영남의대학술지 제 1 권 제 1 호
The Yeungnam Univ. Med. J.
Vol. 1, No. 1, December 1984.

흉벽에 발생한 폐포성 횡문근육종 1례

영남대학교 의과대학 소아과학교실

김춘동 · 하정옥 · 구현모 · 최병렬 · 문한구 · 박용훈 · 전진곤

영남대학교 의과대학 병리학교실

이 태 숙

서 론

횡문근에 발생하는 횡문근육종은 악성도가 심한 종양으로서 소아에서 발생하는 악성 충실성 종양(malignant solid tumor)의 5~15%[1,2]를 차지하며 신체의 모든 부위에 발생할 수 있으나 비뇨생식기와 두경부에 가장 많이 발생한다. 흉벽에서 원발하는 경우는 비교적 드물고[3-7] 이런 경우에는 예후가 불량하여 과거에는 거의 치명적인 질환으로 알려져 있었으나 최근에는 수술로서 종양제거 후 방사선 치료 및 화학약물요법을 병용하는 적극적인 치료 방법으로 좋은 치료효과를 나타내어 생존율이 상당히 향상되어 가고 있다.[1,4-7]

저자들은 본원 소아과에 입원한 2세된 남아의 좌측 흉벽에 원발한 아주 큰 종양이 주위 조직과 유착이 너무 심하여 근치적 적출을 못하고 생검만 실시하여 횡문근육종으로 진단되어, 진단당시에는 치료성적 및 예후가 좋지 않을 것으로 생각되었으나 적극적인 화학약물요법 및 방사선치료로 disease free상태를 이룬후 현재까지(>15개월)이 상태를 유지하고 있는 증례를 문헌고찰과 아울러 보고 하는 바이다.

증 례

환아 : 김 ○○ $1\frac{9}{12}$세 남자

주소 : 고열 및 호흡곤란

병력 : 입원 약 15일 이전부터 미열과 약간의 호흡곤란으로 증상에 따른 치료만 받아 오다가 입원 약 7일 전부터 고열, 호흡곤란 및 perioral cyanosis가 지속되어, 다른 종합병원에 입원, 결핵성폐렴 및 결핵성늑막염으로 진단되어 항결핵 치료를 받았으나 증세의 호전이 없어 본원으로 의뢰되었다. 환아는 입원전 3개월간 약 2kg의 체중감소가 있었고, 입원 3일 전부터 night sweating이 있었다.

가족력 : 큰 아버지(33세)가 약 1년 전까지 폐결핵 치료를 받았으며, 사촌(3세)도 약 6개월 전까지 결핵성 늑막염 치료를 받았다고 한다.

이학적 소견 : 입원당시 환아의 발육 및 영양상태는 중등도이고, 체온 38.2°C 맥박수 140/분, 호흡수 40/분 이었다. 호흡시 substernal retraction이 심하고, 타진시 좌측 흉부는 둔탁하고, 청진상 좌측 폐부에선 호흡음이 들리지 않았으며, 심박동은 빠르고 규칙적이며 심잡음은 없었다. 복부소견상 간장은 우측늑골 하연에서 1/2횡지 만질 수 있었으며 다른 종물 촉지는 없었다. 눈, 코, 귀, 인후두부 및 구강에도 이상소견이 없고, 전신적인 임파선 종대도 없었다.

검사소견 : 입원당시 혈액학적 소견은 hemoglobin 10.0gm/dl, hematocrit 30%, 백혈구수 12,800/mm³(poly 62%, band 2%, lymph 34%, mono 4%), 적혈구침강속도 60mm/hour이었다. 간기능검사상 총단백 6.7gm/dl, albumin 3.5gm/dl, SGOT 34 IU/L, SGPT 20 IU/L, LDH 886IU/L 이었다. 흉수검사상 색깔은 붉고 혼탁했으며, 적혈구 다수 백혈구 1,520/mm³ (poly 38%, lymph 62%)이며. 악성세포 및 AFB는 없었다. 뇨검사, 혈청전해질검사는 정상이며, 대변검사에 잠혈반응은 없었다. 골수검사, 뇌척수액검사도 정상이며, 결핵반응검사는 음성이었다.

