

## 폐장의 평활근육종 1예

순천향대학교 의과대학 임상병리학교실

조 순 화 · 이 동 화 · 강 득 용

### 서 론

폐장에 발생하는 평활근육종은 매우 드문 악성종양으로서 1907년 Davidsohn<sup>1)</sup>이 처음으로 보고한 이후 세계적으로 여러 예의 보고가 있었으나 국내에서의 보고는 거의 없는 형편이다. 폐장의 평활근육종은 원발성과 전이성으로 나눌 수 있으며 원발성의 경우는 폐장의 기관지나 혈관의 평활근에서 발생하나 주로 기관지에서 발생한다<sup>2)</sup>고 하고 전이성의 경우는 원발부위가 후복막강의 연부조직<sup>3)</sup>, 위장관 및 비뇨생식기<sup>4)</sup>이며 특히 여성의 경우에는 자궁이 대부분을 차지한다고 하였다<sup>5)</sup>. 최근 저자들은 본 병원 흉곽외과에 내원한 환자로서 임상소견, 육안소견 및 현미경적 소견이 폐장의 원발성 평활근육종과 일치하는 예를 경험하였기에 이를 보고함과 동시에 문헌을 고찰하고자 한다.

### 증 례

환 자 : 백○춘, 40세, 남자

주 소 : 호흡곤란 및 과량의 객담.

현병력 : 약 3일간의 객담 및 호흡곤란을 주소로 본원 흉곽외과에 내원하여 기관지 낭종의 진단하에 우폐하엽을 절제하였다.

기왕력 및 가족력 : 특기할만한 사항 없음.

이학적 소견 : 체중 82 kg, 혈압 180/90 mmHg, 맥박 80/min, 호흡수는 25/min 였고 만성적으로 쇠약해 보였다. 우측 흉부가 좌측에 비하여 비대해 보였으며 청진상 우측 폐야에서 천명음이 들렸다.

검사소견 : 단순 흉부 X선 검사상 우폐하엽에서 둥글고 비교적 경계가 뚜렷하며 방사선 투과성인 직경이

접 수 : 1984년 11월 8일

\* 본 논문의 요지는 1984년 3월 월례집담회에서 구연하였음.

약 8 cm 정도 크기의 종괴가 관찰되어 기관지낭종을 의심하였고 이외의 혈액검사나 노검사상 특기할만한 사항이 없었다.

수술소견 : 우폐하엽에서 단단한 종괴가 촉진되었고 폐흉막표면은 비교적 평활하였으며 부분적으로 농이 덮혀있었고 종괴로 인하여 비정상적으로 주행하는 혈관이 관찰되어 우폐하엽을 절제하였다.

병리학적 소견 :

육안소견 : 절제된 우측폐 하엽의 무게는 200 gm, 크기는 12×10×6 cm 으로 폐흉막표면은 평활하였으며, 절단면에서 상부에 직경 7.5 cm의 경계가 뚜렷하고 단단한 난원형의 종괴가 관찰되었고 이는 정상 폐실질을 누르고 있었다. 종괴의 절단면은 회백색으로 분엽상을 보였으며 선회하는 양상이 관찰되었다. 부분적으로 점액성 변성과 출혈성 경향을 보였으나 괴사는 뚜렷하지 않았으며 심층부에 위치한 기관지는 종괴와 잘 분리되어 종괴와의 연결은 관찰되지 않았다.

광학현미경적 소견 : 종괴의 피막은 없었으나 주위의 폐실질과 경계가 명확하였으며 종괴세포는 서로 교차하거나 선회하는 방추형세포로서 이들 세포들의 세포질은 특수염색인 Van Giesson 염색상 황갈색으로 염색이 되어 섬유아세포보다는 평활근세포라는 것을 알 수 있었다. Masson-Trichrome 염색상 미세한 소량의 농염된 염색질을 보였으며 교원섬유가 핵의 종축을 따라 종양세포내에 존재하였다. 각 세포들의 핵은 난원형으로 간혹 뚜렷한 핵소체가 관찰되었고 종양내의 세포분열상은 빈번하게 보여서 10고배율 시야당 평균 12개 이상이 관찰되었다.

