

소아의 고환 주위에서 발생한 횡문근육종 2례

Two Cases of Pediatric Paratesticular Rhabdomyosarcoma

Dong Il Kim, Kwang Sae Kim

From the Department of Urology, Dong San Medical Center, Keimyung University, Daegu, Korea

Rhabdomyosarcoma is a malignant tumor resulting from the abnormal proliferation of rhabdomyoblasts, which can grow in any part of body that contains embryonal mesenchyme. In general, rhabdomyosarcomas account for 5-10% of all childhood tumors. Of the rhabdomyosarcomas, genitourinary tumors account for approximately 20% of all human rhabdomyosarcomas, but only 7% of all rhabdomyosarcomas are of paratesticular origin. In the Korean literature, only two cases of paratesticular rhabdomyosarcomas in children have been reported. Herein, two cases of unilateral paratesticular rhabdomyosarcomas in children, successfully treated with a radical orchiectomy and chemotherapy, are reported. (Korean J Urol 2004;45:1072-1076)

Key Words: Rhabdomyosarcoma, Spermatic cord, Children

대한비뇨기과학회지
제 45 권 제 10 호 2004

계명대학교 의과대학 비뇨기과학교실

김동일 · 김광세

접수일자 : 2004년 5월 4일
채택일자 : 2004년 8월 16일

교신저자: 김광세
계명대학교 동산병원
비뇨기과
대구시 중구 동산동 194
☎ 700-712
TEL: 053-250-7644
FAX: 053-250-7643
E-mail: kskim@dsmc.or.kr

횡문근육종은 횡문근아세포의 이상 증식에 의해 발생되는 악성종양으로 태생기 간엽을 가진 신체의 어느 부위에서도 발생할 수 있다. 횡문근육종은 전체 소아종양의 5-10%를 차지한다. 횡문근육종은 두경부에서 가장 많이 발생하며 비뇨생식계의 발생은 그 다음으로 많아서 약 20%를 차지한다. 고환 주위에서 발생한 횡문근육종은 전체 횡문근육종의 7%로 보고되는 드문 질환이다. 국내에서도 고환 주위에서 발생한 횡문근육종이 8례가 보고되었다. 이 중 소아에서의 발생은 2례가 있었으나 수술과 항암요법을 종료 후 경과관찰한 결과는 보고되지 않았다.

이에 저자들은 편측 음낭 내 종물을 주소로 내원한 5세 및 6세 소아에서 정계를 고위결찰하여 고환절제술을 시행하였으며, 고환 주위에서 발생한 횡문근육종으로 진단되어 전신적 항암요법으로 치료하고 2년 6개월간 경과 관찰하여 재발의 징후 없이 양호한 경과를 보여 보고하고자 한다.

증례

증례 1

생후 6세 3개월된 남아가 1개월 전부터 점차 커지는 우측 음낭의 종물을 주소로 본원에 내원하였다. 과거력상 임신 3주에 제왕절개로 출산하였고 체중 1,415gm의 저체중아

로 본원 소아과에 한달간 입원하였으며 출생 시 좌측 서혜부탈장이 있었으나 자연 소실되었다. 입원당시 활력 증후는 정상이었으며 신체검사서 전신상태는 양호했고 신체 성장 및 발달상태도 정상이었으나 우측 음낭 내에 고환과 구별되지 않는 불규칙한 표면을 가진 호두알 크기의 딱딱한 종물이 만져졌고, 광투과검사서 종물은 광선에 투과되지 않았다. 일반혈액검사, 요검사, 전해질검사 결과에서 이상소견 없었으며 종양지표 (AFP, HCG)는 정상이었다. 방사선검사서 흉부방사선촬영, 음낭초음파촬영을 시행하였다. 흉부방사선촬영은 정상소견을 보였고, 음낭초음파검사서 우측 음낭에 25x19mm 크기의 타원형의 종물을 볼 수 있었으며, 종물은 고환과의 경계는 분명하나 부고환과의 경계는 구분되지 않았다. 우측 서혜부종절개하여 정계를 고위결찰 후 고환과 정계의 종물을 적출하였다.

