

두피의 원발성 평활근육종*

계명대학교 의과대학 내과학교실 및 의과학연구소

이춘식 · 도영록 · 송홍석*

서 론

평활근육종(leiomyosarcoma)은 연조직종양의 하나로 평활근이나 혈관벽에서 발생하므로 신체 어느 부위에서나 발생할 수 있으나 주로 자궁, 자궁인대, 위장관, 후복막 등에서 발생하며¹⁾, 원발성으로 피부 및 피하조직에서 평활근육종이 발생하는 경우는 매우 드물다. 원발성 피부 평활근육종은 대체로 기묘근(arrector pili muscle)이나 혈관의 근육층에서 발생하며^{2,3)} 피부 및 피하에서 발생하는 원발성 악성종양의 2.3~5.3%를 차지한다^{4,5)}. 주로 단일성의 유통성인 피하결절외에는 다른 증상이 없으며, 진단은 조직검사에 의해서만 가능한데 피부 혹은 피하에서 생기는 다른 종양과 양성 평활근종과의 감별이 필요하다⁴⁾. 피부형은 조직학적으로는 보다 악성이지만 임상적으로는 양성적인 경과를 취하는 경우가 많으며, 피하형은 재발과 전이가 더 많고 보다 악성적인 경과를 취하는 것으로 알려져 있다⁴⁾. 발생부위는 85% 이상이 사지에 발생하며 그 외 체간, 음경, 외이도, 구강, 경부 등에서도 드물게 발생하나^{4,6~8)} 두피에 원발성으로 생긴 평활근육종은 세계적으로 매우 드물며, 국내에서는 지금까지 사지에 발생한 3례가 보고되어 있을 뿐이다^{9~11)}.

저자들은 매우 드물게 발생하는 두피의 원발성 피하형의 평활근육종 1례를 경험하였기에 이에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

환자 : 유○비, 여자 59세

주소 : 우측 두정부의 무통성 종괴

현병력 : 내원 4년전부터 우측 두정부에 무통성 종

괴가 촉지 되었으며 2cm정도의 크기까지는 서서히 커졌으나, 최근 2개월전부터 빠른 성장을 보여 내원하였다. 전신 쇠약감이나 두통 등의 증상은 없었고 체중감소도 없었다.

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음.

이학적 소견 : 입원당시 혈압은 140/80mmHg, 맥박수 76회/분, 호흡수 20회/분, 체온 36.6°C이었고 의식은 명료하였으며 전신상태는 양호하였다. 두경부 검사에서 우측 두정부에 5×5cm 크기의 구형의 무통성인 비유동성 종괴가 만져졌으며 주위 두경부위의 림프절은 촉지되지 않았다. 양안의 결막 및 구순은 창백하지 않았고 흉부 청진상 호흡음은 깨끗하였으며 심장음도 들리지 않았다. 복부 검사상 간 및 비장은 촉지되지 않았고 복부 종괴나 서혜 림프절 종대도 관찰되지 않았다.

검사실 소견 : 혈액학적 검사상 혈색소 11.1g/dl, 혈마토크리트 35.2%, 백혈구수 5,400/mm³, 혈소판수 452,000/mm³이었고 혈청학적 검사상 BUN 17mg/dl, 크레아티닌 1.0mg/dl, 총단백 7.3g/dl, 알부민 4.2g/dl, alkaline phosphate 54U/L, AST 26U/L, ALT 21U/L였다.

방사선소견 : 흉부 엑스선소견은 정상이었고 두경부 전산화단층촬영 및 핵자기공명 단층촬영상 종양은 주위 두정골 파괴를 보이고 있으며(Fig. 1), 뇌혈관조영술상 상시상정맥동(superior sagittal sinus)의 침범은 없었다(Fig. 2).

조직학적 검사 : 다양한 형태의 핵을 가진 비정형의 방추형세포가 증식되어 다발을 이루면서 서로 얹혀져있고(Fig. 3), 종양의 주변부에서는 인접한 교원섬유사이로 종양세포의 침윤을 보였다. 다형태의 평활근세포는 핵의 끝이 둥글고 방추형 또는 난형으로 고배율시야에서 10~20개 정도의 빈번한 유사분열을 보였다(Fig. 4).

