

## 횡문근육종 - 2례 보고 -

계명대학교 의과대학 정형외과학교실

손 승 원 · 권 진 우 · 강 창 수

=Abstract=

### Rhabdomyosarcoma (Report of two cases)

Sung Won Sohn, M. D., Jin Woo Kwon, M. D. and Chang Soo Kang, M. D.

Department of Orthopedic Surgery, College of Medicine, Keimyung University, Daegu, Korea

Rhabdomyosarcoma which was first described by Weber has generally been considered as an uncommon tumor.

Pack and Eberhart were of the opinion that rhabdomyosarcoma represented 13.9 percent of soft tissue sarcomata.

Recently it was classified as four types such as pleomorphic, embryonal, botryoid and alveolar type by many authors.

We have experienced two cases of embryonal rhabdomyosarcoma, one arising within the left leg and the other within the right foot.

The former (3 months old, female) showed tumor mass at birth, the latter (13 months old, male) showed at 1 month after birth.

**Key Word :** Rhabdomyosarcoma

## II. 증 례

### I. 서 론

횡문근육종은 1854년 Weber<sup>19)</sup>가 최초로 기술한 질환으로 횡문근에서 기원하는 원발성 악성종양이다. 그후 1946년에는 Stout<sup>18)</sup>가 다형태형 (pleomorphic type)을 1950년에는 Stobbe등<sup>17)</sup>이 배아형 (embryonal type)을 1955년에는 Horn등<sup>6)</sup>이 포도상형 (botryoid type)을 1956년에는 Riopelle등<sup>16)</sup>이 폐포형 (alveolar type) 등의 분류를 하였다. 특히 배아형은 대개 두경부나 비뇨생식계에서 호발하며 후자에서 생기는 경우는 대개 포도상형이다<sup>4, 6)</sup>.

최근 본 정형외과학교실에서는 출생시 좌측 하퇴부에 생긴 경우와 생후 1개월에 우측 족배부에 생긴 배아형 횡문근육종 2례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례 1 : 여 3개월

출생시부터 좌측 하퇴부에 심한 종창과 종물이 있어서 1987년 10월 12일 입원했다. 입원당시 좌측 고관절부위에서 족부까지 심한 종창과 슬관절부에서 하퇴부까지의 궤양을 동반한 거대 종물을 호소하였다. 궤양에서 지속적인 출혈이 있는 이외의 전신 증상은 양호하였다.

방사선 소견은 좌측 하지의 연부조직종창과 대퇴골, 경골, 비골의 골파괴와 골막 반응을 나타냈고 검사소견으로는 말초 혈액검사에서 혈색소가 6.5 mg/dl로 매우 낮았으며 백혈구는 다소 상승되어 있었다. 대변 배양에서는 Shigella flexneri가 나왔고 전해질 소견, 뇨검사, 간기능 검사는 정상범위였다. 복부컴퓨터촬영에서 전이는 보이지 않았다. 본원에서의 생검결과 횡문근육종 배아형으로 판명되어 동년 11월 5일 좌측 고관절 이단술을 실시하였다. 동년 12월 23일부터 매일 150 rad로 30일간 시행하여 4500 rad

본 논문은 1988년도 계명대학교 을종 연구비 및 통산의료원 연구조조비로 이루어졌음.

**Fig. 1.** Phototgraph of case 1 shows marked swelling and hemorrhagic ulceration on left thigh and leg.

**Fig. 2.** Radiograph of case 1 shows bony destructive change with periosteal reaction of left femur, tibia, and fibula. Also shows marked soft tissue swelling and mass shadow on left lower extremity.

방사선 조사하였으며 이 기간중 전신 상태는 양호하였고 검사소견도 정상으로 유지되었다. 방사선치료이후 vincristine, adriamycin, cyclophosphamide로 복합 약물치료를 받고 퇴원하였으며 1년이 지난 현재까지 양호한 상태로 통원치료중이다.

**증례 2 :** 남 13개월

출생후 1개월에 우측 족배부에 무통성 연부조

**Fig. 3.** Femoral angiograph of case 1 shows huge soft tissue mass located at distal to the popliteal artery bifurcation site with lateral deviation of anterior, posterior tibial, and peroneal arteries.

**Fig. 4.** Photomicrograph of case 1 shows irregular arrangement of tumor cells, composed of spindle and polygonal cells. (H×E. 200)

직 종물이 생겨서 빠른 속도로 성장했다. 타병원에서 생검 결과 횡문근육종으로 진단받고 하퇴부 절단술을 권했으나 거절하고 1988년 2월 23일 본원에 입원하였으며 그 당시의 우측족배부의 종물은 어린애 주먹만 했다. 우측 서혜부 임파선의 종창이 동반되었으며 그외의 전신증상은 없었다.