육안적 병리소견서 적출된 고환 및 고환 주위 조직은 크기가 2.6x2.7x2.2cm이었고 3.2cm 길이의 정삭이 있었다 (Fig. 1). 단면은 연한 갈색의 생선살 같이 균질로 된 타원형 모양의 종괴로 우측 고환과 쉽게 분리되었다. 광학현미경 검사서 과염색상의 핵과 적은 세포질을 가지는 난원형 혹은 방추형의 세포가 증식되어 있으며, 풍부한 호산성의 세포질을 가지는 많은 수의 횡문근아세포가 같이 관찰되었다. 전형적인 단면홈 (cross striation)은 보이지 않았다. 면역

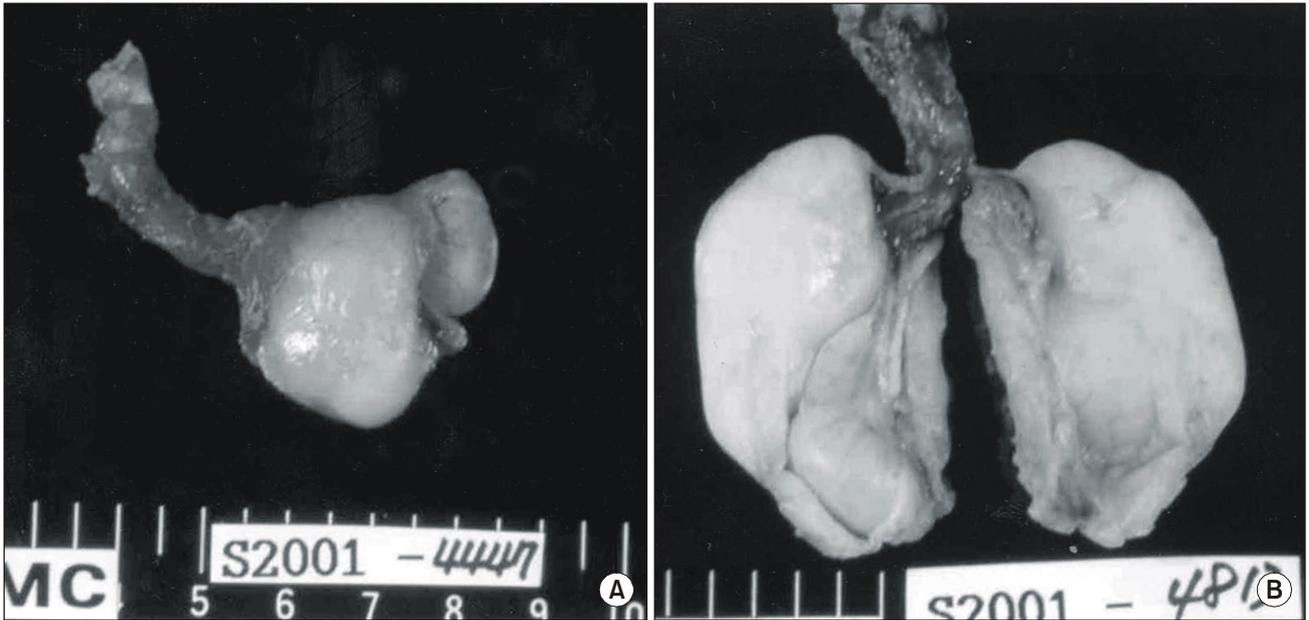


Fig. 1. Gross specimen. A: case 1, B: case 2.

조직화학염색법인 myoglobin염색, desmin염색, sarcomeric actin염색에서 양성을 보였으며 수술 절단면은 음성이었다 (Fig. 2). 이상의 병리소견상 태생횡문근육종으로 확진되었다. 복부전산화단층촬영으로 복부, 골반 및 서혜부에 림프절 종대가 없는 것을 확인하였고 골주사를 시행해서 골전이 소견도 없었다. 술 후 임상병기는 Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) 분류의 group I에 해당되어 술 후 12일째부터 IRS IV protocol에 따른 55주간의 VAC (V; vincristine, A; actinomycin, C; cyclophosphamide) 항암요법으로 치료하였다. 국소재발 및 임파선종대를 확인하기 위하여 술 후 1년간은 3개월마다, 그 이후로는 6개월마다 복부초음파 혹은 전산화단층촬영을 시행하였고, 골주사는 6개월마다 시행하였다. 환아는 술 후 2년 6개월이 지난 현재까지 재발의 증거 없이 건강하다.

