

소아에서의 횡문근육종의 치료 결과

서울대학교병원 소아외과

김병수 · 문석배 · 이성철 · 정정은 · 박귀원

서 론

횡문근육종은 소아에서 뇌종양을 제외하고 신경모세종, 율름씨 종양 다음으로 흔한 고형종양이며 전체 소아기 악성 종양의 약 5%를 차지하고 있다¹. 이 종양의 예후는 종양의 주위조직 침범여부, 원위부로의 전이여부, 원발성 종양크기, 병리조직학적 분류, 발생부위 등 여러 인자들의 영향을 받는다고 알려져 있다². 1972년 Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG) 이 설립된 후로 횡문근육종에 대한 새로운 항암 약제 조합의 개발과 영상의학적인 평가, 방사선 조사요법, 조직학적인 연구 및 수술에 대한 연구가 이루어 졌다³. 다섯 차례의 대규모 임상 시험이 이뤄졌으며 지난 40년간 5년 생존률은 25%에서 70%로 증가하였다^{4,5}. 본 연구의 목적은 지난 20년간 서울대학교병원 소아외과에서 치료한 횡문근육종의 성적을 분석하여, 소아에서 발생한 횡문근육종의 특성과 완전절제 및 재발과 생존율에 영

향을 미치는 인자들에 대하여 알아보고자 하였다.

대상 및 방법

1986년 12월부터 2007년 8월까지 서울대학교병원 소아외과에서 횡문근육종으로 수술을 시행한 16명 (남자 8명, 여자 8명)의 의무기록을 후향적으로 검토하여 성별 및 연령분포, 발생부위, 조직학적 유형, 병기분류, 치료 및 생존율을 분석하였다. 병기는 TNM병기에 의한 치료 전 병기 (pre-treatment stage; modified TNM staging)와 IRS CGS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Clinical grouping system) 및 IRS-V Risk Group (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-V Risk group)에 의한 임상병기를 이용하여 분류하였다.

각각의 병기 분류에 대해 살펴보면, 치료 전 병기 결정(pre-treatment stage)은 일차 병변의 위치, 종양의 크기 (<5 cm, >5 cm), 종양의 주위 침습 정도, 임파선 전이의 유무, 그리고 원격전이의 유무로 정해지는 변형 TNM 병기(modified TNM staging)를 따랐다. Intergroup Rhabdomyosarcoma

접수일 : 08 / 8 / 11 게재승인일 : 08 / 10 / 21
교신저자 : 이성철, 110-769 서울특별시 종로구 연건동 28번지 서울대학교병원 소아외과
Tel : (02)2072-3636, Fax : (02)747-5130
E-mail: leesc@snu.ac.kr

Study Clinical grouping system (IRS CGS)³은 종양의 침습 정도, 임파선 전이의 유무, 원격 전이의 유무와 완전절제의 시행 여부로 정해지며 Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-V Risk group (IRS-V Risk Group)은 조직학적 분류(histologic type), Pre-treatment Stage, IRS CGS으로 결정된다.

치료는 수술과 화학요법 및 방사선 치료에 의한 병합 다방면 요법을 시행했는데 가능한 한 외과적 적출을 초기에 시도하였으며 종양이 너무 큰 경우, 외과적 적출이 어려운 부위에서 발생한 경우 및 원위부로 전이가 되어 있는 경우에는 조직 검사 후 수술 전 화학 요법과 방사선 치료로 종양의 크기를 줄인 후 제거수술과 화학 요법을 계속하였다. 수술 후 화학요법은 모든 환자에서 시행하는 것을 원칙으로 하였고, 수술 후 방사선 요법은 완전 절제가 불가능했던 IRS CGS II 이상의 환자에서 4000-5000cGy으로 시행되었다.

종양의 수술 범위에 대해서는 육안적으로 완전 적출 후 조직학적으로 절제연에서 종양이 관찰되지 않은 경우를 완전절제(complete resection, CR)로, 육안적으로 종양을 완전 적출 하였으나 조직학적으로 절제연에 종양이 남아있는 경우는 육안적 완전절제(gross tumor resection, GTR)로 정의하였다. 그리고 육안적으로도 종양의 완전 절제에 실패한 경우를 불완전 절제(incomplete resection, IR)로 정의하였다.

