

Wilms Tumor

윌름스 종양의 치료

Wilms Tumor



한국백혈병어린이재단

# 월름스 종양의 치료

“소아암은 완치될 수 있습니다”

재단의 진단명별 소책자 시리즈는 소아암의 치료과정에 대한 환자 가족들의 이해를 돕기 위한 목적을 갖습니다.

각 책자는 다루고 있는 질환에 대한 일반적인 정보를 제공합니다. 따라서 많은 경우, 환자들 개개인의 치료는 책자에서 설명하는 것과 다를 수 있습니다.

이 책이 소아암으로 치료중인 환자 가족들에게 많은 도움이 되기를, 그리하여 소아암 환자들의 완치에 조금이나마 도움이 되기를 진심으로 바랍니다.

2019년 11월  
한국백혈병어린이재단

## 차 례

1. 윌름스 증양 이해를 위한 기본지식 .....	1
1) 신장	
2) 신장의 기능	
2. 발생 빈도 및 호발 연령 .....	2
◆ 윌름스 증양은 어떤 아이들에게 잘 생기나요?	
3. 유전적인 요인 .....	3
4. 증상 .....	3
5. 진단 .....	4
◆ 비슷한 증상들을 보여 감별 진단을 해야 할 질병들은?	
6. 병기 .....	5
7. 종류 .....	6
8. 치료	
1) 수술 .....	6
2) 항암 화학요법 .....	7
3) 방사선 치료 .....	7
◆ 증양이 양쪽 신장을 모두 침범한 경우에는 어떻게 치료를 하나요?	
9. 예후 .....	8
◆ 고위험군 환자 및 재발한 환자에서의 향후 치료 전망은?	

## 1 월름스 증양 이해를 위한 기본지식

월름스 증양은 주로 신장(콩팥)에 발생하는 악성 증양으로, 소아에서 복부에 발생하는 악성 증양으로는 신경모세포종 다음으로 흔히 볼 수 있습니다.

### 1) 신장

신장(콩팥)은 횡격막 아래, 척추의 좌우에 한 쌍으로 존재하는 장기로, 복강 뒤쪽의 후복막강에 위치하며, 신장의 위쪽에는 부신이 존재합니다. 신장은 정상 성인에서 길이 10~12cm, 폭은 5~7cm, 두께는 약 3cm의 크기로 무게는 약 130~150gm 정도이며, 적갈색의 완두콩모양을 하고 있으며, 간 때문에 우측신장이 좌측신장보다 1cm 정도 더 낮게 위치하고, 일반적으로 여성의 신장이 남성보다 조금 작습니다.

소아는 출생 시 길이가 4~5cm 정도이며, 무게는 약 25~30gm으로 소아가 성장하면서 크기도 점점 커져 14~16세가 되면 정상 성인의 크기로 성장을 합니다.

신장은 신장 고유의 기능을 하는 신실질과 생성된 소변의 배출과 관계된 집합계(신배와 신우)로 크게 나누며, 신우는 요관과 연결됩니다.

### 2) 신장의 기능

신장의 가장 중요한 기능은 체내의 노폐물을 여과해서 소변을 만들어내는 것으로 노폐물 제거 및 대사물질 배설에 관여하며, 인체의 수분 균형 및

전해질 균형, 산-알칼리성 유지, 호르몬과 비타민을 생성하여 다른 장기의 기능을 조절(혈압조절 호르몬 분비, 칼슘대사 조절 비타민 합성, 빈혈과 관계된 적혈구 생성조절 등)하는 중요한 기능을 담당하고 있습니다.

## 2 발생 빈도 및 호발 연령

미국에서는 소아 악성 종양의 약 5~7%를 차지하여 연간 약 450명의 새로운 환자가 발생하는 것으로 보고되고 있으며, 2012년 국가암등록사업 연례 보고서에 따르면 국내에서는 연간 약 50명의 새로운 환자가 발생하였습니다.

성별에 따른 발생 빈도의 차이는 거의 없으며, 신생아에서는 비교적 드물고 2~3세 경에 가장 흔히 발병하여, 약 80% 이상이 5세 미만에 진단되고 있습니다.

