

다발성 폐 양성 전이성 평활근종

사영조* · 심성보* · 윤형규** · 유창영*** · 문영규* · 박재길* · 이선희*

Multiple Pulmonary Benign Metastasizing Leiomyoma

Young Jo Sa, M.D.*, Sung-Bo Sim, M.D.*, Hyung-Gue Yoon, M.D.**, Chang-young Yoo, M.D.***,
Young-Kyu Moon, M.D.*; Jae-Kil Park, M.D.*; Sun-Hee Lee, M.D.*

Benign metastasizing leiomyoma is a rare disease that histologically shows features of a benign tumor; however it can metastasize to the lung or other organs. We report here on a case of a 53-year-old woman with benign metastasizing leiomyoma, and she was admitted to the hospital with symptoms of coughing for 2 months; she showed multiple diffuse nodular opacities of both lungs on a chest radiograph. She had undergone hysterectomy for leiomyoma of the uterus 13 years previously. Thoracoscopic lung biopsy was performed to rule out metastatic lung cancer. The pulmonary nodules appeared benign with a very low mitotic rate and they consisted of smooth muscle cells. The pathologic findings of the pulmonary nodules were consistent with benign metastasizing leiomyoma. The patient has been followed up closely without any specific therapy.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:777-781)

Key words:

1. Lung neoplasm
2. Leiomyoma
3. Neoplasm metastasis



Fig. 1. Preoperative chest CT shows multiple nodules on the both lung fields (Arrows: multiple nodules on the both lung fields).

53세 여자 환자가 2개월 전부터 시작된 기침을 주소로 본원 호흡기 내과 방문하여 실시한 단순 흉부 방사선 사진과 흉부 전산화 단층 촬영에서 양측 폐야에 다수의 결절들이 보여 정밀검사 및 조직검사를 위해 본과로 전파되었다. 환자는 과거력상 13년 전 타병원에서 자궁의 평활근종으로 전자궁적출술과 양측 부속기질제출을 시행 받은 적이 있었다. 내원 16개월 전 빨작심실상성 빈맥으로 입원 치료받은 적이 있으며, 이 당시 단순 흉부 방사선 사진은 정상으로 판독되었으며, 환자 자신도 별다른 호흡기

*가톨릭대학교 의과대학 성모병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea College of Medicine

**가톨릭대학교 의과대학 내과학교실

Department of Internal Medicine, St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea College of Medicine

***가톨릭대학교 의과대학 성모병원 병리학교실

Department of Pathology, St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea College of Medicine

†본 논문은 2008년도 가톨릭 종양의료원 임상연구비 보조로 이루어졌다.

논문접수일 : 2008년 6월 11일, 심사통과일 : 2008년 7월 22일

책임지자 : 심성보 (150-713) 서울시 영등포구 여의도동 62, 성모병원 흉부외과

(Tel) 02-3779-1182, (Fax) 02-3779-1181, E-mail: sungbo@catholic.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

