

자궁의 점액성 평활근육종

—2중례 보고—

서울대학교 의과대학 병리학교실 및 산부인과학교실

유은실 · 안금환 · 이현순 · 남상윤 · 이진용

서 론

점액성 평활근육종(myxoid leiomyosarcoma)은 자궁에 발생하는 평활근육종의 한 특별한 유형으로 1982년에 King 등¹⁾이 6예의 점액양 성장양식을 주목점으로 하는 특이한 자궁육종을 기술하였다. 이 종양은 육안적으로는 비교적 경계가 좋고 교양성(gelatinous)의 외면을 보이며, 현미경적으로는 점액성 기질에 방추형 또는 난원형의 종양세포가 증식하는 양상을 보이며, 유사분열상은 매우 드물게 관찰되는 것이 특징이다. 이와 같은 육안 및 현미경적 소견때문에 점액성 변화를 보이는 육종과의 감별 및 정확한 진단이 문제가 될 수 있다.

저자들은 서울대학교병원 산부인과에서 의과적으로 절제되고 병리학적으로 검색된 2예의 점액성 평활근육종을 경험하고 그 희귀성, 유사병변과의 감별진단 및 병 경과의 특이성에 비추어 보고하고자 한다.

중 례

중례 1.

입상 소견 : 59세 여자 환자로 치골의 윗부분에서 종괴가 만져져 개인 병원을 방문하였다. 환자의 출산경력은 6-0-0-5³/₂이었다. 당시 오한과 빈뇨 및 배뇨장애를 호소하였으며 정맥성 신우 촬영을 시행하여 양측 신장의 수신증과 요관수류가 발견되었다. 더욱 자세한 검사 및 치료를 받기 위해 입원하였는데 이학적 검사상 어른의 머리카기의 유동성 종괴가 복부중앙에서 만져

접수 : 1984년 8월 11일

본 중례 중 1예는 1981년 7월 병리학회 월례집담회에서 토의되었음.

졌으며 갑상선이 다소 커진 듯하고 하지에 함요부종이 있는 것외에는 이상이 없었다. 혈액 및 소변검사는 정상이었으며 다시 시행한 정맥성 신우 촬영검사는 정상 소견을 보였다. 환자는 복식자궁절제술을 받았으며, 수술시 복수나 주위 조직과의 유착은 없었으며 종괴의 일부가 낭성 변화를 보였다. 수술후 9일에 퇴원하였으며 추적조사는 되지 않았다.

병리소견 :

육안적 소견 : 종괴는 자궁 체부의 전벽에 생겼으며, 비교적 경계가 분명하였고 크기는 12×10×9 cm 이었다. 단면은 회황색이었고, 교양성이었으며, 출혈과 괴사가 광범위하게 관찰되었다(Fig. 1).

현미경 소견 : 종양은 그 경계가 국한성이기 보다는 주변 조직으로 침윤해 들어가는 양상을 보였다(Fig. 5). 종양 전체가 점액성 변화를 보였고 넓은 부분에서 출혈 및 괴사가 관찰되었다. 종양세포들은 일정한 유형으로 배열되어 있지 않고 개개의 세포가 약한 호염기성 점액성 기질에 둘러싸여 있었다. 염기성 세포질을 갖고 있는 평활근세포처럼 보이는 세포들¹⁴⁾과(Fig.

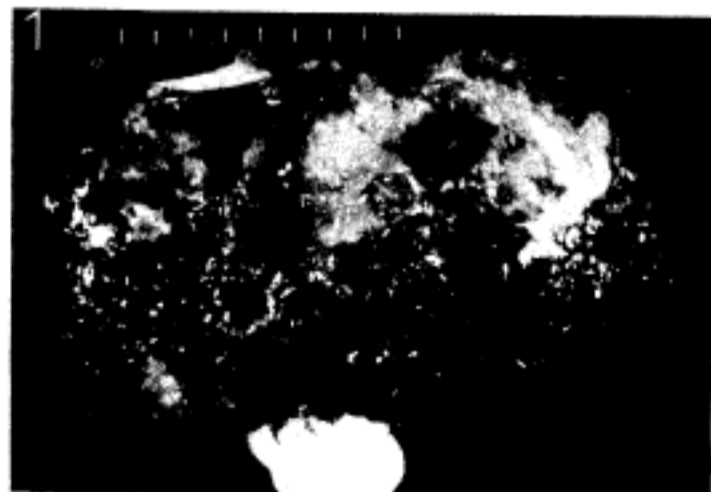


Fig. 1. Large tumor mass showing gelatinous surface with hemorrhages and necrosis. (Case 1).

