

## 신생아 하지에 발생한 횡문근육종 - 1 예 보고 -

부산대학교 의과대학 정형외과학교실

박성해·송주호·유충일

=Abstract=

### Rhabdomyosarcoma of the Lower Leg in Newborn

Sung Hae Park, M.D., Ju Ho Song, M.D. and Chong Il Yoo, M.D.

Department of Orthopaedic Surgery, College of Medicine, Busan National University, Busan Korea

Rhabdomyosarcoma which was first described by Weber has generally been considered an uncommon tumor of striated muscle. Recently it was classified as four types as embryonal, alveolar, pleomorphic, and botryoid type by Horn and Enterline.

A fourth type, sarcoma botryoides was generally recognized as a variant of the embryonal type. All of these tumors tend to have a short clinical course, but the survival time seems to be slightly improved by surgical excision followed by radiotherapy and chemotherapy.

Authors report one case of rhabdomyosarcoma, which was seen in the right lower leg and showed a rapid growing nature to die, which experienced in Busan National University Hospital, February, 1983.

**Key Words:** Embryonal rhabdomyosarcoma, Right lower leg, At birth.

#### I. 서 론

횡문근육종은 1854년 Weber<sup>15)</sup>가 최초로 기술한 질환으로서 횡문근에서 기원하는 원발성 악성종양이다.

그후 Horn & Enterline<sup>4)</sup>이 조직학적으로 배아성(Embryonal type), 포상형(Alveolar type), 다형태형(Pleomorphic type), 포도상형(Botryoid type)으로 분류하였고 육종의 중요한 위치를 차지하기에 이르렀다.

최근 본 정형외과학교실에서는 출생시에 우측 하퇴부에 생겨있던 종양이 급속히 커져 사망한 횡문근육종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### II. 증례 분석

송 ○○(남, 1개월)

1)주 소 : 출생시에 우측 하퇴부에서 발견되어 급속히 성장하는 종물을 호소하였다.

2)이학적 소견 : 우측 하퇴부에 종창과 경한 국소열감 및 종물이 촉진되었고 서혜부 림파선의 종창 등 다른 이상은 없었으며 환자의 전신상태는 양호한 편이었다(Fig. 1).

3)검사 소견 : 말초혈액검사에서 Hgb 14.8gm%, 백혈구 9,800/mm<sup>3</sup>, Hct 43%였으며 전해질소견은 정상범위였고 뇨검사, 간기능검사도 정상범위였다.

4)X-선 소견 : 하퇴부 연부조직의 종창과 밀도의 증가 및 경, 비골 원위부의 국소적 미란(erosion)을 볼 수 있었다(Fig. 2).

5)수술 소견 : 하퇴부의 후방에 혈관분포가 풍부한 타원형의 종물이 있었으며 그 기저부는 내측에 유착되어있어 완전한 제거가 어려울 정도였다(Fig. 3).

6)병리조직 소견 : 육안적으로는 비교적 단단해 보였으며 얇은 섬유성 피막으로 덮혀져 있었고 종물의 외면은 불규칙적 이었다. 종양의 크기는 9×7×6.5cm정도였고 국소출혈과 괴사현상을 보였다(Fig. 4).

현미경적으로는 침윤성 종양병소와 괴사된 부위를 볼 수 있었으며 혈관주위에 작은 방추세포가 불규칙적으로 배열되어 있었다(Fig. 6).

**Fig. 1.** Before operation(Lat); Note large mass with vein engorgement in calf area..

**Fig. 2.** His X-ray show round soft tissue mass, thin deformed fibula, and cortical erosion of tibia.

종양세포는 횡문근아세포로 진하게 염색된 핵과 호산성 세포질을 가지고 있었다(Fig. 7).

상기와 같은 병리조직 소견으로 배아성(Embryonal type)의 횡문근육종으로 확진되었으나 환자가 방사선 요법 및 약물 요법 없이 퇴원하였고 수술후 10일째 내원하였을 때는 복수의 형성으로 심한 복부팽만을 볼 수 있었다(Fig. 5).

환자는 수술후 18일째 사망하였으나 정확한 사인은 확인되지 않았다.

