

# 폐로 전이된 양성 전이성 근종

조석기\* · 류경민\* · 전상훈\*,\*\*\*\*\* · 성숙환\*,\*\*\*\*\*  
정진행\*\*,\*\*\*\*\* · 이재호\*\*\*,\*\*\*\*\* · 김용범\*\*\*\*,\*\*\*\*\*

## Benign Metastasizing Leiomyoma of Lung

Suk Ki Cho, M.D.\*, Kyong Min Ryu, M.D.\*, Sanghoon Jheon, M.D.\*,\*\*\*\*\*, Sook Whan Sung, M.D.\*,\*\*\*\*\*  
Jin-Haeng Chung, M.D.\*\*,\*\*\*\*\*, Jae-Ho Lee, M.D.\*\*\*,\*\*\*\*\*, Young-Bum Kim, M.D.\*\*\*\*,\*\*\*\*\*

Benign metastasizing leiomyoma (BML) is a rare entity, characterized by the occurrence of multiple smooth muscle nodules in the lung with histologically benign leiomyoma. Both the uterine and pulmonary tumors have been found to express estrogen and progesterone receptors, which suggest that the pulmonary lesions represented metastases from leiomyoma. We experienced a 41-year-old female patient with BML and report here with the literature review.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:335-339)

**Key words:** 1. Lung neoplasms  
2. Neoplasm metastasis  
3. Metastasectomy

### 증례

41세 여자 환자가 3년 전 발견된 자궁 근종으로 추적 관찰 받던 중에 자궁 근종의 크기가 증가하여 자궁 절제수술을 받기 위해 본원 산부인과에 입원하였다. 수술 전 촬영한 단순 흉부 방사선 사진에서 우측 폐야에 다수의 결

절이 보여(Fig. 1A) 정밀 검사를 시행하였다. 환자의 과거력에는 조기 폐경, 폐수술 등의 특이 사항은 없었으며 입원 전까지 특별한 호흡기계 증상도 없었다. 흉부 전산화 단층 촬영에서는 우중엽에 3×3 cm 가량의 경계가 뚜렷한 결절이 보였으며, 상엽에도 0.8 cm 정도의 또 다른 결절이 관찰되었다(Fig. 1B). 전신 양전자방출 단층촬영술

\*분당서울대학교병원 흉부외과  
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Bundang Hospital  
\*\*분당서울대학교병원 병리과  
Department of Pathology, Seoul National University Bundang Hospital  
\*\*\*분당서울대학교병원 내과  
Department of Internal Medicine, Seoul National University Bundang Hospital  
\*\*\*\*분당서울대학교병원 산부인과  
Department of Obstetric and Gynecology, Seoul National University Bundang Hospital  
\*\*\*\*\*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실  
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University College of Medicine  
\*\*\*\*\*서울대학교 의과대학 병리학교실  
Department of Pathology, Seoul National University College of Medicine  
\*\*\*\*\*서울대학교 의과대학 내과학교실  
Department of Internal Medicine, Seoul National University College of Medicine  
\*\*\*\*\*서울대학교 의과대학 산부인과학교실  
Department of Obstetric and Gynecology, Seoul National University College of Medicine  
논문접수일 : 2005년 12월 28일, 심사통과일 : 2006년 1월 31일  
책임저자 : 전상훈 (467-707) 경기도 성남시 분당구 구미동 300, 분당서울대학교병원 흉부외과  
(Tel) 031-787-7133, (Fax) 031-787-4050, E-mail: jheon@snu.ac.kr  
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

