

## 저등급 자궁내막간질육종 1예

경상대학교 의과대학 산부인과학 교실, 병리학교실\*  
백중철·장인석·정명섭·이정희\*·신정규·이순애·이종학·백원영

### A Case of Low-Grade Endometrial Stromal Sarcoma of the Uterus

Jong Chul Baek, M.D., In Suk Chang, M.D., Myeong Seob Jeong, M.D.,  
Jeong Hee Lee, M.D.\*, Jeong Gyu Shin, M.D.,  
Soon Ae Lee, M.D., Jong Hak Lee, M.D., Won Young Paik, M.D.  
*Department of Obstetrics and Gynecology, Pathology\*, College of Medicine,  
Gyeongsang National University, JinJu, Korea*

Uterine sarcomas are rare tumors of mesodermal origin. They constitute 2-6% of uterine malignancies. The three most common histologic variants of uterine sarcoma are leiomyosarcoma(LMS), malignant mixed mullerian tumors(MMMTs) of both homologous and heterologous type, and endometrial stromal sarcoma(ESS).

Endometrial stromal tumors are divided into three types on the basis of mitotic activity, vascular invasion, and observed differences in prognosis: 1) endometrial stromal nodule, 2) low-grade endometrial stromal sarcoma, 3) high-grade or undifferentiated endometrial stromal sarcoma.

Lower-grade ESS is distinguished from high-grade ESS microscopically by a mitotic rate of less than 10 MF(mitotic figure)/10 HPF as well as clinically by a more protracted course.

We have experienced a case of low grade endometrial stromal sarcoma of the uterus in a 39-years-old woman, which is presented with a review of literatures.

**key word** : Uterine sarcoma, Low-grade endometrial stromal sarcoma

### 서 론

자궁육종은 자궁 선암종에 비하여 발생빈도가 극히 적고 전체 자궁에서 발생하는 악성 종양의 2-6%를 차지하며,<sup>1</sup> 조직학적 아형으로 자궁평활근육종, 악성 혼합 밀러씨 종양, 자궁내막 간질 육종등이 있다.<sup>2</sup> 이중 자궁내막 간질성 육종은 전체 자궁악성 종양의 약 0.2%를 차지한다.<sup>4</sup>

자궁 내막 간질 종양은 세포 분열상, 혈관침윤여부, 예후의 차이에 따라 자궁내막 간질성 결절, 저등급 자궁내막 간질 육종, 고등급 자궁내막 간질 육종의 세가지 형으로 구분된다.<sup>3</sup>

저등급 자궁내막 간질 육종은 조직학적으로 10 고배율 시야당 10개 미만의 세포 분열상 소견을 보이며 임상적으로는 좀 더 완만한 경과를 보이므로 고등급 자궁내막간질육종과 구별된다.

저자들은 본원 산부인과에서 39세 가정주부의 저등급 자궁내막간질육종 1례를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증 례

환 자 : 39세, 가정 주부

주 소 : 월경과다, 하복부 동통

출산력 : 4-0-2-4

가족력 : 특이 사항 없음.

과거력 : 특이 사항 없음.

월경력 : 초경은 14세에 있었으며 월경 주기는 30일로 규칙적이며 지속기간 3-5일, 월경량은 중등도임.

현병력 : 2001년 2월 월경과다와 하복부 동통으로 산부인과 외래 들러 자궁근종 의심 하에 추가적 검사와 수술 위해 입원함.

진찰 소견 : 당시 환자는 만성병색으로 의식은 명료하였다. 체격 및 영양상태는 중등도였으며 체중 65 kg, 신장 157 cm, 활력 증후 정상이었다. 골반 내진 소견 상 압통을 동반하지 않은 임신 20주 크기의 견고하고 가동적인 종괴가 촉지 되었으며 양측 부속기는 특이 소견 없었다. 자궁 경부에 경도의 미란 소견 보였으며 질, 외음부에는 특이 소견 없었다. 경부 임파선 비대 및 서혜부 임파선 비대는 없었다.

검사 소견 : 혈색소 11.5 g/dl, 백혈구 6,800/mm<sup>3</sup>, 혈소판 276,000/mm<sup>3</sup> 이었다. 출혈성 검사, 뇨검사, 간기능 검사, 심전도 검사 및 흉부 X-선 검사는 모두 정상 범위였다.

복부 초음파 및 컴퓨터 단층 촬영 소견 : 복부 초음파 검사상 자궁은 17×10×12 cm 크기로 커져 있었다. 자궁 후벽에 9.5×9.0×8.5 cm 크기의 자궁근종으로 의심되는 부위가 관찰 되었고 내부에 불규칙한 괴사에 의해 낭성 변화가 관찰되었다.