Table 1. Clinical findings

Case	Age(yrs)	Symptoms	Treatment	Follow-up
1	59	Suprapubic mass	TAH	lost to follow-up
2	76	LLQ mass	TAHcBSO	alive & well, 2years and 1 1/2 months

Table 2. Pathologic findings

Case	Site	Gross	Mitotic figure
1	anterior wall of body of the uterus	12×10×9 cm, grayish yellow, gelatinous hemorrhage & necrosis(+)	1/10 HPF
2	anterior wall of body of the uterus	11×10.5×5 cm, grayish yellow, myxoid, hemorrhage & necrosis(+)	0~1/10 HPF

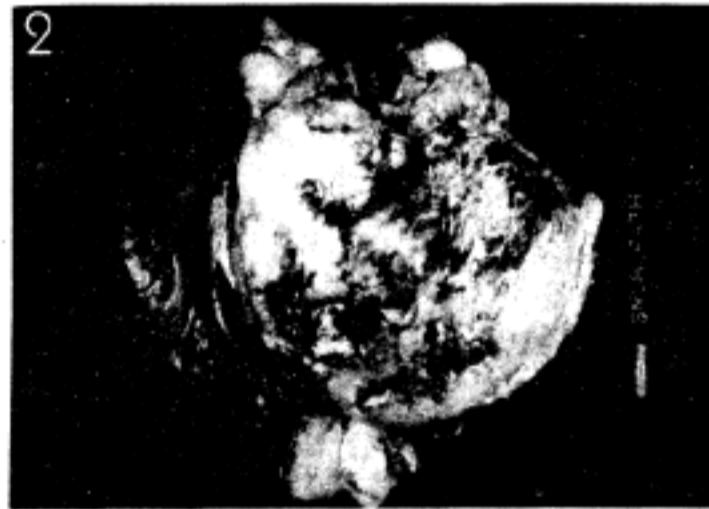


Fig. 2. Apparently circumscribed tumor in myometrium. Myxoid cut surface with focal necrosis and hemorrhage.(Case II).

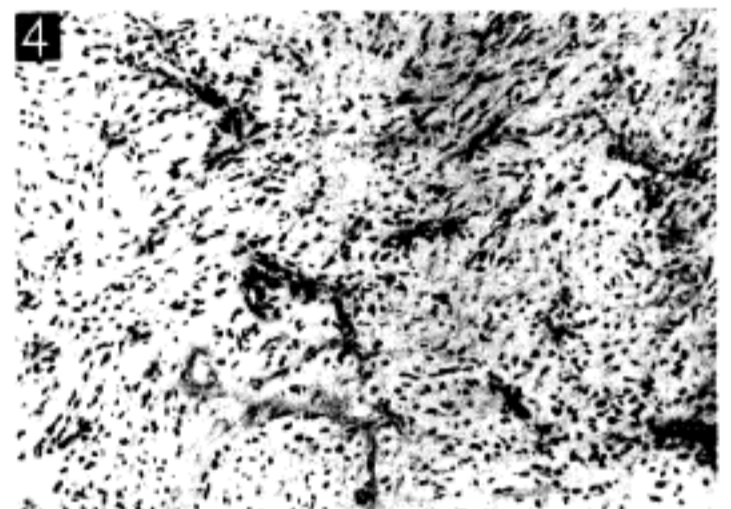


Fig. 4. Ovoid to round more or less pleomorphic tumor cells in myxoid stroma.(H&E, ×100).