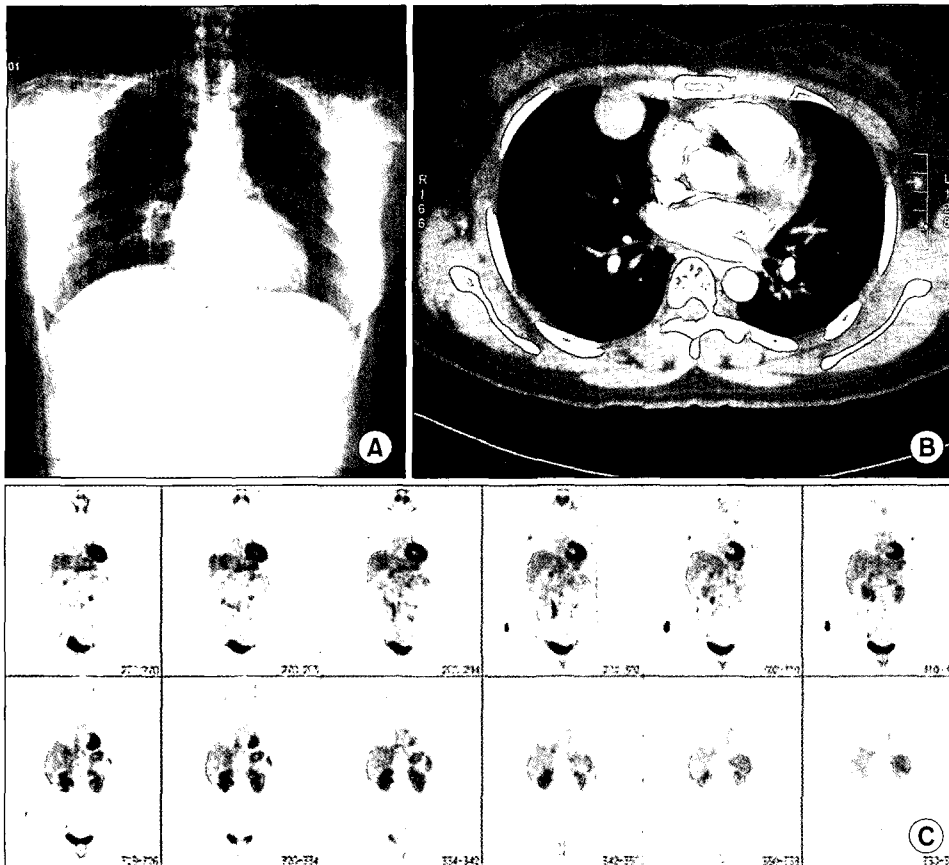


Fig. 1. Chest PA (A) and chest CT (B) shows multiple nodules on right lung field PET (C) shows no hypermetabolism.

