

전립선의 횡문근육종

- 2예 보고 -

가톨릭대학교 의과대학 임상병리학 교실

김경미 · 양기화 · 강석진 · 김병기 · 김선무

Rhabdomyosarcoma of the Prostate

- Two cases report -

Kyoung-Me Kim M.D., Ki-Hwa Yang M.D., Seok-Jin Kang M.D.
Byoung-Kee Kim M.D. and Sun-Moo Kim M.D.

Department of Clinical Pathology, Catholic University, Medical College, Seoul, Korea

The rhabdomyosarcoma of the prostate is very rarely encountered in the western literature, and only a few reports have been published in Korea. The authors recently experienced two cases of rhabdomyosarcomas of the prostate in 35-year-old and 51-year-old males who had suffered from gross hematuria and difficulty of urination. Microscopic studies showed embryonal type of rhabdomyosarcoma in two cases.

The clinical and pathological features of the distinctive prostatic rhabdomyosarcomas are described, and a brief review of the literature is made. (Korean J Pathol 1992; 26: 394~398)

Key Words : Rhabdomyosarcoma, Prostate

서 론

횡문근육종은 15세 이하 소아나 청소년기 및 청년기에 호발하는 연부조직 육종이다. 횡문근육종은 신체 어느 장기 또는 조직에서도 생길 수 있는데 특히 두부, 경부, 남성생식기, 식도, 담도 및 뇌막 등에서 발생한다. 전립선의 원발성 상피암종은 비교적 흔하나 원발성 육종은 매우 드물다고 알려져 있다^{1,2)}. 여기에 발생하는 육종은 연령에 따라 그 빈도에 약간의 차이를 보이는데 소아의 경우 횡문근육종이 가장 흔하고 성인에서는 평활근육종이 가장 흔하다. 전립선의 횡문근육

종은 Socin²⁾에 의해 처음 보고된 이래 지금까지 보고된 증례는 간혹 있으나 성인에서 발생한 태아형의 횡문근육종은 비교적 드물다. 우리나라에서 보고된 성인의 태아형의 횡문근육종은 1982년 이 채원, 이 선경³⁾이 보고한 1예 뿐이다.

저자들은 최근 35세 및 51세 성인 남자에서 발생한 전립선의 횡문근육종 2예를 경험하고, 그 예가 희귀하다고 생각되어 간단한 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례 보고

증 례 1.

환자는 35세 남자로서 한 달 간에 걸쳐 간헐적으로 나타나는 무통성 혈뇨를 주소로 수원의 종합병원을 거쳐 1991년 6월 강남성모병원 비뇨기과에 입원하였다. 입원 10일 전부터 집에서 Ibuprofen을 하루 1알씩 먹기 시작하였으며 입원 6일 전부터는 무뇨증이 생기기 시작하였다. 과거력상 특기할만한 사항은 없었다. 이학적 검사소견상 환자는 급성 질병을 앓고 있는

접 수: 1992년 1월 16일, 게재승인: 1992년 3월 12일
주 소: 서울특별시 서초구 반포동 505번지, 우편번호 135-040
가톨릭 의과대학 임상병리학 교실, 김경미

*본 논문 증례 2의 요지는 1991년 2월 22일 대한병리학회 월례집담회에서 발표되었음.

*본 논문은 가톨릭 중앙의료원 학술연구조성기금으로 이루어졌음.

