

# Neuroblastoma

## 신경모세포종의 치료

# Neuroblastoma



한국백혈병어린이재단

## 신경모세포종의 치료

## “소아암은 완치될 수 있습니다.”

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

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

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

2018년 6월  
한국백혈병어린이재단

## 차 례

1. 신경모세포종은 어떤 병인가요? .....	1
2. 발생빈도 .....	1
• 어떤 아이에게 신경모세포종이 생기나요?	
• 신경모세포종은 얼마나 흔한 질병인가요?	
3. 호발 부위 .....	2
• 신경모세포종은 몸의 어떤 부분에 주로 발생하나요?	
4. 증상 .....	2
• 어떤 증상이 있을 때, 신경모세포종을 의심해야 하나요?	
5. 진단 .....	4
• 의심되는 경우, 어떤 검사를 받아야 하나요?	
6. 병기 .....	5
• 신경모세포종의 병기란 무엇이며, 어떤 의미가 있나요?	
7. 선별검사 .....	6
• 증상이 나타나기 전에 일찍 진단하는 방법은 없나요?	
8. 치료 .....	6
• 치료는 어떻게 해야 되나요?	
• 얼마나 오랫동안 치료해야 하나요?	
• 치료 중 경험할 수 있는 합병증이나 어려움은 없나요?	
• 새로운 치료법은 없나요?	
9. 고용량 항암화학요법과 조혈모세포 이식술에 대한 지식 .....	10
• 어떤 경우에 조혈모세포 이식술을 받게 되나요?	
• 조혈모세포 이식술을 받는 경우, 어떤 준비를 해야 하나요?	
10. 치료 결과 .....	11

## 1 신경모세포종은 어떤 병인가요?

신경모세포종은 교감신경계라고 불리는 신경조직으로 발달할 예정인 원시신경조직에서 발생한 암입니다.

## 2 발생빈도

### ◆ 어떤 아이에게 신경모세포종이 생기나요?

대부분 5세 이전의 어린이들에서 발생하며, 10세 이상된 환자는 매우 드뭅니다. 남자아이에서 1.3배 정도 더 많이 발생합니다. 대부분의 다른 암과 마찬가지로 아직 원인이 알려지지 않았기 때문에 5세 이전의 어린이 중 어떤 어린이들에게 신경모세포종이 더 많이 발생하는지는 아직 알려지지 않고 있습니다.

### ◆ 신경모세포종은 얼마나 흔한 질병인가요?

신경모세포종은 소아기에 흔한 악성 종양 중 하나입니다. 백혈병, 뇌종양, 림프종 다음으로 흔히 발생하며, 전체 소아암의 8%를 차지하고 있습니다. 매년 인구 100만명 중 10명의 발생빈도를 보입니다.

### 3 호발 부위

#### ◆ 신경모세포종은 몸의 어떤 부분에 주로 발생하나요?

이 병은 약 75%가 뱃속(복강)이나 골반 속에 발생하고, 이들 중 50%가 콩팥 바로 위에 있는 부신에서 발생하지만 교감신경이 있는 곳에는 어느 곳이나 생길 수 있습니다. 교감신경은 뇌부터 엉덩이까지 척추 주변에 있기 때문에 머리부터 엉덩이까지 척추 주위 어느 곳에서도 신경모세포종이 발생할 수 있습니다. 약 20%가 가슴 속(흉곽 내)에 발생하고, 목 주위, 코, 간, 두개골 내에 발생하기도 합니다.

### 4 증상

#### ◆ 어떤 증상이 있을 때, 신경모세포종을 의심해야 하나요?

신경모세포종은 몸 속 여러 군데에 생길 수 있기 때문에 매우 다양한 증상으로 나타나지만, 증상이 처음 생긴 암의 종양으로 인한 경우와 전이에 의한 경우, 기타 종양이 생산하는 화학물질 등에 의한 일반 증상으로 나눌 수 있습니다.

