

자궁근종을 동반한 원발성 기관지 평활근종

전남대학교 의과대학 내과학교실, 산부인과학교실¹, 흉부외과학교실²

심현정, 임정환, 이 석, 김대현, 박강진, 이세련, 정종필, 손준광, 김수옥, 오인재, 김규식, 김유일, 임성철, 김영철, 김석모¹, 나국주²

Primary Endobronchial Leiomyoma Combined with Uterine Leiomyoma

Hyun Jeong Shim, M.D., Jung-Hwan Lim, M.D., Seok Lee, M.D., Dae Hyun Kim, M.D., Kang Jin Park, M.D., Se Ryeon Lee, M.D., Jong-Pil Jeong, M.D., Jun-Gwang Son, M.D., Soo-Ok Kim, M.D., In-Jae Oh, M.D., Kyu-Sik Kim, M.D., Yu-Il Kim, M.D., Sung-Chul Lim, M.D., Young-Chul Kim, M.D., Seok-Mo Kim, M.D.¹, Kook-Joo Na, M.D.²

Departments of Internal medicine, ¹Obstetrics and Gynecology, and ²Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Chonnam National University, Gwangju, Korea

Leiomyoma of the bronchus is a very rare benign tumor of the lung. Most endobronchial leiomyomas occur as secondary foci of primary uterine leiomyoma. We herein report a case with endobronchial tumor that had a different pathology from a primary resected uterine leiomyoma and was therefor considered a primary endobronchial leiomyoma. A 51-year-old woman with a history of uterine myoma presented with productive cough and fever. Bronchoscopy revealed a lightly yellow colored mass lesion that totally obstructed the orifice of the left lower lobe of the lung. The diagnosis of leiomyoma was made by histological examination of the obtained specimen. We considered the possibility of a benign metastasizing pulmonary leiomyoma. For treatment and differential diagnosis, a left lower lobe lobectomy of the lung and total hysterectomy with bilateral salphingoophorectomy were performed. The differences between lung and uterine lesions were confirmed by morphologic finding and immunohistochemical staining. The pathological diagnosis was primary endobronchial leiomyoma combined with uterine myoma. (*Tuberc Respir Dis* 2006; 61: 490-495)

Key word: Primary endobronchial leiomyoma, Uterine leiomyoma.

서 론

폐에서 발견되는 평활근종은 하부 기도내에서 발생하는 양성종양의 약 2%를 차지하는 드문 질환이다^{1,2}. 폐에 발생한 평활근종 중에서 양성 전이성 폐 평활근종(benign metastasizing pulmonary leiomyoma)은 대부분 과거력상 자궁근종이 있거나 자궁근종으로 자궁적출술을 받았던 여자 환자의 기관지 혹은 폐에서 호발되는 양성 종양으로 조직학적 특징이 자궁 근종과 비슷한 양상으로 나타난다^{3,4}.

저자들은 과거 자궁근종을 가지고 있던 환자가 호전되지 않는 폐렴을 주소로 내원하여 기관지 내의 평

활근종을 진단하였고, 이후 자궁과 기관지 평활근종의 수술적 절제를 동시에 시행하여 얻어진 조직 검사상, 서로 다른 형태 및 면역염색 소견을 보였기에 원발성 기관지 평활근종과 자궁근종으로 진단하였다. 각각 다른 특징을 지닌 원발성 평활근종이 자궁과 기관지에 동시에 존재하는 증례를 경험하였기에 이에 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 정O자, 여자, 51세

주 소: 기침, 가래, 발열

과거력: 20년전 자궁외 임신으로 난관절개술(Salpingotomy)을 시행하였고 7년 전부터 자궁근종으로 추적관찰 중이었으며, 다른 과거력은 없었다.