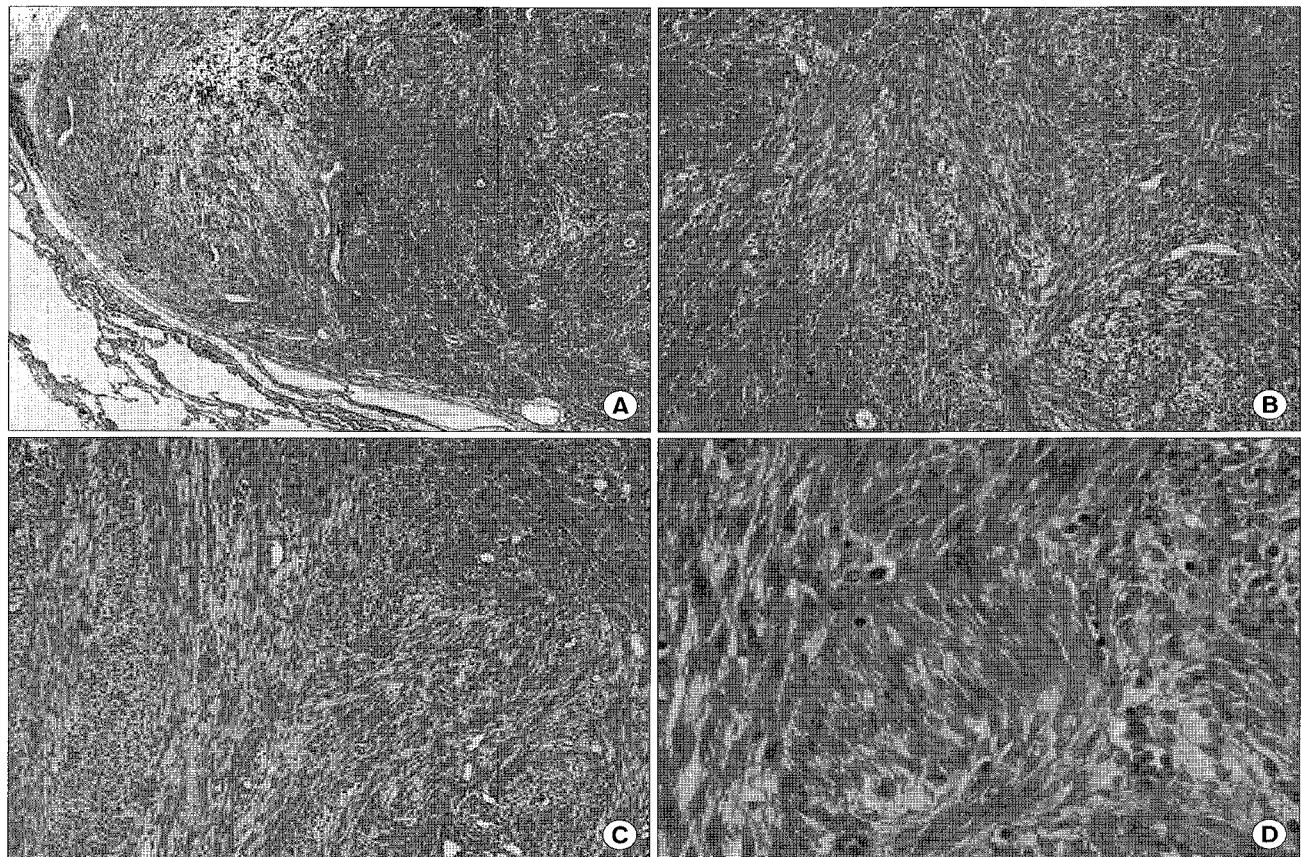


Fig. 2. Histologically, the tumor is composed of fascicles of bland smooth muscle cells. The cells are long and tapered, and have abundant pink cytoplasm and contain spindle shaped nuclei. The nuclei of the tumor cells show fine chromatin and inconspicuous nucleoli. Mitotic figure and necrosis are not found (H&E stain, A : $\times 40$, B : $\times 100$, C : $\times 100$, D : $\times 400$).

증상을 느끼지 못하였다.

환자는 내원 당시 단순 흉부 방사선 촬영상 좌우 폐야에 결절성 음영이 관찰되었으며, 흉부 전산화 단층 촬영에서는 양측 폐야에 전이성 폐암으로 의심되는, 다양한 크기의 경계가 좋은 다수의 결절이 관찰되었다(Fig. 1). 이 결절들은 조영 증강이 비교적 잘 되었으며 그 중 가장 큰 것은 직경이 약 1.1 cm로 측정되었다. 흉강경을 이용한 조직검사는 술전 전산 단층화 촬영에서 관찰되었던 여러 결절들 중에서 우중엽에 위치하고 있는 결절을 절제하였으며 그 절제한 조직의 동편 조직검사에서 양성결절이 의심 된다는 보고 받아 나머지 결절에 대해서는 수술을 진행하지 않고 끝냈다. 수술 후 병리 조직학적 검사에서는 종양은 양성 평활근 세포가 다발을 이루는 양상으로 관찰되었

