

A Case of Rhabdomyosarcoma in Parapharyngeal Space

Euyhyun Park, Kijeong Lee, Min Woo Park, and Kwang-Yoon Jung

Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Korea University College of Medicine, Seoul, Korea

부인두강에 발생한 횡문근육종 1예

박의현 · 이기정 · 박민우 · 정광윤

고려대학교 의과대학 이비인후-두경부외과학교실

Received August 16, 2013

Revised October 24, 2013

Accepted October 24, 2013

Address for correspondence

Kwang-Yoon Jung, MD, PhD
Department of Otolaryngology-
Head and Neck Surgery,
Korea University
College of Medicine,
73 Inchon-ro, Seongbuk-gu,
Seoul 136-705, Korea
Tel +82-2-920-5536
Fax +82-2-925-5233
E-mail kyjungmd@gmail.com

Rhabdomyosarcoma is a highly aggressive malignant tumor that originates from mesenchymal cell and invades soft tissue. While the head and neck is the common site of the rhabdomyosarcoma, the parapharyngeal space is rarely reported as a primary site of rhabdomyosarcoma. Therefore, we present a case of rhabdomyosarcoma in the parapharyngeal space.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2014;57(11):774-7

Key Words Pharynx · Rhabdomyosarcoma.

서 론

증 례

횡문근육종은 중간엽 세포에서 기원하여 연부조직에 발생하는 고악성 종양으로 주로 소아에서 발생하며, 연간 1/500000의 발병률을 보인다. 호발 부위는 두경부가 35%로 가장 흔하며 비뇨기계, 사지 등을 침범한다.^{1,2)} 두경부에 발생하는 종양은 뇌막주위부위에 위치하고 있는 경우가 많고 중이, 부비동, 비강, 비인두, 부인두공간, 접형구개와/하측두와를 포함한다.^{2,3)} 종양은 성장이 빠르고 침습성이 강하며 뇌막주위부위에 발생하는 종양의 위치상 수술적으로 완전 절제가 불가능한 경우가 많아 예후가 불량한 것으로 알려져 왔으나, 최근 항암화학요법의 발전 및 수술, 방사선치료의 병행으로 전이가 없는 경우 5년 생존율이 60~80%까지 보고되고 있다.⁴⁾

횡문근육종이 부인두강에 발생하는 경우는 매우 드물며 아직 국내 문헌에서 보고된 바가 없다. 이에 저자들은 부인두강에 발생한 횡문근육종 1예를 경험하였기에 본 증례를 보고하는 바이다.

16세 여자 환자가 내원 3개월 전부터 우측 안면 감각 저하를 주소로 본원 신경외과에 내원하였다. 시행한 자기공명영상에서 우측 부인두강에 종물이 관찰되어 이비인후과로 의뢰되었다. 추가적으로 시행한 경부 자기공명영상 및 전산화단층촬영상 우측 부인두강 및 측두하와를 가득 채우고 있는 종물이 관찰되었으며, 이는 내, 외측 익상판 및 접형동의 하외측 벽에 골미란 소견을 보이고 있었다. 종물은 두개저로 확장되어 있었으나 뇌막의 침범 소견은 관찰되지 않았다 (Fig. 1). 종물의 위치상 부인두강에 발생한 신경원성 종양의 가능성을 가장 높게 생각하였으나 골미란을 동반하고 있어 악성 종양의 가능성도 배제할 수 없었다. 종물의 진단 및 제거를 위해 전신마취하 경이하선-경부 접근법으로 종물을 노출시켰다. 종물은 익상근 및 이관과 유착되어 있었으며 동결절편검사를 시행하였으나 악성 여부를 명확히 판단할 수 없어 부분절제 후 수술을 종료하였다. 최종 조직검사 결과 신경원성 종양이 아닌 포상형 횡문근육종으로 진단되었다 (Fig. 2). 이

