

## 악성 횡문근 육종의 방사선 치료

연세대학교 의과대학 치료방사선과학교실, 병리학교실\*, 연세암센타\*\*

이연구 · 안기정 · 서창옥 · 김귀언 · 노준규  
안희정\* · 최인준\* · 김병수\*\*

= Abstract =

### Treatment Results of Rhabdomyosarcoma

Youn Goo Lee, M.D., Ki Jung Ahn, M.D., Chang Ok Suh, M.D., Gwi Eon Kim, M.D.  
John J.K. Lohn, M.D., Hee Jung Ahn, M.D.\*., In Joon Choi, M.D.\*. and Byung Soo Kim, M.D.\*\*.  
Department of Radiation Oncology and Pathology,\* Yonsei University College of Medicine  
Yonsei Cancer Center\*\*

Rhabdomyosarcoma is a highly malignant soft tissue sarcoma that can arise in any site of the body containing striated muscle or its mesenchymal analogs. It is the most common childhood sarcoma with two peak age frequencies, one at ages 2 to 6, and one in the adolescence. The site, stage and extent of disease, and pathologic characteristics of the tumor contribute to prognostic factors that influence therapeutic decisions.

The results of treatment of 52 patients with rhabdomyosarcoma, who were treated at Department of Radiation Oncology, Yonsei University College of Medicine, Yonsei Cancer Center from 1976 to 1987 were retrospectively analyzed. The most frequent clinical group and primary sites were IRS group III (57.7%) and head and neck (42.3%) including orbit (11.5%) and parameningeal region (13.5%). The overall and disease free 5 year survival rate of eligible 41 patients were 31.7%, 29.3%, respectively. The complete remission (CR) rate was 50% in clinical group III and 0% in IV.

Primary tumors of the orbit, clinical group I and embryonal subtype had the best prognosis. The survival rate was improved by addition of chemotherapy to operation and radiation therapy.

**Key Words:** Rhabdomyosarcoma, Multimodality treatment, Survival

### 서 론

악성 횡문근 육종은 어린이에서 백혈병 및 임파종, 뇌종양, 월름씨병, 신경아종(Neuroblastoma)에 이어 5번째로 많은 종양으로 어린이에 발생하는 육종중 가장 많은 수를 차지한다. 이것은 횡문근이나 간총조직 혼적이 있는 몸의 어느 부위에서나 발생할 수 있는 국소침윤성 악성 종양으로 두경부에 가장 많이 발생하며 비뇨생식기계, 사지, 몸통등의 순으로 발생한다. 또한 발병부위에 따라 병의 침윤양상, 병리학적 특성등이 달라서 치료방침도 약간씩 차이가 있고 예후도 달라지는

특성을 가지고 있다. 국소적으로 침윤이 광범위할 뿐만 아니라 조기에 원격전이를 잘 하기 때문에 수술만 했을 때는 15%정도의 국소 실패율과 54.7%의 원격전이율을 보이면서 생존율이 저조하였지만 근래에 와서 수술 후 방사선치료 및 항암요법을 병용함으로써 국소 제어율도 높아지고 원격전이도 줄일 수 있어서 팔목할 만한 생존율 향상을 보이고 있다<sup>1,2)</sup>.

저자들은 1976년 1월부터 1987년 12월까지 연세대학교 치료방사선과에서 방사선치료를 받은 악성 횡문근 육종 환자 52예에 대하여 발생부위, 조직병리, 병기에 따른 분포 및 생존율, 재발양상과 치료방법에 따라 생존율을 비교해 볼으로써 예후인자를 알아보고 이에 따른 치료방침을 세우는데 도움이 되고자 하였다.

\*본 논문은 1989년도 연세대학교 의과대학 의학학술연구비의 보조로 이루어 졌음.

## 대상 및 방법

## 1. 대상

1976년 1월부터 1987년 12월까지 연세대학교 의과대학 세브란스병원에 내원한 악성 횡문근 육종 환자 74예 중 수술 후 방사선치료를 받았던 18예와 수술 후 방사선치료와 항암요법을 병행한 34예, 총 52예를 대상으로 후향성 분석을 하였다(Table 1). 조직 검사만 받았던 12예와 종양절제만 받았던 4예, 그리고 수술 후 항암요법만을 시행하였던 6예는 연구대상에서 제외하였다.

