

일름스중앙

가톨릭 혈액병원



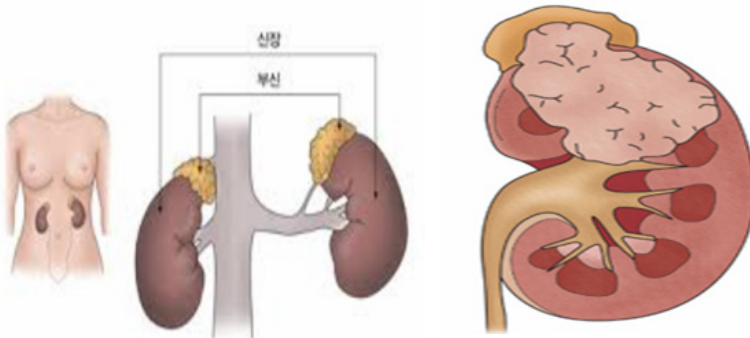
가톨릭대학교 서울성모병원

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

I 월름스증양

1. 월름스증양은 어떤 병일까요?

월름스증양은 주로 신장에 발생하는 악성 종양으로, 소아에서 복부에 발생하는 악성종양으로는 신경모세포종 다음으로 흔히 볼 수 있습니다. 신장은 횡격막 아래, 척추의 좌우에 한 쌍으로 존재하는 장기로 복강 뒤쪽의 후복막강에 위치합니다. 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 생성 조절 등)을 하는 중요한 기능을 담당하고 있습니다. 대부분 증상이 없이 건강하던 소아가 우연히 복부에 덩어리가 만져지면서 진단받게 됩니다. 미국에서는 소아 악성 종양의 5-7%를 차지하고, 우리나라에서는 1년에 약 36명 정도의 월름스증양이 발생한다고 합니다. 성별에 따른 빈도의 차이는 거의 없으며 신생아에서는 매우 드물고, 2-3세 경에 가장 흔히 발병하여, 약 80%이상이 5세미만에 진단됩니다. 복강 내에서 발생하는 소아암 중에서 신경모세포종과 함께 발생빈도가 가장 높으며 신경모세포종, 신수종, 연부조직육종, 림프종과의 감별 진단이 필요합니다.



2. 윌름스종양은 왜 생기는 걸까요?

월대부분이 산발적으로 발생하지만 약 1-2% 정도는 가족력을 가지고 있으며 이런 경우는 처음 진단되는 연령이 빠른 경향을 가지고 있고 양측성 윌름스종양으로 진단되는 경우가 많습니다. 11번 염색체의 WT1(윌름스종양 억제유전자, wilms tumor suppressor gene)이라는 종양억제유전자의 이상이 윌름스종양의 발생과 밀접한 관련이 있으며, 그 외에 16번염색체나 1번 염색체의 이상도 관련이 있습니다. 윌름스종양 억제 유전자는 염색체 11p13에 위치하며 신장발달 과정에서 필수적인 조절인자로 세포의 증식, 분화, 세포 사멸에 관여하는 것으로 알려져 있습니다.

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

대개 특별한 증상 없이 복부나 옆구리에 덩어리가 만져져서 병원을 찾게되는 경우가 많습니다. 복통이 동반될 수 있으며 이러한 경우는 수술 전에 종양의 파열과 출혈이 있을 가능성이 있으므로 수술적 치료를 고려해야 합니다. 복부 덩어리는 흔히 매우 크고, 만져도 통증이 없으며 호흡에 따라 움직이지 않습니다. 10% 미만의 환자에서 종양을 둘러싼 주위 조직을 압박하거나 혈관을 침범한 결과로 전신 증상이 나타나게 되는데 주로 복통, 구토, 식욕 부진 등이 흔하며 고혈압, 혈뇨등을 동반하기도 합니다. 또한, 윌름 종양과 관련될 수 있는것으로 알려진 여러 선천성기형의 증거를 찾아내기 위한 세심한 진찰이 필요하게 됩니다. 요도하열이나 잠복고환, 베크위트-위드만 증후군(Beckwith-Wiedmann syndrome)의 반비대(hemihypertropy)나 무흉채증, 등의 선천 기형과 동반되어 윌름 종양이 나타납니다.

