로 생각한다. 방추세포 횡문근육종은 배아형 횡문근육종의 일종으로 이전 보고에서는 비방추세포 횡문근육종에 비해 예후가 좋은 것으로 보고 되었으나,<sup>18)</sup> 최근 보고에서는 소아의 경우에 예후가 좋으나, 성인의 경우에 상대적으로 예후가 나쁘다고 보고되었다.<sup>19)</sup> 두번째로 조기에 항암치료를 하지 않은 것이 원인으로 생각한다. 이전 연구에서 보고된 바에 따르면, 횡문근육종에서 항암화학요법은 아직 성인의 경우 논란의 여지가 있지만 모든 경우에서 치료의 근간이기 때문에,<sup>17)</sup> 본 증례에서와 같이 IRS group I인 경우에도 초기 치료 때 보다 적극적인 항암화

학요법 치료가 필요할 것으로 사료된다. 또한 성인에서 방추세포 횡문근육종으로 진단된 경우 좀 더 긴밀한 경과 관찰 및 적극적인 치료가 필요할 것으로 생각한다.

## REFERENCES

- 1) Healy GB. Malignant tumors of the head and neck in children: diagnosis and treatment. *Otolaryngol Clin North Am* 1980;13(3):483-8.
- 2) Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, Crist W, Hammond D, Hays DM, et al. The intergroup Rhabdomyosarcoma Study-I. A final report. *Cancer* 1988;61(2):209-20.
- 3) Kato MA, Flamant F, Terrier-Lacombe MJ, Habrand JL, Schwaab G, Lubinski B, et al. Rhabdomyosarcoma of the larynx in children: a series of five patients treated in the Institut Gustave Roussy (Villejuif, France). *Med Pediatr Oncol* 1991;19(2):110-4.
- 4) Lim DM, Oh SS, Kim GW, Doh NY. A case of rhabdomyosarcoma of the middle ear and mastoid with intracranial extension. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1989;32(6):1164-70.
- 5) Crist WM, Anderson JR, Meza JL, Fryer C, Raney RB, Ruymann FB, et al. Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol* 2001;19(12):3091-102.
- 6) Maurer HM. Rhabdomyosarcoma. *Pediatr Ann* 1979;8(1):35-48.
- 7) Maurer HM. Rhabdomyosarcoma in childhood and adolescence. *Curr Probl Cancer* 1978;2(9):1-36.
- 8) Oh KK, Kwon SU, Kim YJ, Kim KH. A Case of the rhabdomyosarcoma involving maxillary sinus and orbit. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1998;41(10):1335-8.
- 9) Kim YB, Park MS. A case of rhabdomyosarcoma of the cheek. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1993;36(5):1065-70.
- 10) Na HJ, Lee DY, Do NY. A case of rhabdomyosarcoma involving nasal vestibule. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44(10):1116-9.
- 11) Flamant F, Hill C. The improvement in survival associated with combined chemotherapy in childhood rhabdomyosarcoma. A historical comparison of 345 patients in the same center. *Cancer* 1984;53(11):2417-21.
- 12) 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.
- 13) Maurer HM, Moon T, Donaldson M, Fernandez C, Gehan EA, Hammond D, et al. The intergroup rhabdomyosarcoma study: a preliminary report. *Cancer* 1977;40(5):2015-26.
- 14) Schuller DE, Lawrence TL, Newton WA Jr. Childhood rhabdomyosarcomas of the head and neck. *Arch Otolaryngol* 1979;105:689-94.
- 15) Raney RB Jr, Tefft M, Maurer HM, Ragab AH, Hays DM, Soule EH, et al. Disease patterns and survival rate in children with metastatic soft-tissue sarcoma. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS)-I. *Cancer* 1988;62(7):1257-66.
- 16) Ogilvie CM, Crawford EA, Slotcavage RL, King JJ, Lackman RD, Hartner L, et al. Treatment of adult rhabdomyosarcoma. *Am J Clin Oncol* 2010;33(2):128-31.
- 17) Crist W, Gehan EA, Ragab AH, Dickman PS, Donabson SS, Fryer C, et al. The third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Clin Oncol* 1995;13(3):610-30.
- 18) Cavazzana AO, Schmidt D, Ninfo V, Harms D, Tollot M, Carli M, et al. Spindle cell rhabdomyosarcoma. A prognostically favorable variant of rhabdomyosarcoma. *Am J Surg Pathol* 1992;16(3):229-35.
- 19) Nascimento AF, Fletcher CD. Spindle cell rhabdomyosarcoma in adults. *Am J Surg Pathol* 2005;29(8):1106-13.