* 본 증례는 1994년도 제46차 대한내과학회 추계학술대회에서 포스터 발표되었음.

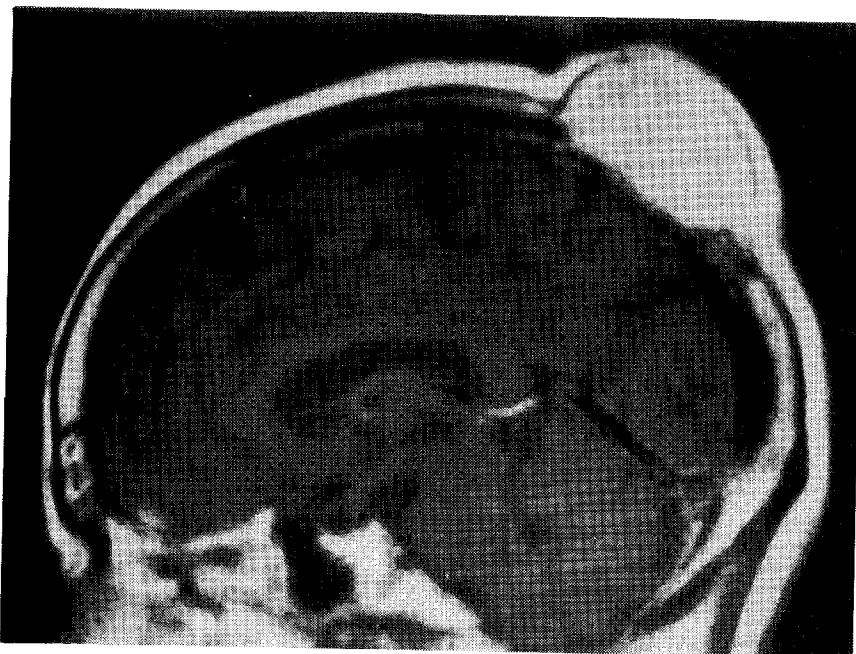


Fig.1. Sagittal postcontrast T1-weighted magnetic resonance scan shows a large, well enhancing tumor mass with elevated scalp fat tissue. The underlying calvaria shows destructive change.

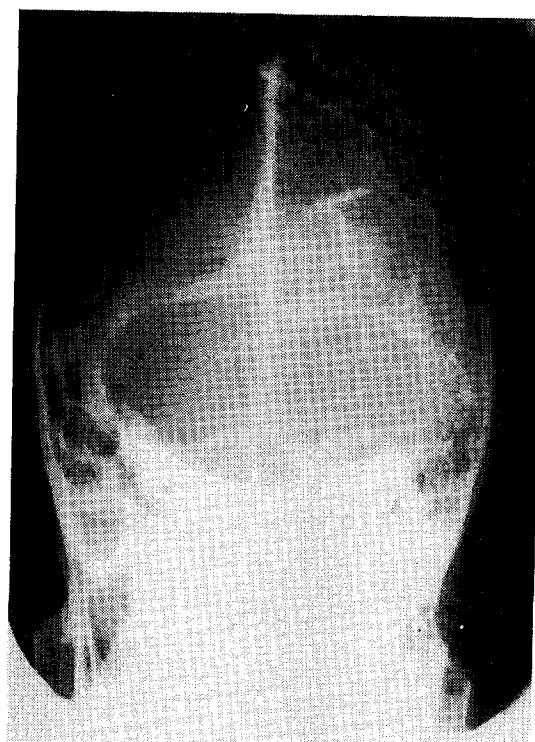


Fig.2. Venous phase of the cerebral angiogram revealed well visualization of superior sagittal sinus without venous wall destruction.