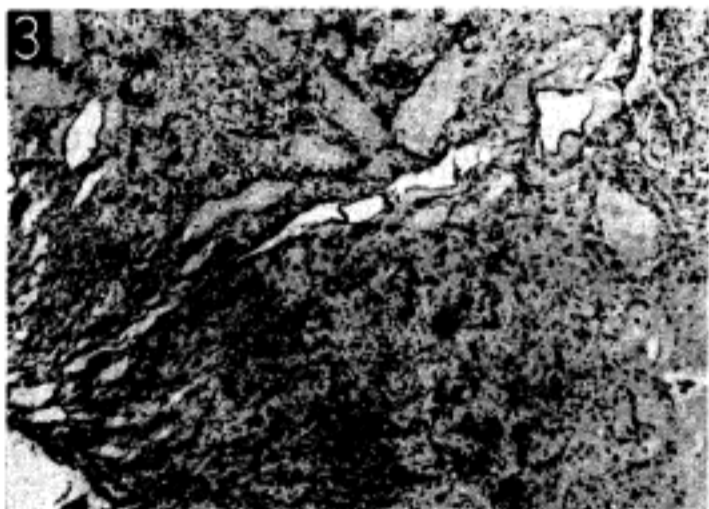


Fig. 3. Microcysts in myxomatous matrix.(H&E, ×40).

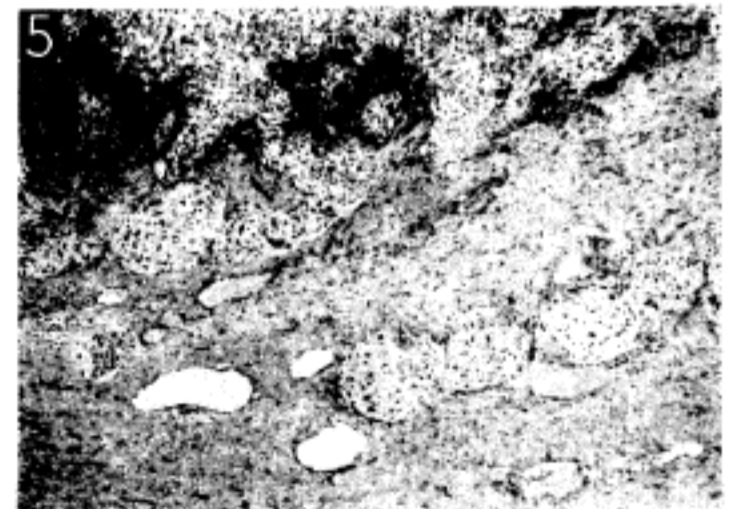


Fig. 5. Infiltrating tumor border.(H&E, ×40).

6) 불규칙한 모양의 풍부한 세포질을 갖고 있는 세포들이 섞여 있었다. 핵은 난원형이거나 길쭉한 담배 모양이었으며 염색질은 미세하고 핵소체는 잘 보이지 않았다. 간혹 크고 진한 핵을 갖고 있는 불규칙한 종양 세포도 관찰되었다. 유사분열은 10개의 고배율영역에

서 1개 미만이 관찰되었다(Fig. 8).

Periodic acid Schiff, Masson's trichrome, mucicarmine, alcian blue 염색을 하였는데 통상의 H&E 염색에서 호염기성 기질은 PAS 염색과 mucicarmine 염색에서는 약양성이었고 alcian blue 염색에서는 강양성이었다. 세포질내에 관찰되는 공포는 음성반응을

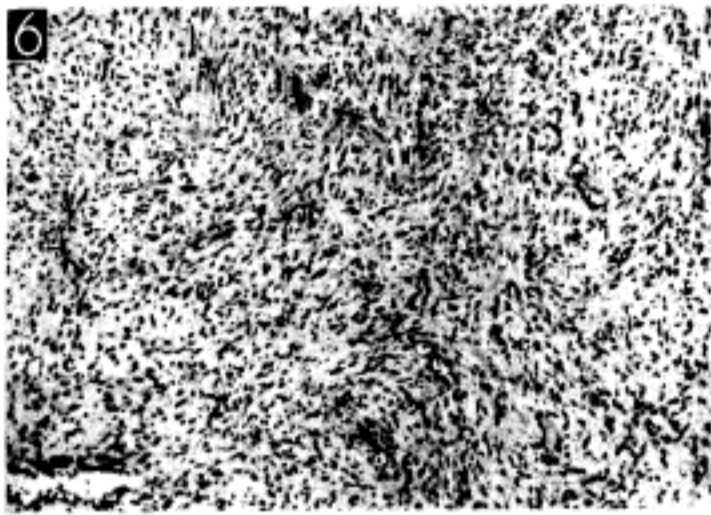


Fig. 6. Cellular area showing fascicular and whorling pattern. (H&E, $\times 100$).