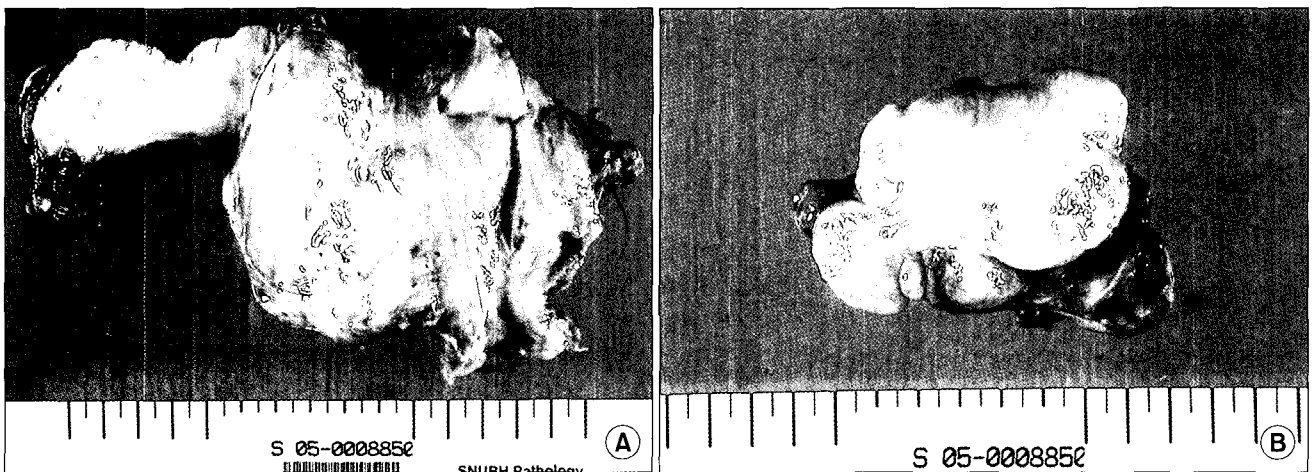
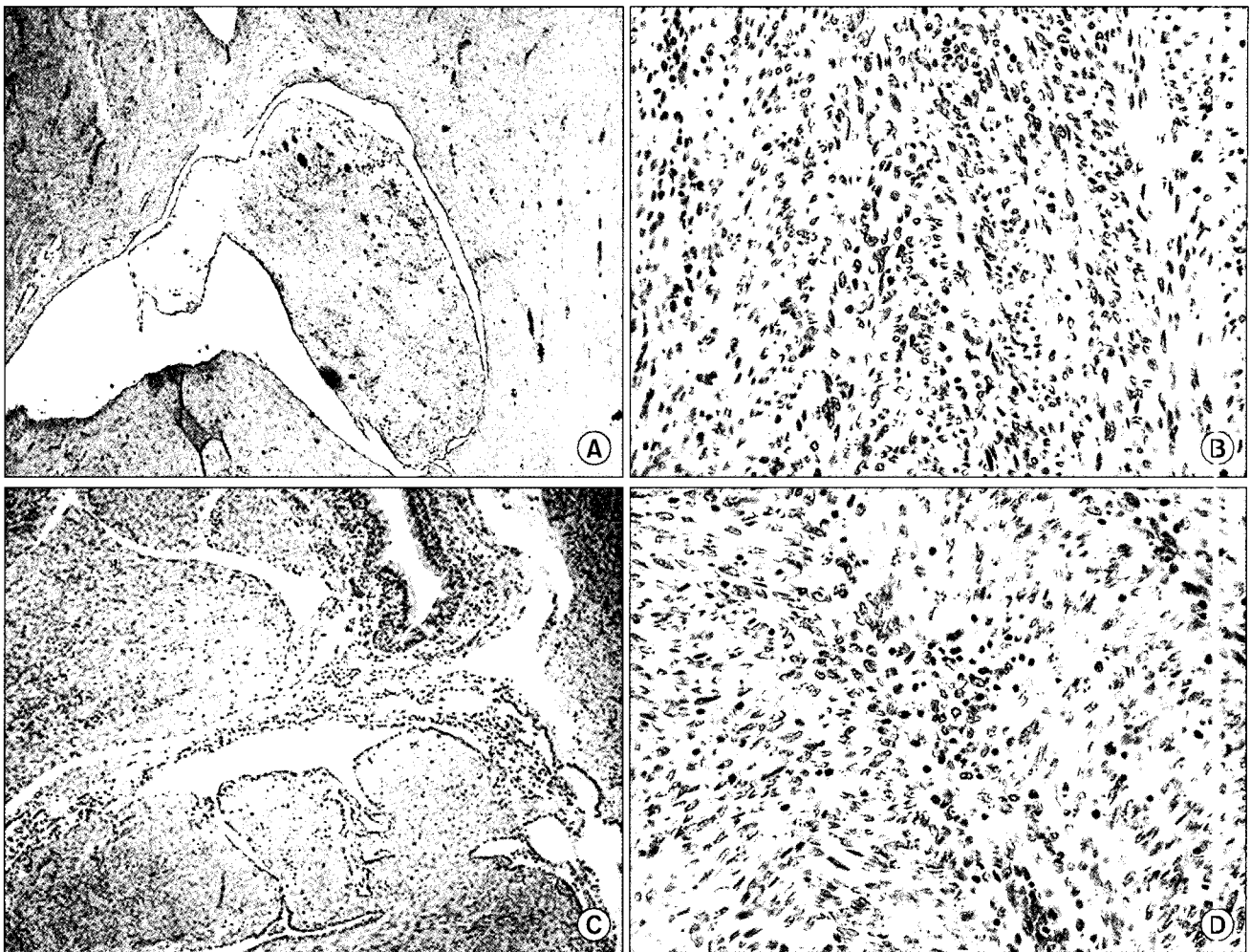


Fig. 2. Gross appearance of resected uterus (A), resected lung mass (B).