### ◆ 월름스 종양은 어떤 아이들에게 잘 생기나요?

월름스 종양은 대개 산발적으로 발생하지만 약 1%에서는 가족적으로 발생하는데, 요도하열, 정류고환 등과 같은 비노생식계 기형이나 무흉채증, 반신비대 등 선천성 기형을 가지고 있는 경우에 발병률이 높습니다.

따라서 이러한 선천성 기형이 동반되어 있는 아이들은 월름스 종양의 발병 가능성에 대해 조심스런 관찰이 꼭 필요하며, 대개 만 6~7세가 될 때까지는 주기적으로 신장 초음파 검사를 실시하는 것이 권유되고 있습니다.

## 3 유전적인 요인

월름스 종양의 1/3 정도가 유전자의 변이를 발견할 수 있으며, 여러 가지 유전적 요인이 월름스 종양의 발생과 관련이 있다고 합니다. 그 중에서도 11번째 염색체의 단완에 존재하는 WT1 이라는 종양억제 유전자의 이상이 월름스 종양의 발생과 밀접한 관련이 있으며, TP53 유전자의 이상은 역형성 조직을 가진 월름스 종양의 85%에서 잘 나타납니다.

## 4 증상

월름스 종양은 신장에 발생하는 악성 종양이므로 대개 특별한 증상 없이 복부(배) 특히 옆구리에 덩어리가 만져져 병원을 찾게 되는 경우가 가장 많은데, 주로 어머니들이 아이를 목욕시키다가 우연히 아이의 배에 딱딱한 덩어리를 발견하게 되는 경우가 흔합니다.

일반적으로 신장은 배 뒷쪽에 위치하고 있어서 종양이 아주 커져 있어도 주변의 중요 장기들을 침범한 증상이 없는 경우가 많습니다.

복부 덩어리는 흔히 매우 크고, 만져도 통증이 없으며 호흡에 따라 움직이지 않는데, 가끔 종괴를 강하게 만지면 종괴가 터지면서 복강 내로 종양이 퍼지거나 출혈의 위험성이 있으므로 종괴를 촉진할 때 특히 주의를 요합니다.

약 1/3의 환자에서는 전신증상을 동반하는데 주로 복통, 구토, 식욕부진

등이 흔하며, 25%의 환자에서 혈뇨, 고혈압 등이 나타납니다. 가끔 신장 또는 골반강 내로 출혈이 발생하여 갑작스런 복부 팽만 및 빈혈이 나타나기도 하며, 4~10% 환자에서는 하대정맥에 종양 혈전이 침범되는 경우도 있습니다.

또한 월름스 종양과 관련될 수 있는 것으로 알려진 여러 선천성 기형의 증거를 찾아내기 위한 세심한 진찰이 꼭 필요하게 됩니다.

## 5 진단

소아에서 복부 종괴가 발견되면 여러 검사 소견들에 의해 결과가 나올 때까지는 악성(암)으로 간주해야 하며, 특히 복부 종괴와 혈뇨가 함께 나타날 때는 월름스 종양의 감별 진단이 꼭 필요합니다.

월름스 종양이 의심되는 환자에서는 우선적으로 방사선학적 검사(초음파, CT 및 MRI 촬영)가 필수적인데, 월름스 종양 외의 다른 복부 종양과의 감별 진단을 위해서 뿐만 아니라, 종양의 크기 및 위치를 평가하고 전이 유무를 판단하는 데에도 큰 도움을 주기 때문입니다.

약 10~15%의 환자는 진단 당시에 이미 전이를 보이는데, 가장 흔히 전이가 일어나는 부위는 폐(80~85%)와 간(15%)으로 알려져 있습니다.

단순 흉부 X선이나 흉부 CT 스캔으로 폐 병변이 보일 때에는 전이성 병변 이외에도 감염성 혹은 육아종성 병변도 가능하므로 조직 검사를 통한 확진이 필요합니다.

### ◆ 비슷한 증상들을 보여 감별 진단을 해야 할 질병들은?

월름스 종양의 주된 감별 진단은 소아 연령에서 복부에 호발하는 종양 중 대표적인 질환인 신경모세포종입니다. 그러나 대부분의 신경모세포종은 부신 혹은 척추 주위 교감신경절에서 발생하므로 신장 내에서 발생하는 월름스 종양과는 쉽게 감별이 됩니다. 신경모세포종 환아와 비교하면 월름스 종양 환아는 연령이 조금 높고 전신 증상은 적은 편입니다.

