

## 우폐하엽의 원발성 평활근육종 1예

울지병원 내과, 흉부외과\*, 해부병리과<sup>#</sup>

홍한기·백정민·오영배·김희연·이찬주·이상무·박만실\*·김은경<sup>#</sup>

= Abstract =

### A Case of Primary Pulmonary Leiomyosarcoma

Han Ki Hong, M.D., Jung Min Baik, M.D., Young Bae Oh, M.D., Hee Yeon Kim, M.D.,  
Chan Joo Lee, M.D., Sang Moo Lee, M.D., Man Sil Bak, M.D.,\* Eun Kyoung Kim, M.D.,<sup>#</sup>

*Department of Internal Medicine, Chest Surgery,\* Anatomical Pathology<sup>#</sup>,  
Eulgi General Hospital, Seoul, Korea*

Primary Pulmonary leiomyosarcomas are rare tumors. These tumors may arise at any level of the lung in which smooth muscle fibers are found. The highest incidence of sarcoma is during the fourth decade whereas for bronchogenic carcinoma the maximum incidence is during the sixth and seventh decades. Leiomyosarcomas are aggressive and progressive. Treatment is mainly surgical. The chemotherapy is ineffective and the effectiveness of radiotherapy depends on the total dose of irradiation. Prognosis and significant survival rate are related to the size of the lesion. We report one patient with primary pulmonary leiomyosarcoma involving the right lower lung.

**Key Words :** Leiomyosarcoma, Lung, Bronchogenic carcinoma

### 서    론

평활근육종(Leiomyosarcoma)은 비교적 드문 악성 종양으로 일반적으로 비뇨생식기, 위장관, 후복막, 자궁(여자) 등에서 발생하며 원발성으로 폐에서 발생하는 경우는 극히 드물다<sup>1), 3)</sup>. 원발성 폐평활근육종은 1938년에 Neumann이 부검에서 2예를 보고한 바 있고, 국내에서는 1967년 강 등이 최초로 보고한 후

2예가 추가로 보고된 바있다<sup>2), 4), 6)</sup>. 폐평활근육종은 대부분 전이된 에이므로 진단시 호발부위에서의 전이가 배제되어야 한다. 원발성인 경우는 폐의 기관지나 혈관의 평활근에서 발생하며, 주로 기관지에서 기원한다<sup>3), 7), 8)</sup>. 저자들은 우측 흉막성 흉통과 마른기침을 주소로 내원한 여자환자에서 원발성 폐평활근육종으로 진단된 예를 경험 하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 증례

환자: 김 ○ 자, 45세, 여자.

주소: 1주일전부터 시작된 우측 흉막성 흉통, 마른 기침 및 운동시호흡곤란.

현병력: 환자는 입원 1주일전까지 특별한 문제없이 지내오던 중 상기 주소가 발생하여 본원 내과에 내원하였다. 당시 실시한 흉부X선사진상 우하폐야에서 종양과 흉막유출이 발견되어 입원 하였다(Fig. 1). 환자는 입원당시 상기 주소이외의 혈담이나 체중감소등은 없었다.

과거력: 특이 사항 없음.

가족력: 특이 사항 없음.

이학적 소견: 외관상 건강해 보였으며, 혈압은 120/80mmHg, 체온 36.5℃, 맥박 80회/분, 호흡수 20회/분 이었다. 흉부청진상 심음은 정상이었고 우하폐야에서 수포음이 들렸으며, 촉진상 경부림프절, 액와 림프절, 흉곽기형등은 관찰되지 않았다.