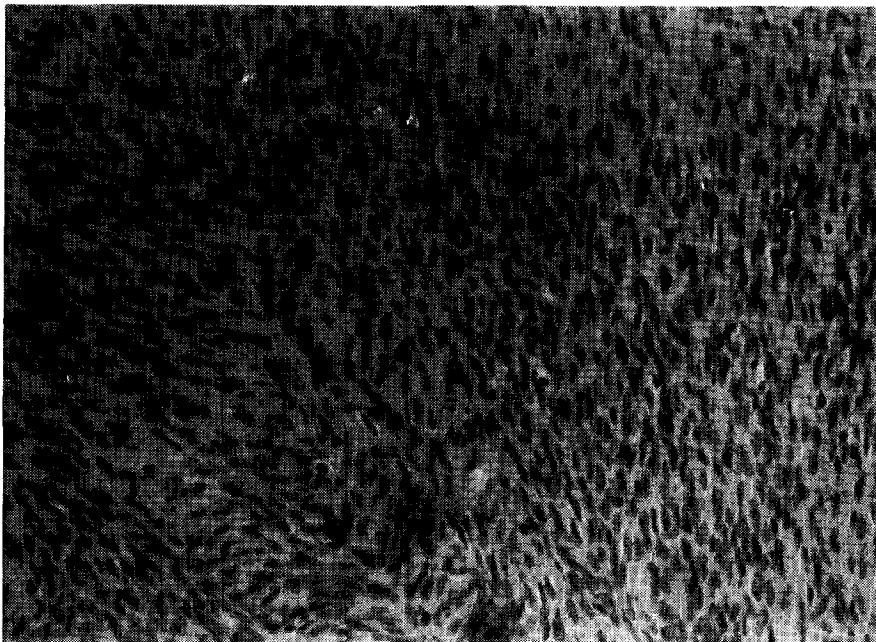


Fig.3. Biopsy of the scalp shows proliferation of atypical spindle cells with oval nuclei in the interlacing smooth muscle bundles(H & E stain, x100).

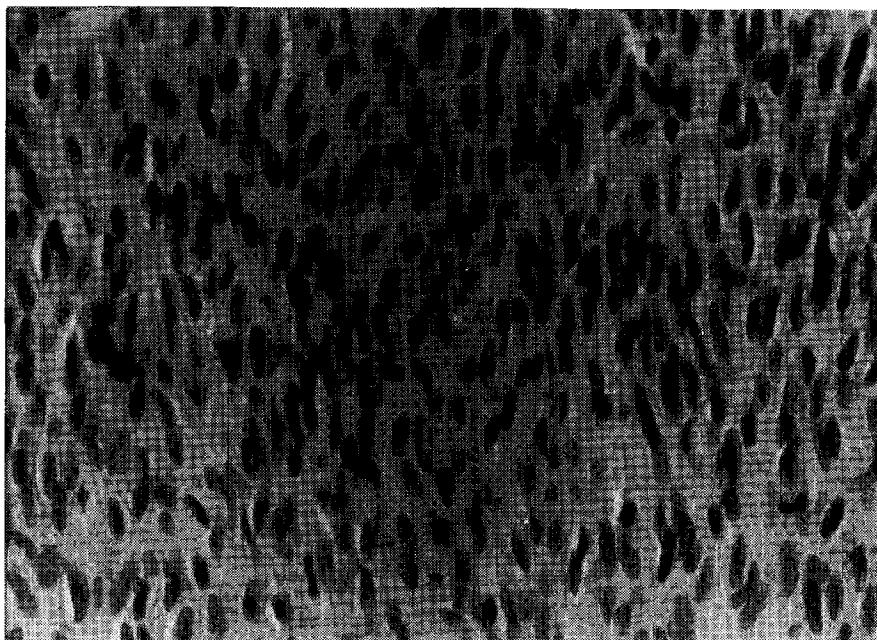


Fig.4. Individual tumor cells shows large blunt-ended hyperchromatic nuclei with frequent mitotic figures (H & E stain, x200).



Fig. 5. Computed tomogram of the brain showed unremarkable findings excepts postoperative bony defect.

치료 및 경과 : 광범위 국소절제술을 시행하였으며 수술시야에서 단층촬영과 마찬가지로 두정골 침윤을 보여 국소 두개골절제술을 함께 시행하였으나 수술절제부위에 잔존종양세포가 있어, 수술후 총 4,500cGy의 국소방사선요법과 동시에 cyclophosphamide(750 mg/m^2)와 doxorubicin(75 mg/m^2)을 3주간격으로 5회 화학요법을 실시하였으며, 4년이 지난 현재까지 국소재발이나 전이 소견없이 정상생활 중이며, 계속 추적 관찰 중에 있다(Fig. 5).

