

□ 중    례    □

## 다량의 늑막삼출을 동반한 늑막횡문근육종 1예

고려대학교 의과대학 내과학교실, 병리학교실\*

이진구 · 최경묵 · 신상원 · 인광호  
강경호 · 김준석 · 유세화 · 원남희\*

청구성심병원 내과

이            윤            석

= Abstract =

### A Case of Rhabdomyosarcoma Arising at the Pleura

Jin Goo Lee, M.D., Kyung Mook Choi, M.D., Sang Won Shin, M.D., Kwang Ho In, M.D.  
Kyung Ho Kang, M.D., Joon Seok Kim, M.D., Se Hwa Yoo, M.D. and Nam Hee Won, M.D.\*

*Department of Internal Medicine, Pathology,\* College of Medicine, Korea University, Seoul, Korea*

Yoon Seok Lee, M.D.

*Department of Internal Medicine, Chunggoo Sungshim General Hospital, Seoul, Korea*

Although uncommon, rhabdomyosarcomas are one of the most frequent forms of cancer of soft parts, particularly in children under the age of 15. There has been only one case of primary rhabdomyosarcoma arising at the pleura, reported by Hamada, Japan, 1989, in the world.

A case of primary rhabdomyosarcoma arising at the pleura is reported.

This 15 year-old male patient was admitted to the hospital due to a one-month history of dyspnea on exertion and massive right pleural effusion. Pleural biopsy revealed embryonal rhabdomyosarcoma histologically. Immunohistochemical study shows positive reactivity to desmin, vimentin, and cytokeratin. Ultrastructural demonstration of thin and thick myofilaments was most helpful for confirming the histopathological diagnosis. The patient was received 6 cycles of chemotherapy with adriamycin, cyclophosphamide, vincristine and dacarbazine. The chemotherapy response was fairly good that the patient's symptom was absent and pleural effusion and mass size was improved 6 months after chemotherapy.

This paper reports the second case of primary rhabdomyosarcoma of the pleura in the world with the review of literature.

**Key Words:** Rhabdomyosarcoma, Pleura, Chemotherapy

### 서            론

횡문근육종은 원시간엽세포 유래의 고도의 악성종양으로 연부조직(근육, 섬유조직, 지방조직)의 암 중에서

가장 많은 것 중의 하나로서 특히 15세 미만의 소아에서 호발한다. 횡문근육종은 몸의 어느 부위에서나 발생할 수 있고, 그 빈도는 두경부, 비뇨생식기계, 체간 및 사지 순이며 늑막에서 원발성으로 발생한 보고는 세계적으로도 그 예가 드물다<sup>2)</sup>.

저자들은 늑막삼출을 동반한 15세 남자 환자에서 조직학적으로 확진되었고 항암화학요법으로 치료후 임상적으로 호전되고 있는 원발성 늑막횡문근육종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증 례

**환 자 :** 손○덕, 남자 15세.

**주 소 :** 운동시 호흡곤란.

**현병력 :** 환자는 평소 건강하였으나, 내원 1개월 전부터 발생한 운동시 호흡곤란, 마른 기침과 우측 흉통을 주소로 개인 종합병원에 입원하여 다량의 우측 늑막삼출 보여 시행한 늑막조직 검사상 악성 늑막삼출 소견을 보여 본원으로 전원되어 입원하였다.

**과거력 :** 특이 사항 없음.

**가족력 :** 특이 사항 없음.

**이학적 소견 :** 내원당시 혈압은 130/80 mmHg, 맥박수 분당 100회, 호흡수 분당 23회, 체온은 36.5°C였다. 의식은 명료하였고 결막 창백이나 공막 황달 소견 없었으며 만저지는 경부 임파선은 없었다. 흉부 진찰 소견상 우측 전 폐부에서 성음 진탕음과 촉각 진탕음이 감소되어 있었고 타진상 둔탁음과 청진시 호흡음의 감소를 보였으며 심음은 정상이었다. 복부 진찰상 간과 비장은 촉진되지 않았고 만저지는 종물 없었으며, 사지와 신경학적 검사상 이상 소견 없었다.