우선 처음 발생한 암의 종양으로 인한 증상들을 살펴보면, 가장 흔한 증상은 뱃속에 덩어리가 만져지는 것입니다. 특히 아기를 목욕시킬 때 배를 부드럽게 만

져 보아 딱딱한 덩어리가 만져지면 의심해야 합니다. 가슴 속에서 발생하는 경우에는 숨을 힘들게 쉬거나 쉼쉼거리는 소리를 내면서 목이 쉬고, 기침을 할 수도 있습니다. 골반 속에 발생하면 오줌을 자주 누거나 오줌이 잘 나오지 않아 힘들어하는 경우도 있습니다. 척추 주위에 생긴 경우, 신경이 마비되어 팔이나 다리를 잘 쓰지 못하는 경우도 있는데, 잘 걷던 아이가 갑자기 다리를 절기도 합니다. 목 부분의 교감신경절을 침범하는 경우, 눈꺼풀이 떨어지고, 시력이 떨어지며, 안구의 운동이 자유롭게 못하게 되는 경우도 있습니다. 그 외에 소뇌를 침범하면 자꾸 쓰러지거나 안구를 비롯한 몸의 여러 부분이 본인의 의지와 관계없이 불규칙하게 움직이기도 합니다.

신경모세포종도 다른 암과 마찬가지로 처음 생긴 종양에서 멀리 떨어진 곳으로 전이를 할 수 있습니다. 눈 주위로 전이하면 눈이 튀어나오거나, 팬더곰처럼 눈 주위의 주변과 색깔이 다르게 보이는데 멍이 든 것처럼 보입니다. 뼈로 전이하는 경우에는 팔다리 등 전이된 부위가 밤에 잠을 깰 정도로 매우 아픕니다.

일반 증상으로는 체중이 줄어든고, 밤에 잘 때 벅갓잇이나 이불을 적실 정도로 식은땀이 많이 나고, 원인을 알 수 없는 열이 계속되어 병원에서 치료를 받아도 효과가 없는 경우가 있는데 이런 증상들은 종양이 몸 전체로 전이된 경우에 발생하는 경우가 많습니다. 그 외에 나타날 수 있는 일반 증상으로는 빈혈로 인하여 창백해 보이거나, 식욕이 없어지고, 설사, 고혈압 등이 나타날 수 있습니다.

## 5 진단

### ◆ 의심되는 경우 어떤 검사를 받아야 하나요?

신경모세포종이 의심되는 어린이가 검사를 받는 목적은 3가지가 있습니다. 첫 번째는 신경모세포종이 확실한지 확인하는 것이고, 두 번째는 신경모세포종이 확실한 경우 암이 얼마나 퍼져 있는지 확인하는 것이며, 세 번째는 환자의 예후를 알아보기 위해서입니다.

신경모세포종이 확실한지를 확인하는 방법으로 가장 좋은 것은 종양의 일부를 떼어내어 현미경으로 확인하는 조직검사이지만, 골수검사와 소변검사만으로 확인이 가능한 경우에는 조직검사를 생략할 수도 있습니다.

신경모세포종이 얼마나 퍼져 있는지를 확인하려면 혈액검사, 소변검사, 골수 검사, X 레이 검사, 초음파 검사, CT촬영 혹은 MRI검사, 방사선 동위원소를 이용한 골주사촬영 등을 받아야 합니다.

환자의 예후를 알기 위한 검사법으로는 혈액검사, MIBG라는 방사선 동위원소 물질을 사용한 특수촬영, 종양조직을 이용한 N-myc 암유전자 검사 등이 있습니다.

## 6 병기

### ◆ 신경모세포종의 병기란 무엇이며, 어떤 의미가 있나요?

신경모세포종 역시 다른 암과 마찬가지로 종양의 크기가 작고 퍼져있지 않으면 종양을 떼어내는 수술만으로 완치되는 경우가 90% 이상이지만, 종양이 몸의 다른 곳까지 퍼진 경우에는 완치될 확률이 매우 낮아집니다. 그러므로 병이 얼마나 퍼져있는지를 확인하는 일은 매우 중요한 일입니다. 신경모세포종의 퍼진 정도를 전문용어로 신경모세포종의 병기라고 합니다.

