

## 흉벽에 발생한 배아성 횡문근육종 2례 보고

장 병 철 · 조 규 석 · 조 범 구 · 홍 승 록

= Abstract =

### 2 Cases of Embryonal Rhabdomyosarcoma Originating from Chest Wall

Byung Chul Chang, M.D., Kyu Seok Cho, M.D., Bum Koo Cho, M.D., Seung Nok Hong, M.D.

Rhabdomyosarcoma is relatively rare in general pediatric population. Furthermore, the primary site in the thorax is one of the least site. Because most patient, when first seen, are extensively advanced and bad in prognosis, an adequate work-up prior to any definitive therapy must be undertaken.

Author experience 2 cases of embryonal rhabdomyosarcoma originating from chest wall.

Both 2 cases are included in Group III (Rhabdomyosarcoma-Intergroup Protocol Grouping), one case is treated with radical surgery and radiation therapy, and the other case is treated with radiation therapy and chemotherapy.

So author present 2 cases of embryonal rhabdomyosarcoma with reference.

횡문근육종은 비교적 드문 질환으로 인체의 모든 부위에 발생할 수 있으나 비뇨생식기와, 두경부에 가장 많이 호발하는 것으로 보고되어 있고 원발장소가 흉벽에서 발생하는 경우는 더욱 드물다.

진단당시에는 이미 전이가 된 상태로 발전되는 악성 종양으로서 Intergroup Protocol Grouping에서 Group III, IV가 60~70% 이상 차지하고, 외과적 절제 방사선 치료 그리고 화학적요법을 사용해도 예후가 불량하며, 18개월 이상 생존자가 위의 Group III의 경우 30~40%, Group IV가 10%미만에 불과하다. (Hornback et al)

본 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1978년에 2례의 배아성 횡문근육종을 치험하였는바, 2례 모두 좌측 흉벽에서 원발한 예로 외과적 치료, 방사선 치료와, 화학적요법을 사용 치험하였기에 문헌고찰과 함께 증례를 보고하는 바이다.

#### 증례 1:

임○균, 22/12세, 남아로 약 10일간의 고열과, 호흡곤란을 주소로 입원하였다.

Dept. of Chest Surgery, Severence Hospital, Yon-Sei University, College of Medicine.  
연세대학교 의과대학 흉부외과학교실.

과거력과 가족력상에서는 특기할 만한 사항은 없었다.

상기 환자는 입원 약 3개월전 부터 약간의 호흡곤란이 있었으나, 증상에 따른 치료만 받아 다소의 호전이 있었다고 한다.

입원 약 10일전 부터 호흡곤란이 심해지고, 고열이 있어 치료를 받았으나 호전이 없고 더욱 심해져 본 병원에 입원하였다.

입원당시 이학적 소견상 체온; 37°2'C, 호흡수; 50/분, 맥박수; 164/분, 혈압; 110/80mmHg로, 호흡곤란이 매우 심하게 보였고, 영양과 발육은 매우 불량하였다. 좌측흉부에 타진시 둔탁하였고, 호흡음이 좌측 폐부에서 들리지 않았으나 폐포음은 없었고, 우측 폐부의 호흡음은 매우 거칠었다. PMI는 우측제 5늑간과 흉골우연에서 보여 종격동의 우측이동을 알 수 있었다.

간장이 우측늑골하연에서 2횡지 만질 수 있었으나, 다른 종물촉지는 없었다.

입원당시 헤모글로빈; 9.4mg% 헤마토크릿; 30%, 백혈구수; 17300/mm<sup>3</sup>으로 좌방 이동을 볼 수 있었고, 단순 흉부 X-선 소견상 좌측폐부의 음영증가와 심한 종격동우방이동을 보이고 있다. (사진 1)

Rhabdomyosarcoma\* InterGroup Protocol Grouping

(In this system, the grouping is decided upon by the surgeon in the operating room and later confirmed by the pathologist and pediatrician.)

- Group I A. Localized disease completely resected, confined to muscle or organ of origin.
- B. Localized disease completely resected, contiguous involvement, infiltration outside the muscle or organ of origin.
- Group II A. Grossly resected tumor with microscopic residual disease but no evidence of regional lymph node involvement.
- B. Regional lymph nodes involved but all disease completely removed.
- C. Regional lymph nodes involved, grossly resected but evidence of microscopic residual.
- Group III A. Incomplete resection or biopsy with gross residual disease.
- Group IV A. Distant metastatic disease present at onset.