흉부 X-선, 초음파검사, CT scan, Bone scan 간 및 비장 scan: 단순흉부X-선 소견에선 좌측 폐부의 음영증가 및 좌측 제 5늑골 하연부의 불규칙함을 보였고, 우측 폐부에 상대적 hyperinflation이 있었으나 종격동이동은 없었다(Photo. 1). 초음파검사상 좌측 흉부에 cystic mass 음영이, 흉부 CT

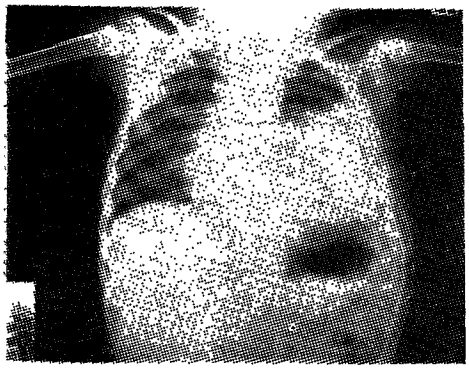

Photo. 1. Chest X-ray film on admission.

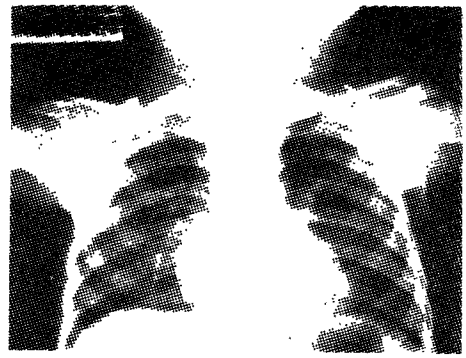

Photo. 2. Chest X-ray film on 12 Weeks of chemotherpay.

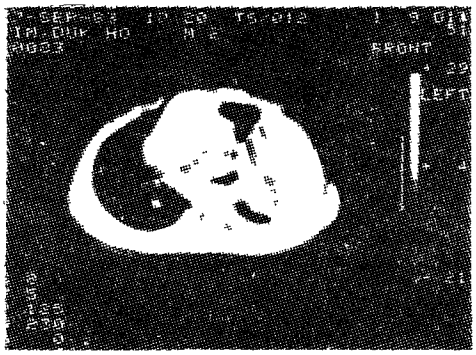

Photo. 3. CT scan of the chest on admission.

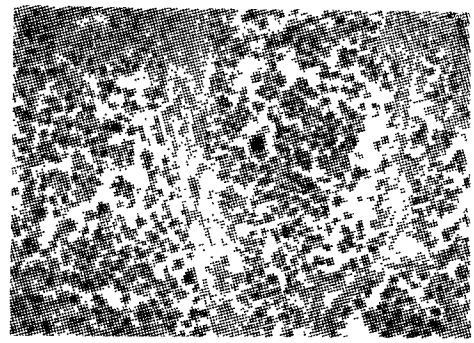

Photo. 4. Alveolar structures and several tumor giant cells with deeply acidophilic and fibrillar cytoplasm. H. E. ×100.

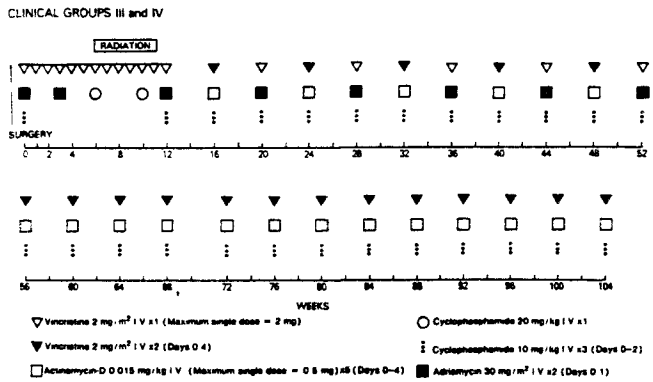

Figure 1. Chemotherapy schedules for rhabdomyosarcoma, clinical groups III and IV.

scan상 좌측 흉부에 액체음영을 가진 아주 커다란 mass가 나타났다(Photo. 3). 간 및 비장 scan에선 약간의 간종대가 나타나고 bone scan에선 좌측 흉부에 비정상적인 uptake가 나타났다.