신경모세포종 외에도 신장에서 발생할 수 있는 드문 양성 및 악성 종양들이 월름스 종양과 유사한 임상적 및 방사선학적 소견을 보이므로 감별을 요합니다.

## 6 병기

월름스 종양의 임상 병기는 다음과 같이 5단계로 분류하고 있습니다.

1기	종양이 신장에 국한되어 있고 수술로 종양이 완전히 제거된 경우
2기	종양이 신장의 막을 넘어 주위까지 퍼져 있으나 옆구리에 국한되어 있고 종양은 수술로 완전히 제거된 경우
3기	종양이 신장 밖으로 퍼져 있어 종양이 수술로 완전히 제거되지 않았으나 종양의 전이는 복강 내에 국한된 경우
4기	종양이 혈행성 전이(주로 폐, 간, 뼈, 뇌 등)를 동반한 경우
5기	양측 신장에 모두 종양이 발생한 경우

## 7 종류

월름스 종양은 현미경으로 보았을 때 크게 예후 양호군과 예후 불량군 두 가지로 나눌 수 있습니다. 90% 정도는 예후 양호군(치료가 비교적 쉬움)으로 항암요법에 반응이 좋아 예후도 좋습니다. 10%의 적은 수에서는 예후 불량군(치료가 어려움)으로 역형성 조직(anaplastic histology)이 국소적 또는 미만성으로 존재하고 치료에 실패하는 경우의 대부분을 차지하고 있습니다. 이는 예후 양호군에 비해 연령이 조금 높은 아이들에서 발생하며 재발률 및 사망률이 높습니다. 이런 경우에는 더 강력한 항암화학요법 및 방사선 치료가 필요합니다.

## 8 치료

월름스 종양의 치료에는 수술, 항암 화학요법 및 방사선 치료 등을 병합하여 사용하고 있습니다.

### 1) 수술

월름스 종양의 치료에 있어 가장 기본이 되는 것은 병변이 있는 신장을 수술로 완전히 제거하는 것입니다. 수술 시에는 종양을 터트리지 않고 완전히 제거하는 것이 특히 중요하며, 병기를 정확하게 파악하기 위해 주변 림프절을 세심하게 검사해야 합니다. 만일 종양의 크기가 너무 크거나 종양이 혈관을

침범하여 수술로 종양을 완전히 제거하기가 어려운 경우에는 수술 전에 침생검을 통하여 종양의 조직검사를 시행한 후 항암화학요법을 시행하여 종양의 크기를 줄인 후에 수술을 하는 경우도 있습니다.

### 2) 항암 화학요법

일반적으로 수술을 시행하여 병기를 결정하고, 수술 후 종양의 조직학적 소견에 따라 일차 약물들을 병합하여 항암 화학요법을 시행하고 있는데, 일차 약물로는 dactinomycin, vincristine, doxorubicin 등이 주로 사용되고 있습니다.

최근 미국과 유럽에서는 다기관, 전향적인 연구들을 시행하여 가장 부작용이 적고 효과적인 치료 방법의 개발에 많은 노력을 기울이고 있습니다. 미국에서는 수술 후 항암 화학요법을, 유럽에서는 수술 전 항암 화학요법 후 수술을 권하고 있는데, 각 치료법에는 장단점이 있습니다. 수술 후 항암 화학요법은 진단이 100% 정확하고 위험도에 적합한 치료를 할 수 있다는 장점이 있는 반면, 수술 전 항암 화학요법은 종양의 수술을 용이하게 할 수 있다는 장점이 있으며 특히 양측 신장에 모두 종양이 발생한 경우에서 시행되고 있습니다.

### 3) 방사선 치료

수술 및 항암 화학요법에 추가로 복부 방사선 치료를 병행하여 시행할 수 있으며, 병기와 조직형에 따라서 방사선의 범위와 시행 유무가 달라집니다. 일반적으로 투여하는 복부 방사선 총 조사량은 약 1,080cGy로 몇 번에 나누어 투여하고 있습니다.



◆ **종양이 양쪽 신장을 모두 침범한 경우에는 어떻게 치료를 하나요?**

월름스 종양의 약 6%는 양쪽 신장이 모두 침범된 경우로, 이러한 종양의 치료로는 침 생검을 통한 종양의 조직검사 후에 약 6~8주 동안 항암 화학요법을 먼저 시행하여 종양의 크기를 감소시킨 후 남아있는 종양에 대해 부분 절제술을 시행하고, 이후에 다시 항암 화학요법 및 방사선 요법을 시행하는 방법이 주로 추천되고 있습니다.

