

# 원발성 폐평활근육종의 외과적 치료

- 2례 보고 -

이문금\* · 김병린\* · 김병구\* · 이종기\*\* · 김명숙\*\* · 서충헌\* · 장운하\*

=Abstract=

## Surgical Treatment of Primary Pulmonary Leiomyosarcoma - Two Cases Report -

Moon Geum Lee, M.D.\*, Byeong Rin Kim, M.D.\*, Byung Gu Kim, M.D.\*,  
Jong Kee Lee, M.D.\*\*, Myung Sook Kim, M.D.\*\*, Choong Hun Suh, M.D.\*, Woon Ha Chang, M.D.\*

The incidence of pulmonary leiomyosarcoma is very rare as a primary lung tumor. Usually, pulmonary leiomyosarcoma arise from the smooth muscle present in the bronchi or blood vessels.

We had experienced two cases of primary pulmonary leiomyosarcoma.

The first case was 28-year old male patient who had been in good health until admission, when he experienced an episode of dyspnea and sudden hemoptysis. The chest X-ray film revealed a large round tumor mass in left lower lobe measuring  $6.5 \times 9.5 \times 5.3$  cm in dimension.

On physical examination, the patient was friction rub and rales on the left lower chest. Emergency left lower lobectomy was performed due to repeated hemoptysis, without special study. Postoperative course was smooth and non-eventful. Chemotherapy was done postoperatively as an adjuvant therapy.

The second case was 52-year-old man who had been well prior to admission, when recently he noticed a abrupt growing tendency of old pulmonary coin lesion in right lower lobe on routine physical examination. Since 1968, small round mass was gradually enlarged very slowly and during recent one year interval, the tumor mass was enlarged abruptly as twice in size on chest X-ray. Bronchoscopic examination revealed no specific findings. Right lower lobectomy was performed and pathologic examination was answered as primary pulmonary leiomyosarcoma without lymph node metastasis.

Postoperative course was smooth, except local wound infection.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1993; 26:654-60)

Key words : Primary Pulmonary Leiomyosarcoma

### 증례 1

28세 남자 환자는 입원 수일전부터 시작된 호흡곤란과 객혈 및 혈담을 주소로 내원하였다. 가족력과 기왕력상 특

기할 만한 사항은 없었으며 입원 3개월 전까지 건강상태는 양호하였으나 당시 실시한 신체검사의 흉부 X선 사진상 좌폐하엽 종양을 진단 받았다. 그러나 별 증상이나 치료없이 지내다가 입원 15일전 상기 주증상이 발생하여 재검한 흉부 X선 사진에서 종양이 더욱 커져 입원하였다. 그의 흉통이나 압통 혹은 전이통, 체중감소 등은 없었다.

이학적 소견으로는 혈압 120/80 mmHg, 체온 36.4°C, 맥박 60 회/min이었다. 청진상 좌폐야에서 나음과 마찰음이 들렸다. 심장은 청타진상 이상소견은 없었으나 좌측 경

\* 고려병원 흉부외과

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Koryo General Hospital

\*\* 고려병원 해부병리과

\*\* Department of Pathology, Koryo General Hospital



**Fig. 1.** Pulmonary leiomyosarcoma. **A.** Initial chest PA shows round homogenous mass in left lower lung field without mediastinal displacement or atelectasis. **B.** Left lateral chest reveals well defined soft tissue mass in left lower lobe.

부임과절이 촉진되었다.

검사소견은 혈색소 13.8g/dL, 백혈구 11,000/mm<sup>3</sup>이었고 소변과 혈액생화학검사는 정상이었으며 결핵에 대한 객담검사도 이상소견이 없었다.

촉진되는 좌측 경부 임과절의 생검 결과 반응성 비후로 판명되었다. 방사선학적 소견은 좌하폐야의 후기저 분절에서 약 11×8.5cm의 균일밀도의 경계가 분명한 난원형의 연조직 음영이 있었다. 또한 좌측 흉강에 소량의 늑막삼출이 있었고 무기폐나 종격동 이동 등은 없었다(Fig. 1). 다음날 실시한 재촬영에서 종괴는 더욱 커졌으며, 이질성 침윤과 폐출혈이 의심되었다(Fig. 2). 이때에 전산화단층촬영을 실시하였는데 좌폐하엽에 9.5×6.5×5.3cm의 경계가 비교적 분명한 고형의 종양이 있었으며 종양부에는 괴사로 보이는 저음영이 관찰되었다(Fig. 3).

