



Congenital Embryonal Rhabdomyosarcoma of the Extraperitoneal Pelvic Space with a Prenatal Onset: A Case Report

태아기에 발생한 복막외 골반강 공간의 배아세포형 횡문근육종: 증례 보고

Seung-Jin Yoo, MD , Bo-Kyeong Kang, MD* , Mimi Kim, MD, Soon-Young Song, MD, Byung-Hee Koh, MD

Department of Radiology, Hanyang University Medical Center, College of Medicine, Seoul, Korea

Rhabdomyosarcoma is the most common pediatric soft tissue malignancy, however, extraperitoneal origin of the tumor is rare and prenatal onset of the tumor is even more rare. In this article, we report a radiologic finding of a case of embryonal rhabdomyosarcoma at the extraperitoneal pelvic space in a newborn.

Index terms Rhabdomyosarcoma; Embryonal Rhabdomyosarcoma; Pelvic Neoplasm; Newborn

서론

횡문근육종은 소아에서 가장 흔한 연부조직 악성종양으로 소아 종양의 3~5%를 차지하며 호발 연령은 5세 이하 및 청소년기이다(1). 신생아기에서 횡문근육종이 발생하는 경우는 드물고 그중에서도 선천적인 경우는 매우 드물다(2). 기존의 문헌 보고에 따르면 태아기에 복막외 골반강 공간에서 기원한 선천적 배아세포형(embryonal) 횡문근육종에 대한 보고는 없으며, 이에 저자들은 신생아에서 복막외 골반강 공간의 횡문근육종을 경험하여 영상소견을 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

Received June 5, 2018
Revised September 2, 2018
Accepted October 21, 2018

*Corresponding author
Bo-Kyeong Kang, MD
Department of Radiology,
Hanyang University
Medical Center,
College of Medicine,
222-1 Wangsimni-ro,
Seongdong-gu, Seoul 04763,
Korea.

