

A Case of Temporal Bone Myeloid Sarcoma

Inkyung Sohn¹, Seong Hyun Jeong², Han Bin Lee¹ and Yun-Hoon Choung¹

¹Departments of Otolaryngology, ²Hematology-Oncology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

측두골에 발생한 골수성육종 1예

손인경¹ · 정성현² · 이한빈¹ · 정연훈¹

아주대학교 의과대학 이비인후과학교실,¹ 혈액종양내과학교실²

Received April 14, 2011

Revised August 22, 2011

Accepted September 6, 2011

Address for correspondence

Yun-Hoon Choung, MD, DDS, PhD

Department of Otolaryngology,

Ajou University School of Medicine,

164 Worldcup-ro,

Yeongtong-gu,

Suwon 443-721, Korea

Tel +82-31-219-5263

Fax +82-31-219-5264

E-mail yhc@ajou.ac.kr

Myeloid sarcoma is a rare solid, extramedullary tumor composed of immature granulocytes, occurring in a granulocytic leukemia. In rare cases, they can represent the initial manifestation of a relapsed form in patients with acute myelogenous leukemia in remission status. There have been only a few reports of myeloid sarcoma involving the temporal bone. We report a case of facial nerve paralysis caused by temporal bone myeloid sarcoma as the presenting symptom of leukemic relapse in a 27-year-old female, who was affected by acute myelogenous leukemia. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2011;54:794-6

Key Words Myeloid sarcoma · Temporal bone · Facial nerve paralysis · Acute myelogenous leukemia.

서 론

골수성 육종(Myeloid sarcoma)은 골수 외에 발생하는 악성 골수양의 전구세포로 이루어진 고형의 집합체로서 비교적 드문 질환이다.¹⁾ 1811년 Burns가 누선(lacrimal gland)에서 골수성 육종을 처음 발견하였으며, 1853년 King이 종양세포가 가진 효소의 하나인 myeloidperoxidase의 활성화의 결과로 녹색을 띠게 되는 특성을 따서 녹색종(chloroma)으로 명명한다.²⁾ 그러나 1893년까지는 백혈병과의 연관성이 인식되지 못하였다.¹⁾ 현재 골수성 육종은 급성 골수성 백혈병의 발병 전후, 혹은 진단 당시에 발견되며 이외에도 급성 림프성 백혈병, 골수이형성증후군, 골수증식증후군과도 동반될 수 있다고 알려져 있다.^{3,5)} 백혈병에 골수성 육종이 동반되는 경우 예후가 좋지 않고 급성 골수성 백혈병의 첫 증후이거나 모세포성 발증(blastic crisis)의 전조일 수 있어 빠른 진단이 질환의 치료에 중요하나 진단시 림프종 혹은 호산구성 육아종으로 오진되는 경우가 많다.²⁾

저자들은 이비인후과에 내원하기 1년 전에 급성 골수성 백

혈병을 진단받고 전신 항암치료 후 임상적 관해 상태였던 27세 여환이 편측 안면마비를 주소로 내원하여 시행한 시험적 고실개방술에서 측두골에 발생한 골수성 육종을 확인하고 동시에 골수검사를 통하여 급성 골수성 백혈병의 재발을 확인한 경험을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

27세 여자 환자로 7일 전부터의 좌측 안면마비를 주소로 내원하였다. 과거력상 1년 전 급성 골수성 백혈병(subtype M2, t(8;12))으로 전신 항암치료를 받았으며 내원 1개월 전 임상적 관해 판정을 받은 상태였다. 계통적 문진상 좌측 안면마비와 좌측 난청 및 이통을 호소하였으며, 이학적 검사상 좌측 고막의 후상방에 흰색 종물이 비치고, 외이도 후상방이 반대측에 비하여 다소 돌출되어 있는 소견이 관찰되었다(Fig. 1A). 안면마비는 표정을 지을 때 다소 양측 비대칭이 관찰되는 정도로 House-Brackmann Grade II로 판단되었고(Fig. 1B), 신경전도검사(ENoG)상 좌측 28% 변성 소견이었다. 순음청력검사

상 양측 0 dBHL 청력역치 소견을 보였으며 측두골 전산화단층촬영에서는 좌측 상고실과 유양돌기동에 연조직 음영이 관찰되었고 안면신경관의 고실 부위 결손이 의심되는 소견을 보였다(Fig. 2).