이상을 바탕으로 종양의 완전 절제 여부와 치료 후 재발 여부 및 생존여부에 대하여 알아보았다. 또한 수술 후 합병증에 대한

고찰 및 3년 무사건 생존율(event-free survival)과 3년 생존율(overall survival)에 대해서도 살펴 보았다. 통계적 조사는 진단 일부터 계산하여 사망 혹은 추적관찰 종료 일인 2007년 11월까지의 기간을 생존기간으로 하였으며 생존분석은 Kaplan-Meier 법을 사용하였다.

결 과

1) 성별 및 연령분포

진단 당시의 평균 나이는 7.1세 (1.3세-14.2세)였으며, 수술 후 정중 추적 관찰 기간은 5.5년 (0.7년-17.5년)이었다.

2) 발생부위

일차 병변의 위치로는 후복막강 (N=7)이 가장 흔하였으며, 두경부, 담도계, 사지가 각각 2명이었고, 뇌척수막외, 복벽, 회음부가 각각 한 명이었다.

3) 병리 조직학적 분류

종양의 조직학적 아형은 태아성형(embryonal type, N=11)이 대부분이었다 (Table 1).

4) 병기분류

병기분류는 치료 전 병기 설정을 결정하는 각각의 인자에 따랐을 때, 종양의 크기는 5cm 이상이 12명이었으며, 국소 침윤을 보인 환자는 10 명이었다. 수술 전 시행한 검사에서 원격전이가 발견된 환자는 4 명이었으며, 이 중 2 명은 골수 전이, 한 명은 다발성 뼈 전이, 그리고 나머지 한 명은 다발

Table 1. The Clinical Characteristics and Treatment of the Patients

Pt. No	Primary site	Histologic subtype	TNM Stage	Treatment			IRS-CGS	IRS-V Risk	F/U (yr)*	Current status
				Surgery	CTx.	RTx. (cGy)				
1	H & N	E	1	IR	nA+A	A (4500)	III	I	7.3	DOD
2	H & N	E	1	CR	A	A (4000)	I	L	15.3	NED
3	AW	S	2	GTR	N	N	III	I	1.6	F/U loss
4 [†]	PM	E	2	GTR	A	A (5400)	III	I	11.5	NED
5	E	E	3	CR	A	A (4500)	I	L	17.5	NED
6 [†]	RP	E	3	GTR	A	N	III	I	1	F/U loss
7	BT	E	3	GTR	A	A (4500)	III	I	1.9	DOD
8 [†]	RP	S	3	GTR	A	A (4500)	II	I	9.3	F/U loss
9	BT	Udf	3	CR	nA+A	N	I	L	11.6	NED
10	RP	E	3	GTR	nA+A	nA (300)	II	I	0.7	DOD
11	RP	E	3	CR	nA	nA (5000)	I	L	3.3	NED
12	RP	E	3	CR	nA+A	N	I	L	0.7	On CTx.
13 [†]	RP	E	4	IR	A	A (5040)	IV	H	2.8	DOD
14	E	Al	4	IR	A	A (5000)	IV	H	1.6	DOD
15	P	E	4	IR	nA+A	N	IV	H	0.8	DOD
16	RP	Udt	4	IR	nA+A	A (1750)	IV	H	1.8	F/U loss

* Duration between surgery and last follow up.

† Complications were developed after surgery.

Abbreviations :

AW : abdominal wall, E : extremity, H & N : head and neck, RP : retroperitoneum

BT : biliary tract, PM : parameningeal, P : perineum

E : embryonal, S : spindle cell, Al : alveolar, Udf : undifferentiated, Udt : undertermined

CR : complete resection, GTR : gross tumor resection, IR : incomplete resection

CTx : chemotherapy, RTx : radiotherapy

N : no, nA : neoadjuvant, A : adjuvant

L : low, I : intermediate, H : high

NED : no evidence of disease, DOD : died of disease, F/U loss : follow up loss

성 간 전이의 소견을 보였다. 이런 인자들을 포괄하여 치료 전 병기는 3 기가 8 명으로 가장 많았다(Table 1).

Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Clinical grouping system (IRS CGS)³은 I 군과 III 군이 각각 5 명으로 가장 많았으며, IRS-V Risk Group은 중등도 위험군이 7 명

으로 가장 많았다(Table 1).

5) 진단방법

수술 전 환자의 병기 설정을 위하여 전산화 단층촬영과 초음파검사, 뼈스캔 및 골수 생검을 시행 하였다. 조직학적 확진을 위하여 생검이 용이한 8 예에서는 생검을 먼저

시도하였으며, 이 중 경피적 침 생검술을 시행한 환자가 5명이었고, 절개생검(incisional biopsy)을 시행한 환자는 3명이었다. 나머지 8명의 경우는 수술적 절제 후 조직학적 확진이 가능했었다.

6) 치료결과

1-5회의 수술 전 항암화학요법을 시행 받은 환자는 7명이었고, 수술 후 항암화학요법은 2명을 제외한 14명 모두에서 시행되었다. 수술 후 항암화학요법을 시행 받지 않은 두 명의 환자 중 한 명 (Pt. 3)은 치료를 거부한 경우였으며, 나머지 한 명 (Pt. 11)은 수술 전 화학요법과 방사선 요법을 시행한 후 절제한 조직 소견 상 완전 괴사 소견을 보인 경우였다. 방사선 요법의 경우 수술 전 방사선 요법을 시행 받은 환자는 두 명이었다. 두 명 모두 종양의 크기가 11 cm이었고,

주변 조직 침습이 있는 환자들이었다. 수술 후 방사선 요법을 시행 받은 환자는 9명이었다(Table 1).

완전절제가 시행된 환자는 5명 (31.3%), 육안적 완전절제가 시행된 환자는 7명 (43.8%), 그리고 불완전 절제가 시행된 환자는 4명 (25%)이었다.

수술 전 항암화학요법과 방사선 요법을 시행 받은 환자 중, 수술 후 병리학적으로 완전 관해가 보고된 환자는 두 명이었으며, 육안적으로 거의 완전 괴사가 보였으나 조직학적으로 극소수의 생존 세포가 관찰되어 95% 이상의 종양 괴사를 보인 환자도 두 명이었다.

사망한 환자(died of disease, DOD)는 6명(중등도 위험군 3명, 고 위험군 3명)이었고, 질병 없이 생존하고 있는 경우(no evidence of disease, NED)는 5명(저 위험군 4

Table 2. The Pattern of Recurrence after Surgery

Recurrence	Pt. No	Stage	IRS CGS	IRS-V Risk group	Interval between surgery and recurrence (mo)	Treatment of recurrence
LR (N=7)	1	1	III	Intermediate	41	CTx
	3	2	III	Intermediate	13	OP+CTx
	6	3	III	Intermediate	2	OP+CTx+RTx
	7	3	III	Intermediate	8	OP+CTx
	8	3	II	Intermediate	87	OP+CTx
	13	4	IV	High	1	OP+CTx
	16	4	IV	High	10	OP+CTx+RTx
DR (N=2)	14	4	IV	High	17	CTx
	15	4	IV	High	1	CTx

Abbreviations :

LR : local recurrence, DR : distant recurrence

IRS CGS : Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Clinical grouping system

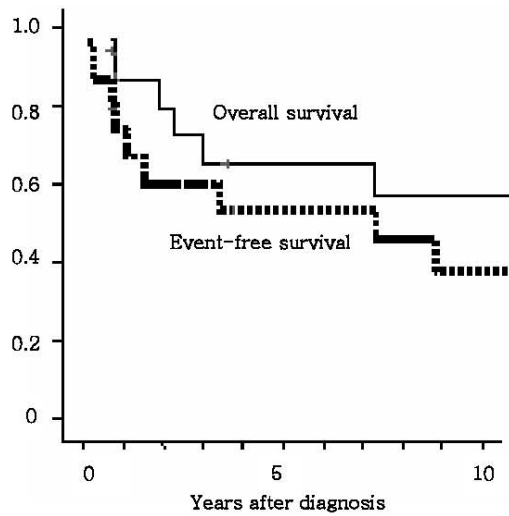


Fig. 1. Overall survival and event-free survival of rhabdomyosarcoma

명, 중등도 위험군 1명)이었다(Table 2). 전체 16명의 3년 생존율(overall survival)은 70%, 3년 무사건 생존율(event free survival)은 60%였다(Fig. 1).