수술 소견 : 전신 마취하에 시험적 개복술을 시행하였다. 골반내 소견은 자궁체부는 아기 머리크기였으며 중앙부에 낭성 변화를 보이고 있었다. 양측 부속기는 특이 소견 없었다. 주위 조직으로의 전이 소견은 보이지 않았다. 복강내 복수는 없었으며 골반내 임파선의 비대는 없었다. 수술은 전자궁 적출술 및 양측 난소난관절제술을 시행하였다.

병리학적 소견

1) 육안적 소견 : 자궁은 길이가 17cm, 너비가 11cm 이었고 무게는 850gm 이었다. 자궁을 열었을 때 자궁 근층내에 9.7×9.0 cm 크기의 피막형성은 없으나 주변 조직과 경계가 잘 이어지는 고형성 종괴가 관찰되었다. 종괴의 단면은 황갈색이었고, 전반적으로 균질하였으나 국소적으로 점액양 변화가 관찰 되었다. 육안상 자궁 내막으로의 침윤은 확인 되지 않았다. 자궁내막은 육안적으로 정상이었고 두께는 0.5cm 정도였다. 양측 난소 및 난관은 특이 소견이 관찰되지 않았다.

2) 현미경적 소견 : 종양은 비교적 주변과의 경계가

뚜렷했으나, 일부에서 주변 자궁근층으로 침윤을 하는 저등급의 악성 종양이었다(Fig. 1). 종양을 구성하는 세포는 거의 일정하였으며, 핵의 크기는 작으면서 모양은 난원형 또는 방추형으로 증식성 자궁내막의 기질을 닮았다. 일부에서는 특징적으로 성기삭 모양의 구조(sex cord-like pattern)가 관찰되었다(Fig. 2). 세

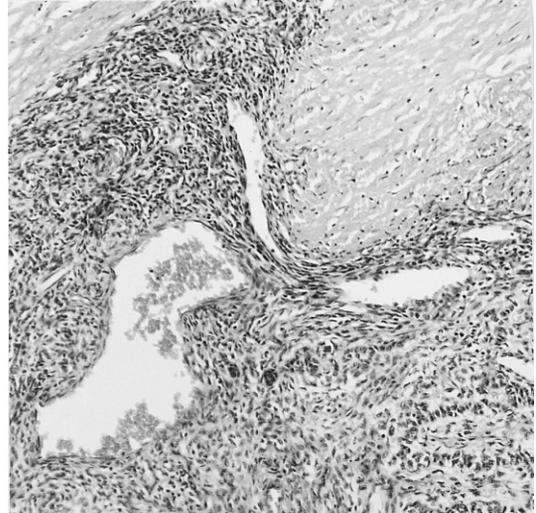


Fig. 1. Low grade endometrial stromal sarcoma showing myometrial invasion by small tumor cell (H&E ×100).

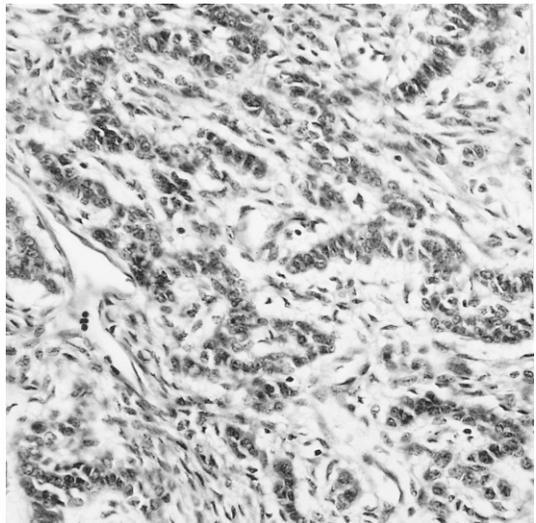


Fig. 2. The tumor cells have ovoid to spindle nuclei and are arranged in characteristic sex cord-like pattern (H&E ×200).

포의 비정형성은 관찰되지 않았으며, 유사분열도 거의 관찰되지 않았다. 양측 부속기에 특이 소견 보이지 않았고 증식기의 자궁 내막을 보였다. 자궁경부에는 만성자궁경부염증 및 편평상피 이형성증이 보였다.

수술 후 경과 : 수술 후 경과는 양호하였고 수술 후 9일째 퇴원 후 전이나 재발의 증거 없이 외래추적검사 중이다.