고 찰

자궁이나 소화관 혹은 후복막에서 발생하는 악성 평활근 종양의 발생이나 임상적 특성 혹은 경과양상에 대해서는 비교적 잘 알려져 있으나, 표재성으로 발생하는 경우에 대해서는 비교적 논문이 적으며 포괄적으로 연구된 논문이 많지 않은데⁶⁾, 1937년 Stout¹²⁾가 피부 및 피하에 발생하는 평활근종을 보고하면서 7례를 "악성 평활근종"으로 발표하였고, 이후 여러 차례의 증례보고와 연구에 의해 타.연조직 종양과의 감별점, 악성도, 임상경과, 치료법 등이 소개되었다^{4~7)}. 악성인 평활근육종이 전체 연조직육종의 4~6.5%^{13, 14)}를 차지하지만, 피부에 원발성으로 발생하는 경우에

는 피부 및 피하 악성종양의 2.3~5.3%^{4, 5)}를 차지하는 매우 드문 악성종양으로, 어느 연령에서나 발생이 가능하나 양성 평활근종이 20대의 젊은층에서 발생하는데 비해¹⁵⁾ 40~60대의 중년에 호발한다⁷⁾. 남녀 비율은 비슷하거나 여자에서 약간 더 호발한다고 알려졌으나^{3, 7, 8, 14)}, Fields 등⁴⁾은 남자에서 2~3배 정도 더 많이 발생하고 백인에서 호발하는 것으로 보고하였고, Dahl 등⁶⁾도 남자에서 2배이상 많이 발생한다 하였다.

병인은 불명확하고 외상파도 연관이 없다고 하였으나⁵⁾ 일부 환자에서 좌상이나 천자부위, 진드기 교상, 화상 반흔, 주사 부위 혹은 수술 부위와 일치하였고 방사선조사 등을 받은 과거력도 있었다^{4, 10, 16)}.

표재성 평활근육종은 발생부위에 따라 피부형과 피하형으로 구분하는데 피부형은 모낭의 기모근(arrector pili muscle)이나 땀샘을 둘러싸고 있는 평활근에서 발생하고²⁾ 피하형은 세동맥이나 정맥의 혈관벽, 음낭의 육양근(dartos), 유륜(areola), 여성 외생식기의 평활근에서 발생한다³⁾. 조직적으로 피부형은 진피의 상부와 중간부위에 존재하며 종양세포와 비전형의 평활근 다발이 불규칙적으로 얹혀져 있으며 종양의 경계가 불분명한데 비하여 피하형은 진피하부와 피하조직의 경계부위에 있으며 대체로

경계가 분명하고 교원질로 둘러싸여 가낭을 형성한다³⁾.

발생부위를 보면 Stout 등⁵⁾은 사지, 두경부, 안면순이며 이중 사지가 전체 36례 중 21례(58%)를 차지하며 하지가 상지보다 3배가량 빈번하였으며 대부분의 평활근육종이 신근에 발생하지만 평활근육종은 신근이나 굴근부위별 발생차이는 없었다 하였고^{5), Dahl 등⁶⁾은 39례 중 하지가 23례 상지가 9례, Fields 등⁴⁾은 79례 중 하지가 45례 상지가 23례로, 환자의 80% 이상에서 사지에 발생하였고 상지보다는 하지에서 굴근부보다는 신근부에 더 호발한다고 하였다.⁴⁾ 그외 음경, 외이도, 구강, 경부 등에서 드물게 발생하며^{4, 6~8)}, 본 증례처럼 두부에 발생한 경우는 매우 드물었으며, 국내보고는 상지 2례와^{9, 11)} 하지 1례¹⁰⁾의 보고가 있을 뿐이다.}