치료 및 경과 : 항결핵약물 및 항생제를 10일간 투여하고 폐쇄식 개흉술로 360cc의 붉은 흉강삼출액이 배출되었으나, 증상 및 폐부음영변화에 호전이 없었고, 흉부 CT scan상 악성종양이 의심되어, 시험적 개흉술을 실시하여, 10cm×10cm×10cm 크기의 종물이 좌측 흉벽으로부터 흉강으로 돌출되어,

주위 조직과 심하게 유착된 것을 확인한 후, 근치적 적출을 못하고 생검만 실시하였다. 환아의 생검물이 병리조직학적 소견상 alveolar형 횡문근육종(Photo. 4)으로 밝혀져, Intergroup Rhabdomyosarcoma Study(IRS) protocol에 따른 화학약물요법(Figure 1)을 실시하였다. 치료시작 후 12주부터 좌측 폐부에 증가되어있던 음영은 없어졌다(Photo. 2). IRS protocol에는 화학약물 치료 시작후 6주부터 방사선 치료를 받도록 되어 있으나, 본 환아는 종물이 흉강내에 위치하여 인접한 폐조직과 심장에 대한 방사선 치료시의 부작용을 줄이기 위해 종물이 단순흉부사진상으로 완전히 사라진, 치료 시작 후, 20주부터 4주간 3,000 rad를 치료받은 후, 계속 화학약물 치료를 Figure 1에서와 같이 받았다. 현재 치료 시작 후 56주이며 disease free 상태를 유지중이다.

고　찰

횡문근육종은 인체의 어느 부위에서나 발생할 수 있으나, 주로 비뇨생식기, 두경부 및 사지에 발생빈도가 높다고 한다[3-7]. Santamaria등[4]의 27예 보고에서 비뇨생식기 44%, 두경부 26%, 체간 15%, 사지 11%였으며, Maurer 등[5]의 308예에서는 두경부 36%, 사지 23%, 비뇨생식기 18%, 체간 8%, 후복막강 6%, 위장간 3%, 흉벽 2%로 발생했다고한다. Horn 등[8]은 병리조직학적으로 이를 embryonal, alveolar, botryoid 및 pleomorphic형으로 분류하였는데, Sutow 등[1]의 76예 보고에서는 embryonal형 67%, alveolar형 26%, botryoid형 6% 이었고 Maurer등[5]의 423예 보고에서는 embrynonal형 57%, alveolar형 18%, botryoid형 7%, pleomorphic형 2%로, embryonal형이 가장 많고 그 다음이 alveolar 및 botryoid형 순이며 본 예는 alveolar형에 속했다 그러나 오 등[9]이 성인 및 소아를 포함해서 보고한 15예에서는 pleomorphic형이 11예로 가장 많았다고 한다.

횡문근육종은 침범된 범위 및 절제 가능성에 따라 stage Ⅰ～Ⅳ(Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, Table 1)로 나누며 본 예는 stage Ⅲ에 속했다. 또한 횡문근육종은 악성도가 높고 혈행성 및 임파선행성으로 쉽게 전이를 일으키는데, Sutow등[1]은 초진시 30%에서 이미 전이가 일어나 있었다고 하며, Grosfeld등[7]은 초진시 75%, Maurer등[5]은 초진시 56%가 stage Ⅲ～Ⅳ로 전이가 일어나 있었다고 한다. 전이가 가장 잘 일어나는 장기는 폐이고, 그 다음이 중추신경계, 임파절, 골 및 간장 순으로 일어나며, 안와에 발생한 횡문근육종은 전이가 잘 일어나지 않는다고 한다.