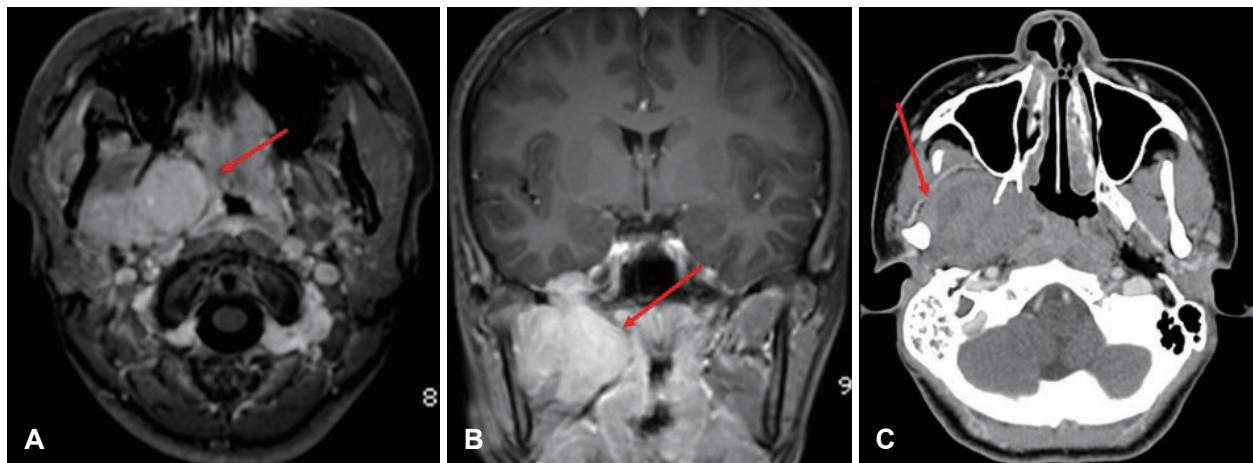


Fig. 1. Neck MRI (A and B) & CT (C) shows about 5×5 cm sized multilobulating contoured enhancing mass involving masticator and extension to the ipsilateral prestyloid compartment of parapharyngeal space and infratemporal fossa (arrow).

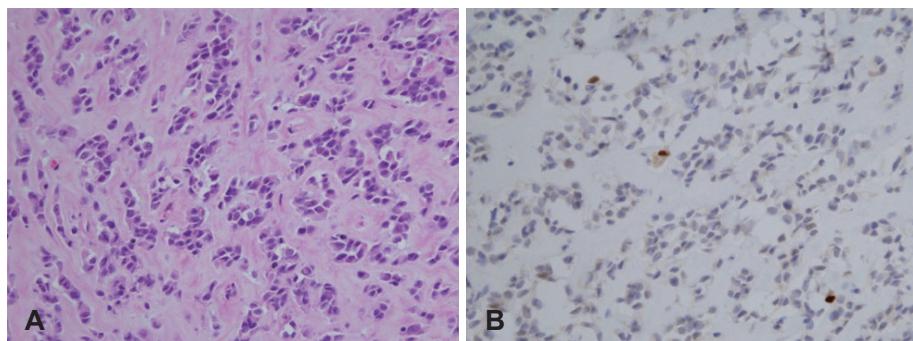


Fig. 2. Histopathologic findings shows the tumor is mainly composed of spindle cells with rhabdomyoblasts (H&E stain, $\times 400$)(A) and reactive for myogenin (B).



Fig. 3. Physical exam show the exophytic mass in right cheek.