## 고 찰

자궁육종은 자궁 선암종에 비하여 발생 빈도가 극히 적다. 전체 자궁 악성 종양의 2-6%를 차지하며,<sup>1</sup> 자궁내막 간질성육종은 전체 자궁 악성 종양의 약 0.2%를 차지 한다.<sup>4</sup> Zaloudek 등은 자궁육종의 대부분은 평활근 육종이고 자궁내막 간질성 육종은 자궁 육종의 15-25%를 차지하고 있다고 보고하였다.<sup>5</sup>

Norris와 Taylor에 의하여 자궁내막 간질성 결절 (endometrial stromal nodule, ESN), 내림프간질성 myosis (endolymphatic stromal myosis, ESM) 또는 저등급 자궁내막 간질성 육종 (low-grade endometrial stromal sarcoma) 와 고등급 자궁내막 간질성 육종 (high-grade endometrial stromal sarcoma, ESS) 의 3가지로 분류되었으나,<sup>3</sup> 최근에는 AFIP 분류법이 주로 사용되고 있다(Table 1).<sup>5</sup>

자궁내막 간질성 결절은 비침윤성이며 고립된 병변으로 자궁에 국한된다. 림프관이나 혈관침범은 없고 세포분열상은 보통 10 고배율 시야당 3개 미만이다. 저등급 자궁내막 간질성 육종은 조직학적으로 세포분열상이 10 고배율 시야당 10개 미만이며 임상적으로 좀 더 완만한 경과를 보여 고등급 자궁내막 간질성 육종과 구분된다. 저등급 자궁내막 간질성 육종의 임상 경과는 전이가 일어날 수 있으나 대부분 진행이 느리고 드물게 재발이 일어나지만, 오랜 시간이 경과한 후에 발생한다. 고등급 자궁내막 간질성 육종은 세포분열상이 10 고배율 시야당 10개 이상이며 자궁근층으

로의 침윤 정도가 심하고 더 파괴적인 임상양상을 보이며 전이가 흔하며 나쁜 예후를 나타낸다.<sup>3,6</sup> Norris와 Taylor가 주장한 세포분열수가 예후 판단 및 분류에 있어 가장 중요하고, 현재까지는 그들이 주장한 세포분열수에 따라 저등급과 고등급 자궁내막 간질성 육종으로 분류한다.<sup>3</sup>

자궁내막 간질성 육종의 발병 연령을 보면 10대에서 70대까지 광범위하게 나타나고 있다. 저등급 자궁내막 간질성 육종과 고등급 자궁내막 간질성 육종 환자의 중간연령을 보면, Gynecology Oncology Group 의 보고에서는 40.9세와 54.8세,<sup>7</sup> Evans 등의 보고에 의하면 각각 39세와 61세로 저등급 자궁내막 간질성 육종은 주로 50세 이전에 발생하며, 고등급 자궁내막 간질성 육종은 50세 이상에서 나타나는 경향이 있다고 하였다.<sup>8</sup>

자궁내막 간질성 육종의 육안적 소견은 황색 또는 오렌지색을 나타내며, 출혈 및 낭종형성이 흔하고 괴사가 일어나기도 한다. 종양의 평균 크기는 5.5cm이고 크기가 클수록 재발률도 증가한다고 보고하였다.<sup>3</sup> 현미경적 소견은 자궁내막 기질세포와 유사하며 일정한 모양의 세포로 구성되어 있고 세포의 다양성과 이형성 정도는 매우 낮으며 세포들간에 비교적 불분명한 경계를 보인다. 다양한 크기의 세포질을 함유한 방추체 모양의 세포들로 구성되어 월경주기의 증식기의 기질세포와 비슷하게 보이기도 하며 세포질이 많은 경우 탈락세포의 증식처럼 보이기도 한다. 성기삭 모양의 구조(sex cord-like pattern)는 특징적으로 자궁내막 간질성 결절과 저등급 자궁내막 간질성 육종에서만 관찰된다.<sup>9</sup>

저등급 자궁내막 간질성육종의 가장 흔한 증상은 비정상적 질 출혈이다. 그 외 골반통 또는 복통, 골반 종물 등이 동반 될 수 있으며 때로는 아무 증상이 없을 수도 있다.<sup>10</sup> 내진상 복강내 종괴 및 자궁 비대가 촉진되기도 하며 진행된 경우에는 자궁이 다른 골반내 구

**Table 1.** AFIP classification of endometrial stromal tumors

Tumor	Malignant potential	Cytologic atypia	Mitoses/10 HPF
Stromal nodule	None	Mild-moderate (pushing margins)	Less than 10; usually 1-3
Low-grade stromal sarcoma	Low to intermediate	Mild-moderate (infiltrating margins)	Less than 10; usually 1-3
Stromal sarcoma	High	moderate-marked	10 or more