검사소견: 혈액소견은 혈색소 12.6gm%, 평균적혈구 용적 93fL, 백혈구수 5,900/mm<sup>3</sup>, 혈소판 290,000/mm<sup>3</sup>이었다. 소변검사는 정상이었고, 간기능 검사상 GOT가 약간 증가하였으나 신장기능 검사, 전해질검사 등은 정상범위였다. 객담 도말 검사에서는 항산성균 음성이었다. 흉막천자 검사상 일반검사는 삼출액 소견이었고, 세포검사에서는 악성세포가 발견되지 않았으며, 우하폐야에서 관찰되는 종양에 대해 경피침흡인법(percutaneous needle aspiration: PCNA)을 시행한 결과 방추형 세포(spindle cell)의 침윤을 관찰할 수 있었다. 우폐하엽 절제술과 우중엽 설상절제술(wedge resection)을 시행하였으며 조직검사상 Myxoid leiomyosarcoma소견이 보였다. 전이 여부를 검사하기 위해 위내시경, 대장조영술, 복부 전산화단층촬영, 부인과적 검사등을 시행하였으나 정상소견이었다.

방사선학적 소견: 단순흉부촬영과 흉부 전산화단층촬영 (Fig. 2) 에서 우하폐엽부에 3.5×3cm 의 밀도가 균일하고 경계가 분명한 원형 연조직 음영과 우측

흉곽에 흉막유출이 관찰되었고, 무기폐나 종격이동, 기관지침범, 림프절종대는 없었다.

수술 소견: 입원 10일째 우하엽 절제술, 우중엽 설상 절제술 및 종격동 림프절 절제술을 시행하였다. 소아

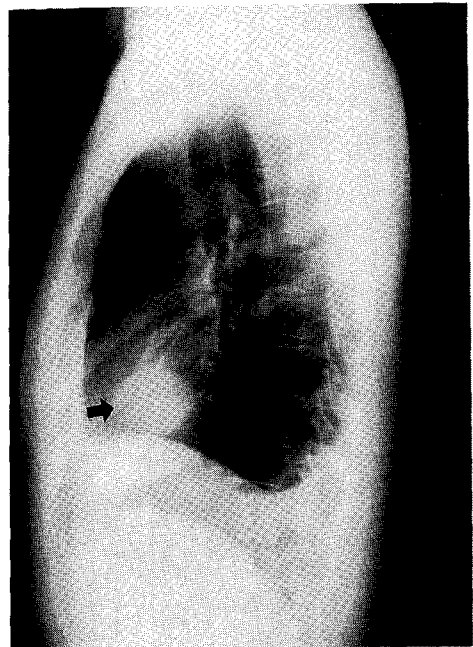
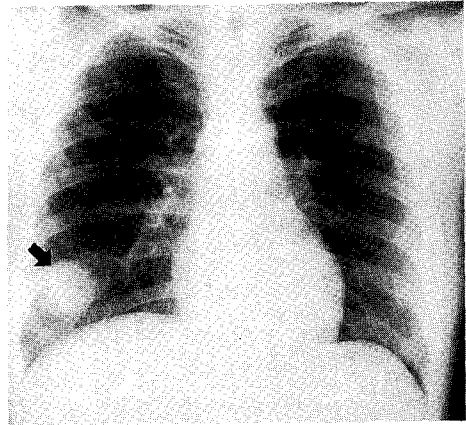


Fig. 1. Chest PA and Right lateral view show well-defined, round mass on right lower lung field with pleural effusion (arrow).

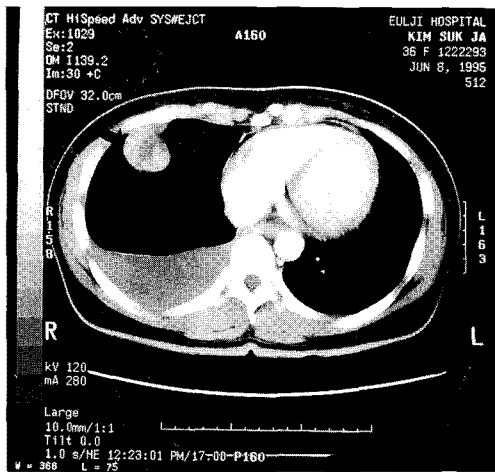


Fig. 2. Chest CT shows 3.5×3cm sized, round hyperdense mass (arrow) with internal low attenuation area suggesting necrosis and pleural effusion