연령분포는 10세 미만이 16예로 전체 환자의 30.8%를 차지하였고 이중 5세 미만은 6예(11.5%)였으며 10대가 12예(23.1%), 20대가 7예(13.5%), 30대가 10

예(19.2%)였다. 성별비는 남녀비가 1.4:1이었다. 발병부위별 분포는 두경부가 가장 많아서 22예(42.3%)였

**Table 1.** Treatment Modalities Among 74 Pts. Treated During 1971 – 1987 at Severance Hospital

Treatment Modality	Number of Patients
Biopsy Alone	12
Excision Alone	4
Op. + Chemotherapy	6
Op. + Radiotherapy	18
Op. + Radiotherapy + Chemotherapy	34
Total	74

**Table 2.** Patients Characteristics

	Total	I	II	III	IV
All patients (%)	52	7	6	29	10
Age					
0 – 4	6 (11.5)	0	0	5 (17.2)	1 (10.0)
5 – 9	10 (19.2)	1 (14.3)	0	8 (27.6)	1 (10.0)
10 – 19	12 (23.1)	2 (28.6)	3 (50.0)	6 (20.7)	1 (10.0)
20 – 29	7 (13.5)	0	3 (50.0)	1 (3.4)	3 (30.0)
30 – 39	10 (19.2)	2 (28.6)	0	5 (17.2)	3 (30.0)
40 – 49	2 (3.8)	0	0	2 (6.9)	0
50 – 59	4 (7.7)	2 (28.6)	0	1 (3.4)	1 (10.0)
60 – 69	1 (1.9)	0	0	1 (3.4)	0
Sex					
Male	30 (57.7)	5 (71.4)	3 (50.0)	15 (51.7)	7 (70.0)
Female	22 (42.3)	2 (28.6)	3 (50.0)	14 (48.3)	3 (30.0)
Primary Sites					
Head and neck	22 (42.3)	1 (14.3)	3 (50.0)	13 (44.8)	5 (50.0)
Parameningeal	7 (13.5)	0	1 (16.7)	3 (10.3)	3 (30.0)
Orbit	6 (11.5)	0	1 (16.7)	3 (10.3)	2 (20.0)
Other head and neck	9 (17.3)	1 (14.3)	1 (16.7)	7 (24.1)	0
Extremities	11 (21.2)	3 (42.9)	2 (33.3)	3 (10.3)	3 (30.0)
Pelvis	8 (15.4)	1 (14.3)	0	6 (20.7)	1 (10.0)
Trunk	7 (13.5)	2 (28.6)	1 (16.7)	4 (13.8)	0
Retropertitoneum	2 (3.8)	0	0	2 (6.9)	0
Intrathorax	1 (1.9)	0	0	1 (3.4)	0
G-I	1 (1.9)	0	0	0	1 (10.0)
Histology					
Embryonal	22 (42.3)	1 (14.3)	4 (66.7)	14 (48.3)	3 (30.0)
Alveolar	10 (19.2)	3 (42.9)	1 (16.7)	3 (10.3)	3 (30.0)
Pleomorphic	5 (9.6)	1 (14.3)	1 (16.7)	3 (10.3)	0
Undetermined	15 (28.8)	2 (28.6)	0	9 (31.0)	4 (40.0)

고, 이중 암구가 6예 (11.5%), 뇌수막주변부가 7예 (13.5%)였다. 그외 사지 11예 (21.2%), 골반인 8예 (15.4%), 몸통 7예 (13.5%)의 순이었다. 임상병기는 IRS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study)의 병기분류<sup>3)</sup>에 의하였는데 병기 III이 가장 많아서 30예였고 병기 I이 7예, 병기 II가 5예, 병기 IV가 10예였다. 조직병리학적 분포는 외부병원에서 의뢰되어 아형을 알 수 없었던 15예를 제외한 37예중 배아세포형이 가장 많아서

**Table 3.** Relationship of Age to Pathological Subtypes for 37 Patients\*

Age	Subtype		
	Emb.	Alv.	Pleo.
- 4	4	0	0
5 - 9	7	2	0
10 - 19	5	4	1
20 - 29	3	1	1
30 - 39	2	3	2
40 - 49	0	0	0
50 - 59	1	0	0
60 -	0	0	1
Total	22	10	5

\* Exclusion of 15 Pts. with undetermined pathological subtypes

**Table 4.** Relationship of Age to Primary Sites for Overall 52 Patients

Age	Primary Sites									
	PM	OB	HN	EXT	PEL	TR	RET- RO	IT	GI	
- 4	2	0	4	0	0	0	0	0	0	0
5 - 9	2	3	1	0	2	2	0	0	0	0
10-19	1	1	1	5	0	3	0	1	0	
20-29	1	2	2	2	0	0	0	0	0	
30-39	0	0	0	4	4	1	0	0	1	
40-49	0	0	0	0	0	0	2	0	0	
50-59	1	0	1	0	1	1	0	0	0	
60-	0	0	0	0	1	0	0	0	0	
Total	7	6	9	11	8	7	2	1	1	

PM : parameningeal sites, OB : orbit, HN : other head & neck, EXT : extremities, PEL : pelvis, TR : trunk, RETRO : retroperitoneum, IT : intrathorax

22예인 42.3%였고 폐포형 10예 (19.2%) 다형태형 5예 (9.6%)였다 (Table 2).

연령과 조직병리학적 형태, 발병부위와의 관계에서 10세 미만의 저연령층에서 75% (12/16)가 두경부에 분포하였고 10대에서는 41.7% (5/12)가 사지에 분포하였다 (Table 3, 4). 병리학적으로 아형이 밝혀진 37예의 환자에서 두경부 16예중 13예 (81.3%)가 배아세포형이었다 (Table 5).