환자는 입원하여 전신 스테로이드 치료를 우선 시작하였다. 아울러 환자의 과거력을 고려하여 백혈병성 병변의 중이 침범 가능성과 부피 효과(mass effect)에 의한 안면마비 가능성을 고려하여 조직검사 또는 종괴제거의 목적으로 고실 개방술을 시행하였다. 수술 소견상 후고실 및 안면신경관 주위에 노란 연조직이 차있는 소견이 관찰되었다(Fig. 3A, B and C). 종괴가 단단치 않고 부드러운 양상이어서 부피효과에 의한 안면마비 가능성 보다는 안면신경을 포함한 측두골에 침범한 백혈병성 병변일 가능성이 높다고 판단하여 일부 조직만 제거하고 안면신경관의 개방은 확인하지 않았다. 일부 제거한 조직에 대한 병리조직검사 결과 전반적인 골수성 아세포의 증식과 함께 일렬 종대양 증식(Indian file growth pattern) 소견이 관찰되며, 면역조직화학적 검사상 myeloperoxidase에 양성 소견이 보여 골수성 육종 진단에 합당하였다(Fig. 3D). 술 후 안면마비는 호전소견이 보였으며, 수술 3주 뒤에 확인된 최종 골수검사 결과에서 급성 골수성 백혈병의 재발 소견이 보여 idarubicin, fludarabine, cytarabine, G-CSF 제제로 전신 항암치료 및 좌측 귀에 대하여 2주간 방사선 치료를 시행 받고 부분 관해 판정을 받았다. 수술 2개월과 3개월 뒤에 각각 시행한 측

두골 전산화단층촬영상 중이와 유양동 모두 재발 소견 없이 깨끗한 상태임을 확인하였으나 술 후 3개월 뒤에 시행한 골수검사상 급성 골수성 백혈병 재발이 발견되었다. 고용량 cyclophosphamide, cytarabine, vincristine, prednisone의 지속 주입법으로 전신 항암치료를 다시 시행하였으나 불완전 관해 소견이 관찰되었다. 아울러 좌측 두정엽 뇌실질 및 연수막 부위에도 백혈병 침범이 확인되고 폐에 림프증식성 병변과 진균성 감염 병변이 진행되면서, 급성 골수성 백혈병 재발 판정을 받은지 6개월 만에 결국 사망하였다.

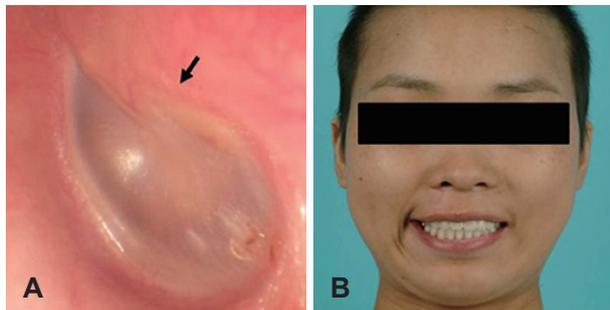


Fig. 1. Telescopical findings of the left eardrum shows a white-yellowish mass (arrow) shadow on posterior-superior quadrant (A). Left facial paralysis (mouth deviation to right side) is detected during pronunciation of "e" (B).

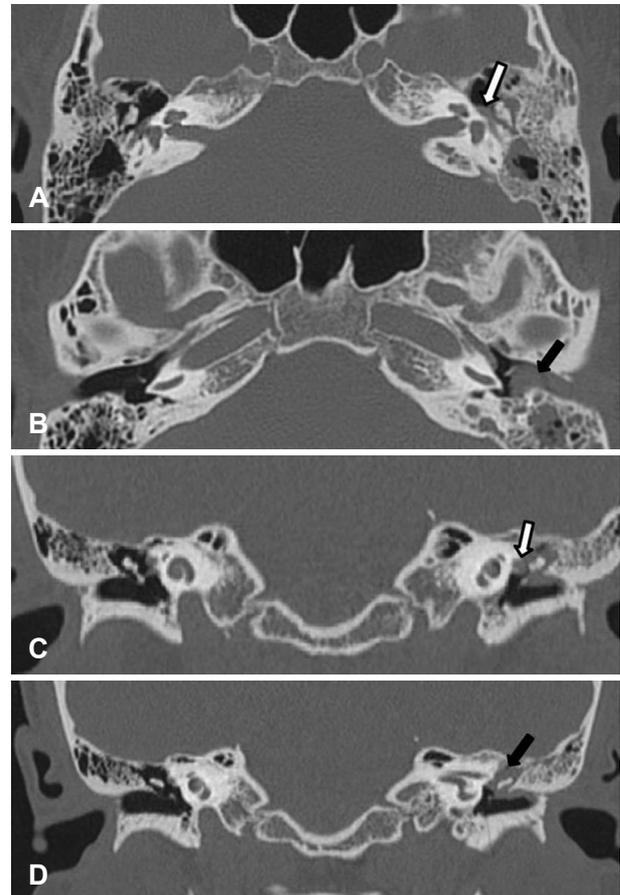


Fig. 2. Axial (A and B) and coronal (C and D) views of temporal bone CT scan. Epitympanum and mastoid antrum are filled with soft tissue density material (black arrows). Facial canal dehiscence is suspected (white arrows).