에 본원 종양내과, 방사선종양학과, 영상의학과 및 병리과와 회의를 통해 추가적인 항암치료 및 방사선치료를 시행하기로 결정하였다. 수술 후 1개월부터 4개월간 6차례의 vincristine, dactinomycin, cyclophosphamide 복합요법의 항암치료와 항암치료 종료 후 5400 cGy의 방사선치료를 시행하였다. 방사선 치료 종료 2개월 후 외래에서 시행한 이학적 검사상 우측 협부 점막에 종물 소견이 관찰되어 조직검사를 시행하였고(Fig. 3), 재발성 횡문근육종으로 진단되었다. 경부 전산화단층촬

영, 경부 자기공명영상 및 양전자단층촬영을 시행하였고 우측 부인두공간에 하악골을 일부 침범한 종양의 재발 소견이 관찰되었고 추가적으로 좌측 흉부에 전이 소견이 의심되었다 (Fig. 4). 이에 수술적 치료를 통해 재발된 육종을 제거하기로 계획하였고 수술 전 환자의 하악골 모형을 통해 예상되는 절제 부위 및 재건 부위를 정확하게 측정하였다. 좌측 흉부의 전이성 종양은 흉부외과에서 제거하였고, 부인두강의 종물은 우측 하악골을 침범하고 있어 하악골 부분 절제술을 시행한 후 본과에서 협부 점막을 포함하여 종양을 일회로 절제하였다. 결손된 하악골 및 협부 점막은 성형외과에서 비골골피 유리피판으로 재건하였다(Fig. 5). 조직검사 결과 부인두강의 종양은 장경 4.0 cm의 재발성 횡문근육종으로 진단되었고 상, 하, 내측 절제연에 종양 양성소견을 보였다. 하악의 직접적인 침윤 소견은 관찰되지 않았다. 흉부의 종양은 전이성 횡문근육종으로 진단되었고 자유 절제연을 보였다. 수술 후 안면마비 등 합병증은 관찰되지 않았으나 회복 과정에서 협부 점막 피판의 부분 괴사소견이 관찰되었고 변연절제술 및 국소회전피판술을 통해 재건 후 회복되었다. 수술 후 1개월의 회복 기간을 갖은 후 topotecan, cyclophosphamide 복합요법의 항암치료를 8차례 시행하였다. 항암치료 3개월 후 촬영한 경부

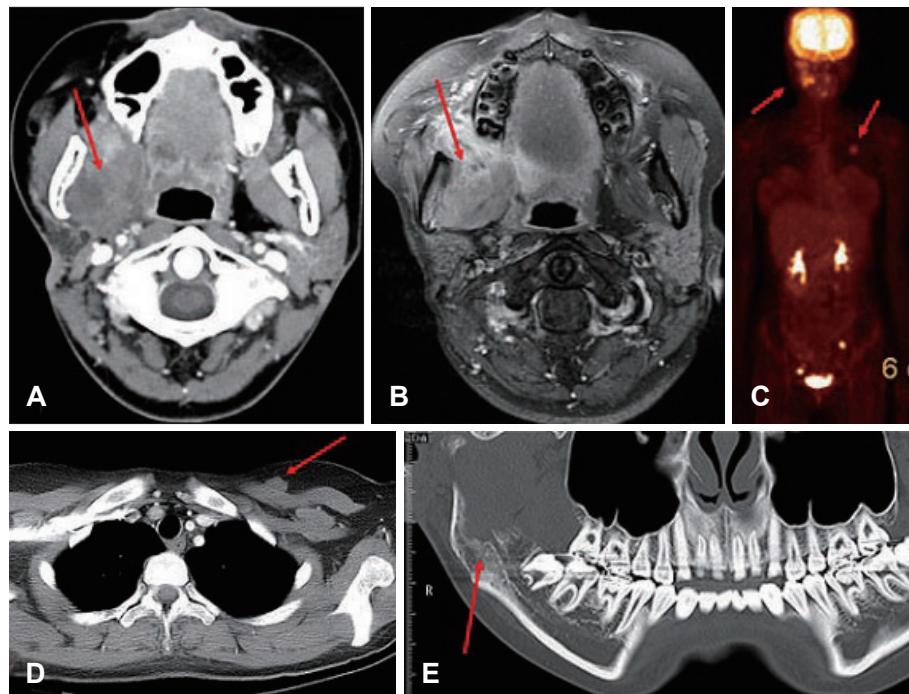


Fig. 4. Neck CT & MRI shows the recurrent mass in right parapharyngeal space (arrow)(A and B). PET-CT shows the uptake in right parapharyngeal space and left chest wall (arrows)(C). Chest CT shows the nodular mass in left chest wall (arrow)(D). Dental CT shows the right mandibular invasion of the mass (arrow)(E).

