

Ewing Sarcoma

유잉육종의 치료

Ewing Sarcoma



Korea Childhood Leukemia Foundation
어린이백혈병연구재단

차 례

CONTENTS

1. 유잉육종은 어떤 병인가요? 3
2. 진단 5
3. 최근에 주로 이용되는 치료 방법 7
4. 치료에 따른 예후 10

1. 유잉육종은 어떤 병인가요 ?

유잉육종은 골육종과 더불어 뼈에 생기는 대표적인 악성 종양입니다. 다만 골육종과는 달리 유잉육종은 뼈에서 가장 많이 발생하는 것은 하지만 뼈가 아닌 연부조직에서 발생하는 경우도 있습니다.

1) 발생빈도 및 호발부위

뼈에 생기는 유잉육종은 골육종 다음으로 흔한 소아와 청소년의 골종양으로, 75%가 20세 이전에 발생하는데 5세 이전과 30세 이후에는 비교적 드물게 발생합니다.

골육종의 경우에는 주로 팔, 다리 뼈에서 잘 생기지만, 유잉육종은 팔, 다리 뼈 및 몸의 중심부위 뼈(골반, 척추 등)에 고르게 발생합니다.

남자가 여자에서보다 약간 많이 발생하고, 인종에 따라 발생빈도에 차이가 있어 백인에서는 발생빈도가 높으나 흑인 및 아시아인에서는 비교적 낮은 편이어서, 우리나라 소아

및 청소년에서는 그렇게 흔하게 발생하지는 않습니다.

2) 원인

원인은 확실치 않으며, 일부에서 유전, 방사선 등이 원인이 되는 경우도 있습니다.

3) 증상

골육종과 마찬가지로 종양이 발생한 부위에 통증 및 국소 종괴로 나타나는 것이 가장 흔한 증상입니다. 그러나 종양이 발생한 부위에 따라서 증상이 많이 차이가 날 수 있는데, 예를 들면 흉벽에 발생한 큰 종양은 호흡곤란을 일으킬 수 있으며, 척추 주변에서 발생한 경우에는 척추 신경을 압박하여 운동마비 혹은 배뇨 이상 등을 유발할 수 있습니다.

2. 진단

병력, 진찰 소견 및 방사선 검사 등을 통해서 진단할 수 있으며, 최종확진은 조직검사를 통해 내리게 됩니다.

일단 환자가 뼈에 통증 및 국소 종괴가 있으면 단순방사선 촬영(X-ray)을 하게 되는데, 단순방사선 촬영에서 뼈의 중간부위에 경계가 불분명한 파괴적 병변이 보이고, 골피질의 침식과 주변 연부조직으로의 침윤으로 인해 얇은 막이 겹쳐진 듯한 골막반응(양파껍질 모양)과 같은 특징적인 소견을 볼 수 있습니다. 그러나 단순방사선 촬영에서 특징적인 소견을 보이지 않는 경우가 더 많아 골수염을 비롯한 다른 질병과의 감별이 꼭 필요하게 됩니다. 특히 열이 나고 혈액검사 상 백혈구 증가와 적혈구 침강반응의 증가도 동반되므로 골수염으로 오진하는 경우가 많은데, 균 배양 검사에서 음성인 골수염의 경우 꼭 유잉육종을 고려해야 할 것입니다. 이런 경우에는 전산화단층촬영(CT)이나 자기공명영상(MRI)을 하게 되면, 이들 질환과의 감별에 도움을 받을 수

있을 뿐 아니라 유잉육종의 침범 범위 및 주위 혈관, 신경으로의 침윤 정도 등에 대해서도 도움을 받을 수 있습니다. 환자의 20~30%에서 폐, 뼈, 골수 등에 전이하므로, 방사선 동위원소 뼈 스캔, CT 스캔, MRI 및 골수검사 등을 시행하여 전이 정도를 파악해야 합니다.

