

횡문근육종의 증례 — 2례 보고 —

이화대학교 의과대학 정형외과학교실

이부일 · 왕진만 · 강충남 · 최기홍

= Abstract =

Two Cases of Rhabdomyosarcoma

Pu Ill Lee, M.D., Jin Man Wang, M.D., Chung Nam Kang, M.D. and Ki Hong Choi, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Ewha University College of Medicine

Rhabdomyosarcoma is highly malignant soft tissue tumor which arise within skeletal muscles of the body. It makes up about 10 to 15 percent of sarcomas of the soft somatic tissues.

Approximately two third of them originate in the muscles of the extremities, usually the legs. We have experienced two cases of rhabdomyosarcoma, the one arised within left forearm skeletal muscles and the other, within right calf muscles.

The former was pleomorphic type, the latter was embryonal type in histological study.

Key word: Rhabdomyosarcoma.

I. 서 론

횡문근육종은 횡문근 내에서 발생하는 비교적 드문 연부조직의 악성종양으로 그 발생빈도는 연부조직에 발생하는 육종의 약 10내지 15%를 차지하며 횡문근육종이 발생하는 장소로 약 3분의 2는 사지, 특히 하지 골격근에 빈번히 발생한다. 본 정형외과교실에서는 좌측 상지 전박근에 발생한 예와 우측 하퇴 골격근에 발생한 예를 문헌고찰과 함께 보고한다.

II. 증 례

증례 1. 남 47세

- 1) 주 소 : 내원 2개월 전부터 좌측 전박 근위부에 성장하는 종물과 수일전부터 좌측 수근관절 및 수배부의 종창과 수지관절의 운동장애를 호소하였다.
- 2) 이학적 소견 : 좌측 전박 근위신전부의 종창과 압통 및 경한 국소열감이 촉진되었고 좌수 배부의 부종과 수지관절의 신전장애가 있었다.
- 3) X-선 소견 : 전박 근위부의 연부조직의 종창과 밀도

의 증가가 보임

- 4) 수술소견 : 전박 골격근 병소의 부분절제술 및 생검술 실시결과 상완요골근(brachioradialis), 수요관절신전근(extensor carpi radialis)의 퇴색 및 반흔형성이 보였음
- 5) 병리조직 소견 : 침윤성 종양병소와 괴사된 부위가 있으며 다형태형의 종양세포와 군대군대 거대세포가 보인다 (H & E, $\times 100$)

세포유사분열현상, 국소육아종성반응(focal granulomatous reaction) 및 양성 조직구(benign histiocyte)가 보이며 세포질 내에 가로무늬(cross striation)가 보인다 (H & E, $\times 100$).

상기와 같은 병리조직소견으로 전박 골격근에 생긴 다형태형의 횡문근육종으로 확진되어 생검 8일 후 상박부 절단술을 실시하였다. 절단후 항암화학요법 실시할 예정이었으나 환자가 불응하였고 환자는 절단수술 후 2개월 만에 사망하였다.

증례 2. 남 13세

- 1) 주 소 : 내원 4개월전부터 우측 장딴지(calf area)에 종물과 동통이 있었다.
- 2) 이학적 소견 : 우측 하퇴 장딴지 부위에 범발성 종창

Fig. 3.

Fig. 1.

Fig. 2.

과 국소열감 및 종물이 촉진되었다.

3) 검사소견 : 혈액 알칼리성 인산효소(alkaline phosphatase)가 170 mU/dl로 약간 증가 되었고 다른 검사소견은 정상범위 내였다.

4) X-선 소견 : 하퇴 근위부 연부조직의 종창과 밀도의 증가 및 비골 중간부에 골막반응이 보였다.

대퇴동맥 조형촬영 소견으로 전, 후방 경골동맥과 비골동맥 분류지점에서 원위부로 타원형의 거대한 종물모양이 보이며, 전, 후방 경골동맥과 골간 및 비골동맥이 밀려있고 내, 외측으로 전위되어 있다.