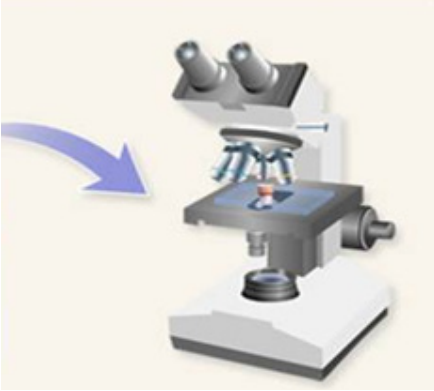
4. 윌름스종양은 어떻게 진단하나요?

윌름스종양이 의심되는 환자에서는 우선적으로 방사선학적 검사가 필수적입니다. 대부분 진찰 상으로 복부의 종괴를 촉진할 수 있으나 다른 질환(신경모세포종이나 림프종, 연부조직육종)과의 감별진단이 필요합니다.

<진단을 위한 검사>

- **영상검사:** 단순방사선 사진과, 전산화단층촬영(CT), 자기공명영상(MRI)을 통해 종양의 크기 및 위치를 평가하고 전이유무를 판단합니다.
- **소변검사, 혈액검사:** 혈뇨 동반 가능성으로 혈액 검사와 소변검사를 시행합니다.

- **조직검사:** 여러 검사로 비정상적인 조직이 발견되면 조직을 떼내어 현미경으로 관찰하는 생검을 실시하여 확진합니다.
- **종양세포 염색체 검사:** 종양세포에서 염색체 이상을 발견하기 위한 검사입니다.



〈윌름스종양의 병기〉

종양의 크기와 전이 여부에 따라 National Wilms Tumor Study Group(NWTSG)에서 1-5기로 나눕니다.

- 1기: 종양이 신장에 국한되어 있으며 완전하게 제거된 경우, 신장 피막에 침투하지 않은 경우
- 2기: 종양이 신장 주위로 전이되었지만, 수술로 완전히 제거된 경우
- 3기: 종양이 신장 주위로 전이되어 있어 완전하게 제거하지 못했을 경우
종양 제거가 수술로 불가능 할 경우
신장 주위의 주요 혈관이나 장기로 전이하거나 복강내로 전이되어 수술 시 완전히 제거되지 못한 경우, 종양이 신장 주위 림프절로 전이된 경우
- 4기: 종양이 혈행성전이(폐, 간, 뼈, 뇌)또는 복부와 골반강 주위의 림프절 전이가 있는 경우
- 5기: 진단 시 양측 신장에 모두 종양이 있는 경우

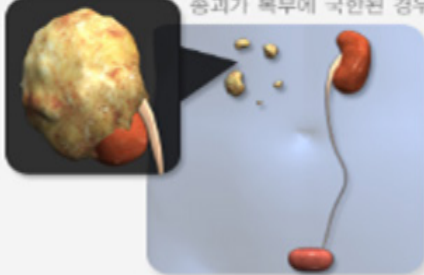
▶ 1기: 종양이 신장에만 국한되어 있으며, 완전 절제된 경우



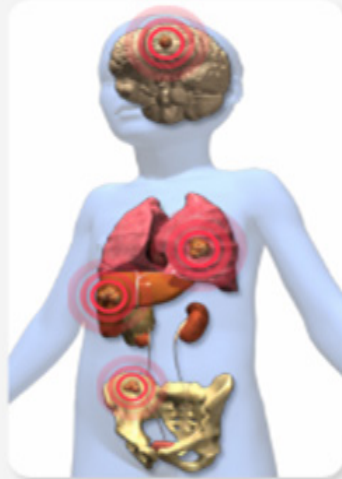
▶ 2기: 종양이 신장을 넘어서 침윤하였지만 완전 절제된 경우



▶ 3기: 혈관을 따라 퍼지지는 않았지만 남은 종괴가 복부에 국한된 경우



▶ 4기: 혈관성 전이가 있는 경우



▶ 5기: 진단시 양측 신장에 모두 병변이 있는 경우



출처: 국립암센터 자료

〈윌름스종양의 종류〉

현미경으로 조직을 관찰했을 때 크게 두 가지로 나눌 수 있습니다. 90%는 예후가 양호한 모양을 보이고 10%의 적은 수에서는 치료가 어려운 역형성 분류(anaplastic type)입니다. 그 외에도 투명세포육종(clear cell sarcoma), 횡문근양종양(rhabdoid tumor)등 윌름스종양 외 다른 신종양이 있으며 이런 경우에는 더 강력한 고용량 항암제 투여와 자가 조혈모세포 이식 및 방사선 치료가 필요하게 됩니다.

5. 윌름스종양은 어떻게 치료 하나요?