증 례 2

생후 5세 7개월 된 남아가 1개월 전부터 점차 커지는 우측 음낭의 종물을 주소로 본원에 내원하였다. 과거력상 임신 30주에 2,100gm으로 출산하였고 출생 후 양측 서혜부탈장이 있어 생후 3개월에 본원에서 양측 서혜부탈장 교정술을 받았다. 입원당시 활력증후는 정상이었으며 신체검사에서 전신상태는 양호했고 신체성장 및 발달상태도 정상이었으나 우측 정삭에서 불규칙한 표면을 가진 호두알 크기의 딱딱한 종물이 만져졌고 고환은 정상적으로 촉지되었다. 광투과검사서 종물은 광선에 투과되지 않았다. 일반혈액

검사, 요검사, 전해질검사결과에서 이상소견 없었으며 종양지표 (AFP, HCG)는 정상이었다. 방사선검사로 흉부방사선촬영, 음낭초음파촬영을 하였다. 흉부방사선촬영에서는 정상소견을 보였고, 음낭초음파검사에서는 우측 정삭에서 3x4cm 크기의 부고환과의 경계가 뚜렷하지 않은 종물이 관찰되어 서혜부에서 정계를 고위절찰한 후 고환과 정계의 종물을 적출하였다.

육안적 병리소견에서, 적출된 고환 및 고환 주위 조직은 크기가 5.0x3.0x2.8cm이었고 5.5cm 길이의 정삭이 있었다. 단면은 피막에 쌓여 있는 듯한 연한 흑갈색의 균질로 된 종괴가 고환을 둘러싸고 있으며 우측 고환과 쉽게 분리되었다 (Fig. 1). 광학현미경검사서 호산성의 세포질을 가지는 방추모양의 세포의 증식을 볼 수 있으며 일부에서는 단면홈 (cross striation)이 보이는 태생횡문근육종의 양상을 보였다 (Fig. 2). 면역조직화학염색법인 vimentin염색, myoglobin염색, desmin염색, sarcomeric actin염색에서 양성을 보였으며 수술 절단면은 음성이었다. 술 후 복부전산화 단층촬영에서 임파선종대는 없었고 골주사에서도 이상소견은 보이지 않았다.

술 후 임상병기는 Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) 분류의 group I에 해당하여 술 후 14일째부터 IRS IV protocol에 따른 55주간의 VAC항암요법으로 치료하였다. 술 후 1년간은 3개월마다, 그 이후로는 6개월마다 복부초음파 혹은 전산화단층촬영을 시행하였고, 골주사는 6개월마다 시행하였다. 환아는 술 후 2년 8개월이 지난 현재까지