치료 방법에서는 외과적 절제, 방사선 치료및 화학약물요법이 병행되고 있으며, 외과적 절제는 가능한 원발소를 포함하여 근치적 적출을 하는 것이 중요한 것으로, 사지 및 체간에는 적용될 수 있으나, 본 예와 같이 흉벽에 발생, 주위 조직에 침윤이 심하거나, 골반 및 두경부의 횡문근육종은 절제상 제약을 받으므로 보존적 절제 후 residual tumor 및 metastatic tumor를 제거하기 위해서 방사선 치료 및 화학약물요법이 사용되어야 한다[5-7,10-14].

Ghavimi등[6]은 embryonal형 횡문근육종 29예에서 외과적 절제, 방사선 치료 및 화학약물요법을 병행하여, 82%에서 4～12개월간 disease free로 생

Table 1. Staging classification for childhood rhabdomyosarcoma proposed by intergroup rhabdomyosarcoma study group

Group I. Localized disease, completely resected. Regional nodes not involved
- *a* Confined to muscle or organ of origin
- *b* Contiguous involvement—infiltration outside the muscle of origin, as through fascial planes

Inclusion in this group implies both the gross impression of complete resection and the microscopic confirmation of complete resection

Group II.
- *a* Grossly resected tumor with microscopic residual disease. No evidence of gross residual tumor. No clinical or microscopic evidence of regional node involvement
- *b* Regional disease, completely resected (regional nodes involved completely resected with no microscopic residual)
- *c* Regional disease with involved nodes, grossly resected, but with evidence of microscopic residual

Group III. Incomplete resection or biopsy with gross residual disease

Group IV. Metastatic disease present at onset

존하였다고 하며, Kumar등[11]은 골반내 횡문근육종 3예에서 술전 및 술후에 화학약물요법 및 방사선 치료를 실시하여, 외과적 절제 범위를 줄임과 동시에 외과적 절제로 인한 신체적 불구의 정도를 감소시키고 32~54개월간 disease free로 생존 하였다고 한다. Ortega등[12]은 골반내 발생한 횡문근육종 13예 치료에서 많은 신체적 불구를 가져오는 pelvic exenteration을 피하고, 처음부터 VAC (vincristin, actinomycin D, cyclophosphamide) 및 adriamycin을 이용한 화학약물요법을 실시하여 12명에서 종양의 크기를 75%이상 감소시키고, 8명은 24~96개월간 disease free로 생존하였으며, 2명은 후에 외과적 절제가 필요하였으나 절제 범위를 줄이고 불구의 정도도 감소시킬 수 있었다고 한다. 장 등[16]도 흉벽에 발생한 embryonal형 횡문근육종 2례를 외과적 절제, 방사선 치료 및 화학약물요법으로 치료하였으나 치료 효과를 추적보고하지 않았다. 본 예는 좌측 흉벽에 발생하여 stage Ⅲ인 경우로 외과적 근치적출을 못하고 조직생검만 실시한 후 화학약물요법(VAC 및 adriamycin), 방사선 치료를 실시하여 현재 15개월 이상 disease free상태로 생존해 있다.

방사선 치료시 radiation 양은 local control을 위해서는 5,000~6,000 rad가 필요하나, 화학약물요법을 병행하고 있거나 macroscopic 및 microscopic residual tumor를 제거하기 위해서는 그보다 적은 양에서도 효과를 볼 수 있다고 한다[5-7,14].

화학약물요법은 횡문근육종의 stage 및 원발소에 관계없이 도입될 때 환자의 생존율을 상당히 향상시키므로 반드시 사용되어야 한다고 한다. Sutow 등[1]은 화학약물요법이 사용되기 이전에는 30%만이 생존하였다고 하며, Grosfeld등[7]은 화학약물요법이 사용되기 전에는 생존율이 20%였으나 화학약물요법을 실시한 이후로는 생존율이 52%로 향상 되었다고 한다. 현재 화학약물요법에는 주로 vincristin, actinomycin D, cyclophosphamide(VAC) 및 adriamycin이 혼합되어 사용되고 있으며 가장 이상적인 용량, 조합 및 drug schedule은 정해져 있지않으나 IRS에서 추천하는 protocol에 따르고 있다.