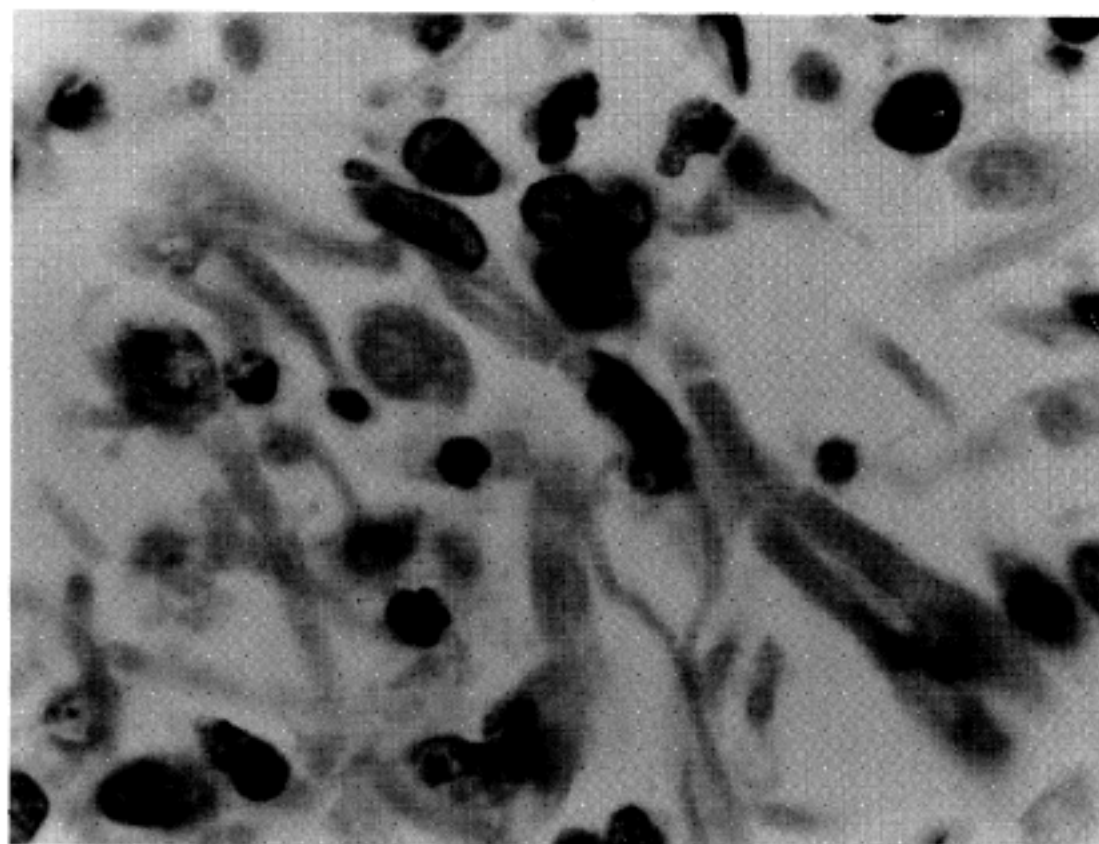


Fig. 1. High magnification of histological findings of case 1 showing rhabdomyoblasts with cross striations.

외관을 보였다. 하복부에서 촉진시 통증은 수반하는 종괴가 광범위하게 만져졌고, 직장내진시 다발성의 통증성 종괴가 전립선 주위로 촉진되었다.

혈액학적 검사소견상 헤모글로빈 12.1 g/dl에 헤마토크릿 37%였고 백혈구수는 10,600/mm³, BUN 80.0 mg/l 크레아티닌은 20.2 mg/dl, potassium은 7.4 mEq/l로 급성 신부전증의 소견을 보였다. 혈청 myoglobin치는 60.2 ng/ml로 정상 범위였다. 흉부 X-선 소견상 이상 소견은 없었고, 복부 초음파촬영상 양측 신장이 커져 있었으며 수신증 소견을 약간 보였다. 전산화 단층촬영상 커다란 다중격성(multiple septated) 종괴가 전립선을 중심으로 후복막강 및 방광 주변부, 직장 및 S형 결장 주변부에 걸쳐서 존재하였다. 종괴에서 전산화 단층촬영 인도하에 세침 흡인 세포진 검사와 조직검사를 시행하였다.