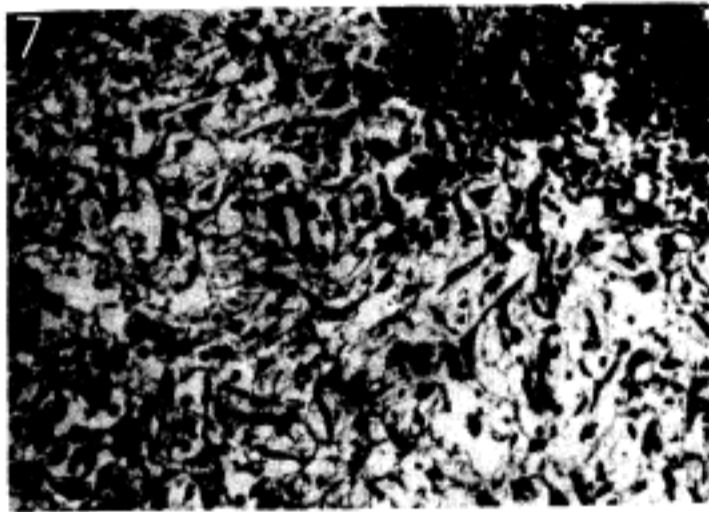


Fig. 7. Spindle shaped tumor cells which are loosely arranged in myxoid stroma. (M&T, $\times 400$).

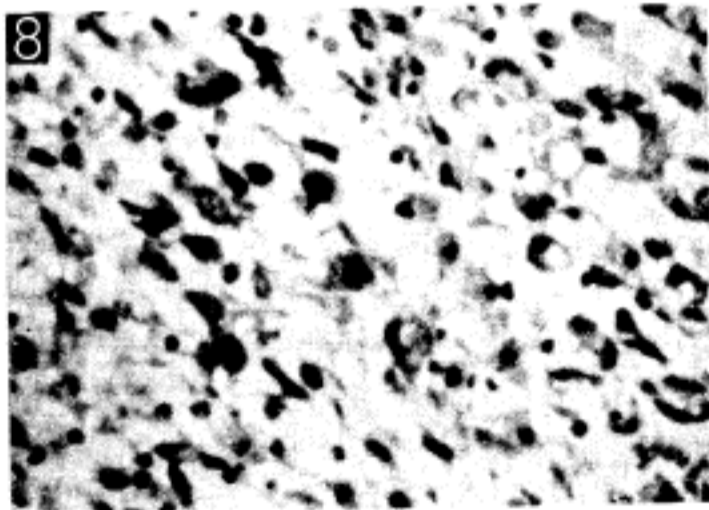


Fig. 8. Spindle to stellate tumor cells with single mitotic figure. (H&E, $\times 1,000$).

보여 세포질내 점액은 확인되지 않았다. Masson's-trichrome 염색으로는 종양세포가 붉게 염색되어 평활근에서 기원한 종양임을 뒷받침해 주었다(Fig. 7).

증례 2.

임상소견 : 76세의 여자 환자로 좌측 하복부에 종괴

가 만져져 입원하였다. 환자의 임신경력은 5-0-4 0
-4 <math>< \frac{2}{2}</math>이었다. 입원 2개월 전 갑작스럽게 복부팽만이
생겨 숨이 가빠지고 좌측 하복부에 종괴가 만져졌다한
다. 환자는 관절염을 오래 앓았으며, 빈뇨와 야뇨등
비뇨기과적 증상을 호소하였다. 자궁절제술과 양측 부
속기절제술을 시행하였으며, 수술시 복수나 주위 장기
와의 유착은 없었고 낭성 변화가 심하여 종괴내에서
액성 물질이 흘러 나왔다. 환자는 수술후 2년 1.5 개
월간 재발의 증거없이 생존하고 있다.