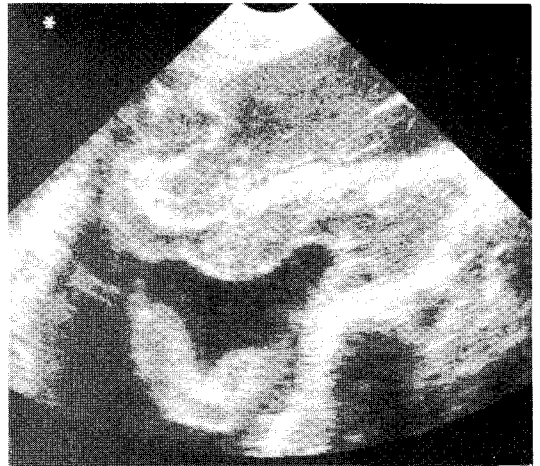
**검사실 소견 :** 말초 혈액검사, 간 기능검사, 소변 검사



**Fig. 1.** Chest X-ray shows massive right pleural effusion with right middle and lower lobe atelectasis.

및 혈청화학검사 모두 정상이었고, 동맥혈가스분석상 pH 7.41, PCO<sub>2</sub> 31 mmHg, PO<sub>2</sub> 77 mmHg, HCO<sub>3</sub> 20 mEq/L, Base Excess -2.4 mEq/L 이었으며, 폐기능 검사상 정도의 제한성 환기 장애가 있었다. 늑막 천자액 검사상 적혈구 110,000/mm<sup>3</sup>, 백혈구 300/mm<sup>3</sup>(다형백혈구; 20%, 임파구; 80%), 단백질 2.5 g/dl, 포도당 66 mg/dl, pH 7.5, LDH 827 IU 이었고 세포진 검사상 악성세포가 발견되었다.

**방사선 소견 :** 단순 흉부 X-선 소견상 다량의 우측 늑막 삼출과 우측 폐 중하엽의 무기폐가 동반되어 있었으며(Fig. 1), 흉부 초음파 검사상 우측 늑막은 비후되고 결절성이었고(Fig. 2). 복부 초음파 검사는 정상이었다.



**Fig. 2.** Ultrasonography of right hemithorax shows thickened nodular pleura with effusion.



**Fig. 3.** Chest CT shows circumferential rind of thickened right pleura associated with massive effusion and mediastinal lymphadenopathy.

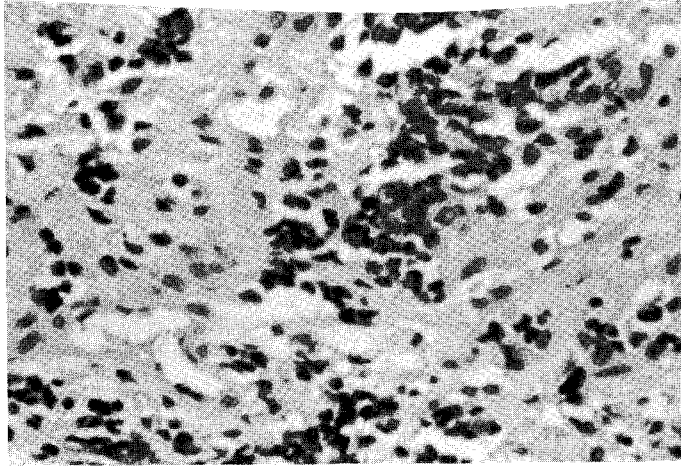


Fig. 4. The pleural biopsy section shows the tumor tissue composed of small round cells. (H & E,  $\times 400$ )