7) 재발

수술 후 재발은 9명 (56.3%)에서 발생되었다. 이 중 7명은 국소 재발이었으며 나머지 2명은 원격 재발이었다. 수술 후 재발까지의 평균 기간은 10개월 (1개월-87개월)이었다. 재발 이후의 치료로 수술과 수술 후 항암화학요법을 시행 받은 환자는 4명이었으며, 항암 화학요법만 시행 받은 환자는 3명, 수술 후 항암화학요법과 방사선요법 모두를 시행 받은 환자는 2명이었다. 재발된 환자 중 IRS CGS III군 이상의 환자가 6명 (85.7%)이었으며, 재발된 모든 환자가 IRS-V Risk Group으로 중등도 위험군 이상이었다. 재발 환자들의 치료결과는 9명중 사망한 환자가 5명, 치료를 자의로 중단하여 추적관찰이 되지 않는 환자가 4명이었다(Table 2).

완전 절제가 시행된 환자 중 재발한 환자는 없었으며, 이를 바탕으로 완전 절제 여부와 종양의 재발 여부를 분석한 결과 유의한 상관관계를 보였다(Fisher's exact test, $p=.002$).

8) 수술 후 합병증

수술 후의 합병증은 4명 (25%)에서 발생하였다. 이 중 두 명 (Pt. No. : 6, 8)은 장유착으로 보존적 치료 후에 호전되었다. 나머지 두 명은 종양의 원발병소와 관계가 있는 합병증으로, 한 명 (Pt. No. 4)은 얼굴신경마비로 특별한 치료 없이 한 달 후에 호전되었으며 나머지 한 명(Pt. No. 13)은 좌측 요관 협착으로 인한 좌측 수신증이 발생하여 경피적 신조루술(percutaneous nephrostomy)을 시행하였고, 장피부루(enterocutaneous fistula)도 발생하여 첫 수술로부터 7개월 후에 누공절제술 및 소장 절제술을 시행하였으나 다시 재발하여 보존적 치료를 시행하던 중에 사망하였다(Table 1).

고 찰

종양의 원발부위는 중요한 예후인자 중 하나인데⁶ IRS-IV에서는 뇌수막주변부를 제외한 두경부와 방광과 전립선을 제외한 비뇨-생식기계에서 발생한 경우들을 예후가 좋은 군으로 분류하였고, 방광, 전립선, 사지, 뇌수막 주변부 그리고 후복막강과 골반강을 포함한 기타 기관에서 발생한 경우들은 예후가 나쁜 군으로 분류하였다⁵. 본 연구에서도 IRS-IV의 결과와 비슷하게 뇌수막 주변부를 포함한 두경부에서 발생한 3명

의 환자 중 2명이 완치되었으며, 후복막강과 골반부에서 발생한 7명 중 완치된 환자는 단 한 명이었다. 또한 회음부에서 발생한 한 명의 환자는 다발성 원격전이(IRS CGS IV기)로 역시 예후가 좋지 않음을 알 수 있었다.

횡문근육종의 조직학적 분류 중 태아성형과 포상형(alveolar type)이 각기 60%와 20%를 차지하며, 그 외에 다양형(pleomorphic type)과 미분화형이 있다. 본 연구에서도 태아성형이 68%로 가장 많았으며 포상형은 6%였다. 태아성형은 IRS와 국내에서 김 등⁷(2001)이 보고한 비율과 비슷하였다. 반면 포상형이 IRS와 국내에서 김 등⁷(2001)이 보고한 비율(12%) 보다 적은 것은 포상형이 대부분을 차지하는 사지에서 생긴 횡문근육종 사례가 본 연구에서 많지 않았기 때문이라고 생각된다.