전자현미경적 소견 : 전자현미경 검색은 이미 포르말린에 고정된 조직중 일부를 채취하여 하였으므로 조직 보존상태가 불량하여 미세구조의 정확한 관찰은 어려웠으나 종양세포의 세포질내에서 핵의 종축과 평행으로 배열되는 다수의 미세한 근원섬유가 관찰되었고 이는 대체로 밀집된 다발을 이루고 있었다.

Table 1. Previously reported cases of leiomyosarcoma of the lung

Cases	Age (yrs)	Sex (M:F)	Location		Size		Metastasis		5yr survival	
			EP	IP	10 cm ↓	10 cm ↑	none	meta-stasis	death	alive
Guccion & Samuel (1972)	0~79 (48)	18:1	1	18	14	5	10	9	16	3
Romanathan(1974)	2~79 (48)	2:1	8	26	16	11	16	11	17	17
Morgan & Ball(1980)	46~63	1:1	1	3	1	1	—	1	1	2
Juricalday et al. (1981)	59	1	—	—	—	1	—	1	—	1

M; male

F; female

EB: endobronchial

IP: intapulmonary



Fig. 1. Cut surfaces of lung reveal round, slightly lobulated with whorling pattern and variegated appearance.

수술후 경과 : 수술후 경과는 양호하였으며 합병증없이 수술후 1년이 경과한 현재까지는 특기할만한 사항이 관찰되지 않고 있다.

### 고 안

폐장의 원발성 평활근육종은 폐장의 기관지나 혈관의 평활근에서 발생하는 악성종양으로서 주로 성인에서 발생하며 아주 드물게는 소아에서의 발생도 보고된 바 있다<sup>1)</sup>.

지금까지 보고된 1972년 Guccion과 Rosen<sup>2)</sup>의 19예, 1974년 Romanathan<sup>3)</sup>의 34예, 1980년 Morgan과



Fig. 2. The mass is well demarcated from surrounding compressed lung without obvious encapsulation and show interlacing fascicles of spindle cells. (H-E stain, ×100)

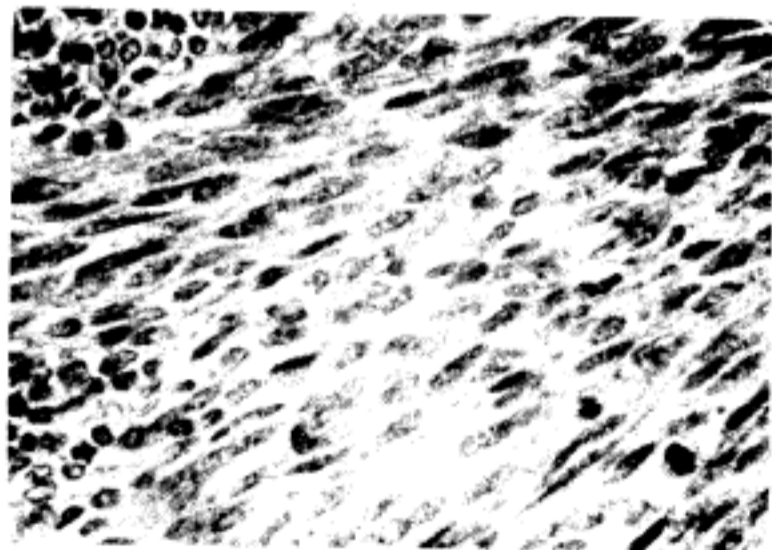


Fig. 3. The tumor cells reveal blunt elongated nuclei with fibrillar cytoplasm and frequent mitoses. (H-E stain, ×400)

Ball<sup>4)</sup>의 4예 및 1982년 Juricaldey 등<sup>5)</sup>의 1예를 종합 분석하여 보면(Table 1), 발생연령은 0세부터 79세까