## 2. 방법

### 1) 치료 방법

치료는 IRS에서 권장하는대로 보존적인 수술후 방사선치료와 항암요법을 병행하는 것을 원칙으로 하였으나 경제적 사정으로 항암요법을 시행하지 않은 경우가 많았다. 사지를 제외한 대부분의 부위에서는 수술로 종괴를 제거하기가 어려워서 두경부의 경우 65% (15/23), 골반강의 경우 75% (6/8), 몸통 57% (4/7)가 병기 III에 해당하였다 (Table 6). 대상환자 52예중 18예는 수술후 방사선치료만을 하였고 34예는 수술후 방사선치료와 항암요법을 병용하였는데 병리학적 분포로 볼때 배아세포형이 항암제 병용군에서 52.9%로 방사선군의 22.2%에 비해 많았다 (Table 7).

방사선치료는 Co-60 원격치료기와 4 MV 선형가속기를 사용하였다. 치료조사야는 종양을 포함시키는 범위에 900-7500 cGy(중앙값 5000 cGy)를 조사했으며

**Table 5.** Relationship of Primary Sites to Pathological Subtypes for 37 Patients\*

Primary Sites	Pathological Subtypes		
	Embryonal	Alveolar	Pleomorphic
Parameningeal	5	0	0
Orbit	2	2	0
Other H & N	6	1	0
Extremities	3	3	2
Pelvis	2	2	3
Trunk	3	1	0
Retropertitoneum	0	0	0
Intrathoracic	0	1	0
G-I Tract	1	0	0
Total	22	10	5

\* Exclusion of 15 Pts. with undetermined pathological subtypes

**Table 6.** Relationship of Primary Sites to Clinical Groups for Overall 52 Patients

Primary Sites	Clinical Groups			
	I	II	III	IV
Orbit	0	1	4	2
Parameningeal	0	0	4	3
Other H & N	1	1	7	0
Extremities	3	2	3	3
Pelvis	1	0	6	1
Trunk	2	1	4	0
Retroperitoneum	0	0	1	0
Intrathorax	0	0	2	0
G-I Tract	0	0	0	1
Total	7	5	30	10

**Table 7.** Relationship of Pathological Subtypes, Clinical Groups, and Primary Sites to Treatment Modalities for Overall 52 Patients

Pathological Subtype	Treatment Modality	
	Op.+RT+CT(%)	Op.+RT(%)
Embryonal	18 (52.9)	4 (22.2)
Alveolar	7 (20.6)	3 (16.7)
Pleomorphic	4 (11.8)	1 ( 5.6)
Undetermined	0	1 ( 5.6)
Unknown	5 (14.7)	9 (50.0)
Clinical Group		
I	5 (14.7)	2 (11.1)
II	3 ( 8.9)	2 (11.1)
III	19 (55.9)	11 (61.1)
IV	7 (20.6)	3 (16.7)
Primary Site		
Parameningeal	5 (14.7)	2 (11.1)
Orbit	4 (11.8)	2 (11.1)
Other H & N	8 (23.8)	1 ( 5.6)
Extremities	7 (20.6)	4 (22.2)
Pelvis	7 (20.6)	1 ( 5.6)
Trunk	2 ( 5.9)	5 (27.8)
Retroperitoneum	0	2 (11.1)
Intrathoracic	0	1 ( 5.6)
G-I Tract	1 ( 2.9)	0
Total	34 (100 )	18 (100 )

국소 임파절 전이가 없는 경우에는 예방적인 국소임파절 조사는 시행하지 않았다. 5예에서 3000 cGy 미만

**Table 8.** Radiotherapy Dose (cGy)

Dose	Number of Patients
- 2999	5
3000 - 3999	5
4000 - 4999	7
5000 - 5999	20
6000 -	15

**Table 9.** Response Rate in Pts. of Clinical Group III & IV

Response	Clinical Group		Total
	III (%)	IV (%)	
CR	15 (50.0)	0	15 (37.5)
PR	10 (33.3)	3 (30.0)	13 (32.5)
NR	2 ( 6.7)	4 (40.0)	6 (15.0)
PD	3 (10.0)	3 (30.0)	6 (15.0)
Total	30 (100 )	10 (100 )	40 (100 )

으로 치료를 중단했고 나머지는 모두 계획된 방사선치료를 완료했는데 67.3% (35예) 가 5000 cGy 이상을 조사 받았고 5예에서는 4000 cGy 미만을 7예에서는 4000 cGy 이상 5000 cGy 미만을 조사 받았다 (Table 8).

항암제요법은 30예에서 VAC (Vincristine, Actinomycin-D, Cyclophosphamide) 제제를 사용하였고 투여 기간별로 보면 19예에서 3개월 미만동안, 5예에서는 3개월 이상 6개월 미만, 10예에서는 6개월 이상 투여받았다. 3개월 미만 항암제를 투여받은 19예중 13예는 항암제 투여종에 병이 악화되어 사망하였고 2예는 경제적인 문제로, 나머지 4예는 환자 자의에 의하여 치료를 중단한 예였다.