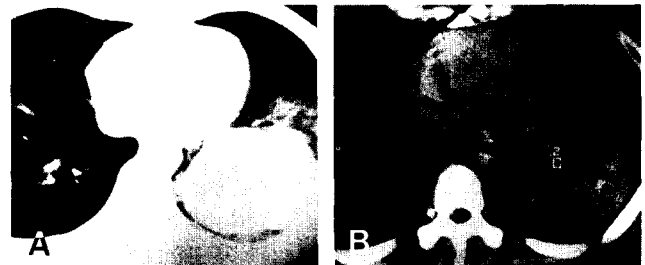
수술소견은 성인주먹 크기의 난원형 종양이 좌하폐야 후부에 위치하였고 종양주변에 폐출혈이 있었으며 후측벽의 늑막과 약간의 유착이 있었다.

종격동 임과절의 전이는 육안적으로 발견할 수 없었으며 좌하폐엽절제술을 시행하여 폐종양을 적출하였다.

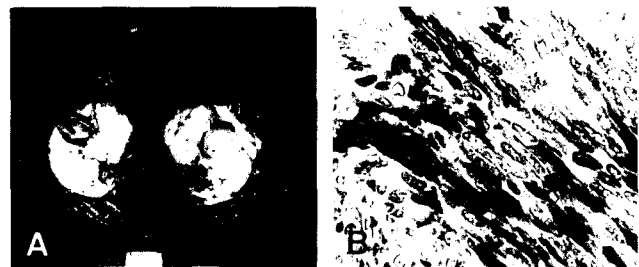
병리학적 소견은 육안적으로 19×17×13cm의 절제된 좌하폐엽중 8×7×6cm 크기의 경계가 뚜렷하고 단단한 등근 종괴가 관찰되었고, 이 종괴와 둘러진 폐실질과의 경계는 검붉은 혈종이 자리하고 있었다. 종괴의 절단면은 회백색으로 분엽상을 보이고 있었고 부분적으로 낭성변성과 출혈경향을 보였으며 괴사의 부위는 보이지 않았다. 현미경적으로 종괴는 폐실질과 부분적으로 두꺼운 피막에 의해 경계되어 있었고 종양세포는 방추형 혹은 난원형의 핵을 가지며 소량의 세포질이 확인되었고 이는 Masson's trichrome 염색상 붉은색으로 염색되어 평활근세포임을 알 수 있었다. 이 세포들은 부위에 따라 교차하거나 선회하는 경