임상적으로 피부에 발생할 수 있는 다른 종양과 마찬가지로 보통 단일 결절로 인지되며 드물게 다발성으로 발생하는데^{4),} 종양의 크기는 1cm 미만에서 10cm 이상까지 다양하고 양성 평활근육종이 대부분 통증이나 압통을 동반하는데 반해 악성은 대부분 무통성이다 하였으나^{5, 17)} Fields 등⁴⁾은 피부형의 87%, 피하형의 77%에서 통증 혹은 압통이 동반되어 서로 상반된 보고를 하였다. 한편 Phelan 등⁷⁾은 처음 발생때에는 무통성이 많으나 절제술 후 재발시에는 통증 동반비이 혼하고 크기도 크며 주위 연조직에 고정되어 있다고 하였다. 그외 다른 증상으로 소양감이나 열감, 혹은 다른 자극적인 감각을 느낄 수도 있으며 출혈을 동반하기도 한다^{4).} 외양상 발견시에는 기저세포암이나 진피 모반과 모양이 비슷하며 소결절로 난형 혹은 용기된 형태이고 표면은 매끈하거나 궤양이나 가파를 형성하거나 혹은 사마귀 모양으로도 나타난다^{4).}

감별해야 할 질환으로는 맥관육종, 섬유육종, 지방육종, 횡문근육종, 악성 섬유성 조직구증, 활액세포육종, 신경섬유육종, 융기성 피부섬유육종, 악성 슈반세포종, 악성 섬유황색종 등의 악성종양과 그외 결절성 건막염, 피부섬유종, 신경섬유종, 비정형의 섬유황색종 등과도 감별이 필요하다^{4, 18).} 평활근육종과의 감별진단은 평활근육종의 경우 근치적 절제술이 요하므로 매우 중요한데, Stout 등⁵⁾은 먼저 종양의 크기를 들어 평활근육종이 대부분 2.5cm미만이고 육종은 80% 이상이 2.5cm 이상이고 절반 이상에서 5cm 이상으로 크다고 하였고, Dahl 등⁶⁾도 종양의 크기와 유사분열 세포수가 임상경과에 중요하여 크기가 크

거나 유사분열수가 많은 경우는 재발과 전이가 많다고 보고하였으나, Fields 등⁴⁾의 보고에 의하면 양성 평활근육종도 10cm까지 크기가 다양하고 악성 평활근육종 역시 0.4cm 정도로 작은 것까지 다양하며, 종양의 크기와 재발이나 타기관의 전이와는 상관관계가 없어 종양크기와 악성은 연관이 없다 하였다. 보다 중요한 악성 판단기준으로 Stout 등⁵⁾은 유사분열수를 들어 50개의 200배 고배율시야에서 유사분열이 없으면 악성을 배제할 수 있으며, 5개의 고배율시야당 1개 이상의 유사분열이 있으면 거의 악성으로 보았고 1개의 고배율시야에서 1개 이상의 유사분열이 있으면 확실한 악성으로 판정하였다. 그러나 Headington 등¹⁸⁾은 동일한 종양에서도 절단된 부위에 따라 유사분열 세포수가 1mm²당 4~36개로 다양하고 세포의 비정형성도 다양하며 10개의 고배율시야에서 1개만의 유사분열이 있는 4명의 환자에서도 전이가 발생하므로 유사분열수가 피부에서 발생하는 평활근종양의 악성진단의 기준으로 적합치 않으며, 생화학적으로 미오신 ATPase 활성이 높고 가수분해효소가 없는 경우 악성 섬유성 조직구증과의 감별진단에 도움이 된다 하였다. 또한 Fields 등⁴⁾도 평활근육종환자의 80%에서 50개의 고배율시야에서 10개 이상의 유사분열수를 보였고, 악성으로 확진하는 50개의 고배율시야에서 50개 이상의 유사분열수를 보이는 경우는 전체 환자의 24%에 불과하여 유사분열수에만 의존한 악성판단은 가치가 적으며 유사분열수와 재발이나 전이와의 상관관계도 없어 생물학적 경과의 예측에도 적용할 수 없다 하였으며, 타 연조직 평활근육종 환자의 악성 판정시와 마찬가지로 세포 충실도, 다형태성, 비전형적 거대세포 및 유사분열 수를 함께 고려함이 타당하며, 특히 크기가 다양하며 길게 늘어지거나 난형으로 다양한 모양을 가지며 호염기성의 염색질이 풍부하며 큰 핵소체를 가지는 비전형적인 근종세포가 유사분열 수와 마찬가지로 10개의 고배율시야에서 1개 이상을 악성 판단의 최소진단기준으로 제시하였다.