치료후 예후에 영향을 미치는 요인으로 횡문근육종의 원발소, stage, 치료 방법, 병리조직학적형, 나이 및 성별을 들 수 있으나 원발소와 stage가 치료후 예후에 가장 큰 영향을 미치는 요인이라고 한다[1,7]. 원발소가 안와, 비뇨생식기및 paratesticular region 일 때 가장 예후가 좋은 편에 속하고, 그다음이 두경부 및 사지이며, 예후가 가장 나쁜 곳으로 알려진 곳이 둔부, 흉벽, 후복막강, paraspinal site 및 총수담관이다[7]. 횡문근육종이 뇌수막에 침범시는 치명적이며, Tefft 등[15]에 의하면 두경부 횡문근육종 141예 중 57예가 parameningeal site에 발생하여, 이 중 20예(35%)에서 직접 뇌수막에 침범하여 90%가 사망하였다고 한다. 안와 및 paratesticular region에 생긴 횡문근육종은 자각증상이 일찍 생겨 쉽게 조기 발견되고 전이가 늦게 일어나며, 중추신경에 침투하는 경향이 적기 때문에 가장 예후가 좋다고 한다.

전반적인 생존율은 Sutow등[1]의 78예에선 2년 생존율이 47%, 5년 생존율이 35%였으며, stage에 따른 생존율은 Grosfeld등의 98예선 stage Ⅰ 91%, stage Ⅱ 86%, stage Ⅲ 35%, stage Ⅳ 5.2%의 생존율을 보였으며, Ghavimi등[6]의 보고에서는 3년 생존율이 stage Ⅰ과 Ⅱ 모두 100%, stage Ⅲ 61%, stage Ⅳ 0였다. 치료 방법에 따라서도 생존율에 상당한 차이를 보이고 있는데, Santamaria등[4]에 의하면 방사선 치료만 한 경우 3~5개월, 근치적 적출과 화학약물요법을 병행한 경우 7~9개월, 근치적 적출, 방사선 치료 및 화학약물요법 모두 시행한 경우 4~22개월간 생존하였다고 하며, 3가지 치료법을 병용하는 것이 바람직 하다고 한다. 병리조직학적으로는 alveolar형이 예후가 불량하고 botryoid형이 가장 예후가 좋으며 7세 미만의 소아가 7세 이상보다 예후가 좋다고 한다.

본 예는 흉벽에 발생한 stage Ⅲ의 alveolar형으로 근치적 적출이 불가능하여 예후가 불량한 형이라고 생각되었으나 적극적인 화학약물요법 및 방사선 치료로 좋은 치료 효과를 얻었다.

요 약

횡문근육종은 소아에서 발생하는 악성종양중 비교적 드문 것으로 과거에는 생존율이 낮았으나 최근 수술, 약물 및 방사선 치료를 병합한 적극적인 치료로 생존율이 많이 향상되었다.

저자들은 본원 소아과에 흉벽에 발생한 stage Ⅲ의 alveolar형 횡문근육종으로 입원하여, 약물요법과 방사선 치료를 하여 현재까지(>15개월) disease free상태로 생존하고 있는 예를 문헌고찰과 함께 보고한다.