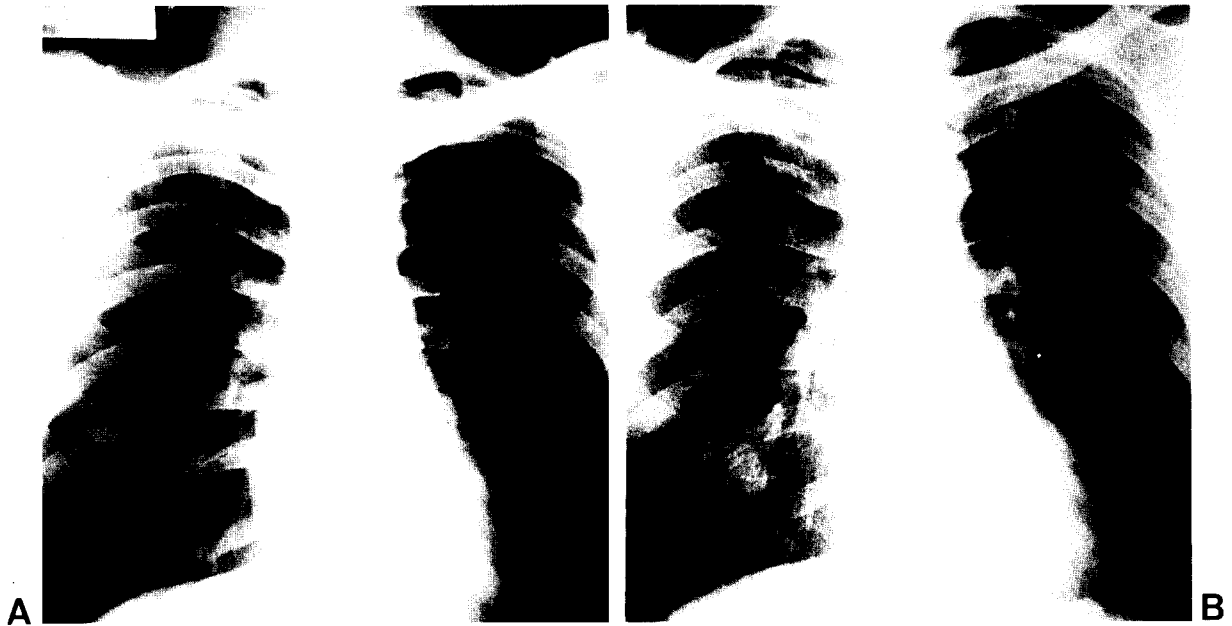
**Fig. 2.** One day later increase in size of the mass with suspected pulmonary hemorrhage or infiltration around the mass was found in left lower lobe.



**Fig. 3.** **A.** Large mass in left lower lobe reveals round margin and peripheral irregular haziness around the mass (6.8×5×5.3cm). **B.** A large round soft tissue mass of left lower lobe with multiple irregular low densities suggested tumor necrosis (CT No. 18-25 H).



**Fig. 4.** **A.** Cut surface of the resected lung reveals round bulging out grayish white mass with focal change. Large amount of blood clot is seen in periphery of the mass. **B.** The tumor cells have blunt elongated nuclei with fibrillar cytoplasm and frequent mitotic figures (Masson's-trichrome, ×400).



**Fig 5.** Pulmonary leiomyosarcoma. **A.** Initial chest PA shows round homogeneous mass in right lower lung field without mediastinal displacement or atelectasis. **B.** Eleven years later increase in size of the mass without pulmonary hemorrhage or infiltration.

향을 보였고 비교적 혈관이 풍부한 소견을 보였다. 종양내의 세포분열상은 자주 관찰되었는데 고배율하에서 10시야당 평균 15개 이상이 관찰되어 원발성 폐평활근육종으로 판명되었다(Fig. 4).

수술후 화학요법으로 Cisplatin과 Vincristine을 병행 사용하였고 경과가 양호하여 환자는 수술 35일후 퇴원하였다.

## 증 례 2

52세 남자환자는 1968년부터 약 25년동안 정기적으로 관찰해오던 우폐하엽 종양이 최근 커지는 양상이 발견되어 입원하였다. 환자는 1968년 1.9×1.6cm 크기의 우폐하엽 동전형병변 종양이 발견된 이래로 별다른 치료없이 관찰하였으며, 주기적으로 흉부 X-ray상 종양 크기변화를 추적하면서 객담검사, 혈액검사, 혈액생화학검사 등으로 전신상태를 검진하였다.

과거력으로는 1962년, 군 병원에서 유행성출혈열로 치료받았으며, 두 차례에 걸쳐 추간판탈출증으로 추궁절제술과, 충수염으로 충수절제술을 시행받았다. 1992년 12월 내원당시 호흡기증상, 체중감소, 피로감 등의 이상소견은 전혀 없었으며, 과거력상 추궁절제술로 인해 약간의 불편

감을 호소하였다. 영양상태는 양호하였고 건강하게 보였으며, 혈압은 120/80mmHg, 체온은 36.8℃, 맥박은 72회/min, 호흡수는 18회/min이었다.

이학적검사상 경부임파절, 쇄골상임파절에 촉지되는 것이 없었으며, 흉부청진상 좌우폐 정상음이었고 심장은 청진상 이상이 없었으며, 다른 전신이학적 이상소견은 발견되지 않았다.