병리소견 :

육안적 소견 ; 자궁 전벽에 생긴 종괴는 피낭이 잘
이루어져 있었고 크기는 11 \times 10.5 \times 5 cm 이었다. 단면
은 다소 돌출하였고 점액성이었으며, 군데 군데 작은
낭들이 회황색의 견고한 부분과 섞여 있었다. 부분적
으로는 출혈과 괴사도 관찰되었다. (Fig. 2)

현미경 소견 ; 염기성 기질에 증례 1보다 작고 둥근
종양세포들이 속(fascicle)을 이루고 있었다(Fig. 4).
또한 점액성 기질내에 크고 작은 낭이 형성되어 있었
으며 이 낭은 종양세포로 둘러 싸여 있었다(Fig. 3).
핵은 둥글거나 난원형이었고 미세한 염색제와 불분명한
핵소체를 가지고 있었다. 유사분열은 극히 드물게 관
찰되었다.

증례 2의 특수염색 소견은 증례 1과 유사하였다.

고 안

자궁에 생기는 육종은 매우 드문 악성 종양으로 보
고자들에 따라 차이는 있으나 전체 자궁 악성종양의
1.8%에서 5.5%를 차지한다고 한다²⁾. 평활근육종은
이렇게 드문 자궁육종의 75%정도를 차지하며³⁾ 이는
평활근종이 가장 흔한 종양인 것과는 매우 대조적이다.
자궁의 양성근종과 악성종양의 감별은 간혹 상당히 어
려운 경우가 있어 큰 종양을 여러 부위에서 표본을 만
들고 고배율로 면밀히 관찰하여 악성도를 밝혀 주어야
한다⁴⁾. 보통 분열상의 정도, 세포 밀집도와 세포의 모
양등을 참고로 악성종양을 감별하는데, 전형적인 평활
근육종에서는 10개의 고배율영역에서 10개이상의 핵분
열이 보이고 특히 비전형적인 핵분열, 핵의 이형성,
세포의 다형태성등이 함께 관찰된다. 본 증례들은 10
HPF 당 0~1개의 유사분열이 관찰되었는데 이는 평활
근육종의 악성의 기준으로 분열상의 수를 중요시하는
일반적인 기준에는 벗어나는 경우이나, King 등이 보
고한 6예에서 역시 0~2개의 핵분열을 관찰하여 본예

들의 경우와 일치하였다.

연조직 종양에서 점액성 변화는 흔히 관찰되며 자궁이나 다른 장기의 평활근종도 간혹 점액성 변화를 보인다. Kelly와 Noble은 자궁 평활근종 2,274예중 3.4%에서 점액성 변화를 관찰하였고⁵⁾, Mazur와 Kraus 등은 질에 생긴 평활근종양 60예중 6예에서 점액성 변화를 보고하였다⁶⁾. Tavassoli, Norris⁷⁾ 등은 외음부에 생긴 32예의 평활근종양중 10예에서 광범위한 점액성 변화를 경험하였는데, 이들 종양은 명확한 경계를 갖고 핵분열은 매우 드물게 보이며 세포의 이형성(atypism)도 보이지 않았다. 이처럼 평활근 종양의 점액성 변화는 빈번하게 보고되고 있으나, 평활근육종에서는 이런 변성이 보고된 바는 드물다. Karl 등은 상당히 풍부한 점액성 기질을 특징으로 하는 유사피 평활근종양 1예를 보고하였는데⁸⁾ 풍부한 세포질을 갖는 종양세포가 점액성 기질내에 있으며 유사분열상은 10개의 고배율 시야에서 5개 이하였다고 한다. 이 종양은 질방 결합 조직에 생긴 경우였는데, 자궁에 생긴 경우는 거의 보고된 바가 없었다⁹⁾. 본 예중 증례 1은 종양 전체가 점액성 변화를 보였고 증례 2도 대부분의 종양세포를 점액성 기질이 둘러 싸고 있었으며 방추형의 종양세포들이 간혹 밀집하여 부분적으로는 속(fascicle)을 이루고 있어 그 배열 상태가 평활근에서 기원한 종양임을 시사하였다.