(FDG-PET)에서는 양측 폐를 포함하여 전신에 암종을 의심할 만한 과섭취는 보이지 않았다(Fig. 1C). 다발성 폐결절의 감별진단을 위해 우중엽 병변에서 시행한 경피적 폐생검 결과 spindle cell neoplasm으로 나왔다. 흔하지는 않

지만 자궁 근종에서 전이된 양성 전이성 근종(benign metastasizing leiomyoma, BML)으로 진단내리고 수술을 시행하였다. 수술은 개흉술과 자궁 절제술을 같은 날 시행하였다. 먼저 우측 개흉 후 폐를 축진하였을 때 술 전에 확



**Fig. 3.** Low-(A) and high-power (B) views of hematoxylin-eosin-stained section of the uterine leiomyoma. Notice the interlacing bundles of spindle cells with no nuclear atypia. Low-(C) and high-power (D) views of hematoxylin-eosin-stained section of the benign metastasizing leiomyoma. The cellularity was similar to that of the uterine leiomyoma.

인되었던 2개의 결절 이외에 우중엽에 또 다른 작은 결절이 만져졌다. 우중엽은 두개의 병변을 포함하여 췌기 절제하였고 상엽의 병변에 대해서도 췌기절제술을 시행하였다. 이어서 자궁적출술을 시행하였고 수술소견은 일반적인 근종 수술 소견과 다른 특이소견은 없었다. 술 후 조직병리 검사(Fig. 2, 3)에서 다발을 형성하는 방추세포가 대부분이었으며 세포들의 이형성이나 유사 분열은 보이지 않았으며, 폐 결절들은 절제된 자궁 근종과 유사한 평활근 분화(smooth muscle differentiation) 소견을 관찰할 수 있었다. 자궁근종의 분열지수(mitotic count)는 고배율에서 3/50 소견을 보였으며 Ki-67 index도 5% 미만으로 자궁의 병변은 자궁 근종(uterine leiomyoma)으로 진단되었고 혈관 침습 소견을 보였다. 폐 결절은 낮은 Ki-67 index를 나타내

었고 p53 변이는 관찰되지 않았다. 또한 에스트로겐과 프로게스테론 수용체 검사에서는 양성 소견을 보였다. 수술 후 환자는 순조로이 회복되어 술 후 7일에 퇴원하여 추가 치료 없이 외래 추적 관찰 중이다.

## 고 찰

폐에 발생하는 양성 전이성 근종(benign metastasizing leiomyoma, BML)은 1939년 Steiner 등[1]에 의해서 metastasizing fibroleiomyoma로 처음 기술된 이래 현재까지 100에 미만으로 보고된 매우 드문 질환으로 조직학적으로는 양성 종양이나 임상적으로는 폐로 전이하는 악성종양의 성질을 가진 특이한 종양이다. 이 질환의 기원과 분류에

있어서는 다소 논란이 있는데, 처음에는 다발성 섬유근종성 과오종(multiple fibroleiomyomatous hamartoma)으로 불리던 것을 Horstman 등[2]이 처음으로 양성 전이성 근종(BML)이라고 명명하였으며 이후 90% 이상의 증례에서 폐 병변이 자궁에서 기원함을 증명하였다.