사회력 및 가족력: 특이사항은 없음

현병력: 내원 2년 전부터 재발성 기침, 화농성 객담 증상으로 타 병원에서 간헐적으로 치료를 받아왔으며, 약 1개월 전부터 기침, 가래, 발열 등의 증상이 악

Address for correspondence: **Kyu Sik Kim, MD.**
Lung and Esophageal Cancer Clinic, Chonnam National University Medical School and Hwasun Hospital, 160 Ilsim-ri, Hwasungun, Jeonnam, South Korea. 519-809
Phone: 061-379-7615, FAX: 061-379-7628
E-mail: cyberkks@chonnam.ac.kr
Received: Aug. 23. 2006
Accepted: Sep. 22. 2006

화되어 폐렴으로 진단 받고 이에 대한 약물치료를 하였으나 호전되지 않아 본원으로 전원 되었다.

이학적 소견: 입원 당시 혈압은 130/80 mmHg, 맥박수 68회/분, 호흡수 20회/분, 체온은 36.6℃였다. 의식은 명료하였고 결막의 창백이나 공막의 황달 소견은 보이지 않았다. 흉부 청진시 심음은 규칙적이고, 잡음도 들리지 않았으나 좌측 하부폐야에서 호흡음이

크게 감소되어 있었고 수포음이 동반되었다. 그 외 전신 진찰에서 특이 소견은 없었다.

검사실 소견: 입원 당시 말초혈액 검사결과에서는 혈색소 11.9g/dL, 적혈구 용적률 34.5%, 백혈구 5400/ mm^3 , 혈소판 247,000/ mm^3 이었다. 종양 표지자 검사에서 CEA 0.771 ng/ml (정상 : 0-3.4 ng/ml), CA 125 1.19 U/mL (정상 : 0-5.8U/mL)이었고 그 외 생화학검사,

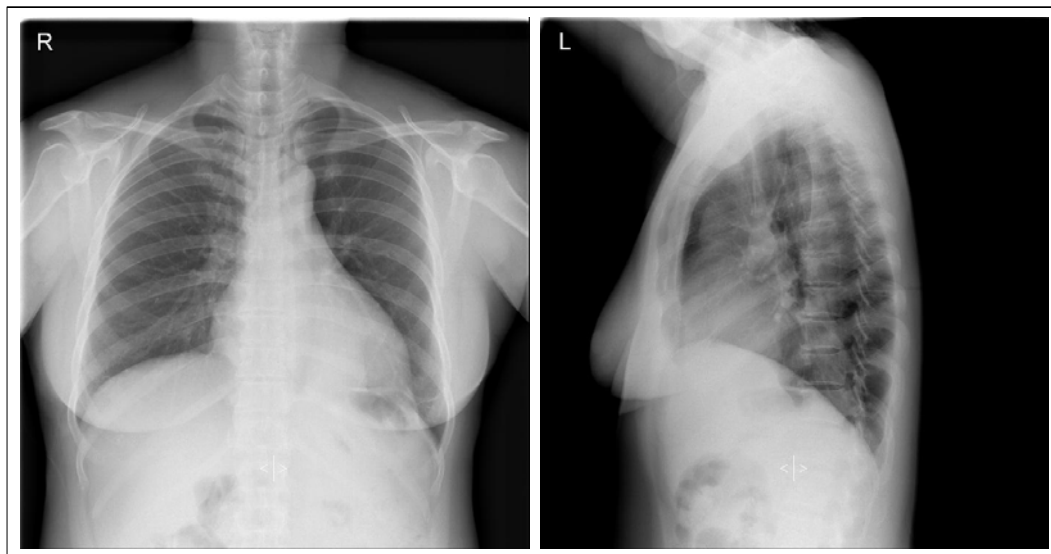


Figure 1. Chest radiography showed mass like lesion with passive atelectasis in left lower lobe.