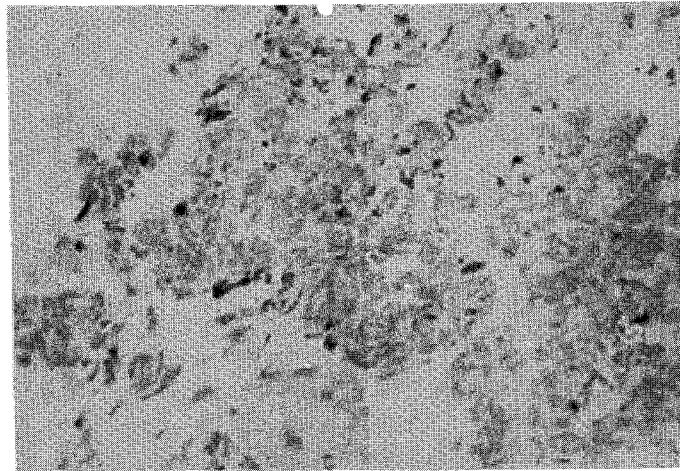


Fig. 5. Immunohistochemical stain with vimentin shows positive reaction.

흉부 CT상 우측 흉부의 심한 늑막삼출과 우측흉부 하부에서 횡경막과 간으로 확장된 늑막종양이 있었고 종격동 임파절 종대가 관찰되었다(Fig. 3).

**늑막생검 병리 소견** : 광학현미경 검사상 종양조직은 대부분 소원형세포(small round cell)로 이루어져 있었고(Fig. 4), PAS 염색에 양성으로 나타났다. 면역조직화학적 검사에서 vimentin, desmin에 양성이었으며(Fig. 5, 6), cytokeratin에는 국소적으로 양성이었으며 myoglobin, S-100에는 음성이었다. 전자현미경 검사상 핵은 소염성이면서 염색질은 주변부에 농축되어 있었고,

세포질은 다량의 glycogen 과립과 Z-선이 없는 근섬유사를 함유하고 있었으며 mitochondria나 다른 세포내기관들은 드물었다. 특징적으로 각각의 종양세포는 불완전하게 basal lamina에 의해 둘러싸여져 있다(Fig. 7).

**치료 및 경과** : 늑막 조직검사상 횡문근육종으로 진단되어 늑막유착술 시행 후 cyclophosphamide, vincristine, adriamycin, dacarbazine으로 6차례의 항암화학요법 시행한 후 호흡곤란, 기침 등의 임상증세가 호전되었으며 더 이상의 늑막삼출은 없었고 경과 관찰하기 위해

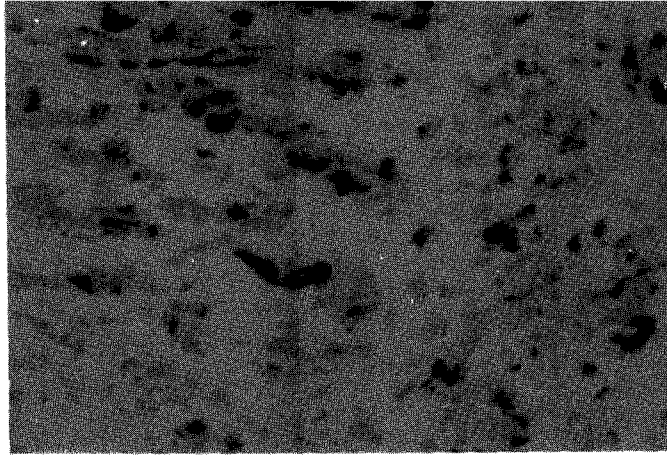


Fig. 6. Immunohistochemical stain with desmin shows positive reaction.

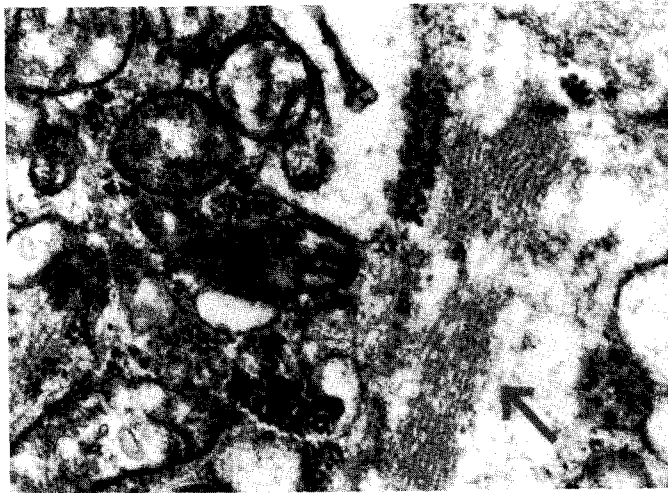


Fig. 7. Ultrastructural study shows thin and thick myofilaments (arrow) without Z-lines in the cytoplasm of tumor cells. (1:3500)

시행한 흉부 CT에서 종괴의 감소가 관찰되었으며 현재 외래에서 추적 경과 관찰 중에 있다.