이 질환의 병인으로는 3가지 가설이 제기되는데[3], 첫째는 폐로 전이하는 자궁 근종 자체를 양성 질환이 아닌 악성능력을 지닌 low-grade 평활근 육종(leiomyosarcoma)으로 보는 것이고, 두 번째는 혈관 내 평활근종증(intravenous leiomyomatosis) 또는 물리적인 방법(mechanical force)에 의한 색전(embolization)으로 양성 근종 세포가 이식된 후 증식(proliferation)되었다고 보는 것이고, 세 번째는 전신적 평활근종증(systemic leiomyomatosis)에 의한 것으로 보는 것이다. 이 중에서 물리적인 방법에 의한 색전은 수술에 따른 물리적 자극에 의해 자궁 근종 세포들이 정맥을 통해서 폐에 전이한다는 가설이지만, 이 증례의 경우 수술 전에 폐 전이가 발견된 경우에는 설명할 수가 없어 가능성은 떨어진다. 혈관 내 평활근종증에 의한 기전은 자궁 근종이 골반 정맥(pelvic venous channel)에 침범한 후 폐로 전이를 한다는 것으로, 몇몇 증례에서 자궁근종 내에서 혈관 침습(vascular invasion)의 소견을 볼 수 있고 폐 병변에서도 혈관 내에 평활근종 병변이 발견된다. 이 증례에서도 자궁 내의 병변이 혈관 내로 파종되어 있었으며 폐 병변에서도 혈관 내에 평활근종 병변이 발견되었는데 이것은 자궁의 병변이 전이 능력을 가지고 있다는 것을 시사한다.

폐에서 발생하는 양성 전이성 근종은 일반적으로 자궁 근종으로 자궁절제술을 받은 여자에서 흔히 발생하며 우연히 발견되는 경우가 많고 서서히 성장하는 특징을 가진다. 폐는 가장 흔한 전이 병소이며, 단일 또는 다발성의 결절로 나타나지만 림프절을 침범하는 경우는 드물다. 전형적으로 자궁 근종과 동일한 조직학적 양상을 보이지만 때로는 좀더 침습적인 소견을 보일 때도 있다. 대개는 증상이 없지만 간혹 기침, 흉통, 호흡곤란 등의 호흡기 증상을 보이는 경우도 있다. 자궁 근종을 수술한 후 폐로 전이할 때까지의 기간은 매우 다양하여 3개월에서 20년 사이로 보고에 따라 다르다.

전형적인 방사선학적 소견은 경계가 분명한 단일 또는 다수의 폐 결절로 보이며 크기는 수 mm에서 수 cm로 매우 다양하다. 속립성 병변, 공동성 병변, 간질성 병변 등 다양한 형태로 나타나기도 하고, 결절 내 석회화는 드물며 조영제에 의한 조영 증강이 없으며, 기관지 내나 흉막

으로는 침범하지 않는 것이 특징적이다[3].

일반적인 병리학적 소견은 세포 이형성이 없는 양성 평활근 세포의 증식이며 유사분열은 드물다. 면역 조직 염색에서 거의 모든 경우에 에스트로겐, 프로게스테론 수용체의 양성 반응을 보인다.

감별해야 할 질환으로는 과오종(bronchopulmonary hamartoma), 원발성 근종(primary leiomyoma), 폐 림프선평활근종증(pulmonary lymphogioleiomyomatosis), 평활근 육종(leiomyosarcoma) 등을 들 수 있다[5]. 과오종(bronchopulmonary hamartoma)의 경우는 면역 조직화학 검사법을 통한 호르몬 수용체 유무로 감별해 낼 수 있다. 원발성 근종의 경우는 다발성으로 발생하지 않으며 30% 정도에서 남자에게 발생하고 호르몬 수용도 없다. 폐 림프선 평활근종증은 호르몬 수용체가 발견된다는 면에서는 같지만 임상적 증상이나 방사선학적 소견과 병리학적 소견에 차이가 있다. 원발성 평활근 육종은 호르몬수용체를 나타내지 않기 때문에 감별할 수 있다. 이상에서 볼 때, 병리 조직에서 면역조직화학검사를 이용하여 호르몬 수용체의 유무를 확인하는 것이 감별진단에 가장 필수적이라 할 수 있으며 자궁 근종의 수술 여부, 다발성 여부, 증상의 변화 등의 임상적인 과정도 진단에 도움이 될 수 있다[6].