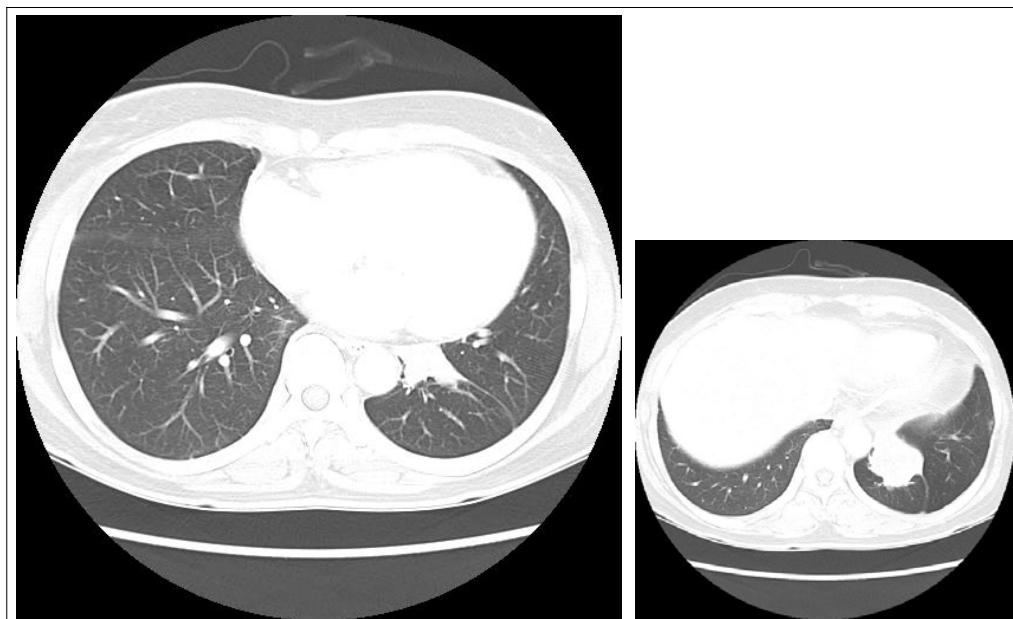


Figure 2. Chest CT scan reveals about 4.8×3.8 cm sized enhancing mass in left lower lobe.



Figure 3. Bronchoscopy showed yellowish, round, hard mass, completely obstructing left lower lobe bronchus.

소변검사 등도 정상이었다.

폐기능 검사: FVC 2.23L (정상 예측치의 79%), FEV1 1.77L (정상 예측치의 83%), FEV1/FVC 79%로 정도의 제한성 환기장애를 보였다.

방사선학적 소견: 단순 흉부 방사선 검사에서 좌하엽에 종괴 소견과 무기폐 소견을 보이고 있었으며 (Figure 1), 흉부컴퓨터단층촬영에서 좌하엽에 직경 약 4.8×3.8 cm의 종괴가 관찰되었고 이하 부위의 무기폐 소견과 염증 소견이 관찰되었다(Figure 2). 복부 초음파 검사상 자궁체부의 후벽에 6.8×4.9×6.5 cm 크

기의 내부에 이차 변성을 동반한 자궁근종 소견이 관찰되었다.

굴곡성 기관지내시경 검사소견: 노란빛을 띄며 단단한 종괴가 좌측 하부기관지 원위부내로 돌출되어 있었고 이 종괴에 의해 기관지 내부는 완전히 폐쇄되는 소견을 보이고 있었다. (Figure 3).

병리학적 소견: 폐의 병소에 대해서는 좌하엽절제술을 시행하였고 육안상 좌하엽기관지 근위부에 기관지 내부로 돌출된 2.3×1.5×1.8 cm 크기의 종괴가 관찰되었다. 조직학적으로 특징적인 타원형의 핵과 길고 가느다란 양극성 세포질의 돌기를 갖는 모양과 크기가 일정한 평활근 세포들이 소용돌이 치는 양상으로 배열되어 있었다. 이 세포들의 성상을 알기 위해 시행한 면역조직화학 검사에서 이 종양 세포들은 actin과 desmin에 양성 소견을 보였고 Ki-67, p53, CD10 염색에 음성으로 양성의 평활근종으로 진단되었다(Figure 4). 또한 에스트로겐 수용체와 프로게스테론수용체는 음성이었다. 이에 반하여 자궁 적출 종양은 폐의 조직과 비교하였을때 조직학적으로 세포 밀도가 훨씬 높은 양성 평활근종의 소견을 보였다(Figure 5). 면역조직화학 검사에서 actin과 desmin, CD 10에 양성 소견을 보였고 Ki-67, p53 염색에 음성을 나타냈으며 에스트로겐 수용체는 음성이었으나 프로게스테론 수용체는 양성이었다. 폐의 종괴와 자궁의 종괴가 형태