점액성 평활근육종과 다른 점액성 변성을 보이는 종양과의 감별은 매우 중요하다. 흔히 점액성 변화를 보이는 종양중 지방육종과는 종상의 혈관 증식이나 지방아세포가 없다는 점으로, 악성 섬유성 조직구종과는 storiform pattern이 없고 다형태성이 없다는 점으로 감별이 가능하다. 이 외에도 풍부한 세포질내 공포들이 관찰되는 종양세포때문에 점액성 선암이 전이한 경우도 감별의 대상이 되나 전이된 점액성 선암에서는 종양세포의 선상배열, 전이 암종의 원발병소등이 감별에 도움이 된다. 점액성 연골육종도 감별의 대상이 될 수 있으나 대개 전형적인 연골분화부위가 관찰되거나 다른 malignant mixed mesodermal tumor의 성분이 관찰되므로 감별은 비교적 용이하다. 점액성 평활근육종중에서는 대개 점액성 종양성분외에 전형적인 평활근육종의 양상을 보이는 부위가 관찰되어 다른 점액성 병소를 가진 종양과의 감별에 도움이 된다.

이 종양세포의 기원에 대해서 분명한 정설은 없으나, 자궁근층이나 자궁근층내 혈관벽에 있는 평활근 세포에서 기원하는 것으로 생각된다¹⁾. 종양이 자궁내강으로 돌출하는 경우도 있어 자궁내막의 기질에서 생길 수

있는 가능성도 배제할 수 없다.

King 등의 6예의 임상추적조사에서는 복식자궁절제술 혹은 양측부속기 절제술을 함께 받은 후 1~11년 사이에 4예는 사망하였는데 2예는 간, 폐, 뇌로 전이한 상태였다. 1예는 폐에 전이하였으나 생존해 있었다. 이처럼 임상결과는 악성인 것이 특징으로 되어있는데 증례 1은 임상추적조사가 불가능하였고, 증례 2는 2년 1.5 개월 동안 종괴의 국소성 재발이나 전이 없이 건강하게 살아있다. 그러나 기왕의 보고된 6예중 3예는 6년에서 10년 사이에 재발하여 사망하였는데 이런 소견에 비추어, 본 증례도 앞으로 계속 임상경과의 관찰이 필요하다고 추정된다. 또한 2년내에 급성의 악성 경과를 밟는 경우와 5년이상 지난후에 재발하는 경우로 대별되는 점은 이 종양이 동일 혹은 유사한 질병경과를 밟는 균일한 종양이 아니고 저악성 및 고악성 경과를 밟는 특이한 점액양 성장양식을 보이는 자궁 평활근육종으로 추정된다. 이러한 다소 상이한 질병경과를 밟는 점액성 평활근육종을 형태학적으로 구분하는 기준은 본 증례나 보고된 증례분석만으로는 가능하지 않고 추후 많은 수의 증례 분석 및 추시를 통해 이루어져야 하리라 생각 된다.

결 론

저자들은 극히 드물게 생기는 자궁의 점액성 평활근육종 2예를 경험하여 이 병변의 육안 및 현미경적 소견을 기술하고 유사병변과의 감별의 요점을 정리하였다. 증례 1은 59세의 경산부로 입원 전 한달 반 동안 속지되는 종괴를 주소로 입원하여 자궁적출을 받았다. 자궁 체부 전벽에 크기 12×10×9 cm의 종괴가 있었는데 종괴의 할면은 회황색, 교질성 조직이었으며 심한 출혈 및 괴사가 관찰되었다. 종괴와 자궁근층과의 경계는 비교적 잘 유지되어 있었다. 현미경적으로 전종양 조직은 점액성 기질내에 방추형 혹은 성상형 세포가 부유하는 양상이었고 간혹 세포의 다형화 및 거대세포형성을 볼 수 있었다. 증례 2는 76세의 경산부로 입원 두 달전에 좌측하복부에 종괴가 만져져 입원하였다. 자궁 절제 및 양측 부속기절제를 하였는데 종괴는 자궁 체부의 전벽에 있었으며 크기는 11×10.5×5 cm였다. 교양성인 조직과 크고 작은 낭들이 섞여 있었으며 출혈과 괴사도 관찰되었다. 현미경적으로 염기성기질에 작고 둥근세포들이 속을 이루고 종양 세포로 둘러 쌓인 낭들도 보였다. 2예 모두 유사 분열은 10개의 고배율영역에서 0~1개가 관찰되었다. 증례 2는 2년 1.5

개월간 재발이나 전이되지 않고 생존해 있는데 기왕의 보고예들의 병 경과에 비추어 이 종양이 동일 혹은 유사한 질병 경과를 밟는 균일한 종양이 아니고 저악성 및 고악성 경과를 밟는 평활근육종으로 추정하였다.