치료는 약물 치료와 수술적 치료로 고려해 볼 수 있는데 약물 치료로는 여러 보고에서 논란이 있기는 하지만 이론적으로 이 종양이 에스트로겐과 프로게스테론 수용체를 발현하기 때문에 이를 이용한 호르몬 치료로 에스트로겐의 효과를 억제하는 tamoxifen이나 황체 형성 자극 호르몬(LHRH) agonist를 사용한다[5]. 수술적 치료는 양성 질환에 준해서 가능하면 폐 실질을 최대한 보존하는 범위 내에서 완전 절제하는 것을 원칙으로 한다. 따라서 이 증례에서처럼 폐 췌기 절제술이 가장 많이 시행되고 있으며 병변의 위치에 따라 흉강경을 이용한 폐 절제술도 가능하다.

최근보고[5]에 따르면 low-grade 평활육종과 전이성 양성 근종의 조직학적 유사성으로 인해 low-grade 평활육종 등에서 발현되고 있는 c-kit에 관심이 많아지고 있으며 치료방법에도 c-kit의 발현을 억제하는 tyrosine kinase inhibitor STI571 (Gleevec, Novartis Pharmaceuticals, Basel, Switzerland)을 새로운 치료 약물로 사용하는 방법도 제시되고 있다. 환자의 예후와 예후에 영향을 미치는 인자에 대해서는 정확히 알려진 바는 없지만 대부분의 보고에서 수술적 치료 후 재발되는 경우는 없어서 완전 절제 후에는 재발이 없을 것으로 생각된다.

저자들은 자궁 근종에서부터 전이된 폐 결절을 수술로

절제하고 수술 후 병리학적 확진으로 양성 전이성 근종이라는 매우 드문 질환을 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

1. Steiner PE. *Metastasizing fibroleiomyoma of the uterus*. Am J Pathol 1939;15:89-109.
2. Horstmann JP, Pieta GG, Harman JA, Cole NG, Crinspan S. *Spontaneous regression of pulmonary leiomyomas during pregnancy*. Cancer 1977;39:314-21.
3. Simeon A, Robert CG, Jeffrey DG, et al. *Benign metastasizing leiomyoma: clinical, imaging, and pathologic correlation*. AJR 2001;176:1409-13.
4. Jautzke G, Muller-Ruchholtz E, Thalmann U. *Immunohistochemical detection of estrogen and progesterone receptors in multiple and well differentiated leiomyomatous lung tumors in women with uterine leiomyomas*. Path Res Prac 1996;92: 215-23.
5. Goyle KK, Moore FD, Christine G, et al. *Benign metastasizing leiomyomatosis*. Am J Clin Oncol 2003;26:473-6.
6. Park CB, Suh JH, Chang YH, et al. *Benign metastasizing leiomyoma of lung. a case report*. Korean J Thorac Cardio-vasc Surg 2001;34:422-5.

#### =국문 초록=

양성 전이성 근종은 조직학적으로는 양성 종양의 소견을 보이는 자궁근종에서 폐로 전이되어, 임상적으로는 악성 종양의 성질을 지닌 매우 드문 질환이다. 저자들은 자궁근종으로 자궁 절제술을 계획하고 있는 환자에서 다발성 폐 결절이 발견되어, 폐절제술과 자궁절제술을 동시에 시행하였다. 수술 후 조직병리 검사에서 폐 결절에서 호르몬 수용체 존재를 확인하여 양성 전이성 근종으로 확진할 수 있었으며, 환자는 수술 후 특별한 치료 없이 외래 추적 관찰 중이다.

- 중심 단어 : 1. 폐종양  
2. 종양전이  
3. 전이종양절제