검사소견으로는 혈색소는 14.5g/dL, 백혈구 5,100/mm<sup>3</sup>, 적혈구평균용적 47%였으며, 혈액생화학검사, 소변검사, 객담검사에서는 이상소견이 없었다.

동맥혈가스분석에서 PO<sub>2</sub> 96.7mmHg, PCO<sub>2</sub> 90mmHg, O<sub>2</sub>saturation은 97.6%로 양호하였으며, 객담세포검사에서 Class I으로 정상이었다. 기관지내시경을 시행하여 육안소견이나 특이한 이상소견이 없었다.

폐기능검사에서는 VC(vital capacity) 4.48L, FEV1 3.26L, MBC(maximal breathing capacity) 147L/min으로 수술에는 지장이 없었다.

방사선학적 소견을보면은 1968년 흉부 X-선 사진상 우하엽의 난원형의 경계가 비교적 뚜렷한 음영이 1.9×1.6cm의 크기로 보였으며, 그 후 지속적인 관찰에도 변화를 보이지않다가 1979년에 병변의 음영이 3.0×2.7cm으로 증가하였다(Fig. 5). 그이후 변화를 보이지 않다가 최근 1



Fig. 6. The tumor mass was enlarged abruptly as twice in size on Chest X-ray between 1991 (A) and 1992 (B).

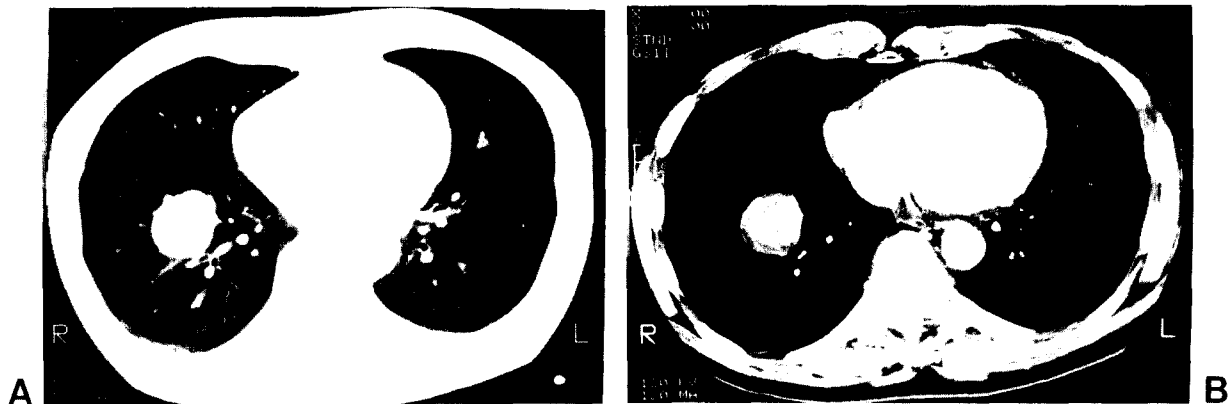


Fig. 7. A. Tumor mass in right lower lobe reveals round margin without peripheral haziness or infiltration. B. A round soft tissue mass of right lower lobe.

년사이 두배 정도 크기가 커져 입원하였다(Fig. 6). 입원 당시 전산화단층촬영결과 우하엽 Medial Basal Segment에  $4 \times 5 \times 3.5$ cm의 종괴가 있었고 폐실질 침윤이나 임파절증대 혹은 폐출혈을 의심하게하는 소견은 없었다(Fig. 7).

종양의 크기변화를 보면은 1968년 흉부 X-ray상  $1.9 \times 1.6$ cm의 크기로 발견되어 1975년까지 약간의 커지는 양상을 보이다가 1979년  $3.0 \times 2.7$ cm으로 증가하였다. 이 당시 결핵종으로 의심되어 내과에서 결핵약을 두달간 복용하였고 그이후 1990년까지는 다소의 기복을 보이는 크

기로 유지되었다. 그러나 흉부 X-ray상 1991년에서 1992년사이 종양의 크기가  $4 \times 3.9$ cm으로, 약 두배정도 증가하였으며, 만성 양성종양이 악성화한 것으로 의심되어 수술을 시행하였다. 아래 도표와 그래프는 1968년부터 1992년까지 관찰한 종괴의 크기변화를 도시하였다(Table 1, Fig. 8).