횡문근육종의 치료에 있어 가장 중요한 것이 질환의 병기를 평가하는 병기 분류이며, 이에는 치료 전 병기와 IRS CGS, 그리고 IRS-V Risk Group으로 세 가지가 있다⁷. 이 중 가장 널리 이용되는 병기 분류는 IRS CGS로 처음 수술 후 남아있는 종양의 양, 즉 수술적 제거 정도 및 진단 시 종양의 전이 정도에 따라 4개의 군으로 분류된다³. IRS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study)에서는 IRS CGS I군이 16%, II군이 20%, III군이 48%, IV군이 16%로 보고하였다⁸. 또한 김 등⁷(2001)은 III군이 27.6%, IV군이 34.5%로 이 비율은 치료 전 병기와 동일하다고 보고하였다. 본 연구에서는 치료 전 병기가 3기 이상인 경우가 75%로 IRS나 김 등⁷(2001)이 보고한 비율보다 높았을

데, 이는 소아외과에서 다루는 횡문근육종의 생물학적 특성이 다른 영역의 그것보다 과격하고 진행이 빠르기 때문일 것이다. 그러나 수술 후 분류되는 IRS CGS는 III군과 IV군의 합이 56%로 IRS와 김 등⁷(2001)이 보고한 비율과 비슷하였다. 이는 수술 전 항암요법과 방사선요법 후 종양의 절제가능성이 높아졌으며, 가능한 한 완전절제를 통해 수술 전 진행이 심했던 환자들에서 IRS CGS의 하향 이동이 있었음을 알 수 있었다.

국소적으로 발생한 횡문근육종에서 완전절제가 재발 방지와 장기생존에 가장 중요하다고 하였다⁹⁻¹¹. IRS-III의 치료결과를 보면 임상 병기간에 뚜렷한 생존율의 차이를 보이고 있어, 완전 절제를 시행한 IRS CGS I군의 5년 무진행 생존율(progression-free survival rate)은 84%, 육안적 잔존 종양이 남아있는 III군은 66%로 I군의 예후가 월등히 좋다고 보고하였다¹². 본 연구에서도 완전 절제를 시행한 환자 5명(수술 전 병기 1기: 1명, 3기: 4명) 중 재발한 환자는 없어 완전절제 여부가 중요한 예후인자임을 알 수 있었다.

국소적 진행(locally advanced)이 심한 환자에서 수술 전 항암화학요법이나 방사선요법을 이용하여 종양의 축소 및 괴사를 유도하면 절제율 및 장기 생존율이 향상될 수 있다는 보고가 있다^{13,14}. 본 연구에서도 종양의 국소적 진행이 심한 치료 전 병기가 3기인 환자 8명 중 3명은 수술 전 항암화학요법을 통해 완전절제가 가능하였으며 모두 생존한 상태이다.

Hayes 등¹⁵(2006)은 32명의 재발 환자 중 19명에서 수술을 시행하였으며 이 중 7명이

완치되었다고 보고하면서 합병증 발생에도 불구하고 재발된 환자에서의 광범위한 수술적 절제는 꼭 필요하다고 결론지었다. 반면 MMT84 (Malignant Mesenchymal Tumor 84)¹⁶ 연구에서는 국소 재발을 보인 경우 광범위한 수술적 절제 대신 항암화학요법을 단독으로 시행하거나 최소한의 수술을 시행한 후에 항암화학요법을 시행하여 광범위한 수술적 치료의 합병증을 최소화하려고 하였다. 그 결과 다른 연구들과 비슷한 44%의 5년 생존률을 보고하면서 재발된 횡문근육종에서 공격적이며 광범위한 수술은 생존률 향상에 도움되지 않는다고 결론지었다. 본 연구에서도 국소 재발을 보인 환자들 7명 중 6명에서 종양의 적출에 필요한 최소한의 수술을 시행한 후 항암화학요법이나 방사선요법을 이용한 다방면 요법을 시행하였고 50%의 5년 생존율을 보였다. 이는 MMT 연구와 비슷한 결과로 국소 재발을 보인 경우, 공격적이며 광범위한 수술보다는 종양의 적출에 필요한 최소한의 수술을 포함한 다방면 치료가 도움이 될 수 있다고 생각된다.