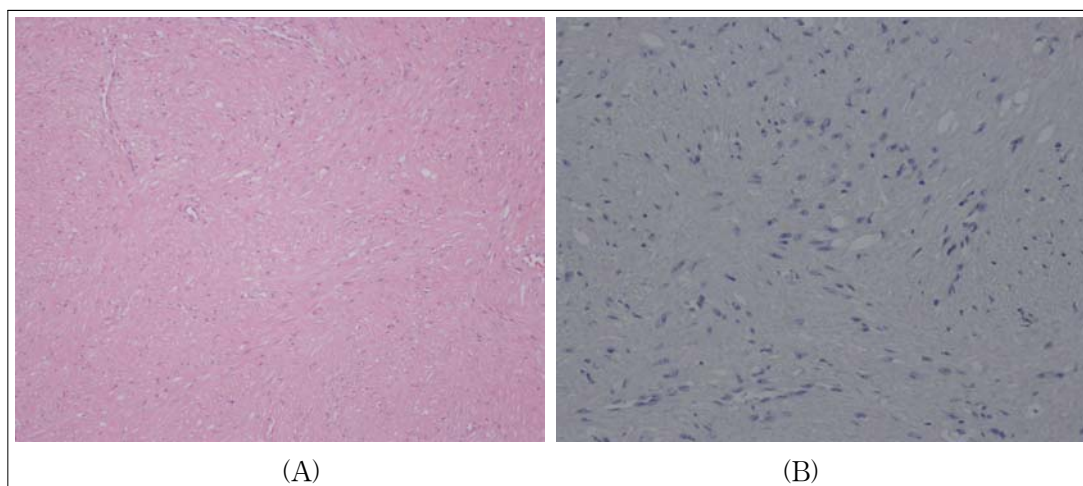


Figure 4. (A) Microscopic finding of the resected pulmonary mass showed interlacing bundles of spindle cells with eosinophilic cytoplasm and large vesicular nuclei(H&E,×100). (B) The tumor cells show negative immunoreactivity for progesterone receptor on the nucleus(immunohistochemical stain,×200).

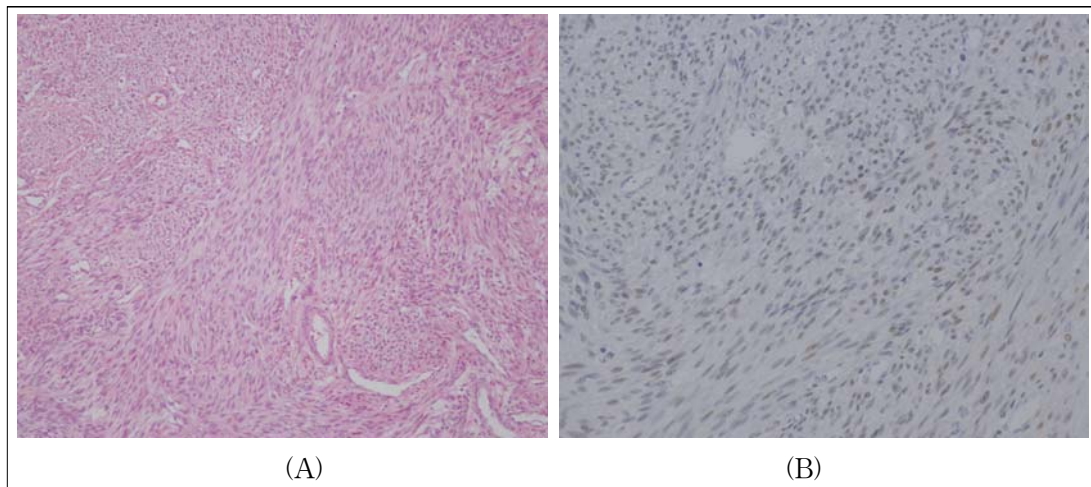


Figure 5. (A) The uterine mass showed higher cellular smooth muscle cells with multiply fascicular arrangement(H&E,×100). (B) The tumor cells show positive immunoreactivity for progesterone receptor on the nucleus(immunohistochemical stain,×200).