방사선 소견은 우측 족배부 연부조직종창과 제1중족지골의 심한 골파괴를 보였다. 본원에서 생검 결과 횡문근육종 배아형으로 나왔으며 서혜부 임파선에서는 종양세포가 보이지 않았다. 동년 3월 3일 우측 하퇴부 절단술을 실시하였으며 화학요법 권유받고 퇴원하였으며 추시는 불가능하였다.

### Ⅲ. 고 찰

Fig. 5. Photomicrograph of case 1 shows characteristic cross striations in rhabdomyoblasts. (H×E. ×400)

Fig. 6. Photograph of case 2 shows marked swelling on right leg and foot dorsum.

Fig. 7. Radiograph of case 2 shows soft tissue swelling and huge mass shadow on right foot dorsum with severe bony destructive change of first metatarsal bone.

Fig. 8. Photomicrograph of case 2 shows irregular arrangement of tumor cells, composed of spindle and polygonal cells. (H×E. ×200)

횡문근육종은 Horn & Enterine<sup>6)</sup>에 의하면 유아및 소아에 흔하고 출생시에 약 2.3%의 빈도를 가지며 Pack & Eberhart<sup>11)</sup>에 의하면 연부조직 종양의 13.9% 정도의 빈도를 가진다고 하였다.

분류별 병리소견, 발생빈도, 발생장소, 전이의 양상이 다르다.

발생기전은 잘 알려져 있지 않지만 Pack & Eberhart<sup>11)</sup>는 기존 양성근종에서 발생될 수 있다고 하였고 Ewing<sup>5)</sup>은 대퇴골 부전융합에 의한 만성적 자극에 의해 발생된 예를 보고하였고 Cureton & Griffiths<sup>2)</sup>는 인체 또는 실험동물에서 외상이 종양성 변화의 선행조건이 될 수 있다고 하였다.

Li & Fraumeni<sup>8)</sup>와 Howard & Casten<sup>7)</sup>은 유전적 요소가 원인이 된다고 하였다.

본 질환을 병리학적으로 확진하는 가장 중요

한 소견의 하나는 fibrils 특히 가로무늬 (cross striation)의 존재를 확인하는 것이다.<sup>4)</sup>

예후에 관여하는 인자로는 진단시의 전이 유무, 종양의 위치, 나이, 세포의 형태가 영향을 미치며 Ronald등<sup>9)</sup>에 의하면 사지에 생긴 다형성 횡문근육종에서 상지에 생긴 경우가 하지에 생긴 경우보다 예후가 좋으며 원위부에 생긴 경우가 근위부에 생긴 경우보다 예후가 좋다고 하였다.

배아형 횡문근육종은 소아및 청소년에서 두정부, 비뇨생식계및 골반부 드물게는 사지, 배부, 심장에 생기는 종양이며 매우 악성이다. 주소는 무통성종양 혹은 부종이며 빨리 성장한다.

배아형 횡문근육종은 발병초기에 혈류를 통해서 폐에 많이 전이되며 그외 임파선을 통한 국소전이도 있을수 있다<sup>4,6,11)</sup>.

Caffey와 Anderson<sup>1)</sup>에 의하면 배아형이 주위골 침범을 잘하며 방사선 소견에서 골막반응

**Fig. 9.** Photomicrograph of case 2 shows characteristic cross striations in rhabdomyoblasts. (H×E. ×400)

혹은 골괴괴양상을 나타낸다고 한다.

치료로는 가능하면 원발성 종양을 완전히 절제하는 것이 중요하다. 사지에 생긴 경우는 관련된 근이나 근군의 기시점에서 착점까지 절제해야 한다<sup>11, 13)</sup>.

완전 절제가 불가능하거나 의도한 데로 완전히 절제되지 않는 경우는 근치적 방사선 치료(radical radiation therapy)를 해야한다. 배아형 횡문근육종이 방사선 치료에 상당히 효과가 있다고 보고되어 있다<sup>6)</sup>. Edland<sup>3)</sup>은 5,000~6,000 rad를 6-10주간 치료하는 것을 권장하고 있다. 화학적 약물요법으로는 최근에 복합 화학약물요법을 실시하는 경향이 많은데 Pratt<sup>12-15)</sup>에 의하면 dactinomycin, vincristine, cyclophosphamide를 복합적으로 사용하는 것이 단독으로 사용하는 것 보다 더 효과적이라 하였다. Nelson<sup>10)</sup>에 의하면 사망한 경우에서 치료시작부터 사망까지의 평균 생존기간이 두경부의 경우 19.5개월, 비뇨생식계, 골반부의 경우 9.1개월, 사지의 경우 26.7개월로 사지에 생긴 경우가 비교적 예후가 양호하다고 하였다.