## 2) 분석

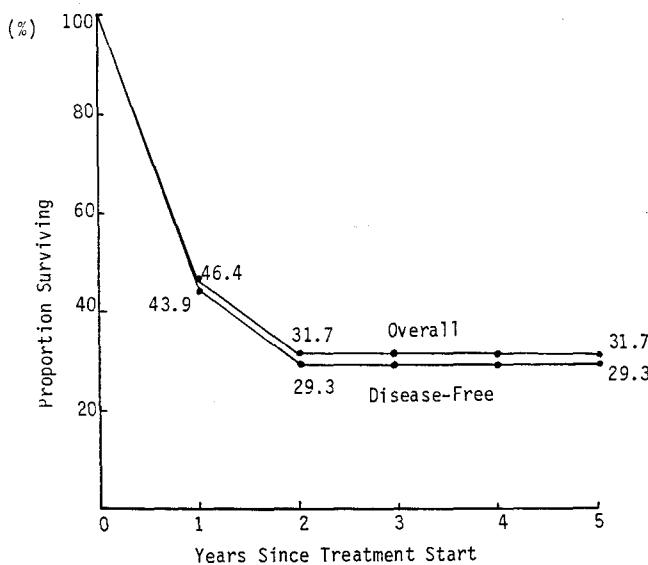
외부병원에서 전원되어 아형을 모르는 15예를 제외한 나머지 예들은 본원 병리학교실에서 다시 아형을 검토하였다. 방사선 조사량 3000 cGy 미만으로 치료를 중단한 예와 추적조사 되지 않은 11예를 제외한 41예에 대하여 분석을 하였고, 생존율 계산은 생명표 분석법 (life table method)에 의한 방법을 사용하였다.

### 3) 추적 조사

추적기간은 최소 1개월에서 최대 9년 9개월로 중앙

**Table 10.** Response Rate by RT Dose in Patients of Clinical Group III & IV

	Response Rate (%)				Total
	CR	PR	NR	PD	
- 2999	0	1 (16.7)	3 (50.0)	2 (33.3)	6 (100)
3000 - 3999	0	1 (50.0)	0	1 (50.0)	2 (100)
4000 - 4999	3 (42.9)	1 (14.3)	1 (14.3)	2 (28.5)	7 (100)
5000 - 5999	5 (38.5)	5 (38.5)	2 (15.4)	1 (7.7)	13 (100)
6000 -	7 (58.3)	5 (41.7)	0	0	12 (100)

**Fig. 1.** Overall and disease-free survival curves among 41 eligible patients.

값 8.5개월이었다. 전체의 84.6%가 2년이상 혹은 사망당시까지 추적되었다.

## 결 과

### 1. 치료 반응률

임상적으로 반응을 평가할 수 있도록 육안적 종괴를 가지고 있었던 병기 III, IV 환자 40예에 대하여 치료반응을 판정하였다. 완전판해의 판정은 방사선치료 및 항암제 치료가 끝났을 때를 기준으로 하였으며 완전판해율 37.5%, 부분판해율 32.5%였고 병기 III 30예 중 15 예(50%)가 완전판해를 보였는데 이중 7예는 무병생존을 하고 있으나 나머지 8예는 국소재발 및 원격전이로 사망하였고 불완전 판해 및 치료에 반응하지 않은 환자

들은 진단후 1년 이내에 모두 사망하였다(Table 9). 고선량 방사선치료군에서 완전판해율이 높아서 5000 cGy 이상에서 48%(12/25)의 완전판해율을 보였다 (Table 10).

### 2. 생존율 및 무병생존율

3000 cGy 미만으로 치료를 중단한 예와 1년 이상 추적할 수 없었던 11예를 제외한 41예에 대하여 생존율 분석을 하였다. 5년 생존율 및 5년 무병생존율은 각각 31.7%, 29.3%였고, 이 둘이 거의 비슷한 곡선을 그리면서 2년후 5년까지는 평행선을 나타내어서 사망 및 재발은 모두 2년이내에 일어나며 재발후에는 구월적 치료방법에 의해 완치되는 예가 없음을 볼 수 있었다 (Fig. 1).