조직학적으로 종양은 비교적 작고 둥근모양의 핵과 비교적 적은 양의 세포질을 갖는 세포들과 크고 진한 핵을 가진 다형성 세포들이 혼재하여 종양을 구성하고 있었고 부위에 따라 이들 종양세포들이 혈관주위로 판상배열을 하기도 하였으며, 한 부위에서 울챙이 모양의 세포들이 관찰되었다. 이들 세포들은 풍부한 호산성의 세포질을 갖고 있었고, 세포질 내에서 뚜렷한 횡문이 관찰되어 태아형의 횡문근 육종으로 진단되었다 (Fig. 1). 입원후 환자는 11회의 혈액투석과 1회의 항암제 치료를 받았다. 항암제는 cyclophosphamide 2,300 mg, doxorubicin 40 mg, methotrexate 23 mg, vincristine 2 mg으로 3일간 시행하였으며, 신우폐쇄에 의한 신부전증의 치료를 위해 신루조성술(nephrostomy)을 시도하였으나 실패하였다.

이상의 처치 후 환자는 헤모글로빈이 8.6 g/dl, 헤마토크릿이 26%로 저하되었으며 백혈구도 2,000/mm³로 감소하였고, 혈소판은 36만/mm³으로 정상범위였다. 출혈시간은 7분 30초, 응고시간은 6분으로 길어졌다. 혈액투석 후에도 BUN은 76 mg/dl, 크레아티닌 9.61 mg/dl, K은 5.7 mEq/l였다. 환자는 입원 한 달 만에 사망하였는데 사인은 백혈구 및 혈소판의 감소로 인한 세균감염과 전신출혈 때문이라고 추정되었다.

증 례 2.

환자는 51세된 남자 환자로 내원 15일 전부터 시작된 배뇨 및 배변장애를 주소로 강남성모병원에 입원하였다. 과거력 상 환자는 10년전에 알게된 본태성 고혈압이 있었으나 별다른 치료없이 지내왔으며, 6년 전에는 B형 간염에 걸린 병력이 있었다. 입원 당시 이학적 검사상 혈압이 190/100 mmHg였으며, 전립선이 현저하게 커져 있었다. 골반 전산화단층촬영상 직장-방광좌에 커다란 소엽상의 낭성 종괴가 있었으며(Fig. 2), 이 종괴는 전립선, 직장 및 방광의 후벽에 걸쳐서 존재하면서 이차적인 뇨로 폐쇄의 소견을 보이고 있었다. 수술소견상 뇨도는 상당히 좁아져 있었고, 오른쪽에 치우쳐진 종괴에 의해 완쪽으로 밀려져 있었다. 경 뇨도 전립선 제거술이 어려워, 가능한 부위에서 조직검사를 위해 부분적 절제술만을 시행하였다. 수술후 출혈 등의 별다른 후유증은 없었다. 절제된 조직은 20 gm 정도의 담갈색, 고형성의 조각들로 이루어져 있었으며, 많은 부분이 점액모양이었다.