(증례 1의 진단을 확인하여 주고 조언을 주신 미국 보스톤시 매사추세츠 종합병원 Scully 교수에게 감사드립니다.¹⁴⁾

참 고 문 헌

- 1) King ME, Dickersin GR, Scully RE: *Myxoid leiomyosarcoma of the uterus. Am J Surg Pathol* 6:589-589, 1982
- 2) Hart WR, Billman MKJr: *Reassessment of uterine neoplasms originally diagnosed as leiomyosarcomas. Cancer* 41:1902-1910, 1978
- 3) Crawford EJ, Tucker R: *Sarcoma of the uterus. Am J Obstet Gynecol* 77:286-291, 1959
- 4) Aaro LA, Dockerty MB: *Leiomyosarcoma of the uterus. Am J Obstet Gynecol* 77:1187-1198, 1959
- 5) Kelly HA, Noble CP: *Gynecology and abdominal surgery, Vol 1. WB Saunders Philadelphia* 1914, p669
- 6) Mazur MT, Kraus FsT: *Histogenesis of morphologic variations in tumors of the uterine wall. Am J Surg Pathol* 4:59-74, 1980
- 7) Tavassoli FA, Norris HJ: *Smooth muscle tumors of the vulva. Obstet Gynecol* 53, 213-217, 1979
- 8) Chen KTK, Hafez GR, Gilbert EF: *Myxoid variant of epithelioid smooth muscle tumor. Am J Clin Pathol* 74:350-353 74:350-353, 1980
- 9) 김한걸, 최종상, 백승룡, 김명서 : 자궁에서 발생한 점액양 악성평활근종 1에 대한병리학회지, 17: 160-164, 1983
- 10) Aaro LA, Symmonds RE, Dockerty MB: *Sarcoma of the uterus. Am J Obstet Gynecol* 94:101-109, 1975
- 11) Spiro RH, Koss LG: *Myosarcoma of the uterus.*

Cancer 18:571-588, 1965

- 12) Saksela E, Lampien V, Procope BJ: *Malignant mesenchymal tumors of the uterine corpus. Am J Obstet Gynecol* 120:452-460, 1974
- 13) Williamson EO, Christopherson WM: *Malignant mixed Müllerian tumors of the uterus. Cancer* 29:585-592, 1972
- 14) Scully RE: *Personal communication. March* 1981

=Abstract=

Myxoid Leiomyosarcoma of the Uterus

—A report of two cases—

Eun Sil Yu, M.D.,* Geung Hwan Ahn, M.D.,*
Hyun Soon Lee, M.D.,* Sang Youn Nam, M.D.**
and Jin Yong Lee, M.D.**

Department of Pathology* and Obstetrics and
Gynecology**, College of Medicine,
Seoul National University

Two cases of myxoid leiomyosarcoma of the uterus were reported. Case 1 was a 59 year-old female who complained of suprapubic mass for 1½ months. She had TAH and tumor mass located on anterior wall of the uterus was 12×10×9 cm. Case 2 was a 76 year-old female who found a mass in the left lower quadrant of abdomen. She underwent TAH with bilateral adnexectomy. The tumor mass showed myxoid appearance with cystic change. Microscopically two cases showed spindle to ovoid neoplastic cells in myxomatous stroma with microcystic spaces. Our cases have 0~1 mitotic figure per 10 HPF. Case 1 was lost to follow up and case 2 has been living healthy for 2 years and 1 ½ months after operation without local recurrence or metastasis. We consider this neoplasm to consist of heterogenous group of low grade and high grade malignancy of smooth muscle origin.