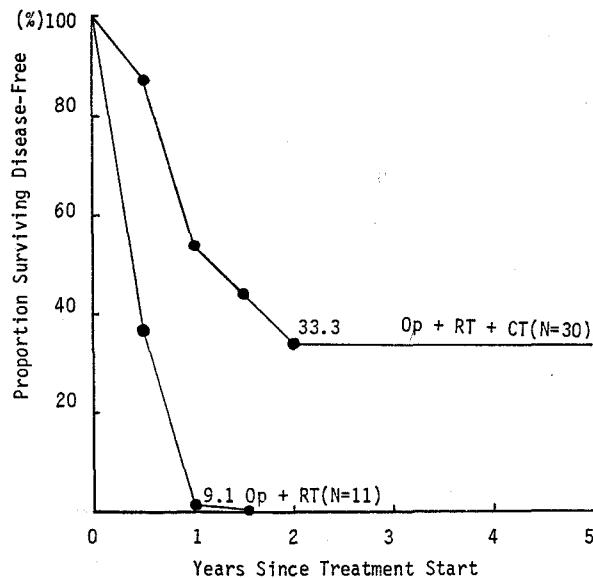


Fig. 2. Disease-free survival curves by treatment modality among 41 eligible patients.

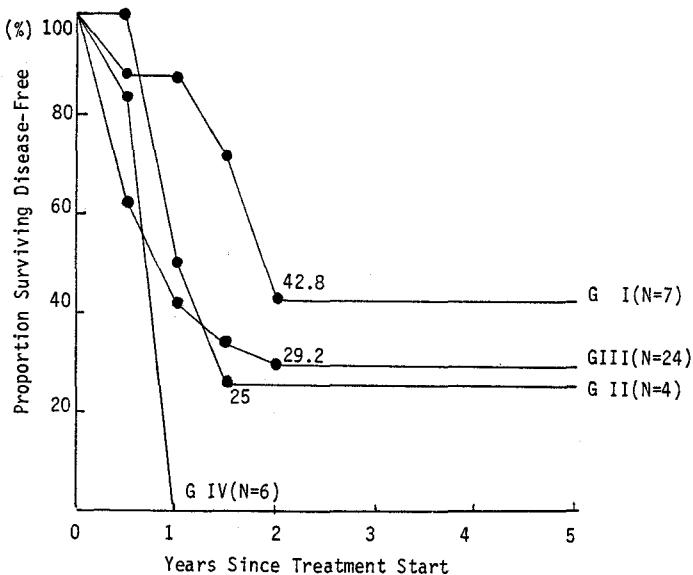


Fig. 3. Disease-free survival curves by clinical groups among 41 eligible patients.

수술후 방사선치료만을 시행한 군과 항암화학요법을 병용한 군간의 무병생존율을 비교해 본 결과 항암제 병용군에서의 5년 무병생존율은 33.3%, 방사선군의 2년 무병생존율은 0%로 항암제 병용군에서 월등히 높은 생존율을 보였다(Fig. 2).

임상병기 I의 5년 무병생존율은 42.8%였고, 병기 II는 25%, 병기 III 29.2%였으며 병기 IV의 1년 무병생존율은 0%였다(Fig. 3). 원발병소에 따른 생존율을 보면 안구 종양에서의 5년 무병생존율이 가장 높아서 50%였고, 안구 외 두경부 37.5%, 몸통 33.4%, 사지

25%의 순이었고, 뇌수막주변부와 골반은 각각 16.7%, 14.3%로 가장 낮았다(Fig. 4).

조직병리학적 아형에 따른 생존율을 보면 배아세포형에서 나머지 아형에 비해 월등히 높은 무병생존율을 보여 5년 무병생존율이 35%였고, 폐포형 및 다형태형의 2년 무병생존율은 0%였다(Fig. 5).

11예에서, 3년 2개월에서 12년 6개월의 장기 생존을 보였는데 1예에서 다른 질병으로 사망하였고 나머지는 모두 무병생존을 보였다. 이들의 특성을 보면 7예가 두 경부가 원발병소이고, 아형을 모르는 4예를 제외하고는 모두 배아세포형이며 대부분이 5000 cGy 이상을 조사받았다. 또한 항암요법을 8예에서 6개월 이상 시행받

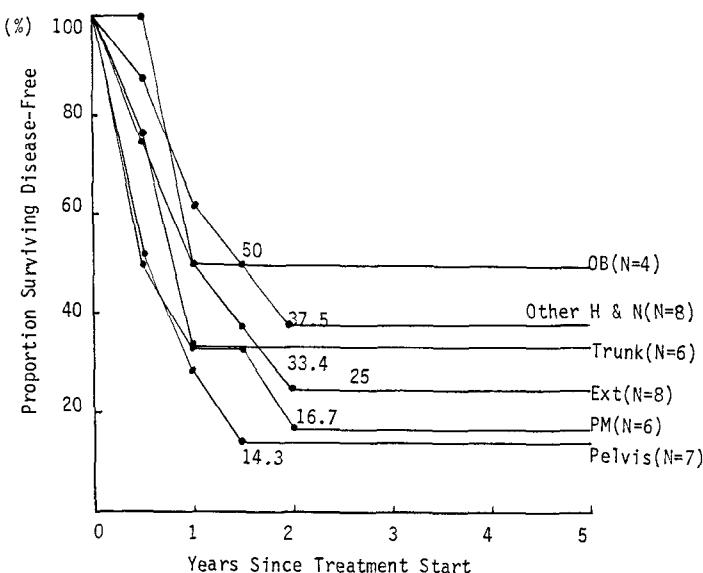


Fig. 4. Disease-free survival curves by primary sites among 41 eligible patients.