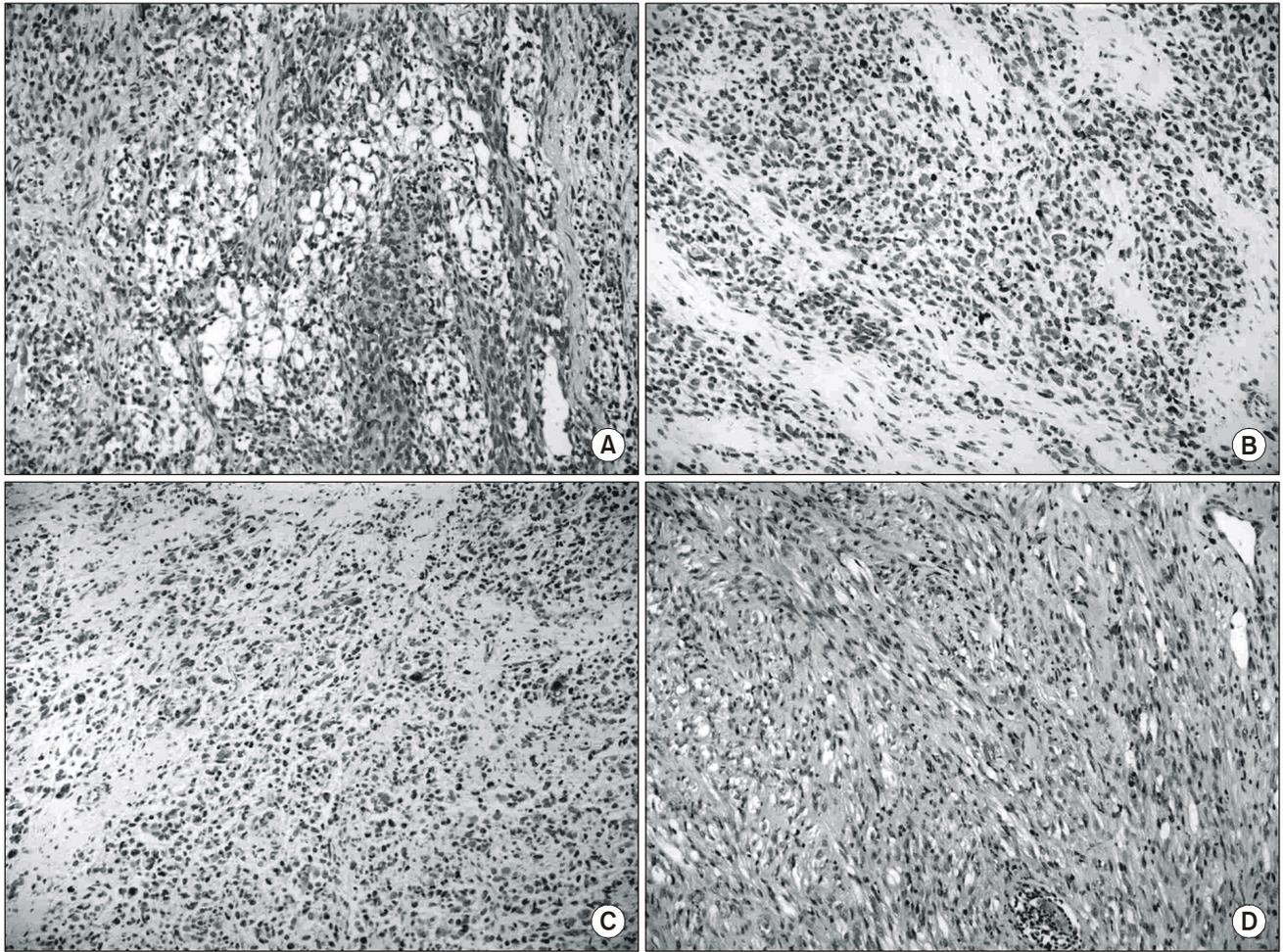


Fig. 2. Microscopic examination with H&E and immunohistochemical staining. A: proliferation of oval or spindle shaped cells with hyperchromatic nucleus and rhabdomyoblastic cells with eosinophilic cytoplasm (H&E, x200), B: positive staining in myoglobin stain (x200), C: positive staining in desmin stain (x200), D: cross striation of spindle cells with eosinophilic cytoplasm (H&E, x200).

재발의 증거 없이 건강하다.

고찰

횡문근육종은 소아에서 발생하는 악성종양의 5-10%를 차지하며, 소아의 음낭 내에서 발생하는 종양의 12%를 차지한다. 고환 주위에서 발생한 횡문근육종은 전체 횡문근육종의 7%를 차지하는 드문 질환이다. 고환 주위에서 발생한 횡문근육종의 호발연령은 1세에서 5세이나 사춘기 이후에도 발생하며 20세 이후의 발생은 드물다. 임상 양상은 한쪽 음낭 내 무통성의 고형종물로 출현하여 급격하게 커진다. 일반적으로 종물은 이학적 검사에서 고환과의 경계가 구분되며 초음파 검사에서 정계에서 발생한 고형종물을 확인할 수 있다. 고환이나 주위 조직을 침범할 수 있으며 고환에서 발생한 악성 종양과 감별이 필요하다. 술 전에 AFP,

β -hCG 같은 종양표지인자를 측정하여 고환에서 발생한 난황난종과 감별하여야 한다.

Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS)에서는 조직학적 양상을 예후에 따라 favorable histology와 unfavorable histology로 분류하였다.¹ Favorable histology에는 태생기형 (embryonal pattern), 다형성형 (pleomorphic pattern), 혼합형 (mixed pattern), 포도상형 (botryoid pattern)이 있으며, 포상형 (alveolar pattern)과 다른 조직학적 형태에 포상형이 섞여 있는 경우는 unfavorable histology로 분류된다. 비뇨생식계에 발생하는 횡문근육종은 대부분 태생기형이며, 특히 고환 주위에서 발생한 횡문근육종은 97%가 태생기형이다. 포상형 및 다형성 횡문근육종은 소아에서는 드물게 발생하며 비뇨생식계보다는 주로 사지와 몸통에서 발견된다.