조직학적으로 종양은 점액모양 기질 위에 세포들이

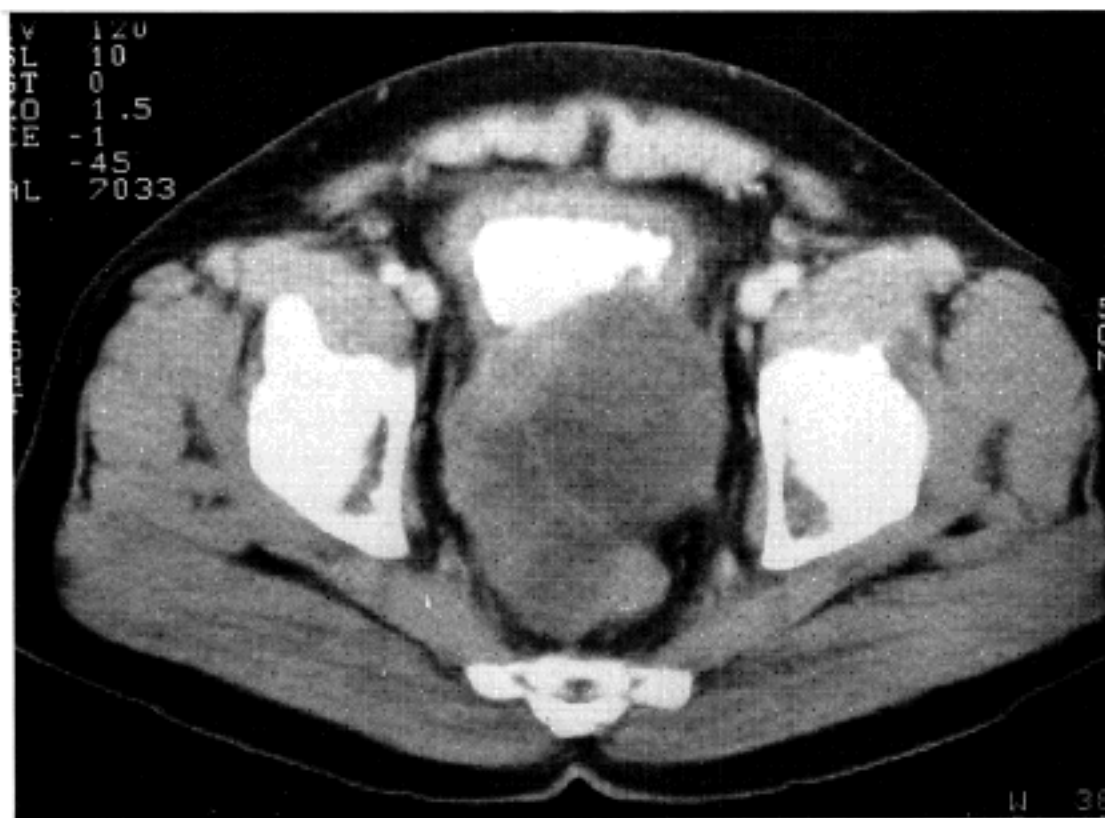


Fig. 2. The pelvic CT scan showing a multilobulated, huge, focally cystic prostatic mass invading into the posterior wall of urinary bladder.

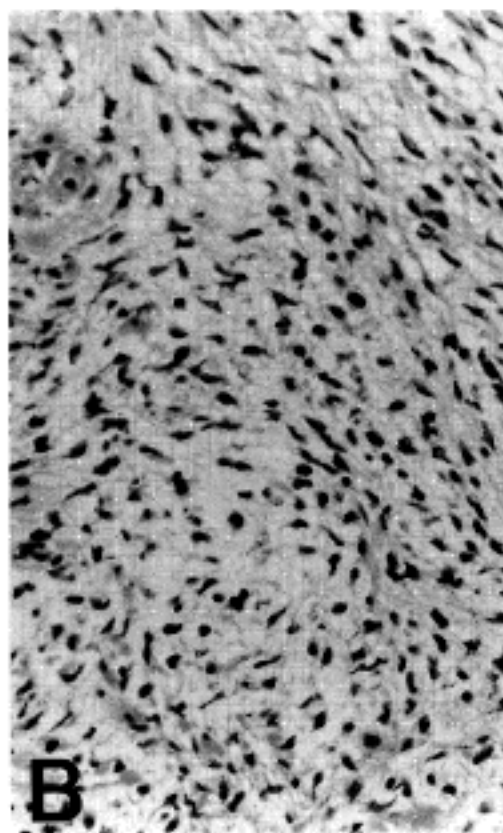
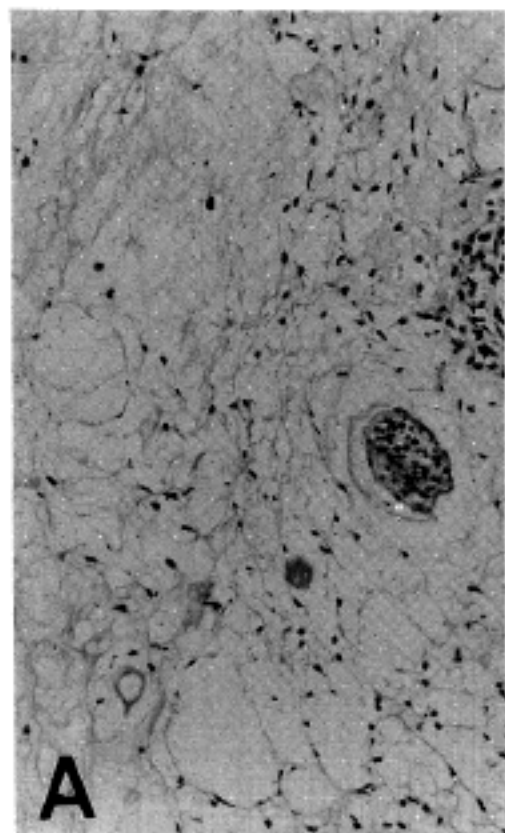