학적 소견이 상이하고, 면역염색 결과도 차이를 보여 각각의 장기에 원발종괴로 발생한 평활근종으로 진단하였다.

치료 및 임상 경과: 환자는 기관지내시경 조직검사상 폐의 평활근종으로 진단되었고 자궁근종이 동반되어 있어 양성 전이성 폐 평활근종과의 감별진단이 필요하였다. 진단 및 치료를 위하여 개흉술을 통한 좌하엽절제술을 시행하였고 동시에 자궁절제술 및 양측 부속기 절제술(Total laparoscopic hysterectomy and bilateral salpingoophorectomy)을 시행하였다. 수술 후 증상의 호전을 보여 퇴원하였고 현재 외래에서 경과 관찰중이다.

고 찰

폐에서 발견되는 평활근종은 기관과 기관지의 평활근세포에서 기원하는 종양으로서 발생위치에 따라 폐실질, 기관지, 기관 평활근종으로 나뉘며 그중 51%는 폐실질, 33%는 기관지에서, 16%는 기관에서 발견된다¹. 폐의 평활근종은 비교적 젊은 나이에 발견되며, 폐실질과 기관지 평활근종은 평균 35세, 기관 평활근종은 평균 40.6세에 발견된다^{1,5}. 폐실질 평활근종은 여성에서 호발하며 기관 평활근종은 남자에서 호발하고 기관지 평활근종은 성별에 차이가 없다^{1,6,7}.

폐실질 평활근종의 경우, 90%가 무증상으로 발견되며⁸ 기관지 평활근종의 경우 기침, 호흡곤란, 흉부통증, 객혈, 천명 등의 증상이 나타날 수 있고, 본 증례처럼 반복적인 폐렴, 폐허탈 등의 증상을 보이기도 한다. 기관이나 기관지에 발생하는 평활근종은 천식으로 진단되는 경우가 많으며 국내 보고된 증례에서는 호흡곤란과 기침이 가장 흔한 증상이었다⁹.

폐의 평활근종을 진단하는 방법으로 단순 흉부 방사선 검사, 흉부컴퓨터단층촬영, 기관지내시경 등이 있다. 단순 흉부 방사선 검사상에서 폐실질평활근종의 경우 종괴의 형태로 관찰되기도 하고 기관지 평활근종의 경우에는 무기폐, 폐렴, 과팽창, 기흉등의 소견이 보일 수 있다. 흉부컴퓨터단층촬영상은 종괴의 위치나 크기를 알 수 있어 진단에 도움이 된다. 가장 중요한 진단법은 기관지 내시경을 시행하여 종괴를 직접 확인하고 조직검사를 시행하는 것으로, 본 증례에서도 기관지 내시경을 통한 조직검사로 진단하였다.

폐와 기관지에서 발생하는 평활근종은 기관과 기관지벽의 평활근세포에서 기원하며 육안 소견상 기도와 기관지 벽의 평활근에서 발생한 용종 모양의 형태를 보인다. 현미경소견상 다른 곳에 발생한 평활근종과 같이 방추형의 세포들이 모여서 다발을 이루거나 소용돌이 치는 모습을 보이면서 이형성이나 비정형 세포분열은 나타나지 않는다¹.

