A Case of Benign Metastasizing Pulmonary Leiomyomatosis

Youn Seup Kim, M.D., Eo-Jin Kim, M.D.*, Choong-Hak Park, M.D.**.
Jae Seuk Park, M.D., Young Koo Jee, M.D., Kye Young Lee, M.D.

Department of Internal Medicine, Pathology*, and Gynecology**
Dankook University College of Medicine, Cheonan, Korea

A benign metastasizing pulmonary leiomyomatosis (BMPL) is a rare and uncommon variety of leiomyoma. BML affects middle-aged women who had a previous hysterectomy due to a histologically benign appearing leiomyoma. BMPL is characterized by asymptomatic multiple smooth muscle nodules with a less aggressive course than a leiomyosarcoma. A 45-year-old woman who had a hysterectomy for a uterine leiomyoma 4 years prior to this study presented with multiple variable-sized lung nodules. A percutaneous needle biopsy confirmed the benign metastasizing pulmonary leiomyomatosis. Here, we present this case with a review of the relevant literatures. (Tuberculosis and Respiratory Diseases 2002, 53:190-195)

Key words: Benign metastasizing pulmonary leiomyomatosis, Uterine leiomyoma, Leiomyosarcoma.
환 자 : 김○실, 45세, 여자
주 소 : 우연히 발견된 다발성 폐결절
현병력 및 과거력 : 과거력상 1988년에 태생원에서 자궁내 폐활근증으로 인하여 근증적출술을 시행받고, 2000년 7월에는 외음부에 종괴(2×3cm)가 관찰되어 본원 신부인과에서 시행한 조직검사상 폐활근증으로 판명되어 전자접촉술과 함께 난관 -난소절제술을 같이 시행받았다.

기족력 : 외삼촌과 오빠가 경제를 없었던적이 있으며 그 외 특이소견은 없었다.

진찰 소견 : 내원 당시 혈압 100/70mmHg, 맥박 84회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.7℃이었다. 외견상 전신상태는 양호하였으며 각막 신혈, 창상층, 녹물 함몰, 정부 임파절 비대 소견 등은 없었다. 전신상 호흡음과 심음은 정상이었고 그 외 전신진찰상 특이소견은 없었다.

검사실 소견 : 말초 혈액 검사, 생화학 검사, 심전도, 페기능검사 및 동맥혈 가스분석 검사 등은 정상소견을 보였다. 입원시 시행한 종양표지자인 αFP, CEA, CA19-9는 정상범위 내에 있었다.

방사선학적 검사 : 단순 흉부 방사선 검사상 양쪽 폐야에 동공을 형성하는 결정성 음영들이 관찰되었다. 전산화 단층 활영검사에서 양측 폐야에 다양한 크기의 결절들과, 좌측흡백에 3.5x2cm 크기의 종괴형 음영이 관찰되었다(Fig. 1.A,B).

폐생검 병리소견 : 폐결절에서 시행한 침생검 소견상, 세포밀도가 증가된 방추형의 폐활근 세포가 다 맴을 이루며 주행하는 소견이 관찰되었으며(Fig. 1.B. Computed tomogram of the chest shows a multiple nodules in the bilateral lung fields. ...)
Fig. 2.A. Microscopic findings of pulmonary nodule show benign-looking elongated spindle cells grouped as bundles with a lack of mitotic figures.

Fig. 3.A. Low-power microscopic finding of vaginal wall reveals a relatively well-demarcated round mass.

Fig. 2.B. Immunohistochemical findings show positive reactivity for smooth muscle actin in spindle cells.

Fig. 3.B. Immunohistochemical findings show positive reactivity for smooth muscle actin in proliferating benign spindle cells with a lack of atypia.