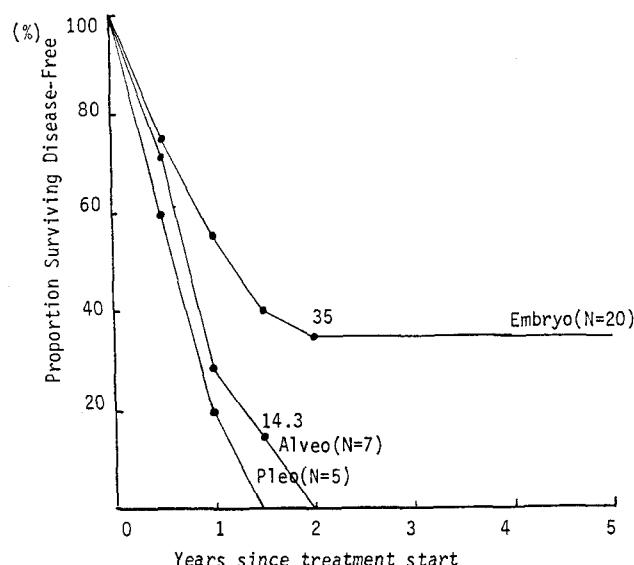


Fig. 5. Disease-free survival curves by pathological subtypes among 41 eligible patients.

**Table 11.** Long Term Survival Patients

Case	Age	Sex	Primary Site	Subtype	Clinical Group	RT Dose (cGy)	CT Duration (Months)	Disease Status
1	3	F	Parotid	Unknown	III	6000	7	12Y 6M alive c NED
2	55	M	Chest wall	Unknown	I	7000	0	9Y 9M died c other disease
3	12	M	Thigh	Embryo	III	6000	10	8Y 1M alive c NED
4	38	M	Thigh	Embryo	I	5000	9	7Y alive c NED
5	13	F	Nasoph	Embryo	III	5000	6	6Y 8M alive c NED
6	4	F	Parotid	Embryo	III	4980	1	6Y 1M alive c NED
7	6	M	Orbit	Unknown	III	6000	15	6Y alive c NED
8	59	F	Buttock	Unknown	I	5000	1	5Y 5M alive c NED
9	14	F	Abd. wall	Embryo	II	3000	14	4Y 1M alive c NED
10	13	F	Cheek	Embryo	III	5000	24	3Y 5M alive c NED
11	7	M	Orbit	Embryo	III	5000	7	3Y 2M alive c NED

**Table 12.** Relationship Between the Type of Tumor Spread and Primary Site Among 31 Tumor Related Deaths

Primary Site	Tumor Spread			No. of pts.	Overall pts.
	*LP	LP + DM**	DM		
Parameningeal	2	1	2	5	7
Orbit	0	3	1	4	6
Other H & N	1	3	1	5	9
Pelvis	1	4	1	6	8
Extremities	3	2	1	6	11
Trunk	2	0	0	2	7
G-I Tract	1	0	0	1	1
Intrathoracic	1	0	0	1	1
Retroperitoneum	1	0	0	1	2
Total	12	13	6	31	52

\* LP ; local progressing \*\* Dm ; distant metastasis

았다(Table 11).

### 3. 치료 실패 양상

전체 치료환자 52예 중 31예가 종양으로 인하여 사망하였는데 국소실패만 있었던 예가 12예, 원격전이만 있었던 예가 6예, 국소실패와 원격전이가 같이 있었던 예가 13예였다(Table 12). 실패 부위로는 폐가 9예로 가장 많았고 국소 임파절 8예, 골전이가 6예였는데 환자수가 많지 않아서 원발부위별 및 병리학적 아형과의 상관관계는 알 수 없었다(Table 13, 14).

### 4. 부작용

급성 부작용으로 일시적인 백혈구 저하(백혈구  $2000/\text{mm}^3$  이하)가 3예, 습성 피부박리(moist desquamation)가 4예, 방사선에 의한 점막염이 4예 있었으나 보존적인 치료로 모두 회복되었다. 1예에서는 구강안면루와 골괴사가 있었다.