폐의 평활근종은 절제후 재발하는 경우가 드문 양성 종양으로 보존적 수술로 치료되는 경우가 많다. 폐 실질 평활근종은 일반적으로 분절성 절제를 시행하나 폐실질내의 병소가 기도의 근위부를 압박하는 경우에는 폐엽절제술을 시행한다^{1,10}. 기관 평활근종은 기관지내시경을 이용하여 종물을 제거하는 방법, 기관절개를 시행하여 종물을 제거하는 방법, 종물의 주위를 환상절제한 후 단단문합을 시행하는 경우가 있다¹⁰. 기관지 평활근종의 경우는 종양의 위치, 크기, 종괴 기저부의 폭, 폐쇄 원위부 조직의 상태에 따라 치료가 달라지는데 폐쇄 원위부의 병적 변화가 없다면 제한적인 절제로 치료가 가능하지만 진행된 병변이 있을 경우 개흉술을 통한 전폐절제, 폐엽절제, 폐소엽절제가 필요하다¹⁰. 최근에는 기관지내시경과 레이저를 이용한 종괴제거가 시도되고 있으며 국내에도 보고된바 있다¹¹. 하지만 기관지 내시경을 이용한 종괴제거 시에는 출혈과 천공의 합병증이 발생할 수 있고 기저부위가 넓은 종물에 대해서는 시행하기 어려우며 조직학적으로 완전한 절제를 보장할 수 없고 평활근종과 평활근육종과의 감별이 어려울 수 있다. 따라서 선별적인 환자에서 기관지내시경적 절제를 시도한 후 완전 절제가 되지 않았거나 재발시에는 개흉술을 시행하여야 하며 성공적인 기관지내시경적 절제 후에도 정기적인 추적관찰이 필요하다¹¹.

자궁근종이 있는 환자에서 폐의 평활근종이 동반되어 나타날 때는 양성 전이성 평활근종을 생각해 볼 수 있다. 양성 전이성 폐평활근종은 자궁근종이 있거나 자궁근종으로 치료를 받은 여자 환자의 폐에서 발견되는 증식성 평활근세포로 이루어진 양성 종양의 일종으로 1939년 Steiner에 의해 처음 보고되었다⁴. 양성 전이성 폐평활근종은 대부분 환자가 증상이 없이 우연히 발견되며 기침이나 객담 등이 초기 증상으로 나타나는 경우도 있고 드물게는 객혈을 주소로 내원한 국내 보고가 있다¹². 방사선적 소견으로는 단일 혹은 다발성의 폐 결절이 보이고 드물게 쭉쭉양상이나 낭성 종양으로 나타나기도 한다.

양성 전이성 폐평활근종의 병인론으로는 양성인 자궁근종이 폐로 색전된 것이라는 설과, 악성 가능성이 있는 자궁근육종이 잘못 진단되었고 이것이 폐로 전

이된 것이라는 설이 있으며 비정상적으로 과다한 여성호르몬에 의해서 자궁이나 폐 등의 다양한 장기에서 평활근 세포가 증식한 병변이라는 설이 있다¹³. 진단은 조직검사를 통하여 악성 평활근 세포가 관찰되지 않고 평활근 육종의 가능성이 배제되어야 하며 치료로는 자궁 절제술이나 양측 난관 난소 적출술 등의 수술치료가 효과적이라는 보고가 있으며¹⁴ 다발성 폐결절일 경우나 젊은 여성에서는 수술보다 황체 호르몬 분비호르몬(LHRH) 작용제 치료를 선호한다. 양성 전이성 폐평활근종 10예 중 8예에서 에스트로겐 수용체나 프로게스테론 수용체가 양성이라는 연구 보고가 있다¹⁵.

본 환자도 자궁근종의 병력이 있고 기관지내시경하 조직검사상 기관지의 평활근종으로 진단되어서, 양성 전이성 폐평활근종의 가능성을 고려하였다. 저자들은 진단과 치료를 위해 개흉술을 통한 폐병변의 절제와 동시에 자궁 절제술과 양측 난관 난소 적출술을 시행하였다. 그러나 수술로 얻은 두 병변의 조직학적 소견상 형태학적으로 상이하였고, 면역 염색 결과도 차이를 보이며 폐의 조직에서 에스트로겐 수용체나 프로게스테론 수용체가 모두 음성인 반면 자궁근종에서는 프로게스테론 수용체가 양성을 보여, 별개의 평활근종이 각각의 장기에 원발종괴로 생긴 것으로 판단되었다.