### 고 찰

늑막에서 가장 흔한 악성 종양은 악성 증피종이며 많은 종류의 악성종양이 늑막으로 전이될 수 있으나 횡문근육종이 늑막에서 원발성으로 발생한 경우는 전세계적으로 1989년 일본에서 Hamada에 의한 1예의 보고만이 있을 뿐이다<sup>1)</sup>.

횡문근육종을 형태학적으로 분류하면 (1) 배아성(embryonal), (2) 포상(alveolar), (3) 다형성(pleomorphic), (4) 포도상(botryoid)으로 나누어진다<sup>2)</sup>. 앞의 3형은 세포적 검사로 구별하지만 네번째 형은 육안소견으로 판단된다. 횡문근육종은 초기의 미분화 근아세포에서 발생된다고 믿고 있고, 이것이 근육분화의 여러 단계를 취하게 되는데, 어떤 예에서는(예: 배아성) 그 근육분화가 미약하여 종양세포들은 미분화 단계에 있는 간엽에서 유래된 세포를 꼭 닮았다. 본 예는 형태학적으로 배아성 횡문근육종에 해당되었다.

횡문근육종은 출생때부터 인생의 고연령층에까지 어느 연령에서나 발생하고, 2세에서 6세 그리고 14세에서 18세 사이에 두번의 연령별 최고 발생시기가 있다<sup>3)</sup>. 비율이 완전하지는 않지만 태아성 횡문근육종은 20세 미만에서 대개 발생하며 실지로 출생시에 이미 존재할 때도 있다. 포상형을 가진 대부분의 환자들은 청춘기의 연령층인데 비하여, 다형성 횡문근육종은 대개는 고연령층들에게 온다. 이와같이 환자의 나이가 많으면 많을수록 다형성인 모양의 형태를 하게되는 것이 보통이다. 다른 소아의 악성 질환과 같이 횡문근육종도 neurofibromatosis, Gorlin's basal cell nevus syndrome, fetal alcohol syndrome 등 선천성 질환과 동반되어 나타나기도 한다<sup>4)</sup>.

횡문근육종은 몸의 어느 부위에서나 발생할 수 있고 (예: 뇌, 심장, 안구), 25% 이하만이 근육에서 발생한다. 약 40%가 두경부에서 발생되고, 30%가 비뇨생식기, 25%가 상하지에서 발생된다. 광학 현미경하에서는 small round cell tumor와 유사하여 진단에 도움이 되지 않는 경우가 많으며, 면역세포화학적 방법으로 검사하여 횡문근 분화의 종양표식으로 쓰이는 myoglobin, desmin, vimentin, cytokeratin, actin, myosin 등에 대한 immunoperoxidase 반응에 양성으로 나타나며<sup>5)</sup>, 전자현미경하에서 근섬유사와 ribosomal-myosin 복합체를 증명할 수 있다<sup>6)</sup>. 본 증례에서는 면역세포화학적 검사에서 desmin, vimentin, cytokeratin 등에 양성이었으며, 전자현미경상에서 근섬유사가 발견되어 확진하게 되었다.

횡문근육종은 처음부터 만져지는 종물로서 발견되기도 하며, 비특이적 임상증상을 조사하는 도중에 우연히 발견되는 경우도 흔하다. 횡문근육종은 인접된 장기로 직접 전이되기도하고, 림프성 또는 혈행성 전이를 하기도하며 가장 흔한 혈행성 전이 부위는 폐, 골, 골수, 간 등이다<sup>7)</sup>.

횡문근육종의 시기결정에는 몇가지 방법이 사용되고 있으나 다음의 기준이 일반적으로 쓰여지고 있다<sup>8)</sup>.