유 등¹⁷(1992)은 37례의 횡문근육종 환자들의 3년 생존률이 71%였다고 보고하였으며, 정 등¹⁸(1993)은 41례를 대상으로 3년 무사건 생존률을 49.1%로 보고하였다. 또한 김 등⁷(2001)은 25명의 환자를 대상으로 3년 생존률은 84%, 3년 무사건 생존률은 60%였다고 보고하였다. 본 연구에서는 3년 생존률은 70%, 3년 무사건 생존율은 60%로 국내의 다른 보고와 큰 차이를 보이지 않았다. 이는 본 연구가 대개 진행이 많이 된 상태에서 진단되는 후복막강이나 골반강, 담도, 회음부에서 발생한 횡문근육종을 대상으로

하였으나 가능한 완전 절제를 시행함으로써 IRS CGS III군과 IV군의 비율이 국내의 다른 보고와 비슷해졌기 때문이라고 풀이된다.

결 론

소아외과 영역에서 발생한 횡문근육종은 국소적으로 진행된 상태 또는 전이된 후에 진단되는 특징을 보였다. 재발 방지와 생존률 향상을 위해서는 완전절제가 가장 중요하며, 많이 진행된 종양의 경우에는 수술 전 항암화학요법과 방사선요법을 통해 종양의 크기를 줄임으로써 완전절제율을 높일 수 있었다. IRS-V Risk Group의 중등도 위험군 이상에서는 재발의 위험이 높으므로 적극적 치료와 추적관찰을 요한다. 또한 국소 재발이 초래된 환자의 경우에는 종양의 적출에 필요한 최소한의 수술 후에 항암화학요법과 방사선요법을 이용한 다방면 요법을 시행함으로써 장기 생존률의 증가를 기대할 수 있다.

참 고 문 헌

1. Miller RW, Young JL.Jr, Novakovic B: *Childhood cancer*. Cancer 75:395-405, 1995
2. Lawrence W.Jr, Gehan EA, Hays DM, Beltangady M, Maurer HM: *Prognostic significance of staging factors of the UICC staging system in childhood rhabdomyosarcoma. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS II)*. J Clin Oncol 5:46-54, 1987
3. Meza JL, Anderson J, Pappo AS, Meyer WH: *Analysis of prognostic factors in*

- patients with nonmetastatic rhabdomyosarcoma treated on intergroup rhabdomyosarcoma studies III and IV: the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol* 24:3844-51, 2006
4. Pappo AS, Shapiro DN, Crist WM, Maurer HM: *Biology and therapy of pediatric rhabdomyosarcoma*. *J Clin Oncol* 13:2123-39, 1995
 5. Crist WM, Anderson JR, Meza JL, Fryer C, Raney RB, Ruymann FB, Breneman J, Qualman SJ, Wiener E, Wharam M, Lobe T, Webber B, Maurer HM, Donaldson SS: *Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with nonmetastatic disease*. *J Clin Oncol* 19:3091-102, 2001
 6. Lobe TE, Wiener ES, Hays DM, Lawrence WH, Andrassy RJ, Johnston J, Wharam M, Webber B, Ragab A: *Neonatal rhabdomyosarcoma: The IRS experience*. *J Pediatr Surg* 29:1167-70, 1994
 7. 김윤정, 서종진, 문형남, 김태형: 소아기 횡문근육종의 치료 성적. *대한소아혈액종양학회지* 8:58-66, 2001
 8. Dagher R, Hemlan L. : *Rhabdomyosarcoma: An overview*. *Oncologist* 4:34-44, 1999
 9. Mendez R, Arnaiz S, Montero M, Tellado M, Pais E, Rios J, Vela D: *Clinical patterns of soft-tissue sarcoma in children*. *Cir Pediatr* 14:14-20, 2001
 10. Raney RB, Stoner JA, Walterhouse DO, Andrassy RJ, Donaldson SS, Laurie F, Meyer WH, Qualman SJ, Crist WM: *Results of treatment of fifty-six patients with localized retroperitoneal and pelvic rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study -IV, 1991-1997*. *Pediatr Blood Cancer* 42:618-25, 2004
 11. Youssef E, Fontanesi J, Mott M, Kraut M, Lucas D, Mekhael H, Ben-Josef E: *Long-term outcome of combined modality therapy in retroperitoneal and deep-trunk soft tissue sarcoma: analysis of prognostic factors*. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 54:514-9, 2002
 12. Crist W, Gehan EA, Ragab AH, Dickman PS: *The third Intergroup rhabdomyosarcoma study*. *J Clin Oncol* 13:610-30, 1995
 13. Pham TH, Iqbal CW, Zarroug AE, Donohue JH, Moir C: *Retroperitoneal sarcomas in children: outcomes from an institution*. *J Pediatr Surg* 42:829-33, 2007
 14. Blakely ML, Lobe TE, Anderson JR, Donaldson SS, Andrassy RJ, Parham DM, Wharam MD, Qualman SJ, Wiener ES, Grier HE, Crist WM: *Does debulking improve survival rate in advanced-stage retroperitoneal embryonal rhabdomyosarcoma?* *J Pediatr Surg* 34:736-42, 1999
 15. Hayes-Jordan A, Doherty DK, West SD, Blakely ML, Cox CS Jr, Andrassy RJ, Lally KP: *Outcome after surgical resection of recurrent rhabdomyosarcoma*. *J Pediatr Surg* 41:633-8, 2006
 16. Flamant F, Rodary C, Rey A, Praquin MT, Sommelet D, Quintana E, Theobald S, Brunat-Mentigny M, Otten J, Voûte PA, Habrand JL, Martelli H, Barrett A, Terrier-Lacombe MJ, Oberlin O: *Treatment of non-metastatic rhabdomyosarcomas in childhood and adolescence: Results of the second study of the International Society of Paediatric Oncology: MMT84*. *Eur J Cancer* 34:1050-62, 1998
 17. 유철주, 김병수, 황의호: 소아 횡문근육종의 치료 결과. *소아과* 35:1520-7, 1992
 18. 정혜림, 구홍희, 신희영: 소아 연부조직육종에 관한 연구. *소아과* 36:1258-69, 1993