치료는 서혜부를 종절개하고 정계를 고위결찰한 후 종물 및 고환을 절제하여 조직학적 검사를 한다. 이전에 음낭을

Table 1. IRSG postsurgical grouping classification

| | |
|----------------|--|
| Group 1 | Localized disease, completely excised, no microscopic residual |
| A | Confined to site of origin, completely resected |
| B | Infiltrating beyond site of origin, completely resected |
| Group 2 | Total gross resection |
| A | Gross resection with evidence of microscopic local residual |
| B | Regional disease with involved lymph nodes, completely resected with no microscopic residual |
| C | Microscopic local and/or nodal residual |
| Group 3 | Incomplete resection or biopsy with gross residual |
| Group 4 | Distant metastases |

IRSG: Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group

절개하여 수술한 경우나 종양이 음낭에 고정되어 있는 경우 음낭의 피부를 광범위하게 절제하여야 한다. 수술 후 병리검사에서 횡문근육종으로 진단되면 흉부 방사선촬영, 후복막을 포함한 복부전산화단층촬영 및 골주사를 시행하여 술 후 병기를 결정하게 된다 (Table 1).²

병기 결정을 위한 후복막 림프절 절제술의 시행에는 많은 논란이 있다. 전산화단층촬영이 보편화되기 이전에는 치료 목적보다는 방사선치료의 필요성을 결정하기 위해 시행하였다. 1978년 Raney 등³은 고환 주위에서 발생한 횡문근육종 환자의 40%에서 후복막 림프절 전이가 있었고, 따라서 병기결정 및 치료 목적을 위하여 후복막 림프절 절제술을 시행해야 한다고 주장하였다. IRS-III (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study III)에서도 임상적으로 전이의 증거가 없는 고환 주위에서 발생한 횡문근육종 환자에서 초기에 후복막 림프절 절제술을 시행하였다. 하지만 Wiener 등⁴은 121명의 고환 주위에서 발생한 횡문근육종 환자 중 81%가 림프절 전이의 임상적인 증거가 없는 환자 (clinical negative node; cN0) 였으며, 이 중 14%만이 조직검사에서 양성 소견 (pN1)을 보였고, 적절한 화학요법과 방사선요법을 시행한 후 후복막 림프절 재발은 단지 2례에서만 발생하였다고 보고하였다. 또한 적절한 항암치료와 방사선치료를 받는다면 후복막 림프절의 재발은 드물며, 임상적으로 후복막 림프절 전이가 의심이 되는 경우라도 후복막 림프절 절제술은 필요하지 않다고 주장하였다. SIOP (International Society of Pediatric Oncology Protocol)의 결과에서도 전산화단층촬영이나 임파관조영술에서 후복막 림프절 전이가 없었던 46명의 환자에서 후복막 림프절 절제술을 시행하지

않고 수술과 항암요법만을 시행하였으며 이들 중 재발한 예는 없었다. Olive 등⁵도 화학요법만으로 림프절의 미세 전이를 효과적으로 제거할 수 있다고 주장하였다. Heyn 등⁶은 고환 주위에서 발생한 횡문근육종으로 후복막 림프절 절제술이나 후복막 림프절 생검을 받은 74례에서 장폐색 9례, 사정장애 8례, 음낭수종 5례, 발기부전 2례, 하지 림프절부종 5례를 보고하였다. 후복막 림프절 절제술은 초음파검사, 컴퓨터단층촬영의 발달로 인해 병기결정에 있어 필요성이 매우 감소된 것으로 보인다.

1982년 IRS-I에 의한 2년간 VAC요법 (V; vincristine, A; actinomycin, C; cyclophosphamide)의 결과가 발표된 이후, 항암요법은 횡문근육종 치료의 기본이 되고 있다. 효과적인 항암요법이 보편화되기 전에 수술만으로는 50%의 2년무병생존율을 보였으나, 1994년 Wiener 등⁴은 임상적으로 전이의 증거가 없었던 121명의 고환 주위에서 발생한 횡문근육종 환자에서 수술 후 항암요법과 방사선치료를 병행하여 91%의 5년 생존율을 보고하였다. 1998년 Ferrari 등도 28명의 group 1, 2환자에서 수술 후 항암요법으로 93%의 무병생존율을 보고하였다. IRS-IV (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV)에서는 고환 주위에서 발생한 횡문근육종의 치료 성적에 대한 보고는 아직 없다.