Fig. 4.

5) 수술소견 : 하퇴 후방, 비골 내측부에 비복근(gastrocnemius), 슬와근(soleus) 및 장모짚굴곡근(flexor hallucis longus) 사이에 혈관분포가 풍부한 타원형의 종물이 있었으며 그 기저부는 비골 근위간부 내측에 유착되어 있었다. 종양의 크기는 $10 \times 8 \times 6$ cm로서 기저부를 제외한 전표면에 피낭형성이 되어 있었으나 괴사 변화는 없었다.

6) 병리조직 소견 : Myxoid area와 그 중간중간에 종양세포 부위가 있으며 종양세포는 주로 작은 방추세포(spindle cell)와 (polygonal cell)로 구성되어 있고 그 배열

Fig. 5.

Fig. 6.

이 매우 불규칙하다 (H & E. $\times 100$).

특징적 소견으로 세포질 내에 약간의 가로무늬 (cross striation)가 보인다 (H & E, $\times 400$).

상기와 같은 병리조직 소견으로 태생기형의 횡문근육종으로 확진되어 대퇴부 절단술을 권하였으나 환자가 불응함으로서 실시하지 못하였다.

III. 고 찰

횡문근육종은 횡문근에서 발생하는 악성종양으로 Horn

Fig. 7.

및 Enterline⁵⁾에 의하면 조직학적으로 다형태형 (pleomorphic type), 태생기형 (embryonal type), 포상형 (alveolar type), 포도상형 (botryoid type)의 4 가지 형태로 분류된다. 발생기전은 Pack 및 Eberhart⁷⁾는 기존양성근종에서 횡문근육종이 발생될 수 있다고 하였고 외상에 의한 학설로 Ewing⁴⁾은 대퇴골 골절의 부전융합에 의한 만성적 자극에 의해 대퇴부에 횡문근육종이 발생된 예를 보고하였고, Cureton 및 Griffiths²⁾는 인체 또는 실험동물에서 외상후 증식 또는 재생되는 조직에서 악성종양이 발생되므로 외상이 종양성 변화의 선행조건이 될 수 있다고 하였다. 호발연령은 주로 40대 내지 50대에서 호발하며 남자에서 여자보다 약간 더 많이 발생된다. 발생부위는 하지가 54%, 상지가 34%로서 하지에 가장 호발하며 특히 대퇴부와 상박부에 호발하는데 하지에는 둔근 (guteal muscle), 대퇴직근 (rectus femoris muscle)에, 상박부에서는 삼각근 (deltoid muscle), 삼두근 (triceps muscle) 등에 가장 빈번히 발생된다. 본 증례 1에서는 상박부 상완요골근, 수요관절신전근에, 증례 2에서는 하퇴부 비복근, 슬와근 및 장모지굴곡근에 발생된 예이다. 횡문근육종의 전이 및 악성도는 4 가지 형태에서 모두 높는데 Pack 및 Eberhart⁷⁾에 의하면 질병초기에는 혈류를 통하여 폐에 가장 많이 전이되며 그 외에 림파선을 통한 국소전이도 일어날 수 있다. Caffey 및 Anderson¹⁾은 소아에서 태생기형 횡문근육종이 골격으로 전이되는 양상을 연구하였는데 전이된 골격의 방사선 소견은 신경아세포종 (neuroblastoma)의 골격소견과 유사하다고 하였다. 횡문근육종의 치료는 외과적치료, 방사선치료, 화학요법으로 대별하는데 외과적치료^{7, 11)}는 국소절제술도 시행하나 심재성, 침윤성 종양 또는 재발된 경우에는 절단술이 가장 적절한 치료이다. 방사선치료는 Horn 및 Enterline⁵⁾에 의하면 일반적으로 효과가 없으나 태생기형의 횡문근육종에서는 약간의 효과가 있으며, Edland³⁾ 및 Nelson⁶⁾은 소