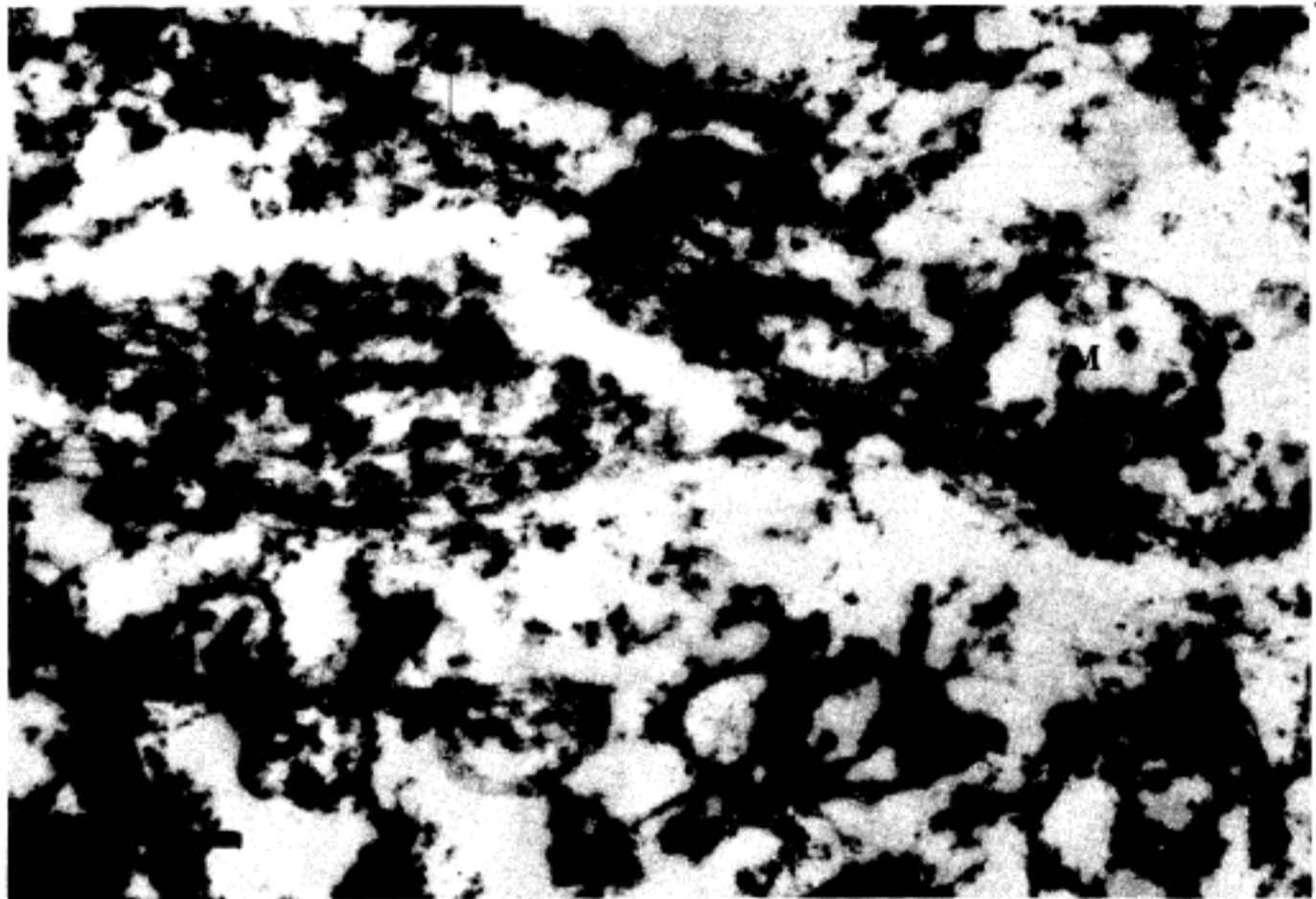


Fig. 4. In cytoplasm of the tumor cells microfilaments(F), oriented along long axis of the cells. M (mitochondria)( $\times 12,000$ ).