3. 최근에 주로 이용되는 치료 방법

외과 의사, 방사선종양의학 의사, 소아청소년과 의사와의 긴밀한 협조가 치료계획 수립에 매우 중요합니다. 치료의 목표는 환자의 기능을 최대한 보존하고 장기후유증을 최소화하는 것입니다.

대부분의 환자에서 진단 당시 이미 미세전이가 있다고 추정하고 전신질환이라는 개념으로 치료하여야 합니다.

최근에 유잉육종의 치료에 시행하고 있는 치료 방침은 국소 치료 전에 항암화학요법을 시행함으로써 전이를 치료할 뿐 아니라 원발 종양의 크기를 줄여 국소치료를 용이하게 합니다. 이후 국소치료는 크게 수술적 제거와 방사선치료로 나눌 수 있습니다.

1) 항암화학요법

복합항암화학요법으로 종양의 크기를 빠르게 감소시킬 수 있으므로 일반적으로 국소 치료 이전에 항암화학요법을 시행하고 있습니다. 주로 사용되고 있는 항암제로는 빈크리스틴(Vincristine), 독소루비신(Doxorubicin), 싸이클로포스파마이드(Cyclophosphamide) 등이 있으며, 최근에는 아이포스파마이드(Ifosfamide)와 에토포사이드(Etoposide)를 추가함으로써 생존률이 향상되고 있습니다. 일반적으로 상기의 항암제를 병합하여 약 1년 정도의 기간 동안 항암화학요법을 시행하고 있습니다.

2) 방사선 치료

유잉육종은 골육종과는 달리 기본적으로 방사선 치료에 매우 반응을 잘하는 종양으로, 종양의 국소 치료 방법으로 방사선 치료를 많이 이용하고 있습니다.

3) 수술

유잉육종의 경우 종양의 국소 치료로 방사선 치료를 많이 이용하고는 있지만 방사선 조사에 의한 2차 악성종양(특히 골육종)의 발생 및 골 성장의 장애들이 초래될 수 있어 최근에는 수술로 국소 치료를 시도하기도 합니다. 수술적 치료와 방사선 치료 모두 국소 치료로서 효과는 좋으나 두 치료 방법을 직접적으로 비교한 무작위 연구는 아직 없는 상태입니다.

4. 치료에 따른 예후

과거 수술이나 방사선 치료만으로는 장기 생존률이 10% 내외였는데, 근래에는 진단 당시 전이가 없는 종양의 경우에는 항암제 병합요법 및 방사선 치료로 75%가 장기 생존을 하고 있습니다.

다만 종양의 발생 부위에 따라서 예후에 차이가 있는데, 골반 부위에 발생한 경우에 예후가 비교적 불량하며, 원위부 뼈, 늑골, 피부, 피하 조직에 발생한 경우에 예후가 좋은 편입니다.

또한 진단 당시 나이가 어릴수록 예후가 좋으며, 수술로 제거한 후 시행한 조직검사에서 이전에 시행한 항암화학요법에 반응이 좋은 경우에 예후가 양호합니다.

진단 당시에 이미 전이가 되어있는 경우에는 30%에 못 미치는 장기 생존률을 보이는데, 특히 골수나 뼈에 전이가 되어있는 경우가 폐에 전이가 되어 있는 경우보다 예후가 더 나쁩니다. 진단 당시에 전이가 동반되어 있는 경우에는 최

근에 생존률을 향상시키기 위해 고용량 항암화학요법 및 말초조혈모세포이식이 시도되고 있습니다.

유잉육종의 치료

저자

임영탁 부산대학교 어린이병원 소아혈액종양클리닉 교수

최은진 대구가톨릭대학교병원 소아청소년과 교수

- 본 전자책의 내용은 대한소아혈액종양학회에서 감수하였습니다.
- 한국백혈병어린이재단의 허가없이 무단 전재 및 복제를 금합니다.



Korea Childhood Leukemia Foundation

점 한국백혈병어린이재단

대표전화 02-766-7671

홈페이지 www.kclf.org