수술소견으로는 우측폐 늑막에 광범위한 유착이 있었고, 폐실질은 전체적으로 Emphysematous하였으며, 우폐 하엽 중앙부위에  $4 \times 5$ cm 크기의 Large, Solitary, Firm,

Table 1. Pulmonary nodule의 변화

연 도	크 기	비 고
1968. 11. 18	1.9 × 1.6 cm = 3.04	최초발견
1971. 11	1.9 × 1.7 = 3.23	
1975. 7	2.0 × 2.0 = 4.00	
1979. 5	3.0 × 2.7 = 8.10	두달간 결핵약 투여
1979. 7	3.0 × 2.7 = 8.10	
1980. 4	3.0 × 2.6 = 7.80	
1985. 11	3.1 × 2.8 = 8.68	
1987. 10	2.8 × 2.8 = 7.84	
1988. 10	3.1 × 2.5 = 7.75	
1989. 10	3.1 × 2.4 = 7.44	
1990. 8	3.1 × 2.5 = 7.75	
1991. 11	3.1 × 2.6 = 8.06	
1992. 12	4.0 × 2.6 = 15.60	Operation

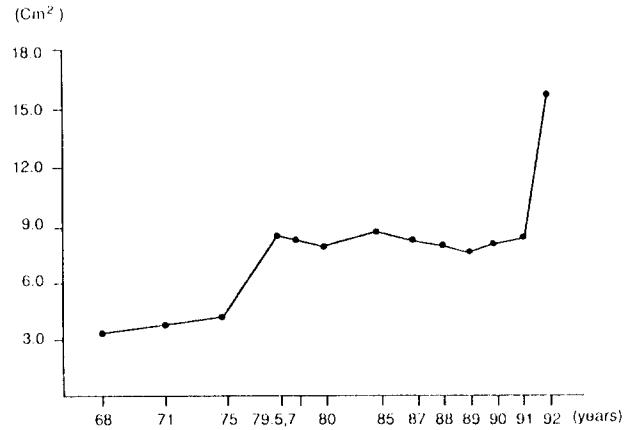


Fig. 8. Pulmonary nodule의 Size 변화

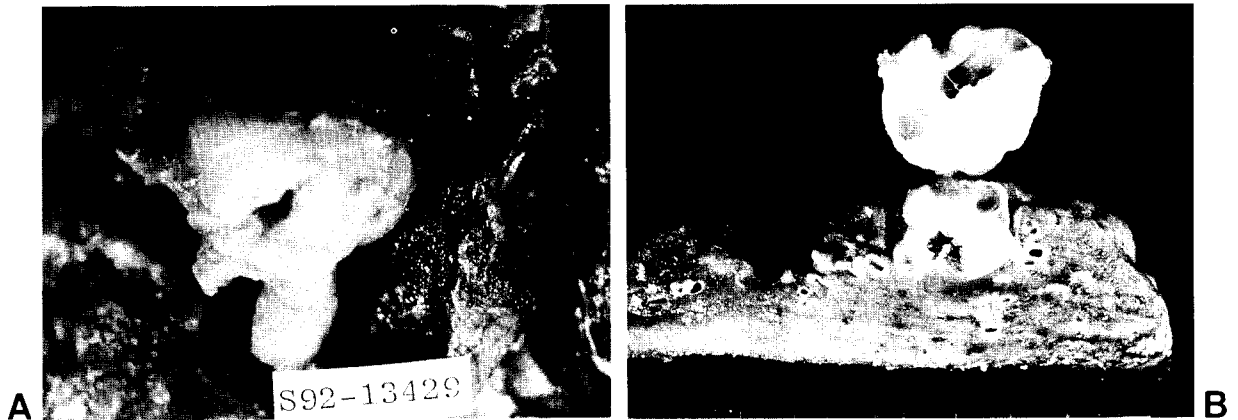


Fig. 9. A. A yellowish tan colored, resilient and polypoid mass measuring 4 × 3.5 × 3.5 cm is present in a cavity which was previously opened by knife. The outer surface is smooth and glistening, and central cystic change is seen. B. The cut surface of mass manifests relatively well circumscribed, glistening and myxoid appearance and multiple cystic change. The mass is attached to the bottom of cavity.