Fig. 3. Histological findings of the tumor of case 2 showing
 A) some spindle cells interspersed in the myxoid background
 B) compact spindle cells.

느슨하게 배열된 부위와 세포들이 밀집되어 판상 배열을 한 두 부분으로 구성되어 있었다(Fig. 3A, B). 세포들은 비교적 작은 난원형 혹은 방추세포들로 이루어져 있었다. 난원형 세포들은 세포질이 매우 적었으며, 방추형 세포들은 양쪽으로 뾰족한 끝을 가지는 호산성의 긴 세포질을 가지고 있었고, 핵은 대개 한개로 세포의 중심에 위치하였다. 일부 세포는 핵이 한쪽 가장 자리에 치우쳐 있고, 다른 한쪽으로 긴 세포질을 갖는 채찍모양의 세포도 종종 관찰되었다. 종양세포들은

Masson trichrome 염색에 적색으로 염색되었으며, PAS 및 diastase 처리한 PAS 염색후 일부 세포질 내에서 양성의 적색 과립이 관찰되었다. PTAH 염색에서 횡문은 관찰되지 않았다. 면역조직화학적 검사상 vimentin, desmin, actin, myosin 및 myoglobin (Fig. 4)에 양성을 보였으며, 전자현미경검사상 세포질 내에서 thick filament가 관찰되었다. 이상의 소견을 종합하여 태아형 횡문근육종으로 진단하였다.