주먹크기의 타원형 종양이 우하폐야의 interlobar fissure의 장측흉막하방에 위치하였고, 우중엽이 종괴에 유착되었으며, 소량의 흉막유출이 있었다. 약간의 중격동 림프절종대와 폐문 림프절종대가 관찰 되었고, 1×0.7cm과 0.7×0.7cm 크기의 하폐인대림프절 (inferior pulmonary ligament lymph nodes)들이 관찰 되었다. 우하엽절제술과 우중엽의 설상절제술을 시행하여 폐종양을 적출하였다.

#### 병리학적 소견

육안적 소견 : 절제된 장측흉막의 크기는 4×1×0.2cm이었으며 회색빛을 띠는 막성조직 소견을 보였다. 종괴는 점액질의 원형 결정상을 보였으며, 표면은 약간 팽창되어 보였고 중앙부위에 괴사도 관찰 되었다. 종괴의 절단면은 하얗고 끈적끈적한 양상을 보였고 윤곽은 분명하나 피막에 의해 쌓여지지는 않았다(Fig. 3). 현미경적 소견 : 종괴의 중심이 괴사가 되어 있고, 주변이 점액질이며, 방추형의 세포로 구성된 종양세포는 주변의 점액질내에만 분포하고 있다. 또한 난원형의 핵과 가늘고 긴 세포질을 갖고 있고, 빈번한 유사분열 소견을 보였으며, fascicular growth pattern이 특

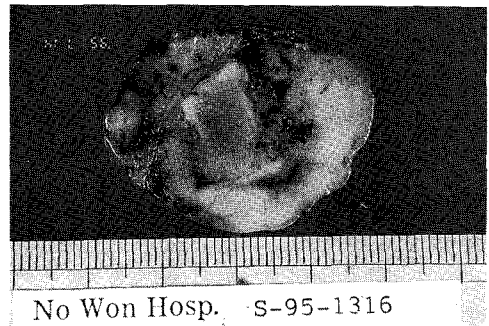


Fig. 3. The cut surface is myxoid slimy and shows central necrosis. Cross-sectioned small blood vessels are prominent.

징적으로 관찰되었다. Masson's trichrome 염색상 붉은색의 세포질과 longitudinal striation을 보여 평활근 세포임을 알 수 있었다 (Fig. 4. A, B).

수술후 경과 : 수술후 특별한 치료는 병행하지 않고, 경과가 양호 하여 환자는 수술후 22일째 퇴원하였다. 1년 6개월이 지난 상태에서 재발의 증거는 없으며 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

폐의 원발성 평활근육종은 극히 드문 악성 종양으로, Mayo clinic<sup>5)</sup>에서는 10년간 80예의 희귀성 폐종양을 정리하였는데 그 중 4%를 차지함을 보고하였다. 폐의 원발성 평활근육종은 대개 기관지벽, 폐실질, 폐동맥이나 그 분지, 중격동, 흉막에서 발생하는데 주로 기관지 벽에서 기원하며 이는 평활근이 풍부하기 때문이다<sup>3), 7), 8)</sup>.

발생 연령은 평균 30세이며<sup>7)</sup>, Cameron은 18-67세에 분포하나 평균 52세라고 보고 했는데 일반적으로 기관지 암보다 발생연령이 낮음을 발표했고<sup>9)</sup>, Agnos는 40대 이후에 발생한 예를 들면서 호발연령이 중년 이후임을 발표한 바있다.<sup>7)</sup> 빈도는 남자에서 여자보다 약간 호발하는 것으로 되어 있으나 남녀의 성비에 있어서 차이가 없다는 보고도 있다<sup>10)</sup>.