고 이들 세포들은 길고 점차 가늘어지는 형태와 풍부한 분홍빛 세포질 및 방추형의 핵을 특징으로 하였다. 핵의 염색질은 미세하였고 핵소체는 뚜렷하지 않았으며 유사분열상은 관찰되지 않았고 괴사도 없었다(Fig. 2). 종양에 대한 면역조직화학염색을 실시하였으며, 종양은 vimentin, actin, desmin 그리고 myoglobin에는 양성반응을 보였고 S-100 protein, CD34, CD117에는 음성반응을 보였다. 또한 종양세포의 핵은 에스트로겐 수용체 및 프로게스테론 수용체에 양성반응을 보였다(Fig. 3). 이상의 조직 및 면역조직화학염색 소견을 근거로 양측 폐에 다발성으로 관찰되는 종양을 양성 전이성 평활근종으로 진단하였다. 조직검사 확인 후 완전 절제를 위해 재수술을 고려하였으나 13년 전 실시한 전자궁적출술과 부속기절제술로 폐경과 유

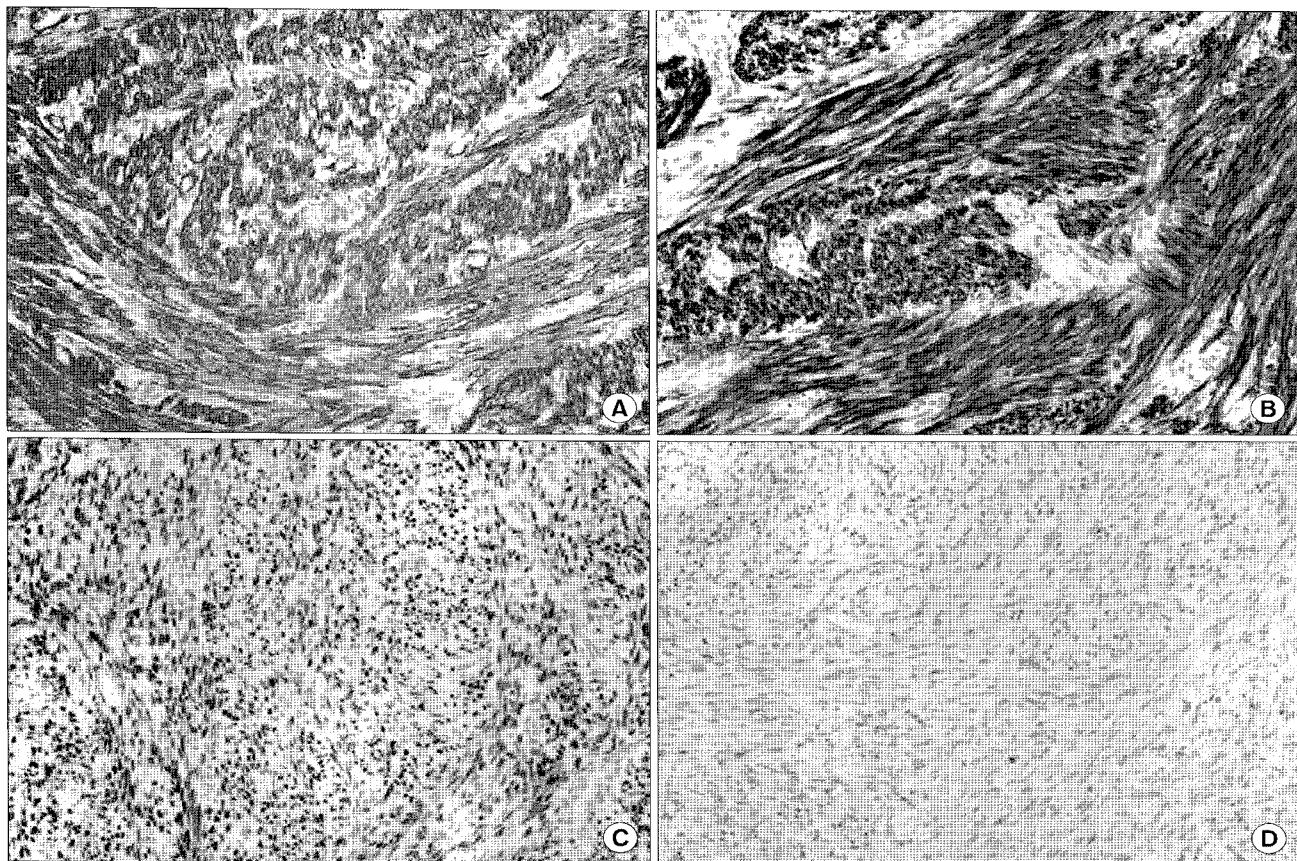


Fig. 3. Immunohistochemically, the neoplastic smooth muscle cells show positive reaction to actin (A) and desmin (B). Estrogen receptor (C) and Progesterone receptor (D) are also expressed in the nuclei of the tumor cells (Immunohistochemistry, A : $\times 100$, B : $\times 100$, C : $\times 200$, D : $\times 200$).

사한 상황인 점을 고려하여 호르몬 치료나 추가적인 절제 수술은 경과 관찰하며 결정하기로 하고 퇴원하였다. 현재 환자는 단기 추적관찰 중으로 추적 관찰 단순 흉부 방사선 촬영에서는 큰 변화 없었다.

고 찰