Tel 82-2-2290-9164
Fax 82-2-2293-2111
E-mail msbbogri@naver.com

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

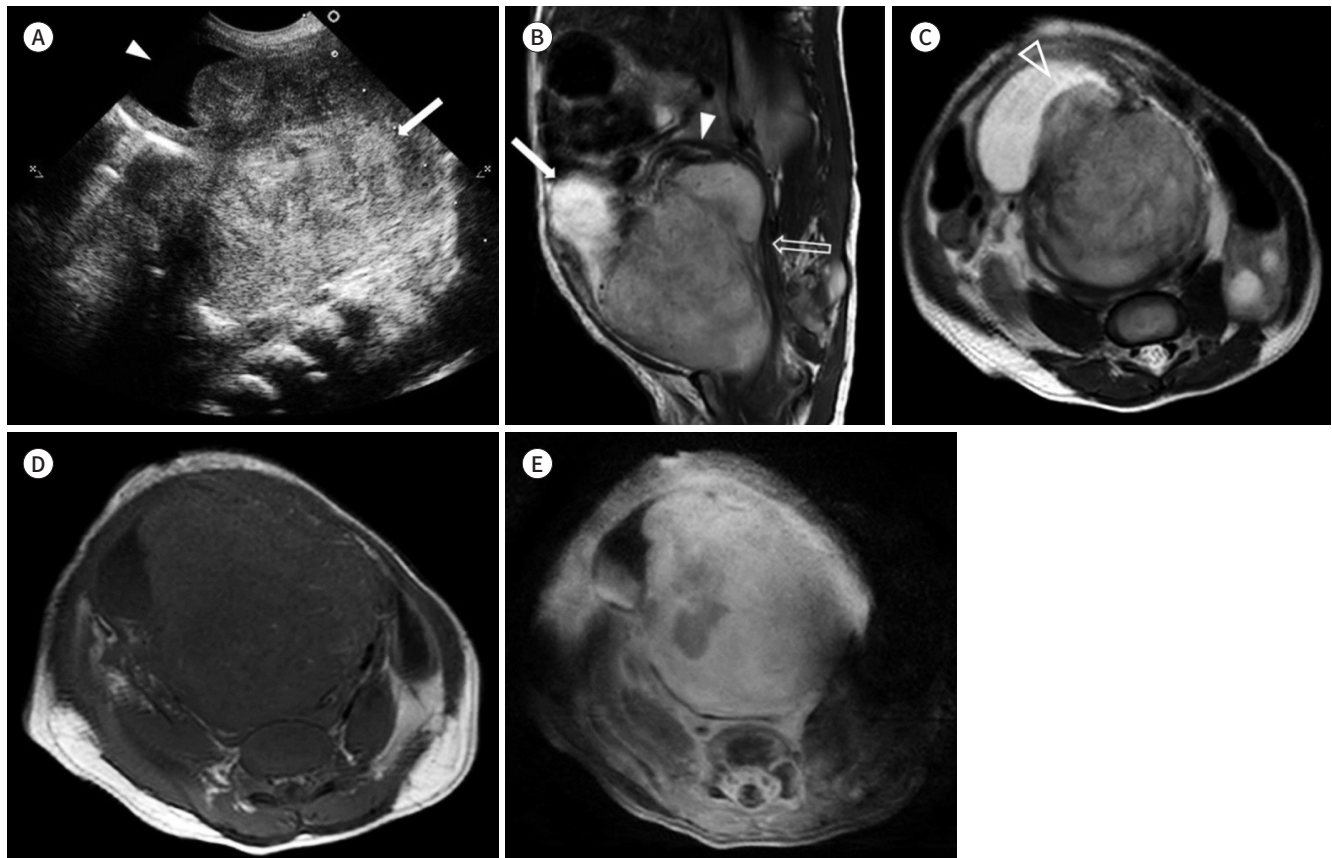
ORCID iDs

Bo-Kyeong Kang
<https://orcid.org/0000-0001-6834-3825>
Seung-Jin Yoo
<https://orcid.org/0000-0002-0779-3889>

증례 보고

재태연령 38 + 3주 3025 g으로 출생한 여아가 출생 당일 양수 내 태변착색으로 인한 호흡곤란이 있어 기관 내 삽관을 하였고 하복부 팽만이 있어 요도를 통한 넬라톤 카테터 삽입을 시도하였으나 실패하였다. 같은 날 시행한 복부 초음파에서 하복부에서 골반강까지 위치하고 있는 5 cm 이상 크기의 불균질한 고에코의 종괴가 있었으며 양측 신장의 수신증과 방광의 팽만이 동반되어 있었다 (Fig. 1A). 신생아의 골반강에 생긴 고형 종괴로 천미골기형종(sacroccocygeal teratoma), 횡문근육종, 혹은 섬유육종(fibrosarcoma) 등을 감별하기 위해 2일 뒤 자기공명영상(magnetic resonance image; 이하 MRI) 검사를 시행하였다. MRI에서 골반강에 장경 약 7 cm 크기의 종괴가 있었으며 종괴에 의하여 방광은 전상방, 자궁은 상방, 질은 종괴의 후방으로 밀려있었다(Fig. 1B). 종괴는 방광자궁와(vesicouterine pouch)의 복강 반전부(peritoneal reflection)의 아래쪽, 즉 복막외 공간(extraperitoneal space)에서 기원하고 있었다. 종괴는 방광 후벽을 침범하여 방광 내로 돌

Fig. 1. Embryonal rhabdomyosarcoma of the extraperitoneal pelvic space in a newborn infant. **A.** Initial abdomen ultrasonography at the level of the lower abdomen in the supine position shows a large heterogeneously hyperechoic mass (arrow) located posterior to the urinary bladder (arrowhead). **B.** The sagittal T2-weighted image shows a 7-cm heterogeneously hyperintense soft tissue mass in the extraperitoneal pelvic space. The urinary bladder (arrow) and the uterus (arrowhead) are displaced superiorly, and the vagina (empty arrow) is displaced posteriorly. **C.** The axial T2-weighted image shows the mass directly invading the posterior wall of the urinary bladder (arrowhead). **D, E.** The mass in the extraperitoneal pelvic space shows low signal intensity on the axial T1-weighted image (**D**) and heterogeneous enhancement with internal necrosis on the axial contrast-enhanced fat-saturated T1-weighted image (**E**).