지 다양하였으며 주로 40대 이후이었고 남자에서 여자보다 호발하였다(2.5 : 1).

종괴는 주로 폐실질내에, 또 좌우상하엽에 관계없이 발생하였고 크기는 장직경이 1 cm에서 24 cm까지이고 평균 10 cm 이하였다. 전이한 예와 하지 않는 예는 수적으로 비슷하였고 사망한 예는 추적이 가능했던 예에서 조사한 결과 치료에 관계없이 진단을 받은 후 5년 이내에 사망한 예가 많았다. 임상증상, 이학적 소견 및 X선검사소견은 기관지암과 비슷하며 임상증상은 주로 흉부증상이고 빈도순으로 보면 기침, 호흡곤란, 흉통, 객담, 각혈 및 체중감소등의 순이라고 하였다<sup>6)</sup>.

이학적 소견상 환측폐야의 기관지 호흡음이 감소되며 곤봉상 수지(clubbing finger)는 특징적인 징후는 아니지만 보고된 바도 있다<sup>6)</sup>. 흉부 X선검사상 종괴는 뚜렷한 균질의 밀도를 보이거나 때로는 소엽을 형성하기도 하며<sup>7)</sup> 육안적으로는 대체로 경계가 뚜렷한 원형 또는 타원형의 종괴로서 위피막을 형성하기도 한다<sup>8)</sup>. 본 증례에서는 40세 남자로 중년층에 발생하였고 임상소견, 이학적 소견 및 X선 검사소견이 지금까지 보고된 예와 비슷하였으며, 크기는 장직경이 7.5 cm이고 육안 및 광학현미경 소견도 대체로 일치하는 소견을 보였다.

전자현미경소견상 Silvermann과 Kay<sup>10)</sup>는 종양세포의 세포질내에 핵의 종축을 따라 배열하는 평균두께가 50~90 Å 정도의 다수의 미세한 근원섬유가 관찰된다고 하며 각각의 근원섬유안에는 1~3개의 농염색체들이 보였다고 하고, Paulette 등<sup>11)</sup>은 이러한 농염색체들이 밀집하여 횡대를 형성한다고도 하였다. 핵내의 핵소체는 뚜렷하며 핵의 양극에 세포질내 소기관인 미토콘드리아, 형질내세망(endoplasmic reticulum), 골지체와 지질공포(lipid vacuole)등이 많이 나타나고, 세포막에는 반교소체(hemidesmosome)와 비슷한 반(plaque)과 때로는 세포흡수소포(pinocytic vesicle)도 관찰되며, 부분적으로 세포막의 바깥쪽에는 불완전한 기저판이 있다고도 하였다<sup>10)</sup>. 본 예에서는 이미 포르말린에 고정된 조직의 일부를 채취하여 검색하였으므로 조직보존상태가 불량하여 미세구조의 정확한 관찰은 어려웠으나, 종양세포의 세포질내에서 핵의 종축과 평행으로 배열되는 다수의 미세한 근원섬유가 관찰되었고, 이는 밀집된 다발을 이루고 있어서 지금까지 보고된 예의 소견과 일치하였다.

세포진단학적 검사에서는 대부분 음성으로 나타나며<sup>12)</sup>, 기관지경을 통한 생검은 조직이 불충분하여 유사분열을 관찰하기 어렵기 때문에 개방조직생검을 통

한 조직학적 검사가 가장 바람직한 방법이라고 하겠다<sup>4)</sup>.

폐장의 원발성 평활근육종은 원발성과 전이성으로 나눌 수 있는데 원발성인지 전이성인지는 대부분 부검 시 세밀히 관찰함으로써 감별된다고 하며, 특히 연부 조직, 위장관 및 비뇨생식기를 자세히 관찰해야 한다고 하고<sup>4)</sup>, 양측성으로 발생하는 경우는 대부분 전이성이나 드물게는 원발성인 경우도 있다고 하였다<sup>12)</sup>. 특히 여성의 경우는 자궁의 원발성 평활근종이 조직학적으로 양성의 소견을 보이면서 전이하는 경우가 있다고 하는데<sup>6)</sup> 이와같은 예는 1937년 Burrell과 Ross<sup>13)</sup>가 처음으로 보고하였으며 1966년 Spiro와 McPeak<sup>14)</sup>는 이를 "양성 전이성 평활근종(benign metastasizing leiomyoma)"이라고 명명하기도 하였다.