양성 전이성 평활근종(Benign metastasizing leiomyoma)은 1939년 Steiner 등[1]에 의해 처음 기술된 질환으로 조직학적으로는 양성종양의 특징을 가지나 임상적으로는 폐 뿐만 아니라 림프절, 피부, 복강, 심장, 하대정맥, 뇌, 뼈 등에도 전이가 보고되고 있는, 악성 종양의 특징을 가진다 [2,3]. 이 질환의 발생 원인에 대한 가설로는 low-grade 평

활근 육종(leiomyosarcoma)의 일종이라는 설과 혈관 내 평활근종증(intravenous leiomyomatosis)이나 수술 중에 발생한 색전으로 양성 평활근종 세포가 이식되었다는 설, 전신적 평활근종증(systemic leiomyomatosis)에 의한 것으로 보는, 여러 가설들[4-6]이 제기되고 있다.

양성 전이성 평활근종은 대개는 성적으로 성숙한 여성에서 발생하는 것으로 알려져 있으나[7] 폐경 혹은 임신 중에도 발생하는 경우가 있다. 대부분의 환자는 자궁근종으로 근종 절제술이나 자궁 절제술을 받았으며 기침, 호흡곤란, 흉통 등의 증상을 호소하기도 하나, 우연히 발견되는 경우도 있다. 자궁 근종을 수술한 후 양성 전이성 평활근종이 발견될 때까지의 기간은 근종 수술 후 3개월에서 20년 사이로 매우 다양한 것으로 보고되고 있다[6].

감별해야 할 질환으로는 폐에서 기원한 원발성 평활근종, 과오종, 페림프선 평활근종증, 평활근 육종 등이 있다[7]. 원발성 평활근종은 다발성이 아닌 점과 호르몬 수용체가 없는 점으로 감별할 수 있으며 과오종은 호르몬 수용체 유무로 감별할 수 있다. 페림프선 평활근종은 폐나 림프선에 있는 림프관벽의 평활근 세포로부터 기원한 것으로 자발성 기흉이나 유미흉, 진행성 호흡곤란 등의 임상 증상을 나타내며 과다 팽창된 수많은 얇은 벽의 낭성 공간이 판찰되는 방사선학적 소견 및 조직학적 소견으로 구분할 수 있다[4].