출되어 있으며 양측 요관구멍을 침범하여 양측 수신증이 생겼고 좌측이 더 심한 상태였다(Fig. 1C). 양측 난소는 확인할 수 없었다. 종괴는 T2 강조영상에서 비균질한 고신호강도로 보이고 T1 강조 조영증강 영상에서는 종괴 내 괴사를 동반한 비균질성 조영증강을 보였다(Fig. 1E). 커져 있는 림프절이나 복수는 없었다.

수술장에서 골반강의 복막외 종괴는 방광 침범 및 주변장기와 유착이 있었고, 자궁과 양측 부속기는 보존되어 있었다. 종괴의 질벽 침범은 없었지만 종괴에 의한 압박으로 질벽이 늘어나 있었다. 종괴 제거와 더불어 방광 경부 성형술, 요관 재이식술, 요도 문합술, 질벽 교정술이 시행되었다. 종괴는 조직병리학적으로 방광벽을 침범한 배아세포형 횡문근육종(embryonal rhabdomyosarcoma)으로 진단되었으며, 종괴 내 괴사는 없었고 유사분열지수는 40/10 HPF로 Fédération Nationale des Centers de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC) grade 3으로 진단되었다(3). 환아는 수술 직후 발생한 요로성패혈증(urosepsis)으로 인하여 수술 1달 후 항암화학방사선 동시요법(concurrent chemoradiation therapy)으로 치료를 시작하였다.

고찰

횡문근육종은 소아에서 가장 흔한 연부조직 악성종양이지만 신생아기에서 발생하는 경우는 드물고 선천적인 경우는 특히 드물다(2). 신체의 어느 부위에서나 생길 수 있지만, 두경부에서 발생하는 경우가 40%로 가장 흔하며 두경부 외에는 방광과 전립선을 제외한 비뇨생식계에서 15%, 방광과 전립선에서 10%, 사지에서 15%가 생기고 그 외에 흉부 및 복부에서 20%가 생기며 종종 후복막강에서도 보고가 되고 있다(4). 1세 이하의 영아에서는 흉벽, 척추 주위, 후복막강과 같은 몸통과 복부 기원의 횡문근육종의 비율이 비교적 높은 편이다(2). 그동안 소아의 후복막강 횡문근육종(5) 혹은 사지의 선천성 횡문근육종(6)에 대한 보고는 있었지만 선천성 복강외 골반 공간의 횡문근육종에 대한 보고는 없었다.

횡문근육종은 중간엽세포 기원의 악성종양으로 세포의 형태에 따라 배아세포형(embryonal type), 포상형(alveolar type), 그리고 미분화형(undifferentiated type)으로 분류하며 그중 배아세포형 횡문근육종이 가장 흔하다(2).

횡문근육종은 종괴의 기원에 따라 생존율에 차이를 보여 비뇌막주위부위(nonparameningeal sites) 두경부, 담도, 안구, 신장, 방광, 전립선을 제외한 비뇨생식계 기원의 종양을 'favorable group', 기타 부위 기원의 종양을 'unfavorable group'으로 나누어 분류한다(4). 또한 조직학적으로 배아세포형은 좋은 예후, 포상형은 나쁜 예후를 시사하는 것으로 알려져 있다(1).

임상적인 증상은 횡문근육종의 위치에 따라 다양하나 대부분 증상이 없거나 미약하고 비특이적이다(4). 본 증례의 종괴는 방광자궁과 하부의 복막외 공간에서 기원하여 커졌고 방광 및 요관구멍을 침범하여 복부 팽만과 수신증이 동반되었다. 이전 문헌들에서 소아에서 진단된 복막외 공간의 횡문근육종은 후복막에 위치하여 복부 팽만을 주소(5)로 나타나거나 골반강에 위치하며 혈관과 인접하여 좌측 하복부 팽만감과 좌측 하지 부종을 유발한(7) 보고들이 있었다.