입원후 곧 폐쇄식 개흉술은 시행한 바, 혈성 흉강삼출액과, 신선한 포도상의 물질이 유출되었다.

입원 7일째까지 종격이동이 교정되지 않고, 호흡수

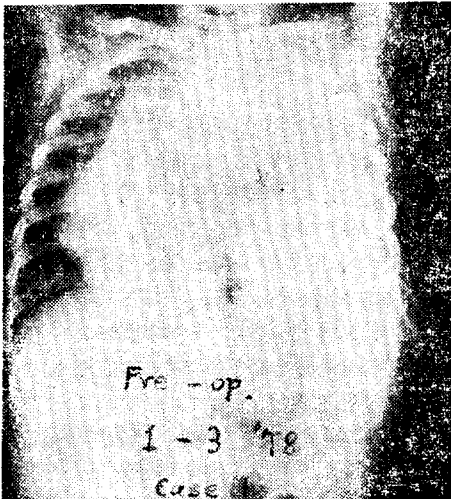


사진 1. 수술전

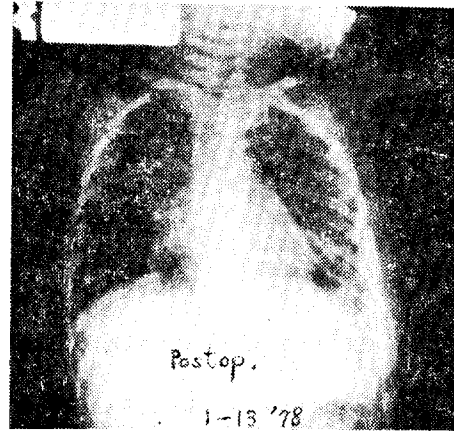


사진 1. 수술후

가 빨라 시험개흉술을 시행하고 종양을 적출하였는데, 이 종양은 약 500gm의 무게로 벽측 흉막에 둘러싸여 있고 좌폐의 상엽에 국소전이 된 것을 볼 수 있었다. 술후 종격이동은 없어지고, 경과가 양호하여 퇴원후에 그림과 같이 화학적 요법을 사용하였다.

증례 2;

이○주, 14세, 남아로 거대한 좌측흉벽종양 축지불 주소로 입원하였다. 과거력과 가족력상에는 특기할 만한 사항은 없었다.

상기 환자는 입원 약40일 전에 좌측흉벽에 작은 낭포성 종양이 축지 되었고 통각을 느꼈으나, 특별한 치료는 받지 않았다고 한다. 그러나 이 종양은 매우 빨리 진행되어 타병원에서 단순 흉부 X-선을 촬영하고, 늑막염이라고 하여 본과에 입원하였다.

입원당시 체온; 37°4'C, 호흡수; 25/분, 맥박수; 120/분, 혈압; 110/90mmHg로 안정된 상태였으며 영양상태는 양호하였다.

경부에 임파선은 축지할 수 없었고 좌측 흉벽의 상측, 측부에 고정되어 있고 딱딱한 약 20cm×20cm크기의 거대한 종양을 축지할 수 있었는데, 축지시 동통을 느꼈다.

타진시에 좌측 흉벽에서 둔탁음을 들을 수 있었고, 역시 좌측 폐부의 호흡음이 감소되어 있었고, 성음진전이 감소되어 있었으나, 폐포음은 들리지 않았다. PMI는 제 5늑간과 우측흉골좌연에서 볼 수 있었고, 간장비대나 복부의 종양은 없었다.

입원당시 헤모글로빈; 13.8mg%, 헤마토크릿; 42%, 백혈구수; 6650/mm<sup>3</sup>로 정상 범위에 속했고, 뇨검사, 혈청전해질검사에서 정상범위에 속했으나, 간과

능검사에서 LDH가 매우 증가되어 있었다. (600mU/ml 이상).

단순흉부 X-선 소견상 좌측 흉벽의 연조직에 거대한 종양을 볼 수 있었고 좌측하폐부에 음영증가를 볼 수 있었다. (사진 2)

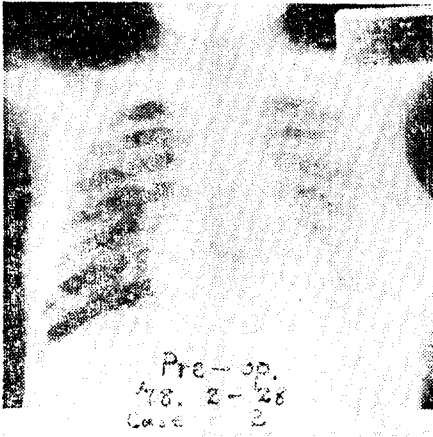


사진 2. 수술전



사진 2. 수술후

입원후 절개적 생검과, 폐쇄식 개흉술을 실시하였는데, 종양은 주위의 근육들과 구별이 잘 안되었고, 피낭은 없어 악성종양으로 주위의 극소전이 된 것으로 생각하여 절개적 생검만을 시행하고, 폐쇄식 개흉술을 실시한 바, 약 300cc의 흉강 상층액이 배출되어 세포 검사를 한 결과 악성세포가 발견되었다.