Results of Treatment of Rhabdomyosarcoma in Children

**Byung-Soo Kim, M.D., Suk-Bae Moon, M.D., Seong-Cheol Lee, M.D.,
Sung-Eun Jung, M.D., Kwi-Won Park, M.D.**

*Department of Pediatric Surgery, Seoul National University
Children's Hospital,
Seoul, Korea*

The survival rate for rhabdomyosarcoma (RMS) has significantly improved after the introduction of combined multimodality treatment. We report the 20-year treatment outcome of pediatric rhabdomyosarcoma in a single institution. The medical records of 16 patients treated for rhabdomyosarcoma between December 1986 and August 2007 at the Department of Pediatric Surgery, Seoul National University Children's Hospital, were retrospectively reviewed. Mean age at diagnosis was 7.1 years (range: 1.3 -14.2 years). Retroperitoneum was the most common primary site (n=7, 43.8%), and embryonal type was predominant (n=11, 68.8%). Before the treatment, most patients were in advanced TNM stage (stage III 50%, IV; 25%). The patient distribution according to the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Clinical Grouping System (IRS-CGS) was as follows; Group I 31.3%, Group II 12.5%, Group III 31.3% and Group IV 25%. Patients were classified into three groups according to the extent of resection of the primary tumor: complete resection (CR, n=5; 31.3%), gross total resection (GTR, n=7; 43.8%) and incomplete resection (IR, n=4; 25%). Recurrence was observed in 9 patients (56.3%) while there was no recurrence in CR patients. All patients with recurrence were identified as moderate or high-risk according to the IRS-V Risk Group. Pre-treatment TNM stage of RMS in our institution was advanced with aggressive clinical feature, however post-surgical conditions according to IRS-CGS were similar to the previous reports by IRS. This suggests that down-staging of IRS-CGS was achieved with multimodality treatment with CR or GTR. It also suggests that complete resection is the most important prognostic factor in the treatment of RMS in children. Patients classified as moderate or high-risk need close follow-up due to high recurrence rate. In case of localized recurrence, better outcome may be achieved with multimodality treatment including limited surgery.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 14(2):164~172), 2008.

Index Words : *Rhabdomyosarcoma, Complete resection, Prognosis, Recurrence*

Correspondence : *Seong-Cheol Lee, M.D., Department of Surgery, Seoul National University College of Medicine,
28 Yeongeon-Dong, Jongro-Gu, Seoul 110-769, Korea*

Tel : 02)2072-3636, Fax : 02)747-5130

E-mail: leesc@snu.ac.kr