### III. 고 찰

비교적 최근에 잘 알려진 횡문근육종은 Horn &

**Fig. 3.** Gross appearance at the end of the operation.

**Fig. 4.** Note removed tumor mass which has irregular outline and is covered partially with thin glistened fibrous membrane.

Enterline<sup>4)</sup>에 의하면 유아및 소아에 흔하고 출생시에 약 2~3%의 빈도를 가진다고 하였고 분류별로 병리소견이 다를 뿐 아니라 발생빈도에 있어서도 연령과 발생장소및 전이의 양상이 전혀 다르다고 한다<sup>2, 4, 6)</sup>, 배아성(Embryonal type)은 미분화된 중배엽에서 발생 하기에 두부및 경부, 후복막, 담도관 비뇨생식계통에 발생하고 어린이에게 호발한다. 포상형(Alveolar type)은 주로 두부및 사지에서 발생하고 청년층에 호발하며 다형태형(Pleomorphic type)

**Fig. 5.** 10 days after operation; Note abdominal distension with ascites.

**Fig. 6.** The section shows the presence of highly cellular areas centered by a blood vessel, alternating with parvicellular regions with necrotic materials(H & E, X40).

은 골격근이 기원하는 근질(myotome)에서 발생하기에 사지 특히 대퇴부에 잘 생기고 중년 혹은 장년에 호발한다. 그리고 포도상형(Botryoid type)은 배아성(Embryonal type)의 한 유형으로 자궁이나 방광과 같은 점막으로 싸인 내장기관에 잘 생긴다<sup>2, 4, 6, 13, 16)</sup>.

전이는 혈행성 혹은 림파선을 따라 하며 배아성(Embryonal type)의 경우 폐, 골수, 임파선에 전이를 하고 포상형(Alveolar type)의 경우 폐, 국소

**Fig. 7.** Small cell with dark nuclei alternate with larger cells with vesicular nuclei and acidophilic cytoplasm(H & E, X200).

임파절에 전이를 잘 한다고 한다<sup>2, 4, 6)</sup>.

발생기전은 잘 알려져 있지 않지만 Pack & Eberhart<sup>12)</sup>는 기존 양성근종에서 횡문근육종이 발생될 수 있다고 하였고 외상에 의한 학설로 Ewing<sup>3)</sup>은 대퇴골 부전융합에 의한 만성적 자극에 의해 대퇴부에 횡문육종이 발생된 예를 보고한바있고 Cureton & Griffiths<sup>1)</sup>는 인체 또는 실험동물에서 외상후 증식 또는 재생되는 조직에서 악성종양이 발생되므로 외상이 종양성 변화의 선행조건이 될 수 있다고 하였다. 또 Li & Fraumeni<sup>7)</sup>와 Howard & Casten<sup>5)</sup>는 횡문근육종의 발생에는 유전적인 요소가 있다고 하였다.

횡문근육종을 전체적으로 볼 때 두부및 경부, 비뇨생식기, 후복막, 상하지에 호발하나 두부및 경부에 가장 흔히 발생하며 주로 배아성(Embryonal type)이다<sup>16)</sup>.

Weichert & Bove<sup>16)</sup>는 진단과 예후의 중요한 인자는 나이, 성별, 부위, 종양의 stage 그리고 병리학적 형태라 하였다.

본 질환을 병리학적으로 진단하기 위해서는 대부분의 경우 횡문근아세포를 증명하는 것이며 확진을 위한 세포질내의 가로무늬(cross-striation)의 존재는 그리 흔하지 않은 양상으로 배아성(Embryonal type)의 50~60%, 포상형(Alveolar type)의 20~30%에서 발견되고 다형태형(Pleomorphic type)의 경우는 다른 종양과의 감별을 위해서 꼭 필요하다 하였다<sup>2, 6)</sup>.

횡문근육종의 치료로는 수술적 요법, 방사선 요법, 화학적 약물 요법으로 대별하는데 수술적 요법은 국소절제술을 시행하기도 하나 심재성, 침윤성 종양 또는 재발된 경우에는 절단술이 가장 적절한

치료이다.

방사선 요법은 Horn & Enterline<sup>4)</sup>에 의하면 일반적으로 효과가 없으나 배아성(Embryonal type)의 경우에는 어느정도 효과가 있으며 소아에 발생한 횡문 교육에 방사선 요법을 할 경우 3,000~5,000 rad를 6주 내지 10주동안 조사함으로서 암조직을 파괴시킬 수 있다고 하였다.