## 고 안

횡문근에 발생하는 종양은 1854년 C.O. Weber가 Virchows Archives에 처음 기술한 이후로 많은 보고가 있었고, 1950년에 와서, 소아의 두경부에 발생하는 종양만을 발표하였으나<sup>6)</sup>, 충실성종양(Solid tumor)이 Stout et al<sup>7)</sup> 의해 기술되고 Stobbe와 Dargeon<sup>8)</sup>에 의해 횡문근육종의 배아성 형태의(Embryonal type) 개념이 발표되었다.

횡문근육종은 소아연령층에서 전체 연조직에 원발하는 종양중 12% (Santamaria et al)<sup>6)</sup>~21% (Saavedra)가 발생되는데 이것은 소아연령층에서 발생하는 종양중 신경아 세포종, Wilm's tumor, 다음의 빈도를 차지 한다<sup>9)</sup>.

병리조직학적으로 배아성 횡문근육종(Embryonal Rhabdomyosarcoma), 포상성 횡문근육종(Alveolar Rhabdomyosarcoma), 다형성 횡문근육종(Pleomorphic Rhabdomyosarcoma)으로 나누는데, 이 횡문근육종은 주로 비노생식기와 두경부에 주로 발생하는데 대해<sup>1)</sup> 체간에(Trunk) 원발하는 경우는 9% (Lawrence et al)<sup>3)</sup>~15% (Santamaria et al)<sup>6)</sup>로 비교적 적은 빈도를 나타내고 있다. 특히 병리조직학적으로 나눈 3가지 형태중에 배아성 횡문근육종이 69%로 가장 많은 빈도를 보여 상기한 증례가 여기에 속했고 15세 이상의 경우에는 배아성 횡문근육종은 없으나, 폐포성 횡문근육종의 경우 많은 증례를 볼 수 있다고 한다.<sup>7)</sup> 배아성 횡문근육종은 주로 4~5세에 많이 발생하나, 생후적후부터 16세까지 발생할 수 있다고 한다.

성별의 발생빈도는 차이가 없으나<sup>6)</sup> 남:여=4:3 (Soule et al)<sup>7)</sup>으로 약간 남자에 많다고도 한다. 본 2증례의 경우에는 모두 남자였고, 원발장소로는 Hornback et al<sup>8)</sup>의 보고에 의하면 비노 생식기가 가장 많고(33%), 다음 사지, 두경부의 순으로 다른 저자들의 보고와 같다.

이 질환의 주증상으로는 종물촉지가 대부분이고(48명중 33명, Lawrence et al<sup>3)</sup>) 48명중 7례에서 동통을 주소로 입원하였다. 증례 2의 경우 종물촉지전 5일 경에 좌측흉벽의 외상의 병력이 있는데, 외상이 직접적인 원인은 아니나, 면밀히 검토해야할 것중의 하나라고 한다. (Stobbe et al),<sup>8)</sup>

증례 1의 경우 근치적 저출과 화학적 요법을 시행하였고, 증례 2의 경우에 외과적 저출은 극소전이 심례 외과적 저출을 하지 못하고, 조직생검만하고, 화학적요법과 방사선 치료를 받았는데 (도표 2). Hornback et al<sup>2)</sup>에 의하면 Rhabdomyosarcoma Intergroup

도 표 2

NAME	Age	Sex	Treatment
임○균	22/12	남	Radical Resection
			Chemotherapy
			1st week; Actinomycin D 0.5mg/day, 5days
			Cytosaxan 100mg/day, 5days
			VCR 0.75mg/day, 1day
			2nd week; Cytosaxan 100mg/day, 4days
			VCR 0.75mg/day, 1day
3rd week; VCR 0.75mg/day, 1day			
이○주	14	남	Radiation Therapy with Co60(3600 Rad/4weeks)
			Chemotherapy
			1st 10 days; Cytosaxan 200mg/day
			2nd 5 weeks; Cytosaxan 200mg/weeks
			3rd 13 weeks; Cytosaxan 200mg/week
procarbazine 50mg/week			

grouping에 의한 Group III의 경우 18개월 생존율이 9%, Group IV의 경우 0%로 예후가 매우 불량하며, 화학적 요법과, 방사선치료를 함으로 전이와, 종양비대가 퇴행할 수 있으나, 외과적으로 근치적 적출을 하는 것이 근본적이라고 하였다.