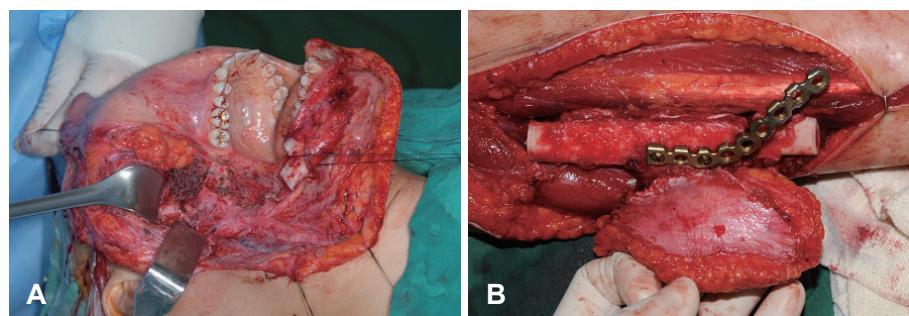


Fig. 5. Perioperative findings. Segmental mandibulectomy approach (A). Fibula osteocutaneous free flap harvest (B).

전산화단층촬영, 경부 자기공명영상 및 양전자단층촬영에서 재발 소견 관찰되지 않았고 현재 면밀한 외래 추적관찰 중에 있다.

고 찰

횡문근육종은 연부조직에 생기는 다양한 병리조직학적 소견을 갖는 미성숙된 악성종양으로 1854년 Weber에 의해 최초로 보고되었다.⁵⁻⁷⁾ 두경부에 발생할 경우 안구, 비강, 부비동, 측두골 및 경부에 호발한다.^{8,9)} 지금까지 국내에서 보고된 이비인후과 영역의 횡문근육종은 중이강 및 유양동, 협부, 경구개, 부비동, 측두근, 후두, 비구순구 및 인두 등이 있으나,¹⁰⁾ 부인두강은 보고된 바가 없다.

Lawson 등¹¹⁾은 부인두강에 발생하는 종양은 80%가 양성, 20%가 악성이며 이하선 심엽과 소 타액선에서 발생하는 타액선 종양이 가장 흔하며 신경원성 종양, 전이성 악성종양이 그

다음으로 흔하다고 하였으며 지방종, 연골육종, 림프종 및 횡문근육종도 드물게 발생할 수 있다고 하였다.

횡문근육종은 병리조직학적으로 배상형, 다양형, 포도상형 및 포상형으로 분류되며 각각 호발 연령, 원발 부위 및 치료 예후에 차이가 있다. 배상형은 유아 및 소아에서 흔하고 치료에 반응이 좋으며 예후가 좋다. 다양형은 성인에서 호발하고 치료 반응이 나쁘며, 본 증례의 포상형은 사춘기에 많이 발생하며 사지 및 두경부에 호발하고 방사선 치료와 항암치료에 잘 반응하는 편이다.⁶⁾

임상적으로 빠르게 성장하는 무통성의 종물이 발생부위에 따라 다양한 증상을 발생시킬 수 있다. 진단은 영상학적 검사를 시행하나 임상적으로 확진이 어렵고 수술 전 생검이나 수술 후 조직검사를 통해 확진할 수 있다.¹²⁾

두경부 횡문근육종의 치료는 수술, 방사선 치료, 복합제제 항암화학요법의 병용 요법이 일반적이다.²⁾ 수술은 종양의 부위, 크기 및 전파범위에 따라 결정하며 가능한 완전적출을 해