양성 전이성 평활근종의 방사선학적 소견은 크기는 수 mm부터 수 cm로, 비교적 경계가 분명한 단일 또는 다수의 폐결절로 판찰되나 속립성 병변, 공동성 병변, 간질성 병변 등의 형태로 나타나기도 한다. 석회화는 드물고 조영 증강도 없으며, 기관지 내나 흉막으로는 침범하지 않는 것이 특정적인 소견이다[4]. 본 증례는 양측 폐야에 전이성 폐암으로 의심되는, 다양한 크기의 경계가 좋은 다수의 결절이 판찰되었고 이 결절들은 조영 증강이 비교적 잘 되었으며 그 중 가장 큰 것은 직경이 약 1.1 cm으로 측정되었다. 일반적으로 양성보다는 악성을 시사하는 소견으로는 세포충실도, 세포괴사, 이형성 핵형, 세포 분열 활성도, 다양한 조직학적 형태 등이 있는데, 이 중 세포분열 활성도가 악성을 결정짓는 가장 중요한 요소이며[2] 이전의 수술 조직의 병리학적 비교 검토도 중요하다 하겠다.

치료는 약물치료와 수술적 치료의 방법이 있는데 약물치료로는 호르몬 치료 방법으로 에스트로겐의 효과를 억제하는 Tamoxifen이나 황체형성자극호르몬(LHRH) agonist인 Buserelin이 효과적이라 하며[7,8] 수술적 치료는 양성 종양으로 생각하여 최대한 폐를 보존하면서 완전 절제하는 것을 원칙으로 한다. 본 증례에서는 자궁뿐만 아니라 양측 부속기까지 이미 절제하여 폐경이 된 상태에서 발생

한 양성 전이성 평활근종으로 조직검사 후 2차 수술로 완전 절제와 호르몬 치료를 검토하였으나 현재는 별다른 치료 없이 추적 관찰 중에 있다.

저자들은 자궁의 평활근종으로 13년 전 전자궁절제술과 양측 부속기절제술을 받아 이미 폐경이 된 여성에서 발견된 다발성 폐결절에서 양성 전이성 평활근종을 경험하였기에, 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Cho SK, Ryu KM, Jheon SH, et al. Benign metastasizing leiomyoma of lung. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006; 39:335-9.
2. Jose M, Esteban JM, Allen WM, Schaefer RH. Benign metastasizing leiomyoma of the uterus: histologic and immunohistochemical characterization of primary and metastatic lesions. Arch Pathol Lab Med 1999;123:960-2.
3. Park CB, Suh JH, Chang YH, et al. Benign metastasizing leiomyoma of lung. A case report. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:422-5.
4. Simeon A, Robert CG, Jeffrey DG, Pamela KW. Benign metastasizing leiomyoma: clinical, imaging, and pathologic correlation. AJR 2001;176:1409-13.
5. Harper RS, Scully RE. Intravenous leiomyomatosis of uterus. Obstet Gynecol 1961;18:519-29.
6. Abu-Rustum NR, Curtin JP, Burt M. Regression of uterine low-grade smooth muscle tumor metastatic to the lung after oophorectomy. Obstet Gynecol 1997;89:850-2.
7. Goyle KK, Moore DF, Garrett C, Goyle V. Benign metastasizing leiomyomatosis: case report and review. Am J Clin Oncol 2003;26:473-6.
8. Arai T, Yasuda T, Shibayama M. Natural decrease of benign metastatic leiomyoma. Chest 2000;117:921-2.

=국문 초록=

양성 전이성 평활근종은 조직학적으로 양성 종양의 소견을 보이나 임상적으로 폐나 다른 장기로 전이하는 매우 드문 질환이다. 저자들은 2개월간 지속된 기침을 주소로 입원한 53세의 여자환자에서 좌우 다발성으로 퍼져 있는 폐결절들을 가진 전이성 평활근종 1예를 경험하였다. 증례는 과거력상 13년전 자궁근종으로 전자궁적출술을 받았으며, 자궁근종은 병리조직검사상 평활근종으로 진단되었다. 환자는 전이성 폐암 의심 하에 홍강경 폐 조직검사를 실시하였다. 폐 결절들은 낮은 세포 분열을 보이는 양성 종양의 소견을 보이며, 평활근 세포의 다발성 결절들로 이루어져 병리학적으로 양성 전이성 평활근종과 일치하는 소견을 보였다. 환자는 현재 별다른 치료 없이 추적 관찰 중이다.

- 중심 단어 : 1. 폐종양
2. 평활근종
3. 전이성 종양