### 고찰

악성 횡문근 육종은 어린이에서 발생하는 악성육종

**Table 13.** Metastatic Sites at Death by Primary Sites Among 31 Tumor Related Deaths

Primary Site	No. of Cases	Sites of Metastasis				
		Lung	Regional LN	Bone	Brain	Liver
Parameningeal	4	2	1	1	0	1
Orbit	2	1	0	0	0	0
Other H & N	4	1	3	2	1	0
Extremities	5	1	2	2	0	0
Pelvis	6	4	2	1	0	0
Total		9	8	6	1	1

**Table 14.** Metastatic Sites at Death by Pathological Subtypes Among 31 Tumor Related Deaths

Subtype	No. of Cases	Site of Metastasis				
		Lung	Regional LN	Bone	Brain	Liver
Embryonal	10	5	3	3	1	0
Alveolar	6		3	3	0	0
Pleomorph	4	3	1	0	0	0
Undetermin	1	0	1	0	0	1
Total		9	8	6	1	1

중 가장 많은 빈도를 점하여 2-6세와 청소년기의 두 연령층에서 가장 높은 곡선을 보이고 있다<sup>4)</sup>. 두경부에 가장 많이 발생하며(37%) 이중 안구가 10%, 뇌수막주변부가 13%, 후복장 8%, 몸통에 7% 정도를 차지하는 것으로 되어있다<sup>5)</sup>. 병리학적으로는 크게 배아세포형, 폐포형 및 다형태형으로 분류하는데 배아세포형이 가장 많아서 56% 정도이며 주로 두경부, 비뇨생식기계 및 후복장에 분포한다. 폐포형은 20%정도로 사지 및 몸통에 많이 분포하고 청소년기에 많은 것이 특징이다. 다형태형은 1% 정도로 극히 드물며 폐포형과 더불어 재발빈도가 높아 예후가 불량한 것으로 되어 있다<sup>3,4)</sup>.

병의 진행양상은 국소침윤, 임파절 전이 및 혈행성 전이로 대별할 수 있다. 악성 횡문근 육종은 주위 조직과의 경계가 불분명하고 가낭(pseudocapsule)을 형성하며 특히 사지의 경우는 심부조직까지 침윤을 보이고 있어서 광범위한 수술이 요구되며 때때로 완전절제가 어려운 경우가 많다. IRS(Intergroup Rhabdomyosarcoma Study) 결과에 의하면 임파절 전이는 발병부위에 따라 다른데 특히 비뇨생식기계의 임파절 전이

빈도가 높아 24%로 가장 많고 임파절 전이가 적은 부위로는 안구(0%), 안구외의 두경부(7%), 몸통(3%) 등이며 사지는 12% 정도이다<sup>5)</sup>. 혈행성 전이는 대략 20%로 사지, 몸통의 경우에 많으며 전이 부위는 폐에 가장 많은 것으로 알려져 있다(50-60%)<sup>6)</sup>.

악성 횡문근 육종이 국소침윤이 심하고 초기에 원격전이가 많다는 생물학적 특성 이외에 주로 어린이에 발생하여서 부위에 따라 광범위한 수술이 어려운 경우가 많기 때문에 광범위한 수술 단독요법보다는 보존적인 수술후에 방사선치료와 항암화학요법을 병용하는 것이 보다 효과적이고 다른 육종과는 달리 방사선치료와 항암제에 민감한 편이어서 과거 평균 5년 생존율이 10-30%였던 것이 최근에는 50-60%로 괄목한 만한 치료성적의 향상을 보이고 있다<sup>1,2,7,8,9)</sup>. 발생부위에 따라서 다각적인 치료방법이 요구되지만 환자수가 많지 않은 질환이기 때문에 IRS와 같은 여러 병원들이 함께 참여하는 협동연구가 필요하게 되었고 이러한 연구에 의하여 상기 한 바와 같은 치료성적 향상을 이루고 있으며 임상병기 및 발병부위에 따른 치료방침들이 제시되고 있다.

횡문근 육종의 치료는 상기한 바와 같이 수술, 방사선치료, 항암화학요법을 원발병소에 따라서 적절하게 병용함으로써 높은 치료효과를 얻을 수 있다. 일반적으로 수술은 종양을 제거하되 기능은 최대한으로 유지하는 것을 원칙으로 하고 있으나 암구를 비롯한 두경부 종양이나 방광종양의 경우 종양만을 제거하는 경우에도 결정적인 장애를 초래할 수 있는 경우에는 조직검사만 시행한 후 방사선치료와 화학요법으로 치료를 하고 있다. 방사선치료는 2기 이상의 병기에서는 반드시 필요한데 이 종양이 국소침윤을 잘하기 때문에 수술부위를 광범위하게 포함하는 것이 중요하며 특히 뇌수막주변부의 종양인 경우 뇌수막을 포함시킬 것을 많은 저자들이 권하고 있다. 암구의 경우는 주위 골조직에 의하여 외부로의 전이가 용이하지 않고 임파절 전이가 거의 없기 때문에<sup>10)</sup> 암구만을 치료하는 것으로 되어 있으며 항암제를 병용하기 때문에 암구 전체 보다는 종양만을 포함하여 치료하는 방법들이 시행되고 있다. 골반강 종양은 부위에 따라 병의 진행양상이 달라서 방광이나 질의 경우는 임파절전이 및 원격전이가 적으나 전립선이나 고환주변부(Paratesticular region) 및 그외의 부위는 임파절 전이가 많고 주위조직에 광범위한 침윤을 하는 특성이 있다. IRS-II(Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-II)에서는 방광 및 전립선부위 종양에서 항암제요법을 먼저 시행하여 종괴를 축소 시킨 후 남은 종양이나 재발 되었을 때 방사선치료나 제한된 수술을 함으로써 방광을 최대한 보존하고자 하였고 생존율도 광범위한 수술을 한 경우와 대등한 성적을 얻을 수 있었다. 항암화학요법과 방사선치료를 병용하는 경우 방사선 단독치료시 보다 부작용이 많으므로 요즘은 육안적 종괴의 경우 종전보다 500-1000 cGy 낮은 5000-5500 cGy 정도의 선량을 항암제와 병용함으로써 부작용을 감소시키면서 종양을 치료할 수 있게 되었다<sup>9)</sup>. 최근 Memorial Sloan Kettering Cancer Center에서는 병기 III, IV에서 항암제와 방사선치료를 같이 시행할 때 독성으로 인하여 치료를 완료하지 못하는 경우가 많아서 항암제와 다분할 방사선조사(MDF: Multiful Daily Fractionation)를 번갈아 함으로써 국소제어율 및 생존율은 유지하면서 치료를 완료할 수 있었다고 보고하고 있다<sup>10)</sup>. 항암제는 과거 Vincristine, Actinomycin-D, Cyclophosphamide, Adriamycin 등의 단일 제제에서 VAC(Vincristine, Actinomycin-