Round, Well Encapsulated된 종괴가 우폐하엽에 발견되었다.

육안으로 본 림프절은 정상적으로 관찰되었고, Major fissure는 Incomplete fissure였으며 종격동에는 이상소견이 없었다. 이상의 소견으로 우폐하엽 절제술을 시행하였으며 병리조직학적 소견을 의뢰하였다.

병리조직학적 소견은 육안적으로 4 × 5 × 3 cm 크기의 경계가 뚜렷하고 단단한 둥근 종괴가 관찰되었고, 종괴의 절단면은 중심부위에 충실성변성이 있었고 주변부위에는 낭성변성을 보였다(Fig. 9). 현미경적으로 암세포는 기관지평활근으로부터 방추형 및 다형성의 세포들로 기시하였

고 염색상 평활근세포임을 알 수 있었다. 특히 낭성변성 부위에는 10시아당 4~5개의 세포분열상이 관찰되어 원발성 폐평활근육종으로 보고되었다(Fig. 10).

## 고 찰

폐평활근육종은 대부분 이차적으로 전이에 의하여 발생되며 특히 원발성육종은 극히 희귀하다(Ackermann, Anderson).

원발성 폐평활근육종은 대부분 기관지평활근으로부터 발생하는 것으로 여러 학자들에 의해 알려졌다(Glennie,



**Fig. 10.** A. This tumor is thought to be arised from smooth muscular component of bronchial wall, and lining epithelium of bronchus is seen. B. This field is taken from the myxoid peripheral portion, and mitotic figures are often seen (4-5/10 HPF).

Harvey and Jewsbury, 1959).

발생원인으로 Cohnheim Ribbert는 Congenital analogue에서 기인한다고 하였으며 Ackerman과 Regato는 양성종양에서 악성화한다고 주장하였다.

Virchow는 평활근조직에 대한 염증성 자극이 원인이 된다고 주장하였다.

빈도에 있어서 Shae, R.R은 28례중 남녀의 비는 16:12로서 남자에서 약간 많은 것으로 되어있으나, Harvard은 성비의 차이가 없다고 발표하였다.

발생연령은 4세에서 83세까지 볼 수있었고 평균연령은 44.3세로서 18례중 13례가 40세 이후임을 보여주는 Agnos, J.W의 발표와 견주어 볼때, 호발연령은 중년이후임을 알 수 있다. Cameron은 평균 52세임을 보고했는데 일반적으로 기관지암보다 발생연령이 낮음을 발표하였다.

증상으로는 약 절반에서 기침, 호흡곤란, 흉통 등을 나타내고 그외에 객담, 체중감소, 객혈, 무증상 등을 보인다고 한다.

저자들이 경험한 첫번째 예에서는 호흡곤란과 객혈을 주소로 하였고 두번째 예에서는 무증상을 보였다. Agnos은 평활근종을 가진 환자에서는 거의 자각증상이 없거나 경한 객혈 혹은 폐렴양상의 증상을 나타나는 반면에 평활근육종은 뚜렷한 증상을 나타난다고 주장하였다. 이 주장에 따라 추론해보면, 두번째 예는 양성종양에서 악성화한 것으로 생각되어진다.

방사선학적 소견은 흉부사진에서 경계가 비교적 뚜렷한 원 혹은 난원형의 음영을 보이고 때로는 무기폐를 동반하

면서 주로 팽창함으로서 커지고 크기가 점차 증가함에 따라 경계가 분명해진다<sup>1,2)</sup>. 저자들이 경험한 두 예에서 모두 이러한 유사소견을 보인다.

Harvard, C.H에 의하면 발생부위는 양하엽에 잘 발생하며 그 중에서도 특히 좌하엽에 가장 많이 발생한다고 주장하였다.

진단은 기관지경검사나 천자생검법으로하나, 대개 진단적 개흉술이 필수이며, 객담검사진단법은 거의 도움이 되지않는다<sup>3)</sup>.