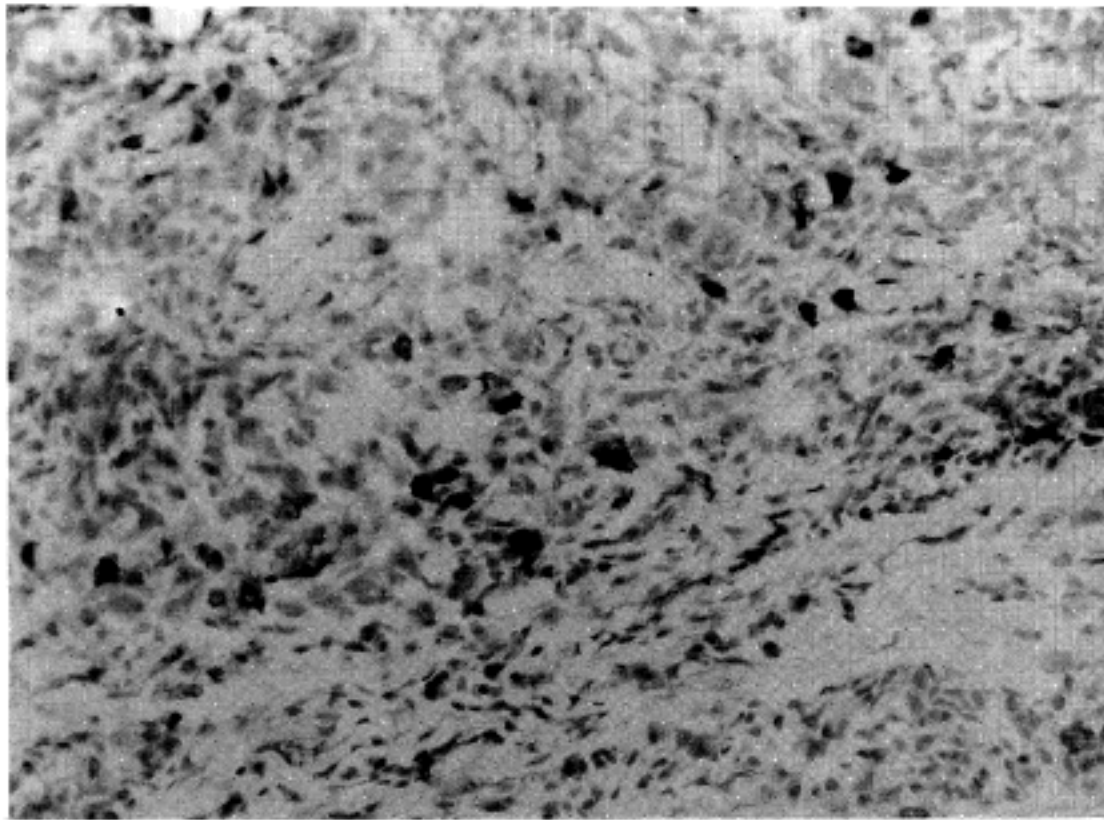


Fig. 4. Immunohistochemical stain for myoglobin showing positive reaction in tumor cells in rhabdomyosarcoma(ABC stain).

고찰

전립선에 생기는 원발성 상피암은 비교적 흔하나, 원발성 육종은 희귀한 종양으로 1939년 Stafford가 전립선 육종의 예를 처음 보고한 이래 1966년까지 총 250건수가 보고되었다⁵⁾. 발생빈도는 보고자에 따라 다양하지만 전립선 암종의 0.1~0.82% 정도이다^{1,6)}. 전립선의 육종 발생 연령은 9개월에서 89세까지로 매우 광범위하다.

Melicow 등⁷⁾은 원발성 전립선 육종을 ① 섬유육종, ② 근육종, ③ 악성 림프종, 그리고 ④ 기타육종등의 4군으로 분류하였다. 이들 중 횡문근 육종은 Horn과 Enterline⁴⁾이 다형성형, 태아형, 폐포형 및 포도상형의 4가지 조직학적 아형으로 분류하였다. Smith와 Dehner⁵⁾에 의하면, 태아형은 전체 횡문근 육종의 30.9%를 차지하며 11개월부터 37세 사이에 발생하여 평균 연령이 16세였고, 폐포형은 전체의 7.3%를 차지하며, 18~29세 사이에 발생하여 평균 연령이 22세였다⁵⁾. 저자들의 증례는 35세와 51세 남자에서 발생하여 문헌상에 나타난 통상적 호발연령보다 나이가 많은 편이었다.

태아형 횡문근 육종은 Stobbe와 Dargeon⁸⁾에 의해 처음으로 자세히 기술되었는데, 특징적인 세포는 하나의 커다란 핵을 갖는 방추형의 세포로, 이들 세포의 한쪽끝이 가늘어져서 올챙이 모양을 형성하기도 한다고 하였고 이들 세포 중 일부에서는 장문(longitudinal striation)과 횡문이 관찰되기도 하나 비교적 희귀하게 보인다. 저자들의 증례 1에서는 작고 미분화된 세포들 사이에 선명한 횡문을 보이는 올챙이 모양의

세포가 무리지어 관찰되었다. 반면 증례 2에서는 미분화된 작고 둥근 세포들로 주로 구성되고 있으며 간혹 방추형의 라켈 모양의 세포와 올챙이 모양의 세포가 관찰되었으나, 횡문은 관찰되지 않았다. 그러나 myoglobin에 대한 면역조직화학적 검색에서 양성반응을 보였다. 전자현미경 소견에서는 뚜렷한 Z band는 보이지 않았으나 thick filament들이 관찰되었다.