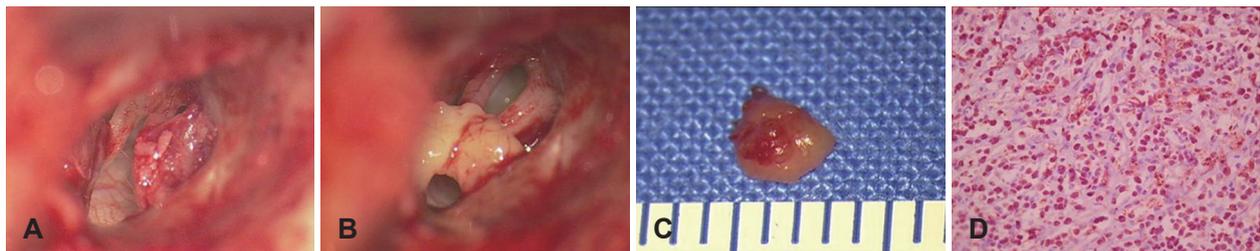


Fig. 3. Surgical and pathologic findings. The pinkish (A) and yellowish (B) mass was detected on attic and sinus tympani areas during the expo-tympanotomy. The removed mass (C) was 3 mm in diameter. Pathologic finding shows diffuse infiltration of myeloperoxidase-positive immature myeloid cells (red granules in cells)($\times 400$)(D).

고찰

백혈병 환자에 있어서 측두골 전이성 병변으로 다양한 이과적인 증상이 나타나는 경우가 있으나 드물게 골수성 육종으로 인하여 이과적 증상이 나타날 수도 있다.⁴⁾ 주로 소아에서 더 자주 발견되며 급성 골수성 백혈병 환자의 3~5%에서 발견되고 성별의 차이는 없다.¹⁾ 급성 골수성 백혈병 중 M2 아형, 8:12 유전자 전좌의 경우가 연관성이 높다고 알려져 있고 본 증례의 경우에도 같은 형이었음을 확인할 수 있었다. 골수성 육종은 전신 어디에나 병발할 수 있으나 골조직과 신경조직에서 더 자주 발견되며 종양의 부피 효과에 따른 이차적인 증상이 나타나고 측두골 침범시 가장 흔한 증상은 후이개부위 종창, 전이성 난청, 이통, 이명이며 급성 유양동염이 병발하여 진행시 현훈과 전농, 광범위한 골미란이 나타날 수 있다.²⁾ 본 증례와 같이 안면마비가 나타난 경우는 드물지만 2001년 Cankaya 등⁸⁾이 발표한 양측 측두골 골수성 육종에 의한 양측 안면마비 증례가 있었고 1996년 Almadori 등²⁾이 보고한 편측 안면마비 증례가 있었으며 그 메커니즘은 직접적인 안면신경관의 결손 없이도 신경 주위와 뇌막의 백혈병성 세포 침습으로 가능하다고 설명하고 있다. 본 증례에서는 백혈병성 신경 침습을 의심하였고, 또한 신경관 개방이 중이구조물을 더 손상시키고, 안면신경관 보호벽을 더 없애는 과정이 되어 신경 침습을 더 조장할 수 있을 것 같아 안면신경관 개방을 시행하지 않았다. 그럼에도 술 후 특별한 다른 치료 없이 안면마비가 호전된 것을 고려해 볼 때 본 증례의 경우 종양의 부피 효과에 의한 안면마비였을 가능성이 있다.