**9** 예 후

현재 월름스 종양을 가진 환자의 약 90% 이상이 완치가 되고 있으므로 월름스 종양은 소아 악성 종양 중에서는 비교적 치료가 잘 되는 악성 종양 중의 하나입니다.

월름스 종양에서 예후를 결정하는 가장 중요한 요소는 종양의 조직 소견과 병기입니다. 조직학적으로 양호하면서 1기인 환자는 가장 예후가 좋아서 4년 무질병 생존률이 95% 이상입니다. 그러나 국한된 병기(1기, 2기)의 환자에서도 종양의 조직 소견이 불량한 경우에는 아주 불량한 예후를 보여 강화된 치료를 하게 됩니다. 그 외에도 염색체 이상의 유무, 진단 시 나이, 종양 무게, 치료 후 종양 조직 소견의 반응이 또다른 중요한 예후인자로 치료를 결정하는데 중요한 역할을 하고 있습니다.

한편 월름스 종양 환자에서 재발을 보이는 경우에는 진단 2년 이내인 경우가 대부분인데, 질병의 관해 기간이 1년 미만이면서 첫 진단 시 진행된 병기를 가진 환자 군에서는 재발을 하게 되면 예후가 매우 불량하여 약

20~25%에서만 생존을 기대할 수 있습니다.

◆ **고위험군 환자 및 재발한 환자에서의 향후 치료 전망은?**

월름스 종양은 소아 악성 종양 중에서는 비교적 치료가 잘 되는 악성 종양 중의 하나입니다. 그러나 고위험군 환자 및 재발한 환자에서는 아직도 예후가 불량하며, 생존률을 향상시키기 위한 명확한 치료 방법이 아직 확립되어 있지 않습니다.

최근에는 고용량 화학요법 후 자가 조혈모세포이식 등으로 완치율을 높여려는 노력이 시도되고 있습니다.

## 저 자 소 개

### 임 영 탁

부산대학교 어린이병원 소아혈액종양클리닉 교수

### 양 유 진

부산대학교 어린이병원 소아혈액종양클리닉 교수

### 서 원 석

순천향대학교 부천병원 소아청소년과 교수

## 월름스 종양의 치료

초 판 : 2005년 11월 30일

개정판 : 2019년 11월 11일

발행처 : 재단법인 한국백혈병어린이재단

서울시 성북구 성북로5길 9-14

☎ 02-766-7671 (대)

🏠 [www.kclf.org](http://www.kclf.org)

✉ [cancer@kclf.org](mailto:cancer@kclf.org)

〈비매품〉 본 재단의 허가없이 무단전재와 무단복제를 금합니다.

♣ 이 책자는 대한소아혈액종양학회에서 감수하였습니다.

# 사·업·안·내

## 이용시설운영

니움소아암센터 | 치료 초기부터 종결 이후까지 치료단계별로 변화하는 소아암 어린이 가족의 욕구에 맞춘 심리사회적 서비스가 제공됩니다.

- 정보 지원 | 암관련 정보 및 교육자료 제공, 소아암 교육 프로그램 실시
- 정서적 지원 | 개별 및 집단상담, 전문심리상담(놀이/미술/음악), 언어치료, 학습 지원
- 경제적 지원 | 치료비 및 이식비, 재활치료비, 생계비

센터별 연락처 | 서울 02)766-7671 광주 062)453-7671 대구 053)253-7671 부산 051)635-7671

우체국 한사랑의 집 | 소아암 어린이와 가족을 위한 쉼터를 운영합니다.

- 숙박서비스 | 소아암 치료를 받기 위해 먼 거리를 오가는 지방거주 소아암 어린이들에게 편안하고 깨끗한 숙박공간을 제공합니다.
- 아동대상 프로그램 | 생월잔치, 학습지도, 공작교실 등의 프로그램을 실시합니다.
- 보호자대상 프로그램 | 상담, 교육, 부모모임, 여가활동 프로그램을 실시합니다.
- 상담 | 장기간의 치료로 인해 심리적, 사회적, 경제적 어려움을 겪고 있는 가족을 위한 상담을 실시합니다.