제 I 기 - 국소질환: 종양은 절제 가능, 림프절이나 원격 전이가 없음.

제 II 기 - 국한성 질환: 종양은 절제하려면 할 수 있겠으나 성공율은 완전치 못함, 림프절이나 원격 전이는 없음.

제 III 기 - 국한성 질환: 육안으로도 절제가 불가능하고

림프절의 전이가 있음.

제 IV 기 - 암의 원격 전이가 있음.

본 예에서는 절제가 불가능하고 중격동 림프절을 침범하여 제 III 기에 해당되었다. 조직학적 소견은 예후에 큰 영향을 미치지 못하나 발생장소는 영향을 준다. 즉 체간에 발생한 암은 전이가 많으며 그 다음으로 잘 전이하는 순서는 비뇨생식기, 사지, 그리고 두경부 암의 순이다.

횡문근육종의 치료방법은 수술로써 가능한 한 완전히 제거하고 항암화학요법과 방사선 치료 등의 병합요법이 추천되고 있으며, 항암화학제로는 최근 actinomycin D, vincristine, cyclophosphamide, dacarbazine 등이 주로 사용된다<sup>9)</sup>. 종양의 종류, 발생 부위, 종양의 시기 그리고 절제가능성들이 예후를 좌우하며, 총괄적으로 수술만 가지고 종양의 양식이나 발생부위를 불문하면 5년 생존율이 10~30%가 되며, 수술과 화학요법을 함께 쓴 예에서는 대단히 좋은 결과를 가져와서, 육안적으로 모든 암이 제거되었다고 보였던 예는 적어도 2년간 암이 재발되지 않은 경우가 85%가 되었다는 보고도 있다. 그러나 포상 조직 구조를 가진 군, 뇌막 근처에 위치하고 있는 두부 환자와 경부에 있는 암군들에서는 비교적 예후가 불량하다<sup>10)</sup>.

## 요 약

원발성 늑막횡문근육종은 세계적으로 그 예가 드문 희귀한 질환으로, 저자들은 호홉근관을 주수로 내원한 15세 남자 환자의 늑막조직검사서서 진단되고, 항암화학요법에 좋은 반응을 보인 원발성 늑막횡문근육종 I예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) Hamada T: Diffuse pleural rhabdomyosarcoma with persistent pleural effusion. Acta Patho Jpn 39(12):803, 1989
- 2) Kissane JM: Anderson's pathology, eighth edition, Mosby, 1985
- 3) Gaiger AM: Pathology of rhabdomyosarcoma: Experience of the intergroup Rhabdomyosarcoma Study 1972-1978. Natl Cancer Inst Monogr 56:19, 1981
- 4) Mauer HM, Ragab AH: Rhabdomyosarcoma. In

- Sutow WW, Vietti TJ. *Clinical Pediatric Oncology*. 3rd ed, p 622 CV Mosby Co, 1984
- 5) Brooks JJ: Immunohistochemistry of soft tissue tumors. Myoglobin as a tumor marker for rhabdomyosarcoma. *Cancer* **50**:1757, 1982
  - 6) Horvat BL, Caines M, Fisher ER: The ultrastructure of rhabdomyosarcoma. *Am J Clin Pathol* **53**:555, 1970
  - 7) Baie PM: Diagnosis and behavior of juvenile rhabdomyosarcoma. *Hum Pathol* **14**:596, 1983
  - 8) Green DM, Jaffe N: Progress and controversy in the treatment of childhood rhabdomyosarcoma. *Cancer Treat Rev* **5**:7, 1978
  - 9) Horn RC, Enterine HT: Rhabdomyosarcoma. A clinicopathological study and classification of 39 cases. *Cancer* **11**:181, 1958
  - 10) Pizzo PA, Horowitz ME, Poplack DG, Hays DM, Kun LE: Solid tumors of childhood. In Devita VT, Hellmann S, Rosenberg SA. *Cancer. Principles and practice of oncology*. 3rd ed, p 1650, Philadelphia, JB Lippincott Co, 1989