골수성 육종은 적극적인 전신 항암치료와 방사선 치료로 완전 관해를 이룰 수 있기 때문에 정확한 진단이 중요하다고 하겠다.¹⁾ 컴퓨터전산화단층촬영에서는 주변과 잘 구분되면서 가장자리가 조영증강되는 림프종이나 수막종과 비슷한 소견을 보인다고 하며 골조직 침범시에는 경화성보다는 용해성 병변이 나타난다.⁶⁾ 자기공명영상에서는 균일한 조영증강과 골수와 비슷한 정도의 신호 강도를 보이며 컴퓨터전산화단층촬영에 비하여 종양의 침범 범위와 뇌신경, 두개내 구조의 잠재적 침습에 대한 정보를 더 정확히 얻을 수 있다.⁶⁾ 그러나 본 증례의 경우와 마찬가지로 주변과의 경계가 명확하지 않거나 조영증강 양상도 다양한 경우가 있어 영상검사만으로는 골수성 육종을 진단하기 쉽지 않다. 따라서 환자의 병력이 초기 진단 의심에 중요하다고 할 수 있다. 확진은 면역조직화학검사로서 가능하며 특히 세포내 myeloperoxidase 양성 소견이 특징적이다.⁵⁾

치료는 일반적으로 전신 항암치료를 시행하며 방사선 치료

를 추가적으로 시행하는 경우가 있다. 급성 골수성 백혈병과 연관되었다면 적극적 항암치료 후 동종 말초혈액 조혈모세포이식을 고려해야 하나 급성 골수성 백혈병의 재발로 사망하는 경우가 많아 생존율은 좋지 않다. 2004년 Sugimoto 등⁷⁾은 급성 골수성 백혈병(M2, t8:12)으로 진단받고 전신 항암치료 후 완전 관해 상태였던 31세 여환에서 관해 3개월째 비인강과 외이도, 골수에서 골수성 육종이 진단되어 고농도의 전신 항암 치료와 함께 골수성 육종 병변에 대하여 국소 방사선 치료 종료 후 동종 말초혈액 조혈모세포이식을 시행 받고 생존한 예를 발표하였다. 국내 보고는 2009년 Chang 등⁴⁾이 발표한 측두골 골수성 육종 5예 중에서 완전관해 상태의 12세 남아에서 유양동과 뇌막, 뇌실질을 침범한 골수성 육종과 함께 급성 골수성 백혈병의 재발이 진단되어 전신 항암치료와 함께 척수강 내 항암제 주입 치료 후 동종 골수 이식을 받고 생존한 예가 있었고 나머지 4예에서는 치료 중 모두 사망하였다.

골수성 육종이 이비인후과 영역에서 발견되는 경우는 많지 않으나 드물게 두경부 종물이나 측두골 병변으로 인한 이과적 증상으로 나타나는 경우가 있으며, 그 증상이 좀 더 흔한 질환인 만성 중이염이나 유양 돌기염과 구분하기 어렵고, 악성 림프종 등으로 오진되어 치료가 늦어지는 경우가 있으므로 환자의 과거력을 통하여 골수성 육종 가능성을 염두에 두고 조직 검사를 확인하여 빠른 질환의 진단 및 적극적인 치료를 시행할 필요가 있다.

REFERENCES

- 1) Lee B, Fatterpekar GM, Kim W, Som PM. Granulocytic sarcoma of the temporal bone. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23(9):1497-9.
- 2) Almadori G, Del Ninno M, Cadoni G, Di Mario A, Ottaviani F. Facial nerve paralysis in acute otomastoiditis as presenting symptom of FAB M2, T&21 leukemic relapse. Case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996;36(1):45-52.
- 3) Pileri SA, Ascani S, Cox MC, Campidelli C, Bacci F, Piccioli M, et al. Myeloid sarcoma: clinico-pathologic, phenotypic and cytogenetic analysis of 92 adult patients. *Leukemia* 2007;21(2):340-50.
- 4) Chang KH, Kim DK, Jun BC, Park YS. Temporal bone myeloid sarcoma. *Clin Exp Otorhinolaryngol* 2009;2(4):198-202.
- 5) Shim SY, Kang CW, Yoo CK, Kim TH. A case of granulocytic sarcoma presenting as a head and neck neoplasm. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2007;50(4):362-5.
- 6) Noh BW, Park SW, Chun JE, Kim JH, Kim HJ, Lim MK. Granulocytic sarcoma in the head and neck: CT and MR imaging findings. *Clin Exp Otorhinolaryngol* 2009;2(2):66-71.
- 7) Sugimoto Y, Nishii K, Sakakura M, Araki H, Usui E, Lorenzo V F, et al. Acute myeloid leukemia with t(8;21)(q22;q22) manifesting as granulocytic sarcomas in the rhinopharynx and external acoustic meatus at relapse after high-dose cytarabine: case report and review of the literature. *Hematol J* 2004;5(1):84-9.
- 8) Cankaya H, Ugras S, Dilek I. Head and neck granulocytic sarcoma with acute myeloid leukemia: three rare cases. *Ear Nose Throat J* 2001;80(4):224-6, 228-9.