본 증례는 남자이며 일측성으로 발생하였고 폐장의 다른 장기에서는 임상증상, 이학적 소견 및 검사소견상 발견하지 못하여 폐장의 원발성 평활근육종으로 생각하였다.

평활근육종의 악성도는 결정하기 어려우나 종양의 위치, 세포형태의 다양성의 정도, bizarre cell의 존재 유무, 유사분열의 정도 및 종양의 크기와 세포질내의 근원섬유의 유무등에 따라서 결정되며 이중에서는 유사분열의 수가 악성도를 결정하는데에 가장 중요하다고 하였다<sup>7,15)</sup>. 특히 Guccion과 Rosen은 종양의 위치가 예후를 결정하는데에 중요하다고 하여 종양이 기관지내에 위치하는 경우는 크기가 다양하고 유사분열의 수와 종양의 크기가 악성도를 좌우한다고 하였으며 유사분열의 수가 10고배율 시야당 8개이하(8↓/10 HPF)인 경우에는 서서히 자라며 전이를 거의 하지않는 양성소견을 보였고 유사분열의 수가 10고배율 시야당 12개 이상(12/10 HPF)인 경우는 빈번하게 전이하는 악성소견을 보였다고 하였다. 본 증례에서는 폐실질내에 위치하는 종양으로서 유사분열은 10 고배율 시야당 12개 이상으로서 악성이며 전이를 잘 할 것으로 생각되어 추적관찰이 중요하다고 하겠다. 전이할 경우 이 종양은 주로 혈성전이의 경향을 보이거나<sup>17)</sup> 임파절전이도 보고된 예가 있으며<sup>18,19)</sup> 그의 간<sup>19,20)</sup>, 흉막<sup>5,6,22)</sup>, 피부<sup>18)</sup> 및 부신<sup>19,21)</sup>에의 전이도 보고된바 있다. 본 증례에서는 수술후 약 1년 경과한 현재까지 추적관찰하는 동안 전이의 증거는 보이지 않았다. 치료방법은 수술, 방사선치료 및 화학요법등이 있으며 이 중 수술이 가장 좋은 방법이며<sup>23)</sup> 평균 3년 생존율은 22%<sup>5)</sup>, 수술 후 생존율은 약 16% 정도였다고 한다<sup>18)</sup>. 화학요법은 양측성으로 발생하거나 흉곽외 전파가 있는 경우에 주

로 실시하며 1970년까지는 결과가 좋지않았으나 DITC(dimethyl thiazine imidazole carboxamide)와 Adriamycin이 이용되어 5년 생존율이 43%로 증가되었다고 한다<sup>24)</sup>.

### 결 론

본원에 내원한 40세 남자 환자로 우폐하엽에서 경계가 뚜렷한 종괴를 발견하였고 임상소견과 육안 및 현미경소견으로 폐장의 원발성 평활근육종임을 진단하여 간단한 문헌과 함께 보고하는 바이다.

### REFERENCES

- 1) Forkel W: Ein fall von fibromyoma der Dunge. ztscher F Krebsforsch 8:390-393, 1910
- 2) Glennie JS, Harvey P, Jewsbury P: Two cases of leiomyosarcoma of the lung. Thorax 14: 327, 1959
- 3) Wolff M, Silva F, Kaye G: Pulmonary metastases (with admixed epithelioid elements) from smooth muscle neoplasm: report of nine cases including three males. Am J Surg Pathol 3: 325, 1979
- 4) Morgan PGM, Ball J: Pulmonary leiomyosarcoma. Br J Dis Chest 74:245-252, 1980
- 5) Romanathan T: Primary leiomyosarcoma of the lung. Thorax 29:482-489, 1974
- 6) Merritt JW, Parker KR: Intrathoracic leiomyosarcoma. Can Med Ass J 77:1031, 1957
- 7) Guccion JG, Rosen SH: Bronchopulmonary leiomyosarcoma and fibrosarcoma. Cancer 30: 286, 1972
- 8) Juricalday CG, Lor F, Turner CG: Primary pedunculated leiomyosarcoma of the lung. Thorax 37:153, 1982
- 9) Brynn H, Goldman A: The differentiation of benign from malignant polypoid bronchial tumor. Surgery, Gynecology and Obstetrics 71:793, 1940
- 10) Silverman JF, Kay S: Multiple pulmonary leiomyomatous hamatomas. Report of a case with ultrastructure examination. Cancer 38:1199-1204, 1976