야 하지만, 두경부에 발생한 경우 완전 절제가 어려운 경우가 있어 종양의 위치에 따라 복합제제 항암화학요법과 방사선치료만을 사용하기도 한다.¹³⁾ 본 증례와 같이 부인두강에 종양이 발생한 경우 보고된 접근법에는 경구개 접근법, 경부 접근법, 경이하선 접근법, 하악골 회전법, 측두하와 접근법, 그리고 중두개와 접근법을 포함한 두개저 수술이 있다.¹⁴⁾ Kanzaki 와 Nameki¹⁴⁾가 제시한 수술 접근법에 따르면 본 증례와 같이 부인두강 후상방에 존재하며 크기가 큰 경우 두개저 수술, 하악골 회전법, 또는 측두하와 접근법이 적합하다고 하였다. 본 증례는 종양의 하악골 침범이 의심되었으므로 하악골 부분 절제술을 통해 종양을 제거하였다. 경부전이는 3% 정도로 낮게 보고되고 있어,²⁾ 경부절제술보다는 방사선치료를 경부까지 포함하여 치료하는 것이 일반적이다.

조직형, 병기, 원발부위, 분화정도가 예후에 영향을 미치는 인자로 작용하며 복합제제 항암화학요법의 도입으로 횡문근육종의 생존율이 많이 향상되었지만 치료에 반응을 하지 않거나 재발한 경우에는 생존율이 매우 낮다. 본 증례처럼 항암화학요법에도 재발한 경우 적극적인 수술적 치료를 시도하기도 하는데, Schouwenburg 등¹⁵⁾은 15명의 국소재발 환자에서 수술, 방사선 근접치료, 재건술을 통해 70%의 3년 생존율을 보고하였다.

본 증례에서는 수술 및 복합제제 항암화학요법, 방사선치료를 시행했으나 재발하였고 좌측 흉부로 원격전이가 발생한 경우에서 성형외과, 치과, 흉부외과와의 다각적 협진을 통해 적극적으로 종양을 제거하고 재건술을 시행하였다. 그 결과 안면 신경마비나 저작기능의 장애 없이 회복되어 추가 항암화학요법을 통해 완치를 기대하고 있다. 횡문근육종에서 복합제제 항암화학요법이 치료의 근간이 되지만,⁴⁾ 치료에 반응하지 않거나 재발한 경우 적극적인 수술적 치료와 재건술을 고려해

볼 수 있으리라 생각된다.

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) 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(4):468-72.
- 4) 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.
- 5) Lim DM, Oh SS, Kim GW, Doh NY. A case of rhabdomyosarcoma of the middle ear and mastoid with intracranial extension. *Korean J Otolaryngol* 1989;32(6):1164-70.
- 6) Kim YB, Park MS. A case of rhabdomyosarcoma of the cheek. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1993;36(5):1065-70.
- 7) Song KJ, Lee HS, Chu KC. A case of palatal rhabdomyosarcoma. *Korean J Otolaryngol* 1983;26(1):182-6.
- 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) Ha SL, Lee BJ, Park ST, Kim SY. Four cases of rhabdomyosarcoma in the head and neck. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1998;41(9):1208-12.
- 11) Lawson VG, LeLiever WC, Makerewich LA, Rabuzzi DD, Bell RD. Unusual parapharyngeal lesions. *J Otolaryngol* 1979;8(3):241-9.
- 12) Na HJ, Lee DY, Do NY. A case of rhabdomyosarcoma involving nasal vestibule. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2001;44(10):1116-9.
- 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) Kanzaki S, Nameki H. Standardised method of selecting surgical approaches to benign parapharyngeal space tumours, based on pre-operative images. *J Laryngol Otol* 2008;122(6):628-34.
- 15) Schouwenburg PF, Kupperman D, Bakker FP, Blank LE, de Boer HB, Voûte TA. New combined treatment of surgery, radiotherapy, and reconstruction in head and neck rhabdomyosarcoma in children: the AMORE protocol. *Head Neck* 1998;20(4):283-92.