

신경모세포종

혈액병원



가톨릭대학교 서울성모병원
THE CATHOLIC UNIV. OF KOREA SEOUL ST. MARY'S HOSPITAL

I 신경모세포종

1. 신경모세포종은 어떤 병일까요?

신경모세포종은 교감신경계라고 불리는 신경조직으로 발달할 예정인 원시신경조직에서 발생한 암으로 백혈병, 중추신경계 종양, 림프종 다음으로 소아에서 발생빈도가 높고, 1세 미만의 영아에서 발생하는 악성 종양 중에는 가장 흔한 종양입니다. 대부분 5세 이전의 소아에서 발생하며 10세 이상에서는 드물게 발생합니다.

신경모세포종은 약 75%가 복강이나 골반내에 발생하고 이들 중 50%가 신장 바로위에 있는 부신에서 발생하지만 교감신경이 있는 곳 어디에나 생길 수 있습니다.

2. 신경모세포종은 왜 생기는 걸까요?

원시 신경세포에서 유래하며 특별한 원인은 없습니다. 1번 염색체 단완의 이상이나 터너 증후군 같은 염색체 이상이 연관될 수 있다는 보고가 있으며, 태아가 항경련제나 알코올에 노출되면 신경모세포종의 발생 위험이 커지는 것으로 알려져 있습니다.

3. 신경모세포종은 어떤 증상을 보이나요? 어떤 합병증이 있을 수 있나요?

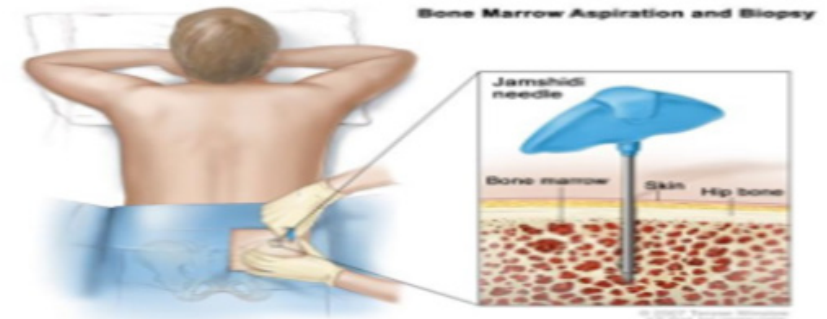
신경모세포종은 몸 여러 군데에 생길 수 있기 때문에 매우 다양한 증상으로 나타나지만, 대부분 복부에 만져지는 큰 종괴로 발견이 됩니다. 발생 부위에 따른 다양한 증상이 동반될 수 있으며, 가슴속에서 발생하는 경우는 목이 쉬고, 기침을 하거나, 숨쉬기 힘들어 하는 등의 증상이 나타나기도 합니다. 골반 내에서 발생하며 소변을 자주 보거나, 소변 보기 힘들어하는 증상을 호소할 수도 있으며, 척추주위에 생긴 경우 신경이 마비되어 팔다리를 잘 쓰지 못하는 경우도 있습니다. 신경모세포종도 다른 암과 마찬가지로 전이를 할 수 있는데 눈 주위로 전이하면 눈이 튀어나오거나, 눈 주위의 주변과 색깔이 다르게 멍이 든 것처럼 보일 수도 있으며 뼈로 전이하는 경우는 전이된 부위에 통증이 발생할 수 있습니다.

일반적인 증상으로는 체중감소, 야간 발열, 원인미상의 발열 등이 있을 수 있으며 그 외에 빈혈, 설사, 고혈압 등도 나타날 수 있습니다.

4. 신경모세포종은 어떻게 진단하나요?

< 진단을 위한 검사 >

- **영상검사:** 전산화단층촬영(CT), 자기공명영상(MRI)을 통해 종양의 크기 및 위치를 평가하고 전이유무를 판단합니다.
- **MIBG(metaiodobenzylguanidine):** 선택적으로 신경모세포종 암세포에서 흡수되는 물질로 크롬친화성 종양세포에 축적되어 종양을 영상화 하는 검사 방법입니다.
- **소변검사:** 소변의 VMA(vanillylmandelic acid)와 HVA(homovanillic acid)는 교감신경 말단, 중추신경계에서 분비되는 대사산물로 소변에서 이 두 물질의 농도 측정은 진단 뿐 아니라 치료경과 추적에 도움이 됩니다.



- **혈청검사:** 종양생성 물질인 혈청 NSE(neuron specific enolase)농도 측정은 진단 뿐 아니라 치료경과 추적에 도움이 됩니다.
- **골수검사:** 신경모세포종의 골수침범을 확인하기 위해 시행합니다.
- **조직검사:** 여러 검사로 비정상적인 조직이 발견되면 조직을 떼내어 현미경으로 관찰하는 생검을 실시하여 확진합니다.
- **종양조직검사:** 종양조직에서 N-myc 암유전자 검사를 시행하여 예후를 평가합니다.

〈신경모세포종의 병기〉

신경모세포종의 병기는 국제신경모세포종연구회의 INRG(The International Neuroblastoma Risk Group) 병기를 사용합니다.

L1기: 종양이 국소적으로 있으면서 영상으로 정의된 위험인자의 필수구조를 포함하지 않음

L2기: 하나 이상의 영상으로 정의된 위험인자가 있는 종양

M기: 전이가 있는 종양

MS: 피부, 간 및/또는 골수에 국한된 전이를 가진 18개월 미만의 소아에서의 전이성 종양

〈영상학적 위험인자〉

신체 각 장기(목, 가슴, 복부, 골반등) 시스템에 걸친 20가지의 영상학적 위험 요인으로 수술결과, 절제의 적절성을 예측하고 임상 데이터와 연결 지어 위험군을 정의할 수 있습니다.