신경모세포종의 병기는 1기, 2A기, 2B기, 3기, 4기, 4S기로 나누어집니다. 각 병기에 대한 구체적인 설명은 아래를 참조하십시오.

신경모세포종의 병기	
1기	종양이 처음 발생한 곳에서 퍼지지 않아 수술로 완전히 떼어낸 경우
2A기	종양이 처음 발생한 곳에서 퍼지지는 않았으나 수술로 완전히 떼어내지 못한 경우
2B기	2A와 같으나 같은 쪽(왼쪽 혹은 오른쪽)의 림프절까지 퍼진 경우
3기	한쪽에서 발생한 종양이 중앙선을 넘어 모두 떼어낼 수 없을 때, 반대쪽 림프절을 침범한 경우
4기	멀리 떨어진 림프절, 뼈, 골수(뱃속), 간 등에 전이된 경우
4S기	나이가 1세 미만이면 1기, 2A기, 2B기에 속하면서 간, 피부, 골수까지만 전이가 있는 경우

## 7 선별검사

### ◆ 증상이 나타나기 전에 일찍 진단하는 방법은 없나요?

병기에서 설명했듯이 신경모세포종이 덜 퍼진 상태에서 일찍 진단되면 완치될 확률이 높는데, 혹시 증상이 나타나기 전에 일찍 진단할 수 있는 방법이 없는지 궁금하게 생각하실 분도 있을 것 같습니다.

신경모세포종은 교감신경으로 발달할 원시신경세포에서 발생한 암이므로 신경조직에서만 만들어지는 카테콜라민이라는 물질을 만들어 소변으로 배설합니다. 소변에서 카테콜라민이 증가한 경우 신경모세포종을 의심할 수 있습니다. 이런 현상을 이용하여 증상이 없이 숨어 있는 신경모세포종을 일찍 진단할 수 있습니다. 이런 검사는 생후 6개월, 1세 등에 해볼 수 있습니다.

## 8 치료

### ◆ 치료는 어떻게 해야 되나요?

신경모세포종의 치료방침을 정하려면 우선 병이 퍼진 정도, 즉 병기와 환자의 나이, N-myc 암유전자 등의 혈액검사를 실시하여 위험군을 나누어서, 각 위험군마다 다른 치료 방침을 채택하게 됩니다.

병기가 낮고(제 1, 2, 4S 병기), N-myc 암유전자 증폭 등 검사상의 이상 소견이 없는 **저위험군**에서는 주로 종양의 수술적 절제로 치료하게 되며, 수술적 절제로 완전히 제거된 경우 더 이상 치료를 하지 않으며, 침범된 범위가 너무 넓어 수술로 완전히 제거가 불가능해 보이는 경우에는 수술전 화학요법으로 종양의 크기를 줄인 후에 수술로 떼어냅니다. 수술로 완전히 떼어내지 못한 경우 보조적 항암화학요법을 하게 됩니다. 특히 병기가 4S이고 N-myc 암유전자 증폭이 동반되지 않으며 조직검사상 예후가 좋은 군의 경우, 종양으로 인한 호흡장애 등의 합병증이 없는 한 특별한 치료 없이 관찰할 수 있습니다.

진단시 나이가 1세 미만인 환아에서 종양의 병기가 3기 혹은 4기이나 N-myc 암유전자 증폭이 동반되지 않은 경우, 또는 진단시 나이가 1세 이상이나 N-myc 암유전자 증폭이 동반되지 않고 조직검사상 예후가 좋은 군인 경우 **중간 위험군**에 속하며, 다소 강도가 높은 다제 병합 항암화학요법위주로 치료를 하며, 항암화학요법 후 남은 잔존 종양은 수술로 제거합니다. 수술 후 보조적 항암화학요법 및 필요에 따라 방사선 치료도 하게 됩니다.