치료는 높은 국소재발율로 인해 광범위 국소절제술이 가장 좋으며 드물게 사지절단술이 요구되기도 한다.^{4, 5)} 혈행성전이로 대부분 폐전이를 일으키며 림프절전이는 드물어서 예방적 림프절 곽청술은 필요치 않으나^{5, 7)} 드물지만 경부, 액와부 등의 림프절 전이를 보이는 경우에는 림프절제술을 포함하는 것이 필요하다. 피부의 원발성 평활근육종은 다른 부위의 평활근육종과는 달리 병변이 국소화되어 있어 절제

하기가 쉽고 전이가 드물어서 조직학적으로는 악성 이지만 임상적으로는 양성적인 경과를 취한다고 알려져 있으나¹⁹⁾, Fields 등⁴⁾은 국소절제술로 치료하여 피부형에서는 국소재발율이 42%이나 원격전이가 없으며, 재발시 광범위절제술로 치료되므로 비교적 양성적인 경과를 취하는데 비해, 피하형에서는 재발율이 58%이고 전이와 이에 따른 사망율이 33%나 되는 것으로 보고하였으며, Dahl 등⁶⁾은 1/3의 환자에서 재발 혹은 전이를 하며 특히 피하형이나 다발성인 경우 그 빈도가 높다 하였고, 광범위절제술을 시행한 경우는 재발이나 전이가 없는 반면 국소절제술을 시행한 경우에는 높은 재발 및 전이율을 나타내므로 처음 치료시 광범위절제술을 시행하는 것이 매우 중요하다고 하였다. 한편 Jegasothy 등³⁾은 피부형의 경우에는 전이를 일으켜 사망하는 경우가 매우 낮으므로 비교적 덜 광범위적인 수술을 하는 것이 타당하다 하였다. 재발은 초치료후 1~5년 이상 서서히 발생하며 예후의 중요한 인자인데, 피하형의 경우 재발한 환자의 절반이 이와 관련하여 사망한 반면 원종양으로 사망하는 경우는 드물어 첫 치료로 종양을 완전절제하여 재발과 전이를 막는 것이 중요하다⁴⁾. 전이는 혈행성으로 대부분 폐전이를 일으키고 간, 뇌, 심장 및 뼈로도 가능하며^{3, 8)} 주위 림프절전이도 일으키는데, Stout 등⁵⁾의 경우 36례 중 19례에서 전이가 발생되었으며, 전부가 폐전이가 동반되었고 4례에서는 림프절전이가 함께 동반되었다. 폐나 다른 기관에 전이된 경우에도 수술적 제거 후에 완치된 경우가 있으므로⁷⁾ 절제 가능한 원격전이의 경우에는 수술을 시행해 보는 것이 좋다. 타 부위의 평활근육종은 소아에서 어른보다 재발이나 전이가 적어 예후가 좋은데²⁰⁾, 피부의 평활근육종도 소아에서 조직검사이후 저절로 소실된 증례보고도 있어²¹⁾ 성인보다 예후가 좋을 것으로 추측되나 잘 알려져 있지는 않다. 방사선 및 화학요법의 치료는 원발성 피부 및 피하 평활근육종 자체가 드물고 방사선이나 화학요법의 시도가 너무 적어 이들의 효과에 대해서는 아직 잘 알려져 있지 않다^{4, 7)}.

요 약

원발성 피부평활근육종은 매우 드물게 발생하는 악성종양으로 조직검사에 의해서만 진단이 가능하며 피부에 발생하는 여러 다른 종양과의 감별이 필요하다. 광범위 국소절제술이 치료원칙이며, 상당수