폐평활근육종의 발생원인은 타종양과 마찬가지로 불분명하다고 하였다. Virchow<sup>11)</sup>는 평활근 조직에 대한 염증성 자극이 원인이 된다고 하고, Cohnheim-Ribbert<sup>12)</sup>는 Congenital anlage에서 기원한다고 하였고, Ackerman과 Regato<sup>13)</sup>는 양성 종양에서 악성화 한다는 등 여러학설들이 보고된 바있다. 원발성 폐평활근육종은 기관지내 혹은 폐실질내에 발생하는데, 주로 기관지성 평활근육종이 더 빈번하여 용종모양의 병소로 폐엽기관지에 국한되는 경우가 많다. 종양의 발생부위는 Havard등<sup>10)</sup>에 의하면 양하엽에 잘 발생하며 그중에서도 특히 좌하엽에 호발한다고 하였다.

원발성 폐평활근육종의 임상증상, 이학적 소견 및 X선 검사 소견은 기관지암과 비슷하며 임상증상은 주로 흉부증상으로 빈도순으로 보면 기침, 호흡곤란, 흉통, 객담, 객혈 및 체중 감소 등의 순서로 나타나며 흉부 단순 촬영상 본 환자에서 처럼 흉막유출이 동반

되는 경우도 있다.

원발성 폐평활근육종의 진단은 임상적으로 매우 어렵고 기관지경 검사나 천자생검법으로 하나, 대개 진단적으로 개흉술이 필수이며<sup>14)</sup> 객담세포 검사법은 거의 도움이 되지 않는다. 또한 진단시 원발성 호발부위 즉, 위장관, 비뇨생식 기관, 후복막등에서의 육종이 배제되어야 한다.<sup>8), 15)</sup> 병리 조직 소견은 핵을 갖는 방추형 세포의 fascicular growth pattern이 특징적이고 핵이 수포성이며 각양(variable)의 핵 분열상태를 보인다. 또한 혈관 의피세포종과 같은 혈관모양이 관찰되고, 핵의 책상배열(nuclear palisading) 구조도 관찰된다<sup>9), 16)</sup>. 전자 현미경 소견상 Kay와 Still<sup>16)</sup>은 종양세포의 세포질 내에 핵의 농축(nuclear condensation)을 따라 배열하는 평균 50-90Å 정도의 다수의 미세한 근원 섬유(myofibril)가 관찰된다고 하며 각각의 근원 섬유 안에는 1-3개의 농염색체(hyperchromatic chromosome)들이 관찰된다고 한