쉼터별 연락처 | 서울 02)745-7674 신촌 02)393-7671 전남 061)375-7671 대구 053)253-7671

## 경제적 지원

이식비 | 3개월내 조혈모세포이식을 시행할 환아에게 이식비를 지원합니다.

치료비 | 치료중인 환아에게 치료비를 지원합니다.

간접치료비 | 치료중인 환아에게 치료 과정에 따른 부대비용을 지원합니다.

헌혈증 | 수혈로 인한 치료비 부담 감소를 위해 헌혈증을 지원합니다.

재활치료비 | 신체적, 심리사회적 후유증으로 어려움을 겪는 환아 및 치료종결자에게 보장구 구입비, 발달재활, 호르몬 치료비, 기타 시술비를 지원합니다.

## 정서적 지원

상담 | 소아암 치료, 사회복지 분야(정서적 상담 및 지원안내 등)와 관련하여 온·오프라인에서 상담을 실시합니다.

전문심리상담 | 투병과정에서 생길 수 있는 심리적, 정서적 어려움을 스스로 표출할 수 있도록 도와주어 긍정적 자아상 형성과 함께 치료 의지를 향상시킵니다.

가발 | 7세 이상 연령의 소아암 어린이 및 치료 후유증으로 모발이 나지 않는 치료종결자에게 가발을 지원합니다.

가족행사 | 희망나무심기, 완치기원 연날리기, 가족여행 등 다양한 체험활동을 개최하여 소아암 가족의 치료의지 향상을 지원합니다.

학교복귀 지원 |

- 학습 지원 | 학습습관 개선을 위해 가정학습비를 지원합니다.
- 장학금 지원 | 대학(원)에 재학중인 치료종결자에게 장학금을 지원합니다.
- 소아암 교육 프로그램 '학교속으로 Go Go' | 급우 및 담임교사에게 소아암 관련 올바른 정보를 전달하여 소아암 어린이에 대한 이해를 돕습니다.

## 정보 지원

교육자료 발간

아동·청소년 홈페이지 "소아암 교실" [www.kcf2.org](http://www.kcf2.org) | 각종 검사, 치료, 이식 등 소아암 치료과정과 암 발병 후 경험할 수 있는 정서적인 변화 및 학교 생활을 아동의 이해수준에 맞춰 설명하는 정보제공 홈페이지로서, 소아암 어린이, 형제자매 및 급우들의 '소아암'에 대한 이해를 돕습니다.

사별가족 홈페이지 "하이파이브" [www.highfive.or.kr](http://www.highfive.or.kr)

# 소책자 시리즈 안내



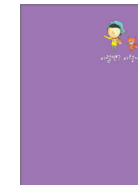
자녀가 암에 걸렸을 때



돌리와 함께 쓰는 병원일기



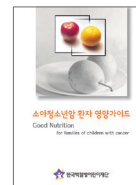
소아암 학생 지도가이드



이럴뎀? 이렇게!



형제가 암에 걸렸을 때



소아청소년암 환자 영양 가이드



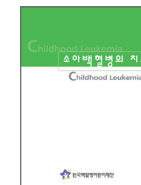
코딱지 외계인 무피르기



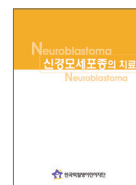
꼬마오리 니버



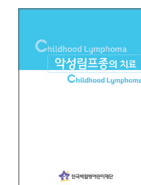
간병수첩 희망미소



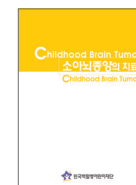
소아백혈병의 치료



신경모세포종의 치료



악성림프종의 치료



소아뇌종양의 치료



망막모세포종의 치료



골육종의 치료



윌름스 종양의 치료



간모세포종의 치료



조직구종의 치료



조혈모세포이식



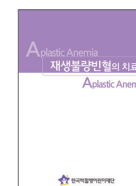
종자세포종양의 치료



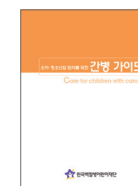
유잉육종의 치료



횡문근육종의 치료



재생불량빈혈의 치료



간병가이드



치료종결 후 건강관리

모든 소책자는 무료로 받아보실 수 있습니다. (02) 766-7671



이 책자는 카카오**같이가치** 지원으로 제작되었습니다.