참 고 문 헌

1. Sutow, W.W., Sullivan, M.P.,Ried, H.L., Taylor H.C., and Griffith, K.M.: Prognosis in childhood rhabdomyosarcoma. Cancer, 25 : 1384-1390, 1970.
2. Young, J.L., and Miller, R.W.: Incidence of malignant tumors in U.S. children. J. Pediat., 86 : 254-258, 1975.
3. Lawrence, W. Jr.,Jegge, G., and Foote, F. W. Jr.: Embryonal Rhabdomyosarcoma, (A Clinicopathological Study), Cancer, 17 : 361-376, 1964.
4. Santamaria, J.N., Colebatch, J.H., and Campbell, P.E.: Rhabdomyosarcoma, A Study of 27 Cases, Royal Children's Hospital, Mel, bourne, Austrl. Radiol., 14 : 438-442, 1970.
5. Maurer, H.M., Moon. T.E., Donaldson, M., Fernande, C.H. Gehan, E.A., Hammond, D., Hays, D.M., Lawrence, W., Jr., Newton, W., Ragab, A., Raney, B., Soule-E.H., Sutow, W.W., and Tefft, M.: The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study: A Preliminary Report. Cancer, 40 : 2015-2026, 1977.
6. Ghavimi, F., Exelby, P.R., D'Angio, G. J., Cham, W., Lieberman, P.H., Tan, C., Mike, V., and Murphy, M.L.: Multidisciplinary treatment of embryonal Rhabdomyosarcoma in children. Cancer, 35 : 677-686, 1975.
7. Grosfeld, J.L., Weber, T.R., Weetman, R.M., Baehner, R.L.: Rhabdomyosarcoma in childhood: Analysis of survival in 98 cases. J. Pediatr. Surg., 18 : 141-146, 1983.
8. Horn, R.C. and Enterline, H.T.: Rhabdomyosarcoma; A clinicopathological study and classification of 39 cases. Cancer, 11 : 181-199, 1958.
9. 오석준, 박기일, 김춘규 : 횡문근육종(15예 보고), 대한외과치회지, 16 : 523-528, 1974.
10. Hornback, N.B., and Shidnia, H.,: Rhabd' omyosarcoma in the pediatric age group. Am. J.Radiol., 126 : 542, 1976.
11. Kumar, A P.M., Wrenn, E.L., Fleming, I.D., Hustu, H.O., and Pratt, C.B.: Conbined therapy to prevent complete pelvic exenteration for rhabdomyosarcoma of the vagina or uterus. Cancer, 37 : 118-122, 1976.
12. Ortega, J.A.: A therapeutic approach to childhood pelvic rhabdomyosarcoma without pelvic exenteration. J. Pediatr., 94 : 205-209, 1979.
13. Raney, R.B., JR., Hays, D.M.,, Lawre nce, W., Jr., Soule, E.H., Tefft, M., and Donaldson, M.H. Paratesticular Rhabdo myosarcoma in childhood. Cancer, 42 : 729-736, 1978.
14. Tefft, M., Hays, D., Raney, R.B., Jr., Lawrence, W., Soule, E., Donaldson, M. H., Sutow, W.W., and Gehan, E.: Radiation to regional nodes for Rhabdomyosarcoma of the genitourinary tract in children: Is it necessary? Cancer, 45 : 3065-3068, 1980.
15. Tefft, M., Fernandez, C., Donaldson, M., Newton, W., and Moon, T.E.: Incidence of meningeal involvement by Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. Cancer, 42 : 253-258, 1978.
16. 장병철, 조규석, 조법구, 홍승록 : 흉벽에 발생한 배아성 횡문근육종 2례보고. 대한흉부외과학회지, 11 : 451-455, 1978.

—Abstract—

A Case of Alveolar Rhabdomyosarcoma Originating from the Chest Wall

Chun Dong Kim, Jeong Ok Hah, Hyun Mo Koo, Byung Ryul Choi, Han Ku Moon, Yong Hoon Park, and Jin Gon Jun

Department of Pediatrics
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu Korea

Tae Sook Lee

Department of Pathology
College of Medicine, Yeungnam University
Taegu, Korea

Rhabdomyosarcoma originating from the chest wall is a rare malignant tumor in children and was considered to be guarded in prognosis previously.

However, recent advances in multidisciplinary treatment of rhabdomyosarcoma in children have improved the disease free survival rate.

Authers report a case of alveolar rhabdomyosarcoma, stage III, originating from the chest wall who is surviving free of disease for 15 months with agressive chemotherapy and radiotherapy.