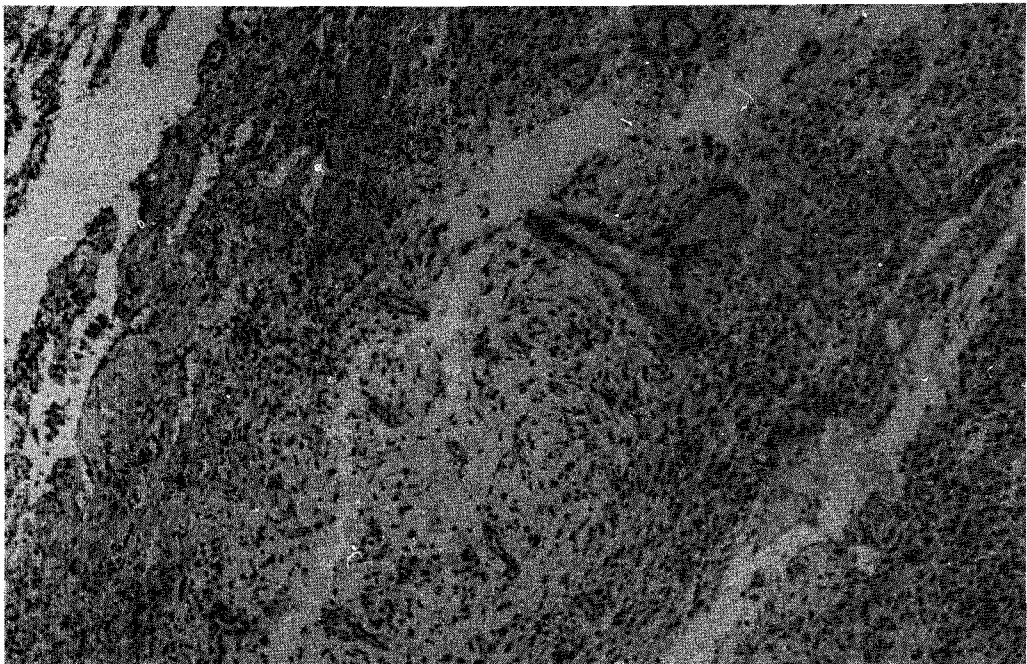


Fig. 4. A. The tumor is composed of spindle cells in the myxoid background and has pushing margin (Hematoxylin-Eosin stain, ×40).

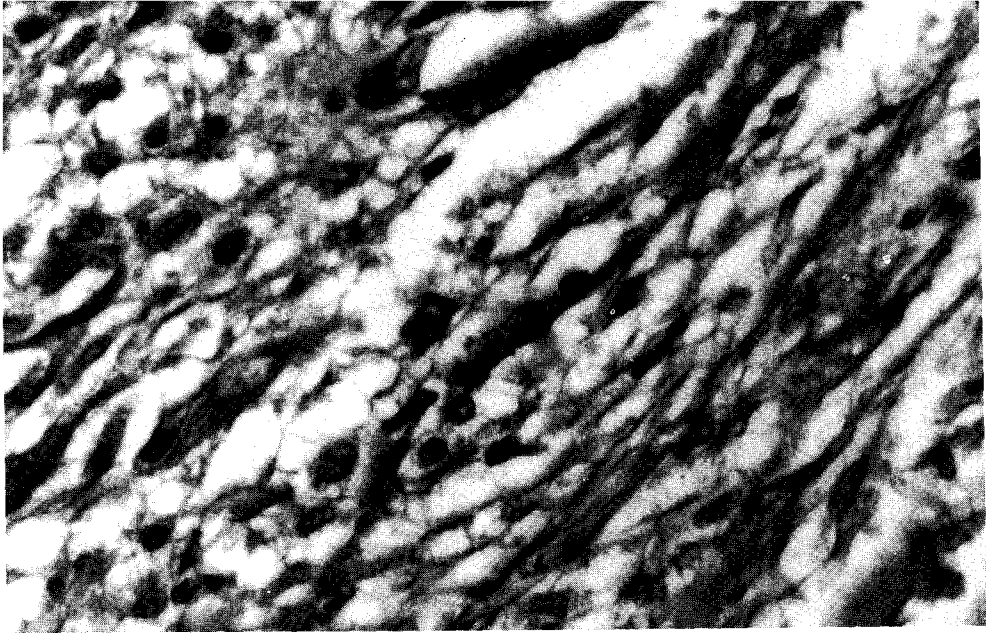


Fig. 4. B. The eosinophilic elongated cytoplasm are suggestive of smooth muscle differentiation (Masson-trichrome stain,  $\times 400$ ).