에서 재발이나 전이를 일으킨다. 저자들은 59세의 여자에서 두피에 발생한 무통성 종괴를 조직검사하여 평활근육종으로 진단하고, 두정골 침윤을 보여 국소두개골절제술을 포함한 광범위절제술을 한 뒤 cyclophosphamide와 doxorubicin의 복합화학요법과 국소방사선요법을 실시하였으며, 4년이 지난 현재까지 재발없이 계속 관찰 중에 있는 원발성 피하 평활근육종 1례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- Chaves E, Sa HH, Gadelha N, Vasconcelos E: Leiomyosarcoma in the skin. *Acta Dermato-vener* 1972; 52: 288-290.
- Jansen LH, Driessen FML: Leiomyoma cutis. *Br J Dermatol* 1956; 70: 446-451.
- Jegasothy BV, Gilgor RS, Hull M: Leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue. *Arch Dermatol* 1981; 117: 478-481.
- Fields JP, Helwig EB: Leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue. *Cancer* 1981; 47: 156-169.
- Stout AP, Hill WT: Leiomyosarcoma of the superficial soft tissues. *Cancer* 1958; 11: 844-854.
- Dahl I, Angervall L: Cutaneous and subcutaneous leiomyosarcoma: A clinicopathologic study of 47 patients. *Pathol Europ* 1974; 9: 307-315.
- Phelan JT, Sherer W, Mesa P: Malignant smooth-muscle tumors(leiomyosarcoma) of soft-tissue origin. *N Engl J Med* 1962; 266: 1,027-1,030.
- Wile AG, Evans HL, Romsdahl MM: Leiomyosarcoma of soft tissue: A clinicopathologic study. *Cancer* 1981; 48: 1,022-1,032.
- 유영은, 정태복, 황선우, 전인기, 김영표: 피부 평활근육종 1례. *대한피부과학회지* 1983; 21: 225-229.
- 김대연, 송준영: 원발성 피부 평활근육종 1례. *대한피부과학회지* 1984; 22: 445-448.
- 나건연, 성기영, 전재복, 서순봉: 원발성 피부평활근육종. *대한피부과학회지* 1988; 26: 106-109.

12. Stout AP: Solitary cutaneous and subcutaneous leiomyoma. *Am J Cancer* 1937; 24: 435-445.
13. Ferrell HW, Frable WJ: Soft part sarcomas revisited: Review and comparison of a second series. *Cancer* 1972; 30: 475-478.
14. Hare HF, Cerny MJ, Jr: Soft tissue sarcoma. A review of 200 cases. *Cancer* 1963; 16: 1,332-1,337.
15. Fisher MWC, Helwing EB: Leiomyomas of the skin. *Arch Dermatol* 1963; 88: 510-520.
16. Panabokke RG, Attygalle LS: Leiomyosarcoma of the skin. *Br J Dermatol* 1967; 79: 305-306.
17. Heieck JJ, Organ CH, Jr: Leiomyosarcoma of the scalp in a newborn. *Arch Dermatol* 1970; 102: 213-215.
18. Headington JT, Beals TF, Niederhuber JE: Primary leiomyosarcoma of the skin: A report and critical appraisal. *J Cutan Pathol* 1977; 4: 308-317.
19. Moschella SL, Hurley HJ: *Dermatology*. ed 3. Philadelphia, WB Saunders Co, 1992, p. 1,790.
20. Yannopoulos K, Stout AP: Smooth muscle tumors in children. *Cancer* 1962; 15: 958-971.
21. Penner DW: Spontaneous regression of a case of myosarcoma. *Cancer* 1953; 6: 776-779.
22. Suster S: Epithelioid leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue: Clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of five cases. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 232-240.

=Abstract=

Primary Leiomyosarcoma of the Scalp

Chun Sik Lee, M. D., Young Rok Do, M. D., and Hong Suk Song, M. D.

*Department of Internal Medicine and Institute for Medical Science,
Keimyung University School of Medicine, Taegu, Korea*

Primary leiomyosarcoma of the skin is a very rare soft tissue sarcoma. The lesion appear as a single painful and tender subcutaneous nodule, and the area most frequently involved was the extremity. The diagnosis is made by only histologic examination of the lesion. Cutaneous type is more common and has a relatively benign biologic behavior compared with more malignant subcutaneous type.

We experienced a case of primary subcutaneous leiomyosarcoma which developed in a 59-year-old female. Firm, nontender goose-egg sized tumor was present on the scalp. Microscopic finding was composed of irregular interlacing bundles of atypical smooth muscle cell which have bizarre nuclei, 10-20 mitotic figures per 20 high power field. Wide local excision with partial osteotomy followed by 5 cycles of cyclophosphamide(750mg/m²/day) and doxorubicin(75mg/m²/day) combination chemotherapy and 4,500cGy of local irradiation was performed. Local recurrence or systemic metastases was not noted four years after surgery.

Key Words: Leiomyosarcoma, scalp