아에 발생한 횡문근육종에 방사선치료를 할 경우 3,000내지 4,000 rad로서 암조직을 퇴행시킬 수 있고 5,000내지 6,000 rad를 6 내지 10주동안 조사함으로써 암조직을 완전히 파괴시킬 수 있다고 하였다. 화학요법으로 최근에 복합화학요법을 실시하는 경향이 많은데 Pratt^{8,9)} 및 Wilbur¹²⁾ 등에 의하면 Dactinomycin, Vincristine, Cyclophosphamide를 복합사용하는 것이 단독사용보다 더 효과적이라고 하였으며 Pratt¹⁰⁾ 등에 의하면 외과적치료, 방사선치료, 복합화학요법을 병행 실시 함으로서 5년생존율을 높일 수 있다고 하였다. 횡문근육종의 예후는 다형태형에서는 5년생존율이 34%로서 약간 양호하나 나머지 형태에서는 모두 치명적인 것이 특징이다. 본 증례 1의 경우, 부분절제술 후 2개월 만에 사망하였고 증례 2는 추적조사를 하지 못하였다.

IV. 결 론

본 교실에서는 47세 남자의 좌측 전박에 발생한 횡문근육종과 13세 남자의 우측 하퇴에 발생한 횡문근육종의 예를 체험하였기에 문헌고찰과 함께 보고 한다.

REFERENCES

- 1) Caffey, J. & Anderson, D.H. : *Metastatic Embryonal Rhabdomyosarcoma in growing skeleton*, A.M.A. J. Dis. Child. Vol-95, 581, 1958.
- 2) Cureton, R. J. R. & Griffiths, J. D. : *Rhabdomyosarcoma of the hand following severe trauma*. Brit. J. Surg. Vol-44, 509, 1957.
- 3) Edland, R.W. : *Embryonal Rhabdomyosarcoma. Five year survival of patient treated by radiation and chemotherapy*. American J. Roentgenology. Radium therapy Nucl. Medicine. Vol-99, 400-403, 1967.
- 4) Ewing, J. : *Neoplastic Diseases*. ed. 4th, 240, Philadelphia, Saunders, 1940.
- 5) Horn, R.C. & Enterline, H.T. : *Rhabdomyosarcoma. A clinicopathological study and classification of 39 cases*. Cancer, Vol-11, 181, 1958.
- 6) Nelson, A.J. III. : *Embryonal Rhabdomyosarcoma. Report of twenty four cases and study of the effectiveness of Radiation therapy upon the primary tumor*. Cancer. Vol-22, 64-68, 1968.
- 7) Pack, G.T. & Eberhart, W.F. : *Recent Advances in Surgery*. Surgery. Vol-32, 1023-1065, 1952.
- 8) Pratt, C.B., James, D.H. Jr., Holton, C.P. & Pinkel, D. : *Combination therapy including Vincristine for management solid tumors in children*. Cancer Chemotherapy Rept. Vol-52, 489-495, 1968.
- 9) Pratt, C.B. : *Response of childhood Rhabdomyosarcoma to combination chemotherapy* J. Pediat. Vol-74, 791-794, 1969.
- 10) Pratt, C.B., Hustu, H. Omar, Fleming, I.D. & Pinkel, D. : *Coordinated treatment of childhood Rhabdomyosarcoma with Surgery, Radiotherapy, and Combination Chemotherapy*. Cancer Research. Vol-32, 606-610, 1972.
- 11) Thompson, George, C.V. : *Rhabdomyosarcoma of the skeletal muscle*. Clinical Orth. Vol-19, 29-39, 1961.
- 12) Wilbur, J.R., Sutow, W.W., Sullivan, M.P., Castro, J.R. & Taylor, H.G. : *Successful treatment of Rhabdomyosarcoma with combination chemotherapy and radiotherapy*. Proc. Am. Soc. Clin. Oncol, Vol-7, 56, 1971.