다. Paulette<sup>15)</sup> 등은 이러한 농염색체들이 밀집하여 횡태(transverse band)를 형성한다고도 하였다. 본 예에서는 광범위한 중심부 괴사를 동반한 myxoid background 내에 방추형 세포로 구성된 비교적 윤곽이 분명하고 피막에 둘러 쌓이지 않은 모양의 종양이 관찰되었고, 종양세포의 fascicular growth pattern 과 빈번한 핵분열 양상을 관찰할 수 있었다. 치료는 수술적 제거가 가장 좋은 방법으로 되어있으며 또한 화학적 요법과 방사선 치료가 병행 되기도 한다<sup>7), 8)</sup>. 본 증례의 환자에서는 폐엽절제술을 시술하였고 추가적인 치료는 없었다. 예후는 종양세포의 분화도와 전이속도에 관계되고, 이전의 연구에서 평활근육종의 근치 수술후 5년 생존율은 50-52%로 기관지암의 20% 보다 양호함을 보고 하였다<sup>17)</sup>. 평활근육종의 악성도는 결정하기 어려우나 종양의 위치, 세포형태의 다양성 정도, bizarre cell의 존재유무, 유사분열의 정도 및 종양의 크기와 세포질내의 근원섬유의 유무등에 따라서 결정되며 이중에서는 유사분열의 수가 악성도를

결정하는데 가장 중요하다<sup>2), 17)</sup>.

## 요 약

Pulmonary leiomyosarcoma는 대부분 전이된 예로서, 원발성으로 나타나는 경우는 극히 드물다. 저자들은 우폐하엽부에 발생한 종괴를 경피침흡인법과 우폐하엽 절제술을 통한 조직검사로 진단하고 전이여부에 대한 추후검사를 시행한 결과 원발성 폐평활근육종으로 확진된 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Hare HF, Cerny MJ : Soft tissue sarcoma. A review of 200 cases. *Cancer* 16 : 1332, 1963
2. 강진국 : 원발성 폐평활근육종 1예. *대한외과학회 잡지* 9 : 529, 1967

3. Anderson WAD, Thomas MS : Synopsis of pathology 3rd Ed. 472, The C.V.mosby Co., St. Louis, 1957
4. 안정숙, 오은옥, 김명숙, 우원형 : 좌하폐야의 원발성 평활근육종 1예. 대한방사선의학회지 23(1) : 30, 1987
5. Daniel L. Miller, Mark S. Allen : Rare pulmonary neoplasms. Mayo Clin Proc 68 : 492, 1993
6. 하해구, 김기정 : 우측 흉곽을 침범한 Leiomyosarcoma의 1예. 최신의학 15 : 113, 1972
7. Agnos JW, Starkey, GWB : Primary leiomyosarcoma and leiomyoma of the lung. Review of the literature and report of two cases of leiomyosarcoma. N Engl J Med 258 : 12, 1958
8. Ramanathan T : Primary leiomyosarcoma of the lung. Thorax 29 : 488, 1974
9. Cameron EWJ : Primary sarcoma of the lung. Thorax 30 : 516, 1975
10. Harvard CWH, Hanbury, WJ : Leiomyosarcoma of the lung. Lancet 2 : 902, 1969
11. Virchow R, Stout AP : Smooth muscle tumor of the gastrointestinal tract and retroperitoneal tissue. Surgical gynecology and obstetrics 73 : 784, 1941
12. Cohnheim—Ribbert : Quoted by Hake. Loc. cit.
13. Ackerman LV, Regato : Surgical pathology. 2nd Ed 221, Mosby Co., St.Louis, 1959
14. Dowell AR : Primary pulmonary leiomyosarcoma. Report of two cases and review of the literature Ann Thoracic Surg 17 : 391, 1979
15. Paulette SP, Yao—Shi Fu, Saul K : Unusual ultrastructural feature of a leiomyosarcoma of the lung. AJCP 63 : 901, 1975
16. Kay, S, and Still, WJS : A comparative electron microscopic study of a leiomyosarcoma and bizarre leiomyoma (Leiomyoblastoma) of the stomach. Am J clin Pathol 52 : 404, 1969
17. Mason MK, Azeam PS : Primary leiomyosarcoma of the lung. Thorax 20 : 13, 1965
18. Mark R. Wick, Bernd W. Scheithauer, Jeffrey M. Piehler, Peter C. Pairolero : Primary Pulmonary Leiomyosarcomas. Arch Pathol Lab Med 106 : 511, 1982