D, Cyclophosphamide), VACA (VAC+Adriamycin), VA (Vincristine, Actinomycin-D) 등의 복합제제들이 많이 사용되고 있다.

IRS-I에 의하면 전체적인 5년 생존율은 55% 정도이고 병기, 병리학적 특성 및 발병부위등의 예후인자에 따라 5년 생존율이 크게 달라지고 있다. 5년 생존율을 비교해 보면 병기 I의 경우 81-93%이고 병기 II는 65-72%, 병기 III, IV는 각각 69%, 52% 정도이며<sup>3)</sup> Sutow 등은 포도상육종형(60%)과 암구의 경우(75%) 예후가 좋고, 폐포형(20%), 및 암구 외 두경부의 경우(21%) 예후가 나쁘다고 하였다<sup>7)</sup>. 저자들의 경우 역시 낮은 병기, 암구종양 그리고 배아세포형에서 좋은 예후를 보였으나 전체적인 5년 생존율이 31.7%로 다른 보고들에 비해 극히 저조하였는데 이것은 환자의 경제적 사정등 여러가지 요인으로 인하여 적극적인 항암제 치료가 제대로 시행되지 않았기 때문으로 생각된다.

이상 여러 저자들의 보고와 본 연구의 결과에서 보는 바와 같이 악성 횡문근 육종은 어린이에 특히 많은 종양으로 임상병기, 병리학적 특성, 발병부위등이 주요 예후인자로 작용하고 있고 수술, 방사선치료 및 화학요법을 적절히 병용하여 치료하는 경우 높은 완치율을 기대할 수 있지만 충분한 치료를 하지 못한 경우에는 생존율이 극히 저조하여 치료 자체가 중요한 예후인자로 작용하는 질환으로 진단 당시부터 각 병소의 특성에 따라 적절하고 적극적인 다방면요법(Multimodality approach)을 시행함으로써 생존율 및 삶의 질의 양상을 기대할 수 있을 것으로 생각된다.

## REFERENCES

- Heyn RM, Holland R, Newton WA, et al: The role of combined chemotherapy in the treatment of rhabdomyosarcoma in children. Cancer 34:2128-2142, 1974
- 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 53: 2417-2421, 1984
- Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, et al: The intergroup rhabdomyosarcoma study-I; A final report. Cancer 61:209-220, 1988
- Perez CA, Brady LW: Principles and practice of radiation oncology. J.B. Lippincott Company p 1228. 1987

5. Lawrence W JR, Hay DM, Heyn RM, et al: The role of chemotherapy in the treatment of rhabdomyosarcoma in children. *Cancer* 34:2128-2142, 1974
6. Shimada H, Newton WA, Soule EH, et al: Pathology of fatal rhabdomyosarcoma. Report from intergroup rhabdomyosarcoma study (IRS-I and IRS-II). *Cancer* 59:459-465, 1987
7. Sutow WW, Sullivan MP, Ried HL, et al: Prognosis in childhood rhabdomyosarcoma. *Cancer* 25:1385-1390, 1970
8. Tefft M, Lattin PB, Jereb B, et al: Acute and late effects on normal tissue following combined chemo-and radiotherapy for childhood rhabdomyosarcoma and Ewing's sarcoma. *Cancer* 37:1201-1213, 1976
9. Donaldson SS, Castro JR, Wilbur HR, et al: Rhabdomyosarcoma of head and neck in children, combined treatment by surgery, irradiation, and chemotherapy. *Cancer* 31:26-35, 1973
10. Mandell LR, Ghavimi F, Exelby PI, et al: Preliminary results of alternating combination chemotherapy and hyperfractionated radiotherapy in advanced rhabdomyosarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 15:197-203, 1988