- 11) Paulette SP, Yao-shi Fu, Kay S: *Unusual ultrastructural features of leiomyoma of the lung. AJCP 63:901-908, 1975*
- 12) Hicks HG: *Bronchogenic leiomyosarcoma. Chest 32:338, 1957*
- 13) Burrell LST, Ross JM: *A case of mylous effusion due to leiomyosarcoma. Br J Tuberc 31: 38, 1937*
- 14) Spiro RH, McPeak CJ: *On so called metastasizing leiomyosarcoma. Cancer 11:844, 1966*
- 15) Stout AP, Hill WT: *Leiomyosarcoma of the superficial soft tissue. Cancer 11:844, 1958*
- 16) Watson WL, Anylan AJ: *Primary leiomyosarcoma of the lung. Cancer 7:250, 1954*
- 17) Mason MK, Azeem PS: *Primary leiomyosarcoma of lung. Thorax 20:13, 17, 1965*
- 18) Tocker AM, Dehaan C, Stofer BE: *Primary leiomyosarcoma. Chest 31:328, 1957*
- 19) Agnos JW, Starkey GWB: *Primary leiomyosarcoma and leiomyoma of the lung: a review of the literature and report of 2 cases of leiomyosarcoma. New Engl J Med 12:258, 1958*
- 20) Dyson BC, Tyentalance AE: *Resection of primary pulmonary sarcoma. J Thorac Cardiovasc Surg 47:577, 1964*
- 21) Herring N, Templeton JY, Haupt GJ, Theodes PA: *Primary sarcoma of the lung. Chest 42: 315, 1962*
- 22) Oschner A, Oschner S: *Pneumonectomy for leiomyosarcoma of the lung. J Thorac Surg 30:44, 1958*
- 23) Cheng P: *Management of soft tissue sarcomas: current status. Am J Med 501:244, 1977*

=Abstract=

### A Case Report of Pulmonary Leiomyosarcoma

Sun Hwa Jo, M.D., Dong Wha Lee, M.D.  
and Duk Yong Kang, M.D.

*Department of Clinical Pathology, School of Medicine, Soon Chun Hyang College, Seoul, Korea*

Leiomyosarcomas are very rare in lung. To date, several cases have been reported in literatures since first discription in 1907, by Davidsohn. Pulmonary leiomyosarcoma is classified into primary and secondary forms. Primary form is known to be arisen from smooth muscle in the bronchi or blood vessels. The original sites of secondary pulmonary leiomyosarcoma are usually retroperitoneal soft tissue, gastrointestinal tract or genitourinary tract, especially uterus. We experienced a case of pulmonary leiomyosarcoma which was found in lower lobe of right lung from 40 years old man.

Grossly, the tumor was a round shaped well circumscribed mass with rubbery hard consistency at the right lower lobe, measuring 7.5 cm in maximum diameter. The cut surfaces of the mass are somewhat lobulated, and show whorling pattern with focal necrosis and hemorrhage. Microscopically, the tumor is highly cellular and composed of interlacing bundles of spindle cells, which show moderate pleomorphism with mitoses over 12/10 high power field. Electronmicroscopic examination reveal many numebers of microfilamants in the cytoplasm of the tumor cells, which run parallel with longitudinal axis of the nuclei.

This a report of a case and review of literature was discussed briefly.