AFIP; Armed forces institute of pathology

조물 또는 골반벽에 고정될 수도 있다.<sup>8</sup> 전이는 임파선이나 정맥을 통해 광인대, 자궁부속기, 주인대, 질, 방광 등에 있을 수 있으며 원격전이 장소로는 간, 폐, 골격, 뇌 등이 될 수 있다.<sup>11,12</sup>

진단은 특이적인 증상과 징후가 없으므로 수술 전 진단은 매우 힘들다. 자궁경부 세포진 검사로서 진단될 가능성은 거의 없으며, 자궁내막 생검으로 70-83% 정도 진단할 수 있다는 보고도 있으나 대부분은 수술 후 병리검사 시행 후 확진하게 된다.<sup>13,14</sup> 저자들의 경우에도 자궁근종으로 생각하고 수술을 시행하였고 수술 후 병리 검사에서 저등급 자궁내막 간질성 육종으로 판명되었다.

Piver 등은 자궁육종에 대한 공식적인 임상병기가 없어서 자궁내막 선암종의 FIGO 임상기를 이용하여 종양이 자궁내에 국한된 경우를 stage I, 자궁경부까지 침범한 경우를 stage II, 골반까지 침범한 경우를 stage III, 골반을 넘어선 방광, 직장, 복부 혹은 원격 전이가 있는 경우를 stage IV로 분류하였다.<sup>15</sup>

치료는 외과적 적출술을 원칙으로 하며 보조적 요법으로 호르몬요법, 화학요법, 방사선 요법 등이 시행될 수 있다.<sup>3</sup> 수술적 요법에는 단순자궁적출술, 자궁적출술 및 양측 난관난소적출술 등이 시행된다. 외과적 수술시 양측 난소적출술을 시행하는 이유는 estrogen이 종양성장을 촉진하는 것으로 알려져 있기 때문에 난소를 제거함으로써 estrogen의 자극에 의한 종양세포의 성장을 차단할 수 있기 때문이다. 또한 난소적출 후 재발 시간이 지연되고 재발율이 낮아지며 전이를 감소시킬 수 있다.<sup>17</sup>

방사선 치료에 대해서는 논란이 많으며, Koss 등에 의하면 재발성인 예와 불완전하게 제거된 예에서 효과를 얻을 수 있다고 하였다.<sup>16</sup>

호르몬 치료는 주로 재발된 경우나 진행된 경우 potent한 progesterone이 주로 사용되며 Baker 등은 estrogen과 progesterone 수용체 양성이면 progesterone의 치료가 적절하다고 하였다.<sup>17</sup> Sabini 등은 7예의 자궁내막간질성육종의 steroid 호르몬 수용체 연구에서 저등급의 자궁내막 간질성육종은 모두 progesterone 수용체 양성이며 이는 재발의 예측에 중요한 지표가 되며 또한 progesterone 치료시 잘 반응한다고 보고하였다.<sup>18,19</sup> 고등급 간질성육종의 경우에도 progesterone 치료가 시도되기는 하지만 결과는 일반적으로 좋지 못하다.

전이성인 경우 보조적 화학요법으로는 adriamycin,

vincristine, actinomycin, cyclophosphamide 등의 효과에 대해서 보고 되어있다.<sup>20</sup> 그러나 전이 및 재발될 때까지의 긴 기간으로 인하여 보조적항암 화학요법의 효과에 대한 결론은 불확실하다.<sup>20</sup>

재발 및 전이를 예방하기 위한 여러 치료방법들이 시도되고 있으나 아직 정립된 치료법은 없다.<sup>16,17,20</sup>

Norris와 Taylor는 종양의 크기, 성장양상, 세포분열상의 수와 예후와는 관계가 있으며, 세포의 이형성과 예후와는 관계가 없다고 하였다.<sup>3</sup> 저등급 자궁내막 간질육종의 5년 생존율은 100% ,고등급 자궁내막 간질육종의 5년 생존율은 55%로 보고 하였다.<sup>3</sup> Piver 등은 저등급 자궁내막 간질육종의 5년 생존율을 임상병기 1기에서는 88%, 임상병기 2기에서는 66%, 임상병기 3기에서는 100%, 임상병기 4기에서는 75% 로 보고하였다. 임상병기 1기에서 47% 가 골반 내에서 재발하였고 9%에서 원격 전이가 관찰되었다.<sup>15</sup> 본 증례의 경우 수술적 병기 1기였고 광학현미경 소견상 10 고배율 시야당 1개 이하의 세포분열상을 보여 좋은 예후를 보일 것으로 예상된다.