횡문근육종은 주로 소아에서 생기는 종양이므로 초음파가 첫 진단도구로 이용되는데, 경계가 좋

은 불균일한 저에코의 종괴로 보이고 도플러를 이용하여 종괴의 혈류 증가를 확인할 수 있다(4). 본 증례에서는 기존 문헌의 보고와 다르게 초음파에서 종괴가 고에코로 관찰되었다. 횡문근육종은 근육세포와 닮은 원시세포들과 섬유조직이 풍부한 기질로 구성되는데 섬유조직이 풍부하고 밀도가 높은 종괴일 경우 초음파에서 고에코로 보일 것으로 추측한다. 복부 전산화단층촬영(computed tomography; 이하 CT)은 림프절 전이, 흉부 CT는 폐전이를 진단하는데 이용되며 CT는 MRI보다 골병변을 진단하는데 우수하다(4). 횡문근육종은 CT에서 크기가 크고 근육보다 낮거나 비슷한 비균질 감쇠를 보이며 다양한 정도의 조영증강을 보이는데, 종괴 내 괴사를 흔히 동반하고 석회화는 드물다(8). 진단 당시 크기가 크고 인접장기를 침윤하는 성질이 있어 CT만으로는 종괴의 기원을 찾기 어려운 경우, 연부조직을 보는데 적합한 MRI가 종양의 범위와 주변 기관과의 관계를 수술 전에 파악하는데 도움을 준다(4). 횡문근육종의 MRI 소견은 비특이적인데 대부분 T1 강조영상에서 중간신호강도, T2 강조영상에서 중간 혹은 고신호강도의 종괴로 보이며 T1 강조 조영증강 영상에서 비균질 조영증강을 보인다(4). 또한 많은 중격의 소엽(lobular)성 종괴로 보일 수 있고 드물게 낭성 종괴로 보인다(4). Franco 등(9)이 14명의 횡문근육종 소아 환자를 대상으로 진행한 연구에서 영상의학적으로 포상형과 배아세포형을 구분하는데 도움이 되는 소견은 없었으나 전이가 있는 경우 포상형이 좀 더 많았다.

감별이 필요한 신생아의 골반강 공간 종양으로 섬유육종(fibrosarcoma)이 있는데 섬유육종은 초음파에서 고에코의 종괴로 보이며 도플러에서 미세혈관 구조물들을 확인할 수 있다(10). 또한 주변 골구조를 파괴시키기 보다 압박하여 변형시키는 특징이 있지만 이러한 영상의학적 소견들은 비특이적이고 횡문근육종과의 감별에 큰 도움이 되지 않는다(10). 그러나 횡문근육종이 섬유육종과 비교하여 종괴의 경계가 더 불분명한 경향이 있다(10). 본 증례의 종괴는 초음파에서 비교적 고에코로 보이고 비교적 경계가 보존되어 초음파 소견만으로는 감별이 어려웠다.

소아의 횡문근육종 치료는 원칙적으로 항암화학치료를 바탕으로 하며 국소적 치료로 수술, 혹은 방사선치료를 병행해야 한다. 수술적 완전 절제가 가능한 경우에만 항암화학치료 이전에 수술적 치료를 먼저 시도할 수 있으나, 수술적 완전 절제가 어려우며 비우호적(less favorable) 위치 기원의 중위험군(intermediate risk group) 배아세포형 횡문근육종의 경우 수술적 치료 후에 육안적 종양이 남은 경우 항암화학치료와 방사선치료를 병행하고 2차 수술을 고려할 수 있다(2). 본 증례에서는 종괴가 양측 요관구멍을 침범하여 수신증이 있었기 때문에 수술적 절제를 먼저 시행하였으나, 종괴와 주변 장기와의 유착이 심하고 요관과의 경계 부분에 종괴의 침윤이 남아있어 수술로 완전 절제는 어려웠다. 배아세포형 횡문근육종의 장기간 생존율은 낮은 것으로 알려져 있으나 최근 5년 생존율이 증가하는 경향성을 보였다(1). 또한 1세 미만에서 진단된 경우는 국소적인 종양 치료 실패율이 높아 예후가 좋지 않았다(2). 따라서 1세 미만의 영아에서 치료 효과를 높이기 위해서는 적절한 수술적 치료와 고도의 조형방사선치료로 적극적인 국소적 종양 치료를 하는 것이 도움이 될 수 있다(2).