임상에서 흔히 관찰할 수 없는 경우로 두 병변을 동시에 제거후 조직학적으로 비교하여 양성 전이성 폐평활근종을 배제하고, 자궁근종을 동반한 폐의 원발성 평활근종을 확진한 예로 보고하는 바이다.

요 약

자궁근종의 병력을 가진 51세 여자가 기침, 가래, 발열을 주소로 내원하였다. 기관지내시경하 조직 생검상 평활근종이 발견되었고 환자의 자궁근종의 병력을 고려했을 때 양성 전이성 폐평활근종과의 감별이 필요하였다. 좌하엽 절제술과 동시에 자궁 절제술을 시행하였고 두 병변의 조직학적 소견을 비교해 보았을 때 폐의 병변은 자궁근종과는 무관한 원발성 기관지 평활근종으로 확진되었으며 이후 증상의 호전을

보여 현재 경과관찰 중이다.

Reference

1. White SH, Ibrahim NB, Forrester-Wood CP, Jeyasingham K. Leiomyomas of the lower respiratory tract. *Thorax* 1985;40:306-11.
2. Yellin A, Rosenman Y, Lieberman Y. Review of smooth muscle tumours of the lower respiratory tract. *Br J Dis Chest* 1984;78:337-51.
3. Kayser K, Zink S, Schneider T, Dienemann H, Andre S, Kaltner H, et al. Benign metastasizing leiomyoma of the uterus: documentation of clinical, immunohistochemical and lectin-histochemical data of ten cases. *Virchows Arch* 2000;437:284-92.
4. Steiner PE. Metastasizing fibroleiomyoma of the uterus: report of a case and review of the literature. *Am J Pathol* 1939;15:89-109.
5. Arrighoni MG, Woolner LB, Bernatz PE, Miller WE, Fontana RS. Benign tumors of the lung: a ten-year surgical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970;60:589-99.
6. Ayabe H, Tsuji H, Tagawa Y, Tomita M, Tsuda N, Chen J. Endobronchial Leiomyoma: report of a case treated by bronchoplasty and a review of the literature. *Surg Today* 1995;25:1057-60.
7. Foroughi E. Leiomyoma of the trachea. *Dis Chest* 1962;42:230-2.
8. Orlowski TM, Stasiak K, Kolodziej J. Leiomyoma of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978;76:257-61.
9. Lee SC, Park MS, Chung JH, Kim YS, Kim KD, Chang J, et al. Two cases of bronchial leiomyoma initially misdiagnosed as bronchial asthma. *Tuberc Respir Dis* 2003;55:616-22.
10. Yamada H, Katoh O, Yamaguchi T, Natsuaki M, Itoh T. Intrabronchial leiomyoma treated by localized resection via bronchotomy and bronchoplasty. *Chest* 1987;91:283-5.
11. Choi JC, Yu CM, Ryu YJ, Jeon K, Choi KA, Kwon OJ, et al. The role of endoscopic surgery for completely obstructive endobronchial benign tumor. *Korean J Intern Med* 2006;21:15-9.
12. Park SY, Lim EJ, Jang JS, Kim CH, Jee HK, Cho SJ, et al. Benign metastasizing pulmonary leiomyoma with hemoptysis. *Tuberc Respir Dis* 2006;60:92-6.
13. Esteban JM, Allen WM, Schaerf RH. Benign metastasizing leiomyoma of the uterus: histologic and immunohistochemical characterization of primary and metastatic lesions. *Arch Pathol Lab Med* 1999;123:960-2.
14. Banner AS, Carrington CB, Emory WB, Kittle F, Leonard G, Ringus J, et al. Efficacy of oophorectomy in lymphangioleiomyomatosis and benign metastasizing leiomyoma. *N Engl J Med* 1981;305:204-9.
15. Hague WM, Abdulwahid NA, Jacobs HS, Craft I. Use of LHRH analogue to obtain reversible castration in a patient with benign metastasizing leiomyoma. *Br J Obstet Gynaecol* 1986;93:455-60.