방사선요법은 IRS-I (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study I)의 결과에 의하면 group 1에서는 시행할 필요가 없고, 술 후 잔류종양이 존재하는 group 2, 3에서는 시행해야 한다. 1992년 Rodary 등⁷은 10세 이하의 임파선 전이의 임상적인 증거가 없는 환자 (clinical Negative node, cN0)에서 방사선 치료를 배제할 것을 주장하였다. 현재 IRSG (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group)에서도 10세 이상 환자의 약 50%에서 임파선 전이의 가능성이 있어 항암치료 전 편측 후복막 임파선 절제술을 권장하고 있으며, 임파선 전이가 확인되면 방사선치료가 필요하다고 주장하고 있다.⁸

고환 주위에서 발생한 횡문근육종은 5년무병생존율이 84%로 전체 횡문근육종의 5년무병생존율 73%에 비해 우수하다. 이렇게 좋은 결과가 나온 이유는 고환 주위에서 발생한 횡문근육종은 예후가 좋은 것으로 알려진 태생기형이 대부분 (97%)을 차지하고 발병 후 일찍 진단되며, 진단 시의 병기가 다른 횡문근육종에 비해 낮아 약 60%가 stage I이었기 때문이다. 국내문헌상 8례의 고환 주위에서 발생한 횡문근육종이 보고되었으며 이중 소아는 2례뿐이다. Ryoo 등⁹은 우측 음낭 내 종물을 주소로 내원한 6세 남아에서 음낭절개로 고환 및 주위조직에 경계가 불분명한 고형종물을 발견하여 고환절제술을 시행하였으며, 조직검사에서 고환과 주위의 섬유조직 내로 침윤된 횡문근육종으로 진단되어 증례보고 하였으나 수술 후 추적한 내용은 보고되지 않아

방사선치료와 항암치료를 시행하였는지는 알 수 없었다. Jeon 등¹⁰은 14세 남아에서 발생한 후복막전이를 동반한 고환 주위 횡문근육종을 서혜부중절개하여 정계를 고위결찰하고 음낭피부를 포함한 광범위한 고환절제술을 시행하였다. 술 후 후복막종물에 6주간 4,500rad의 방사선을 조사하고 VAC 항암요법을 시작하였다. 이들은 3주간 방사선치료 후 복부전산화단층촬영을 시행하여 후복막의 종물이 사라진 것을 확인하였으며, 술 후 6개월까지만 추적하여 재발의 증후가 없음을 보고하였다. 저자들이 경험한 소아의 고환 주위에서 발생한 횡문근육종 2례는 IRS group 1에 해당하는 태생기형의 횡문근육종으로 진단되어 55주간의 항암치료를 완료하였으며, 술 후 2년 6개월 이상 양호한 경과를 보였다.

REFERENCES

1. Asmar L, Gehan EA, Newton WA, Webber BL, Marsden HB, van Unnik AJ, et al. Agreement among and within groups of pathologists in the classification of rhabdomyosarcoma and related childhood sarcomas. Report of an international study of four pathology classifications. *Cancer* 1994;74:2579-88
2. Crist WM, Anderson JR, Meza JL, Fryer C, Raney RB, Ruyman FB, et al. Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-IV: Results for patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol* 2001;19:3091-102

3. Raney RB Jr, Hays DM, Lawrence W Jr, Soule EH, Tefft M, Donaldson MH. Paratesticular rhabdomyosarcoma in childhood. *Cancer* 1978;42:729-36
4. Wiener ES, Lawrence W, Hays D, Lobe TE, Andrassy R, Donaldson S, et al. Retroperitoneal node biopsy in paratesticular rhabdomyosarcoma. *J Pediatr Surg* 1994;29:171-7
5. Olive D, Flamant F, Zucker JM, Voute P, Brunat-Mentigny M, Otten J, et al. Paraaortic lymphadenectomy is not necessary in the treatment of localized paratesticular rhabdomyosarcoma. *Cancer* 1984;54:1283-7
6. Heyn R, Raney RB Jr, Hays DM, Tefft M, Gehan E, Webber B, et al. Late effects of therapy in patients with paratesticular rhabdomyosarcoma. Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Committee. *J Clin Oncol* 1992;10:614-23
7. Rodary C, Flamant F, Maurer H. Initial lymphadenectomy in not necessary in localized and completely resected paratesticular rhabdomyosarcoma. *Med Pediatr Oncol* 1992;20:430
8. Wiener ES, Anderson JR, Ojimba JI, Lobe TE, Paidas C, Andrassy RJ, et al. Controversies in the management of paratesticular rhabdomyosarcoma: Is staging retroperitoneal lymph node dissection necessary for adolescents with resected paratesticular rhabdomyosarcoma. *Semin Pediatr Surg* 2001;10:146-52
9. Ryoo HS, Kim KB, So BU, Kim YC, Kim SC. A case of the paratesticular rhabdomyosarcoma. *Korean J Urol* 1982;23:423-6
10. Jeon YS, Seo HS, Shin JH, Lee NK. A case of paratesticular rhabdomyosarcoma. *Korean J Urol* 1989;30:437-41