화학적 약물 요법으로는 최근에 복합화학약물 요법을 실시하는 경향이 많은데 Pratt<sup>1)</sup>에 의하면 Dactinomycin, Vincristine, Cyclophosphamide를 복합적으로 사용하는 것이 단독사용하는 것보다 더 효과적이라 하였으며 현재는 많은 치료센터에서 적극적인 수술적 요법후 방사선 요법과 Actinomycin D 그후 Vincristine, Cyclophosphamide, Actinomycin D 로 치료하는 것을 주장하고 있다<sup>2)</sup>.

본 중례는 출생후 불과 1개월 반만에 사망하였고 정확한 사인은 알 수 없지만 전이에 의한 것보다는 종양자체에 의한 악액질로 사망한 것으로 생각되어지는 바이다.

#### IV. 결 론

본 정형외과학교실에서는 배아성(Embryonal type)의 횡문근육종이 출생시에 우측 하퇴부에서 발생한 희귀한 예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

#### REFERENCE

- 1) Cureton, R.J.R., GRIFFITH, J.D.: *Rhabdomyosarcoma of the hand following severe trauma*, Brith. J. Surg. Vol-44, 509, 1957.
- 2) Enzinger, F.M., Weiss, S.W.: *Soft Tissue Tumor*, 1st ed., ST Louise. trronto. London., C.V. Mosby. 338, 1983.
- 3) Ewing, J.: *Neoplastic Disease*. 4th ed., Philadelphia, Saunders, 240, 1940.
- 4) Horn, R.C., Enterline, H.T.: *Rhabdomyosarcoma, A clinicopathologic study and classification of 39 cases*, Cancer 11:81, 1958.
- 5) Howard, G.M., Casten, V.G.: *Rhabdomyosarcome of the arbut in brothers*, Arch Ophthalmol. 70:319, 1963.
- 6) Juan, Rcsai: *Ackerman's Surgical pathology*. 6th ed., St. Louis. Toronto. London., C.V. Mosby Company, 1449, 1981.
- 7) Li, F.P., Fraumerii, J.F. Jr.: *Rhabdomyosarcoma in children, Epidemiologic study & indentionification of a familial cancer syndrom*, J Not l Cancer Ints. 43:1365, 1969.
- 8) Linscheid, R.L., Soule, E.H., Handerson, E.D: *Pleomorphic rhabdomyosarcomata of the extremities and limb girdles, clinicopathologic study*, J. Bone Joint Surg., 47A:715, 1965.
- 9) Maurer, H.M., Moon, T., Donaldson, M., et al: *The Intergroup Rhabdomyosarcoma study, A preliminary report*. Cancer 40:2015, 1977.
- 10) McDowell, C.L., Cardea, J.A: *Embryonal Rhabdomyosarcoma of the hand, A Case Report*. C.O.R.R., 100:238, 1974.
- 11) McNeer, G.P., Cantin, J., Chu, F., et al: *Effectiveness of radiation therapy in the management of sarcoma of the soft somatic tissue*, Cancer 22:391-397, 1968.
- 12) Pack, G.T., Eberthart, W.F.: *Rhabdomyosarcoma of skeletal muscle, Report of 100 cases*. Surgery 32:1023, 1952.
- 13) Phelan, J.T., Juado, J.: *Thabdomyosarcomas*, Surgey 52:585, 1962.
- 14) Pratt, C.B., Hustu, H.O., Fleming, I.D., et al: *Coordinated treatment of childhood rhabdomyosarcoma with surgery, radiotherapy and combination chemotherapy*, Cancer Res 32:606-610, 1972.
- 15) Weber, C.O.: *Quoted by Pinkel and Pickren. Anatomische Untersuchung Einer Hypertrophischen zunge nebest Bemerkungen uber die Neubildung quergestreifter Muskelfasern*, Virchow Arch. Path. Anat. 7:115, 1854.
- 16) Weichert, K.A., Bove, K.C., Aron, B.S., et el: *Rhabdomyosarcoma in children, A clinicopathological study of 35 patients*.
- 17) Young, J.L., Miller, R.W.: *Incidence if malignant tumors in US children*, J Pediatr 86:254, 1975.