종양의 병기가 4기이고 진단시 나이가 1세 이상인 경우, 종양의 병기가 3기이면서 N-myc 암유전자 증폭이 있거나, 진단시 나이가 1세 이상이고 조직검사상 예후가 안 좋은 군인 경우, 종양의 병기가 2기이나 N-myc 암유전자 증폭이 있고 조직검사상 예후가 좋지 않은 군인 경우 **고위험군**으로 분류되며, 관해를 유도하기 위해 다제 병합 항암화학요법 후 잔존 종양의 수술적 제거를 하고 이후 고용량 항암화학요법과 조혈모세포 이식술을 시행받습니다. 고용량 항암화학요



법과 조혈모세포 이식술은 필요에 따라 2-3회 반복할 수 있으며, 이러한 고용량 항암화학요법에도 불구하고 남아있는 미세 잔존 종양을 완전히 제거하기 위하여 면역요법 및 레티노이드 산을 이용한 분화요법 등을 시행받게 됩니다. 고용량 항암화학요법 후 면역요법 및 분화요법을 시행함으로써 신경모세포종에서 고위험군 환자의 무질병 생존율이 약 30%에서 60%로 향상을 보이고 있고, 현재 미세 잔존 종양을 제거하기 위해 종양세포에 대한 면역 항체요법 등 새로운 치료법에 대한 연구가 활발히 이루어지고 있습니다.

#### ◆ 얼마나 오랫동안 치료해야 하나요?

저위험군은 수술과 수술 후 항암화학요법 등 약 1년간 치료합니다. 고위험군은 진단시 대부분의 경우 종양의 완전절제가 불가능하므로 수술 전 항암화학요법을 먼저 시행합니다. 항암화학요법으로 종양이 둘러싸고 있는 혈관, 신경 등 주위 조직으로부터 종양을 분리시켜 종양의 완전절제술이 가능하게 되면 수술을 시행합니다. 수술 후 항암화학요법을 반드시 시행하여야 하며, 최근에는 고용량 항암화학요법과 조혈모세포 이식술로 치료성적이 향상되고 있습니다. 2-3회 연속하여 고용량 항암화학요법 및 조혈모세포 이식술을 시행하기도 합니다. 항암화학요법 후 약 1년간 면역요법과 분화요법을 받기도 합니다.

#### ◆ 치료 중 경험할 수 있는 합병증이나 어려움은 없나요?

저위험군에서 수술과 항암화학요법의 부작용은 거의 미미한 수준이나 고위험군의 경우 신장의 발육, 심기능, 신기능 및 다른 장기에 문제가 생길 수 있습니다. 그밖에 불임, 골수이형성증후군 등이 발생할 수 있으며 갑상선 암, 뇌종양, 급성림프모구백혈병, 골육종, 유방암, 신세포암 등의 2차암이 발생할 수 있습니다.

#### ◆ 새로운 치료법은 없나요?

최근에는 고용량 항암화학요법과 조혈모세포 이식술, 종양세포에 대한 면역 항체요법 등 새로운 치료법이 좋은 결과를 보이고 있어 많은 기대를 하고 있습니다.

## 9 고용량 항암화학요법과 조혈모세포 이식술에 대한 지식

### ◆ 어떤 경우에 조혈모세포 이식술을 받게 되나요?

통상적인 수술과 항암화학요법으로는 완치율을 20%정도밖에 기대할 수 없는 고위험군으로 분류된 경우, 고용량 항암화학요법과 이로 인한 골수 파괴로부터 골수를 구제하기 위하여 조혈모세포 이식술을 받게 됩니다. 경우에 따라 2-3회 연속하여 고용량 항암화학요법 및 조혈모세포 이식술을 시행하기도 합니다.

### ◆ 조혈모세포 이식술을 받는 경우 어떤 준비를 해야 하나요?

항암화학요법과 수술적 절제 등을 통해 관해를 유도한 후 환아에게 중심 정맥관을 설치하고, 백혈구 분반술을 통해 말초혈액의 조혈모세포를 채집합니다. 이후 조혈모세포 이식날짜를 정하고, 정해진 스케줄에 따라 조혈모세포 이식 병실에 입원하여 고용량 항암화학요법 및 조혈모세포 이식술을 받게 됩니다.