5. 신경모세포종은 어떻게 치료하나요?

신경모세포종의 치료는 종양의 병기와 환자의 나이, N-myc암유전자 등의 검사를 시행하여 위험군을 나누어 각 위험군 마다 다른 치료 방침을 채택하게 됩니다.

■ 저위험군의 치료

저위험군에서는 주로 종양의 수술적 절제로 치료하게 되며, 수술적 절제로 완전히 제거된 경우 더 이상 치료를 하지 않으며, 침범된 부위가 너무 넓어 수술로 완전히 제거가 불가능한 경우에는 수술 전 항암 화학요법으로 종양의 크기를 줄인 후에 수술로 떼어냅니다. 수술로 완전히 떼어내지 못한 경우 보조적 항암화학요법을 하게 됩니다. MS기 이고 N-myc 암유전자 증폭이 동반되지 않은 경우 특별한 치료 없이 관찰할 수 있습니다.

■ 중간 위험군

다소 강도가 높은 복합항암 화학요법 위주로 치료를 하며, 항암 화학요법 후 남은 잔존 종양은 수술로 제거합니다. 수술 후 보조적 항암 화학요법 및 필요에 따라 방사선 치료를 하기도 합니다.

■ 고위험군

관해를 유도하기 위해 복합항암 화학요법을 시행한 후 잔존 종양의 수술적 제거를 하고 고용량 항암 화학요법과 조혈모세포 이식술을 시행합니다. 고용량 항암 화학요법과 조혈모세포 이식은 필요에 따라 2-3회 반복할 수 있으며, 고용량 항암 화학요법 과 조혈모세포 이식 후에도 남아있는 잔존종양이 있는 경우 미세 잔존 종양을 제거하기 위해 면역

요법 및 레티노이드 산을 이용한 분화요법등을 시행받게 됩니다. 고용량 항암 화학요법 및 면역 요법을 시행함으로써 고위험군 신경모세포종 환자의 무병생존률은 50%정도로 향상되었습니다.

** 고용량 항암화학요법과 조혈모세포 이식

어떤 경우에 조혈모세포 이식술을 받게 되나요?

통상적인 수술과 항암화학요법으로는 완치율을 20-50%정도 밖에 기대할 수 없는 고위험군으로 분류된 환자의 경우 고용량 항암화학요법으로 신경모세포종을 파괴하고 이로 인한 부작용(골수파괴)로부터 골수를 구제하기 위하여 조혈모세포 이식술을 받게 됩니다. 2회 연속하여(3개월간격) 고용량 항암화학요법 및 조혈모세포이식술을 시행하기로 합니다.

조혈모세포 이식술을 받는 경우 어떤 준비를 해야 하나요?

항암화학요법과 수술적 절제 등을 통해 관해를 유도한 후 환자에게 중심정맥관을 설치하고, 백혈구 분반술을 통해 말초혈액의 조혈모세포를 채집합니다.

6. 신경모세포종은 완치가 가능한가요? 완치율은 얼마나 될까요?

저위험군의 경우 생존률이 90-100%이고, 중간위험군의 경우 생존율이 90%이나 고위험군의 경우 20-50%입니다.

7. 신경모세포종은 치료가 안되면 어떻게 되나요?

신경모세포종의 주된 전이부위는 골수, 뼈, 중추신경계등으로 일차 진단 후 추적관찰하는 과정에서 재발이 많이 발생합니다. 치료가 끝난 후에도 정기적인 관찰 및 검사를 통해 재발여부를 확인해야 합니다.

8. 그 외에 주의할 점은 무엇인가요?

일반적인 항암제 독성, 치료로 인한 장기의 손상(신장질환, 청력감소, 성장 및 내분비 장애)등이 발생할 수 있으므로 주의깊게 관찰해야 합니다.

참고: 한국 백혈병 어린이 재단 리플렛

The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) Staging System: An INRG Task Force Report, VOLUME 27 NUMBER 2 JANUARY 10 2009

신경모세포종

2019년 3월 초판

가톨릭대학교 혈액병원

22XXXXXXXX



지하철

- 2호선 서초역, 7번출구
- 3호선 고속버스터미널역, 2,7번출구
- 7호선 고속버스터미널역, 3,4번출구
- 9호선 고속버스터미널역, 2,3,4,7번출구

버스

- 간선버스(B, 파랑)**
400번, 740번, 405번, N40번, 540번, 142번, 642번(심야), 148번, 143번, 351번, 401번, 640번, 642번, 462번, 360번, 362번, 643번
- 지선버스(G, 초록)**
4212번, 6411번, 3012번, 4318번, 5413번, 3414번, 3422번
- 서초10, 서초13, 서초14, 서초21

셔틀버스

- 고속터미널역, 7호선 3번출구 →**
평일 첫차 08:00 막차 18:00 (10분 간격)
토요일 첫차 08:30 막차 12:30 (30분 간격)
- 서초역, 2호선 7번출구 →**
평일 첫차 08:00 막차 18:00 (20분 간격)
토요일 첫차 08:30 막차 12:30 (30분 간격)

광역버스(R, 빨강)

- 9408번, 9500번, 9510번, 9802번, 9800번, 9501번, 9502번

공항버스(R, 빨강)

- 6020번, 6000번, 6703번