감별진단은 병리조직학적으로만 가능하며 핵분열상태에 따라 악성도를 진단할 수 있다. 전이는 주로 혈행성이며, 비교적 후기에 발생하고 직접침범은 근육, 심낭, 흉벽, 횡격막, 폐정맥 순이라고 Harvard는 보고하였다<sup>11,12)</sup>. 치료는 조기발견과 조기수술이 예후에 가장 중요하며, 화학요법과 방사선조사가 부수적으로 병합되기도한다<sup>9)</sup>.

예후는 종양세포의 분화도와 전이속도에 관계되며, 5년 생존율은 수술후 50~52%로서 기관지암보다 양호하다<sup>5)</sup>. 특히 구심형인 기관지육종은 말초성의 실질성육종보다 예후가 양호함이 보고되었으며, 또한 임파절전이 가 드물고 국소침범이 덜한 점은 기관지암과 중요한 차이점이된다<sup>6)</sup>.

현재까지 발표된 원발성 폐평활근육종의 예 중에서 전이가없었고 수술이 가능했던 예들을 고찰해 본 결과, Pneumonectomy(폐절제술) 8례, Lobectomy(폐엽절제술) 7례, Enucleation(적출술) 3례이었으며 결과는 도표와 같다<sup>7,8)</sup> (Table 2).

**Table 2.** Previously Recorded Cases of Leiomyosarcoma of Lung

Reference	Age/Sex	Treatment	Survival
Johnson et al(1952)	52 / M	Pneumonectomy, RUL	3yr Well
Killingsworth et al(1953)	7 / F	Pneumonectomy, LLL	2yr Well
Watson & Anlyan(1954)	57 / M	Lobectomy, RLL	6yr Well
	66 / M	Enucleation, RML	3yr Well
Rosenberg et al(1955)	62 / M	Pneumonectomy, RML	13mth Alive
Tocker et al(1957)	19 / M	Pneumonectomy, LLL	9mth Died
Hewlett & McCarty(1958)	23 / M	Lobectomy, RLL	1yr Well
Agnos & Starkey(1958)	52 / M	Pneumonectomy, RLL	6yr Died
	57 / M	Pneumonectomy, LLL	2mth Died
Ochsner & Ochsner(1958)	19 / M	Pneumonectomy, LLL	2yr Well
Yacoubian et al(1958)	29 / F	Pneumonectomy, RLL	1yr Well
Glennie et al(1959)	47 / F	Lobectomy, RLL	7yr Died
	46 / F	Enucleation, Both	10yr Well
Shaw et al(1961)	60 / M	Lobectomy, RLL	16days Died
	42 / M	Lobectomy, LLL	4yr Died
Dyson & Trentalance(1964)	54 / M	Lobectomy, RUL	14mth Well
	60 / M	Lobectomy, LLL	13days Died
Annamalai et al(1971)	21 / F	Enucleation, LUL	Alive

### References

1. Agnos JW, Starkey GWB. *Primary leiomyosarcoma and leiomyoma of the lung; Review of the literature and report of two cases of leiomyosarcoma.* New England J of Med 1958;12:258-60
2. 강진국. 원발성 폐평활근육종 1례. 대한외과학회지 1967;9:529-32
3. Dowell AR. *Primary pulmonary leiomyosarcoma; Report of two cases and review of the literature.* Ann Thorac Surg 1979;17:384-94
4. Zuricalday CG, Turner CG. *Primary pedunculated leiomyosarcoma of lung.* Thorax, 1982;37:153-4
5. Dyson Bc, Trentalance AE. *Resection of primary pulmonary sarcoma.* J Thorac Cardiovasc Surg 1964;47:577-81
6. Glennie JS, Harvey P, Jewsbury P. *Two cases of leiomyosarcoma of the lung.* Thorax, 1959;14:327-30
7. Ramanathan T. *Primary leiomyosarcoma of the lung.* Thorax, 1974;29:482-8
8. Johnson EK, Maggiard JL, Jacobs JB. *Primary leiomyosarcoma of the lung treated by pneumonectomy.* Surgery, 1952;32:1010-5