고 참

BMPL은 1939년에 Steiner에 의해 처음으로 알려진 질환으로 양성의 조직학적 소견과 분화가 잘된 평활 근육세포가, 그리고 소질한 결합조직을 갖는 종양으로 보고되었으며 처음에는 metastasizing fibro-oleiomyoma라고 용어가 사용되었다. BMPL은 다발성 질환을 뜻으로 하여 대부분은 폐에 위치하고 조직학적 검사상 양성으로 보이는 평활 근육증
본 질환의 방사선학적 소견은 폐의 결절성 병변으로 보인다. 대부분은 다양한 크기의 다발성 결절로 나타나며, 종괴모양, 흉부를 동반한 만성형의 결정성 모양, 그리고 남성이나 기흉을 동반한 소견으로 나타나기도 한다. 본 증례에서는 다양한 크기의 다발성 결절을 보이는 폐부방사선 소견을 보였다.

정단은 폐의 결절이나 자궁의 조직검사를 통해 이루어진다. 양성의 진단은 악성 폐전광ệ 세포가 관찰되지 않고 폐전광 panties를 가능한지 폐전광케 판정하여 악성으로 판정한다. BMPL은 폐연광 진단으로도 구별되어 악성의 경우가 많으며 폐결핵적이 뿐만이 폐결핵기 행동을 확인할 수 있으며 방사선적으로 염증의 중점을 확인할 수 있다. 병변으로 진단된다. 자궁과 병변은 모두 SMA(smooth muscle actin) 항체에 양성 염색반응을 보이며 폐결핵의 폐결핵세포는 surfactant apoprotein과 EMA(epithelial membrane antigen) 항체에 양성 염색반응을 보인다. Ki-67 과 PCNA의 염색반응은 폐와 자궁에 각각 1%와 5% 미만이며 예스토로젠과 프로체스테론 수용체라는 폐의 종양세포에서 약 70% 정도의 염색반응을 보이며 자궁종양은 10% 미만에서 약한 양성의 반응을 보인다고 한다. 본 증례에서는 폐와 염증부에서 SMA에 양성 염색반응을 보였고, 흉전광진피膿과 염증세포 폐전광진피膿과 같은 과포종의 폐전광진피膿에 잘 반응한다고 알려진 HMB-45에는 염색의 반응을 보였다. Veimentin과 Desmin는 양성의 반응을 보였으나 CD34에는 양성의 반응을 보였다. 

BMPL은 폐전광 진단을 위한 주요 방사선학적 소견은 확실히 진단기의 요소로 보이며 특히 폐결핵의 환자들에게는 진단에 도움이 된다. 정확한 예후는 환자의 에스트로겐 혹은 프로체스테론 상태에 의존하는 것으로 알려져 있다. 왜냐하면 이 질환은 호르몬 수용체와 연관이 있기 때문이다. 폐결핵과 임신은 질환의 경과
에 영향을 미치는 것으로 알려져 있는데, 임신기간 동안
의 최종 결과의 감소는 임신 2기, 3기 그리고 산육기
기간에 보고되었다. Horstmann 등은 이 절환의 진
행이 폐경후의 환자에서는 서서히 진행하지만 폐
경전의 환자들에게는 호흡부전을 유발하고 심한경
단은 사망에 이르는 빈한 진행을 가진다고 보고
하였다. Banner 등은 전자공적출술과 난소-난관
절체술을 시행한 환자에서 잔존의 호전이 있었다
고 보고하였다. 이러한 보고들은 종양의 근육조직
들이 에스트로겐 혹은 프로게스테론 결합유무에
반응을 한다는 것을 시사한다.15

치료는 일반적으로 전자공적출술과 난소-난관
절체술, 폐 병변의 절제, 장기간의 프로게스테론
투여, 그리고 복합치료등이 추천되고 있다. 본 중
재의 경우에는 이미 전자공적출술과 난소-난관 절
체술을 시행받았기에 더 이상의 추가치료없이 외
래에서 추적관찰 중에 있다.

요 약

저자들은 위기적상 자궁질절술을 시행받은 환자에
서 우연히 발견된 다발성 폐결절을 경피적 폐생검
술을 시행하여 폐를 침범한 '양성 전이성 폐 폐혈
근중증' 1예를 경험하였기에 이를 보고하는 바이
다.

참고 문헌

12. Martin E. Leiomyomatous lung lesions: a