부위에 따라 세포들은 작고 미분화된 형태를 나타내기도 하며, 일부 점액모양 물질들이 종괴 전반에 걸쳐 미만성으로 산재되어 있는 경우도 있다고 한다. 특히 작은 핵을 갖는 큰 세포들도 관찰된다고 하였는데 이런 세포는 안구 및 비뇨생식기계에서 잘 나타나며 유아나 소아기 육종에서 빈번히 관찰된다고 한다. 저자들의 예에서는 긴 방추형 세포들이 하나의 핵을 가지며 비교적 풍부한 호산성의 세포질을 갖고 있었다.

전립선에 발생하는 횡문근 육종의 기원에 대해서는 아직 정확히 규명되어진 바가 없는데, Lowsley와 Kimball⁹⁾은 이 종양이 아마도 Wolffian관의 하강시 옮겨진 근절(myotome)의 태아성 이상성장(embryonal maldevelopment)의 결과로서 생겼을 것이라고 주장하였고, Pack 및 Eberth¹⁰⁾는 태아 또는 소아 전립선의 후상부에 존재하는 횡문근에서 종양이 기원할 것이라고 주장하였다. 그리고 Ambati 등¹¹⁾과 Jay¹²⁾는 이것이 뇨생식관의 원형근육, Wolffian관 및 Mullerian duct의 끝부분을 포함하는 생식대(genital cord)의 중배엽성 조직의 근육에서 기원한다고 주장하였다.

태아형 횡문근 육종은 소아기의 치명적 종양으로 다형성형 횡문근 육종보다는 다소 예후가 양호하다고 한

다. 일반적으로는 예후가 매우 불량하나, 전립선의 육종 진단 후 생존기간은 2.5개월에서 3.5년으로 평균 21개월이었고, 5년 생존율이 보고된 예는 Pack 및 Eberth¹⁰⁾의 1예 뿐이다. 연령에 따른 예후도 약간 달라 젊은 연령층에서 발생하는 경우 예후는 더 좋지 않은 것으로 되어있다⁵⁾.

전립선 횡문근 육종은 주로 혈액을 따라 전이되며, 폐에 전이를 가장 잘하고, 그 다음이 임파절, 골조직, 늑막, 췌장, 간 및 신장 등의 순으로 전이를 보인다⁵⁾.

전립선 태아형 횡문근 육종의 치료는 진단 즉시 항암제 투여와 방사선 조사 및 근치수술 등을 동시에 실시함으로써 예후를 다소 좋게 하리라고 예측된다³⁾.

참 고 문 헌

- 1) Ambati SN, Stefan L, George WW, David AC. *Sarcoma of the prostate. J Urol* 1978; 119: 72-6.
- 2) Socin A, Burckhardt. *Die Verletzungen und Krankheiten der prostata. Deut Chir Stuttgart*, 1902.

- 3) 이 채원, 이 선경, 심호선의 횡문근육종 1예. *대한병리학회지* 1982; 19(3): 438-41.
- 4) Horn RC, Enterline HT. *Rhabdomyosarcoma: A clinicopathologic study and classification of 39 cases. Cancer* 1958; 11: 181-99.
- 5) Smith BH, Dehner LP. *Sarcoma of the prostate gland. Am J Clin Pathol* 1972; 58: 43-50.
- 6) Jasper LM. *Rhabdomyosarcoma of the prostate. J Urol* 1963; 87: 617-22.
- 7) Melicow MM, Pelton TH, Fish GW. *Sarcoma of the prostate gland. Review of literature. J Urol* 1943; 49: 657-65.
- 8) Stobbe GD, Dargeon HW. *Embryonal rhabdomyosarcoma of head and neck in the children. Cancer* 1950; 3: 826-31.
- 9) Lowsley OS, Kimball FN. *Sarcoma of the prostate, JAMA* 1934; 103: 983-5.
- 10) Pack GT, Eberth WF. *Rhabdomyosarcoma of skeletal muscle. Report of 100 cases, Surgery* 1952; 32: 1023-31.
- 11) Longley J. *Sarcoma of prostate and bladder. J Urol* 1955; 73: 417-427.