본 증례 1의 경우, 좌측 고관절 이단술, 방사선 치료 및 복합 화학요법을 병행 실시하여 절단 후 1년이 지난도록 양호한 상태이며 증례 2는 우측 하퇴부 절단술 후 추적조사가 불가능하였다

#### IV. 결 론

본 교실에서는 최근 경험한 횡문근육종 2례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

1. 2례 모두 배아형(embryonal type)이었다.
2. 1례는 출생시 부터 하퇴부에 심한 종창과

종물이 있었으며 1례는 생후 1개월에 족배부에 종물이 발생했다.

3. 남아, 여아 각각 1례였다.

4. 2례 모두 하지에서 발생하였다.

5. 1례에서는 고관절 이단술, 방사선치료, 복합화학요법 후 1년이 지난도록 재발과 전이없이 양호한 상태이며 1례는 하퇴부 절단술 후 추적조사가 불가능하였다.

#### REFERENCES

- 1) 박성해, 송주호, 유충일 : 신생아 하지에 발생한 횡문근육종, 1례 보고. 대한정형외과학회지, 제 19 권, 제 3 호 : 603-606, 1984.
- 2) 이부일, 왕진만, 강충남, 최기홍 : 횡문근육종의 종례, 2례 보고. 대한정형외과학회지, 제 17 권, 제 3 호, 535-537, 1982.
- 3) Caffey, J. & Anderson, D. H. : *Metastatic embryonal rhabdomyosarcoma in growing skeleton*, A. M. A. J. Dis. Child. Vol-95, 581, 1958.
- 4) Cureton, R. J. R. & Griffiths, J. D. : *Rhabdomyosarcoma of the hand following severe trauma*. Brit. J. Surg. Vol-44, 509, 1957.
- 5) 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.
- 6) Enzinger, F. M., and Weiss, S.W. : *Soft tissue tumor, 1st ed., ST Louise. Toronto. London., C. V. Mosby. 338, 1983.*
- 7) Ewing, J. : *Neoplastic disease. ed. 4th, 240, Philadelphia, Saunders, 1940.*
- 8) Horn, R. C. & Enterline, H. T. : *Rhabdomyosarcoma. A clinicopathological study and classification of 39 cases*. Cancer. Vol-11, 181, 1958.
- 9) Howard, G. M., and Casten, V. G. : *Rhabdomyosarcoma of the orbit in brothers*, Arch Ophthalmol. 70 : 319, 1963.
- 10) Li, F. P., and Fraumeni, J. F. Jr. : *Rhabdomyosarcoma in children, Epidermiologic study & identification of a familial cancer syndrome*, J Nat Cancer Inst. 43 :

1365, 1969.

- 11) Linscheid, R.L, Soule, E.H., and Henderson, E. D. : *Pleomorphic rhabdomyosarcomata of the extremities and limb girdles. J. Bone and Joint Surg.*, 47-A : 715-725, 1965.
- 12) 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.
- 13) Pack, G. T., and Eberhart, W. F. : *Rhabdomyosarcoma of skeletal muscle. Report of 100 cases. Surgery.* 32 : 1023-1064, Dec. 1952.
- 14) Pratt, C. B. : *Response of childhood rhabdomyosarcoma to combination chemotherapy. J. Pediat.* Vol-74, 791-794, 1969.
- 15) 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.
- 16) 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.
- 17) Ransom, J. L., and Pratt, C. B. : *Childhood rhabdomyosarcoma of the extremity ; Result of combined modality therapy. Cancer.* 40 : 2810-2816, 1977.
- 18) Riopelle, J. L., and Theriault, J. P. : *Sur une forme meconue de Sarcome des parties molles ; le rhabdomyosarcoma alveolaire. Ann. D'anat. path.* 1 : 88-111, 1956. (Quoted in Horn and Enterline : *Rhabdomyosarcoma. A clinicopathological study and classification of 39 cases. Cancer.* Vol-11, 181, 1958)
- 19) Stobbe, G. D., and Dargeon, H. W. : *Embryonal rhabdomyosarcoma of head and neck in children and adolescents. Cancer.* 3 : 82, 1950
- 20) Stout, A.P. : *Rhabdomyosarcoma of skeletal muscles. Ann. Surg.* 123 : 447-472, 1946. (Quoted in Horn and Enterline : *Rhabdomyosarcoma. A clinicopathological study and classification of 39 cases. Cancer.* Vol-11, 181, 1958.)
- 21) Weber, C.O. : *Anatomische Untersuchung Einer Hypertrophischen Zunge nebst Bemerkungen uber die Neubildung quergestreifter Muskelfasern. Virchow Arch. Path. Anat.* 7 : 115, 1954. (Quoted in Pinkel and Pickren)