## 10 치료 결과

저위험군의 경우 생존률이 90-100%이고, 중간 위험군의 경우 생존률이 90%이나 고위험군의 경우 생존률이 20-60%입니다. 여러 가지 새로운 치료법에 대한 연구 및 임상 실험이 시도되고 있어 고위험군의 생존률 향상이 기대됩니다.

## 저 자 소 개

### 구 홍 회

- ▶ 성균관대학교 의과대학 소아청소년과학교실 교수  
삼성서울병원 소아청소년과 전문의

### 김 황 민

- ▶ 연세대학교 원주의과대학 소아청소년과학교실 교수  
연세대학교 원주세브란스기독병원 소아청소년과 전문의

## 신경모세포종의 치료

초판 발행일 : 2004년 9월 15일

초판 3쇄일 : 2018년 6월 27일

발 행 처 : 재단법인 한국백혈병어린이재단

서울시 성북구 성북로5길 9-14

☎ 02-766-7671

🌐 www.KCLF.org

✉ cancer@kclf.org

〈비매품〉 본 재단의 허가없이 무단전재와 무단복제를 금합니다.

♣ 이 책자는 대한소아혈액종양학회에서 감수하였습니다.

# 사·업·안·내

## 이용시설운영

**나눔소아암센터** | 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), 체험활동
- 경제적 지원 | 치료비 및 이식비, 재활치료비, 생계비

센터별 연락처 | 서울 02)766-7671 광주 062)453-7671 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 | 전문심리상담(놀이/미술), 놀이지도, 생일잔치, 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

## 경제적지원

**이식비** | 3개월내 조혈모세포이식을 시행할 소아암 및 재생불량빈혈 어린이에게 이식비를 지원합니다.

**치료비** | 소아암 및 재생불량빈혈로 치료 중인 어린이에게 치료비를 지원합니다.

**간접치료비** | 소아암 및 재생불량빈혈로 치료 중인 어린이에게 치료 과정에 따른 부대비용을 지원합니다.

**한혈증** | 수혈로 인한 치료비 부담 감소를 위해 한혈증을 지원합니다.

**재활치료비** | 신체적, 심리사회적 후유증으로 어려움을 겪는 소아암 어린이에게 보장구 구입비, 언어·인지학습치료비, 성장호르몬치료비, 기타 시술비를 지원합니다.

## 정서적지원

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

**전문심리상담** | 소아암 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 | 치료중인 어린이에게 가정학습비를 지원합니다.
- 장학금 지원 | 대학(원)에 재학중인 치료종결자에게 장학금을 지원합니다.
- 소아암 교육 프로그램 '학교속으로 Go Go' | 소아암 어린이 급우 및 담임교사에게 소아암 관련 올바른 정보를 전달하여 소아암 어린이에 대한 이해를 돕습니다.

## 정보지원

**교육자료 발간**

**미니도서관** | 소아암관련 국내외 각종 도서와 영상물이 구비되어 있습니다.

**아동·청소년 홈페이지 "소아암 교실"** [www.kccl2.org](http://www.kccl2.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



자나가 입에 걸렸을때



돌리와 함께 쓰는 명원일기



형제가 입에 걸렸을 때



이별했어 이별했어



소아암학생 지도가이드



소아청소년암 환자 영양 가이드



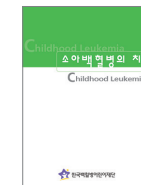
교막치 외계인 우주로기



꼬마오리 니버



긴병수침 희망미소



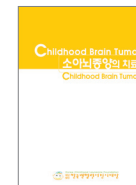
소아백혈병의 치료



증자세포종양의 치료



악성림프종의 치료



소아뇌종양의 치료



망막모세포종의 치료



골육종의 치료



윌름스 종양의 치료



간모세포종의 치료



조직구종의 치료



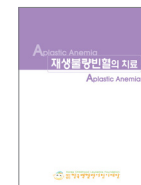
조혈모세포이식



횡문근육종의 치료



유양육종의 치료



재생불량빈혈의 치료



유전용혈빈혈



치료종결 후 건강관리



간병 가이드

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





이 책자는 **동국제약**  지원으로 제작되었습니다.