〈수술〉

윌름스종양에 있어 가장 기본이 되는 치료는 수술입니다. 수술 시에는 종양을 터트리지 않고 완전히 제거하는 것이 중요합니다. 신장전적출술(radical nephrectomy)은 윌름스종양을 수술하는 가장 기본적인 방법입니다. 종양이 너무 커서 수술이 용이하지 않을 경우에는 항암치료를 시행하여 종양의 크기를 줄인 후 수술을 시행하기도 합니다. 수술 후에는 추가적인 항암치료가 필요할 수도 있습니다.

〈항암 화학요법〉

일반적으로는 수술을 시행하여 병기를 결정하고, 수술 후 종양의 조직학적소견에 따라 일차 약물들을 병합하여 항암 화학요법을 시행합니다. 1기와 2기의 경우는 악티노마이신 D(actinomycin-D)와 빈크리스틴(vincristine)만으로 치료가 가능하며 85~90%에서 완치가 됩니다. 3기와 4기의 경우는 조직소견에 따라서 다양한 항암치료를 시행하고 대부분 복부의 국소 방사선 치료가 필요합니다. 5기는 일차적으로 항암치료를 먼저 시행해서 양쪽 신장의 종양 크기를 감소 시킨 후 부분 신 절제술을 시행하고 조직 소견에 따라 추가 항암 치료를 시행합니다.

6. 윌름스종양은 완치가 가능한가요? 완치율은 얼마나 될까요?

윌름스종양의 예후는 매우 좋아서 약 85%이상이 완치가 됩니다. 윌름스종양의 예후를 결정하는 가장 중요한 요소는 종양의 조직소견과 병기입니다. 1기일 경우 95% 이상의 5년 무병생존율을 보이지만, 1-2기의 환자 중에서도 조직소견이 불량한 경우는 안 좋은 예후를 보이는 것으로 되어있습니다.

7. 월름스종양이 치료가 안되면 어떻게 되나요?

월름스종양 환자에서 재발이 되는 경우는 치료 첫 30개월 이내인 경우가 대부분이며 질병의 관해 기간이 1년 미만인면서 첫 진단 시 진행된 병기를 가진 환자군에서는 재발을 하면 예후가 매우 불량한 것으로 되어있습니다. 양쪽 신장에 종양이 발생한 경우는 수술 전 항암화학요법으로 종양의 크기를 줄이고 신장의 기능을 보전하는 방향으로 치료를 하게 됩니다. 재발하거나 나쁜 예후를 가진 경우에는 고용량항암치료 후 자가조혈모세포이식을 시행하기도 합니다.

8. 그 외에 주의할 점은 무엇인가요?

일측성 월름스종양의 치료를 받고 뒤늦게 신장기능의 감소가 발생하기도 하지만, 확률은 매우 낮은 것으로 보고되고 있습니다. 월름스종양 생존자들의 주된 후유증은 심장독성, 근골격계 장애, 출산문제, 이차암 등이 발생할 수 있습니다.

참고: 한국 백혈병 어린이 재단 리플렛

월름스종양, Clinical Pediatric Hematology—Oncology Volume 22·Number 1·April 2015

MEMO

MEMO



윌름스종양

초판일 2019년 3월

개정일 2024년 2월

가톨릭대학교 혈액병원

Z20033002



지하철

- ② 2호선 서초역, 7번출구
- ③ 3호선 고속터미널역, 가톨릭의과대학방면 / 2,7번출구
- ⑦ 7호선 고속터미널역, 가톨릭의과대학방면 / 3,4번출구
- ⑨ 9호선 고속터미널역, 가톨릭의과대학방면 / 2,3,4,7번출구

버스

간선버스(B. 파랑) 400, 740, 405, N40, 540, 142, 642(심야), 148, 143, 351, 401, 640, 642, 462, 360, 362, 643
 지선버스(G. 초록) 4212, 6411, 3012, 4318, 5413, 3414, 3422, 서초10, 서초13, 서초14, 서초21
 광역버스(R. 빨강) 9408, 9500, 9510, 9802, 9800, 9501, 9502
 공항버스(R. 빨강) 6020, 6000, 6703

병원·지하철연계 셔틀버스

운행시간 평 일 8:00~18:00 (병원출발 10분 간격)
 운행시간 토요일 8:30~12:30 (병원출발 30분 간격)
 운행시간 (일요일, 공휴일은 운행하지 않습니다.)

가톨릭대학교 서울성모병원 | 혈액병원

서울특별시 서초구 반포대로222 가톨릭대학교 서울성모병원 대표전화 1588 1511 www.cmseoul.or.kr