### 참 고 문 헌

- 1) Harlow BL, Weiss NS, Lofton S. The epidemiology of sarcoma of the uterus. J Natl Cancer Inst 1986; 76: 399-402.
- 2) Czesnin K, Wronkowski Z. Second malignancies of the irradiated area in patients treated for uterine cervix cancer. Gynecol Oncol 1978; 6: 309-315.
- 3) Norris HJ, Taylor HB. Mesenchymal tumors of the uterus. A Clinical and pathologic study of 53 endometrial stromal tumors. Cancer 1966; 19: 755-66.
- 4) Lanson B, Silfversward C, Nilsson B, Pettersson F. Endometrial stromal sarcoma of the uterus Eur J Obstet Gynecol 1990; 35: 239-49.
- 5) Zaloudek CJ, Norris HC. Mesenchymal tumors of the uterus. Progress in Surgical Pathology 1981; 3: 1-35.
- 6) 정유곤, 고영채, 김복인, 이홍균. 자궁내막간질육종 1례. 대한산부회지 1989; 32 :717.
- 7) Hart WR, Yoonessi M. Endometrial stromatosis of the uterus. Obstet Gynecol 1977; 49: 393-403.
- 8) Evans HL. Endometrial stromal sarcoma and poorly differentiated endometrial sarcoma Cancer 1982; 50: 2170-82.
- 9) Fekete PS, Vellios F. The clinical and histologic spectrum of endometrial stromal neoplasms: a report of 41 cases. Int J Gynecol Pathol 1984; 3: 198-212.

- 10) Novak E, Anderson DF. Sarcoma of uterus: Clinical and pathologic study of 59 cases. Am J Obstet Gynecol 1937; 34: 740.
- 11) Steams HC. A study of stromal endometriosis. Am J Obstet Gynecol 1958; 75: 663-71.
- 12) Hart WR, Yoonessi M. Endometrial stromatosis of the uterus. Obstet and Gynecol 1977; 49: 393-403.
- 13) Taina E, Maenpaa J, Erkkola R, Ikkala J, Soderstrom O, Viitanen A. Endometrial stromal sarcoma. Gynecol Oncol 1989; 32: 156-62.
- 14) 박삼열, 박미애, 정순철, 임전주, 박혁석. 자궁내막간질 육종 1례. 대한산부회지 1991; 34: 589-93.
- 15) Piver MS, Rutledge FN, Copeland L, Webster K, Blumenson L, Suh O. Uterine endolymphatic stromal myosis: a collaborative study. Obstet Gynecol 1984; 64: 173-8.
- 16) Koss LG, Spiro RH, Brunschwig A. Endometrial stromal sarcoma. Surg Gynecol Obstet 1965; 121: 531-7.
- 17) Baker VV, Walton LA, Fowler WC Jr, Currie JL. Steroid receptors in endolymphatic stromal myosis. Obstet Gynecol 1984; 63: 72S-74S.
- 18) Sabini G, Chumas JC, Mann WJ. Steroid hormone receptors in endometrial stromal sarcomas: A biochemical and immunohistochemical study. Am J Clin Pathol 1992; 97: 381-6.
- 19) 김지훈, 임채춘, 남궁성은. 저등급 자궁내막 간질성 육종의 치료. 대한 산부회지 2002; 45: 2289-94.
- 20) Lehrner LM, Miles PA, Enck RE. Complete remission of widely metastatic endometrial stromal sarcoma following combination chemotherapy. Cancer 1979; 43: 1189-94.

### 국문초록

자궁육종은 중배엽에서 기원하는 드문 질환으로 자궁에서 발생하는 악성 종양의 2-6 %를 차지한다. 자궁육종의 조직학적 아형으로 자궁평활근육종, 악성 혼합 밀러씨 종양, 자궁내막 간질 육종등이 있다.

자궁 육종의 10-25 %를 차지하는 자궁 내막 간질 종양은 세포 분열상, 혈관침윤여부, 예후의 차이에 따라 자궁내막 간질성 결절, 저등급 자궁내막 간질 육종, 고등급 또는 미분화 자궁내막 간질 육종의 세가지 아형으로 구분된다.

저등급 자궁내막 간질 육종은 조직학적으로 10 고배율 시야당 10개 미만의 세포 분열상 소견을 보이며 임상적으로는 좀 더 완만한 경과를 보이므로 고등급 자궁내막 간질 육종과 구별되어진다.

저자들은 본원 산부인과에서 39세 가정주부의 저등급 자궁내막 간질 육종 1례를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

**중심단어 :** 자궁육종, 저등급 자궁내막 간질 육종