저자들은 이전까지 보고되지 않았던 태아기에 발생한 복막외 골반강 공간의 배아세포형 횡문근육종의 영상의학적 소견을 보고하고 문헌을 고찰함으로써 신생아에서 발견된 복막외 골반강 공간 종괴의 진단에 도움을 주고자 한다.

Conflicts of Interest

The authors have no potential conflicts of interest to disclose.

REFERENCES

1. Ognjanovic S, Linabery AM, Charbonneau B, Ross JA. Trends in childhood rhabdomyosarcoma incidence and survival in the United States, 1975-2005. *Cancer* 2009;115:4218-4226
2. Malempati S, Rodeberg DA, Donaldson SS, Lyden ER, Anderson JR, Hawkins DS, et al. Rhabdomyosarcoma in infants younger than 1 year: a report from the children's oncology group. *Cancer* 2011;117:3493-3501
3. Guillou L, Coindre JM, Bonichon F, Nguyen BB, Terrier P, Collin F, et al. Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group grading systems in a population of 410 adult patients with soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol* 1997;15:350-362
4. Van Rijn RR, Wilde JC, Bras J, Oldenburger F, McHugh KM, Merks JH. Imaging findings in noncraniofacial childhood rhabdomyosarcoma. *Pediatr Radiol* 2008;38:617-634
5. Lee JS, Kim ME, Pyun HW, Lee IG, Kim HJ, Lee JG, et al. Embryonal rhabdomyosarcoma of the retroperitoneum in a child: a case report. *J Korean Radiol Soc* 2000;43:639-642
6. Khatami F, Bazrafshan A, Monajemzadeh M, Seyed M. Congenital embryonal rhabdomyosarcoma with pre-natal onset. *Iran J Pediatr* 2008;18:62-66
7. Naniwadekar RG, Vekariya MA, Kulkarni SR, Pednekar AS, Gupta V. Embryonal rhabdomyosarcoma (RMS) of retroperitoneum in young child. *J Clin Diagn Res* 2015;9:PJ03-PJ04
8. Xu Y, Wang J, Peng Y, Zeng J. CT characteristics of primary retroperitoneal neoplasms in children. *Eur J Radiol* 2010;75:321-328
9. Franco A, Lewis KN, Lee JR. Pediatric rhabdomyosarcoma at presentation: can cross-sectional imaging findings predict pathologic tumor subtype? *Eur J Radiol* 2011;80:e446-e450
10. Durin L, Jeanne-Pasquier C, Bailleul P, Eboué C, Aicardi S, Herlicoviez M, et al. Prenatal diagnosis of a fibrosarcoma of the thigh: a case report. *Fetal Diagn Ther* 2006;21:481-484

태아기에 발생한 복막외 골반강 공간의 배아세포형 횡문근육종: 증례 보고

유승진 · 강보경* · 김미미 · 송순영 · 고병희

횡문근육종은 소아에서 가장 흔한 연부조직 악성종양이나 복막외 공간에서 기원하는 경우는 드물며 태아기에 발생한 선천적인 종양인 경우 더욱 드물다. 저자들은 신생아의 복막외 골반강 공간에서 발견된 선천적 배아세포형 횡문근육종에 대한 영상의학적 소견을 보고하고자 한다.

한양대학교 의과대학 서울병원 영상의학과