Santamaria et al<sup>6)</sup>은 방사선치료만 한 경우에 3~5개월 생존하였고, 근치적 적출과 화학적 요법을 병용한 경우 7~9개월, 근치적 적출과, 방사선 치료, 화학적 요법은 모두 시행한 경우 4~22개월 보고되어 위의 3가지를 병용하는 것이 바람직 하다고 하였다.

중례 2의 경우 진단 당시에 국소전이 가 있었으나, 진단 후 1개월에 배부동통이 매우 심해 척추의 전이를 의심케 하였는데 증상에 따른 치료, 방사선 치료, 화학적 요법으로 다소 퇴행을 볼수 있었다. Sutow et al<sup>9)</sup>는 약 70%가 진단후 1년내에, 90%가 2년내에 재발 또는 전이되어 예후가 매우 불량한 것으로 보고된 바, 빨리 진단하여 적절한 치료를 받는 것이 타당한것 같다.

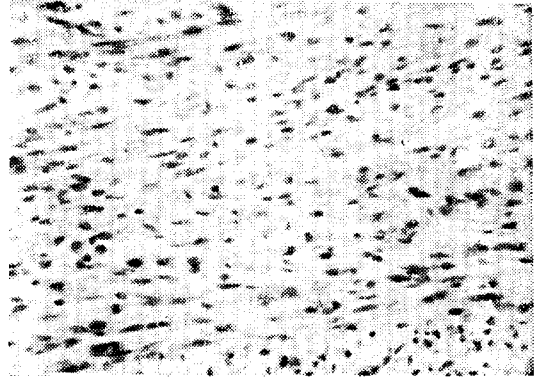


사진 3. ×450

### 결 론

소아영역에서 배아성 횡문근육종이 발생하는 빈도는 비교적 적은데, 흉벽에 발생하는 경우는 더욱 드물다. 특히 진단후 재발과 전이가 되는 시간이 빨라서, 집단 검진, 상용검사 (Routine Examination)에 의해 증물 촉진나 동통등의 증상이 있을때 곧 생검하여 진단을 빨리하고 근치적 적출술과 더불어 방사선치료, 화학적 요법을 적절히 사용하면 생존율이 더욱 증가 될 수 있고 나아가 근치가 될 수 있으리라 생각되어 본 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 1978년에 흉벽에 발생한 횡문근육종 2례를 치험하였기에 보고하는 바이다.

### REFERENCES

1. Dehner, L.P., Enzinger, F.M., & Front, R.L. : *Fetal Rhabdomyosarcoma, An analysis of nine cases, Cancer* 30:160, 1972.
2. Hornback, N.B., & Shidnia H. : *Rhabdomyosarcoma in the pediatricage group Am. J. Radiol.* 126:542, 1976.
3. Lawrence, W., Jr., & Jegge, G., & Foote, F. W., Jr. : *Embryonal Rhabdomyosarcom, (A clinicopathological study), Cancer* 17:361-376, 1964.
4. Ober, W.B., & Edgcomb, J.H. : *Sarcoma Botryoides in the female urogenital tract, Cancer* 7: 75, 1954.
5. Pack, G.T., & Eberhart : *Recent advances in surgery, Rhabdomyosarcoma of skeletal muscle,*

- Surgery* 32:1023-1064, 1952.
6. Santamaria, J.N., Colebatch, J.H., & Campbell, P.E. : *Rhabdomyosarcoma, Study of 27 cases, Royal Children's Hospital, Melbourne, Austrl. Radiol.* 14-438, 1970.
  7. Soule, E.H., & Geitz, M. : *Embryonal Rhabdomyosarcoma of the limbs and limbs and limbgirdles, A clinicopathological study of 61 cases, Cancer* 23:1336-1346, 1999.
  8. Stobbe, G.D., & Dargeon, H.W. : *Embryonal Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children and adolescents, Cancer* 3:826-836, 1950.
  9. Sutow, W.W., Sullivan, M.P., & Ried, H.L. : *Prognosis in childhood Rhabdomyosarcoma. Cancer* 25:1384, 1970.