

## 폐의 태아성 선암종

— 3예 보고 —

강철웅\* · 조덕곤\* · 조민섭\* · 조규도\* · 문영규\*\* · 박재길\*\*

### Well-differentiated Fetal Adenocarcinoma of the Lung

— 3 cases report —

Chul Ung Kang, M.D.\*; Deog Gon Cho, M.D.\*; Min Seop Jo, M.D.\*; Kyu Do Cho, M.D.\*;  
Young Kyu Moon, M.D.\*\*, Jae Kil Park, M.D.\*\*

Well-differentiated fetal adenocarcinoma (WDFA) of the lung is a rare lung tumor that's composed of glycogen rich neoplastic glands and tubules that resemble the fetal lung at 10 to 15 weeks of gestation. Although WDFA is classified as a subtype of pulmonary blastoma or pulmonary adenocarcinoma, its prognosis is better than conventional pulmonary blastoma (biphasic blastoma) or pulmonary adenocarcinoma. It is important to identify this low grade malignancy tumor in younger patients because it is associated with low mortality. We report here on 3 cases of WDFA and the patients are all currently alive without tumor recurrence.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2009;42:388-391)

**Key words:** 1. Lung neoplasms  
2. Fetal tissue  
3. Adenocarcinoma

### 증 레

#### 증례 1

28세 남자로 1주간의 기침을 주소로 내원하였다. 9년간의 흡연력을 제외하고는 특이한 과거력과 가족력은 없었고 검사실 소견은 백혈구 수치가  $12,560 \times 10^9/L$ 로 상승된 것 이외에는 정상 범위를 보았다. 흉부 컴퓨터 전산화 단층 촬영(CT)에서 크기가  $5 \times 4 \text{ cm}$ 이며 경계가 분명한 다엽성의 종양이 좌하엽 상구역에서 보였고 임파절이나 다른 장기로의 전이 소견은 보이지 않았다(Fig. 1C). 기관지 내시경으로 좌하엽 상구역 기관지 입구를 막고 있는 종양을 확인하여 조직검사를 시행하였고 분화가 좋은 악성종양

으로 진단되었다(Fig 1D). 수술 전 시행한 전신 뼈스캔 검사에서 골전이 소견은 없었다. 개흉술을 통한 좌하엽 절제술 및 종격동 림프절 제거술로 종양의 완전 절제를 시행하였다. 수술 후 조직학적 병기는 T2N0M0로 진단되었고 현재 수술 후 3년 동안 종양의 재발 없이 건강하게 생존해 있다.

#### 증례 2

32세 남자 환자로 간헐적인 흉통을 주소로 내원하였다. 10년간의 흡연력이 있었고 검사실 소견에서는 백혈구 수치가  $14,600 \times 10^9/L$ 로 상승된 것 이외에는 정상 범위를 보였다. 흉부 CT에서 크기가  $8 \times 8 \text{ cm}$ 이며 경계가 분명한 종

\*가톨릭대학교 성빈센트병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, St. Vincent's Hospital, The Catholic University of Korea

\*\*가톨릭대학교 서울성모병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea

†본 논문은 대한흉부외과학회 제39차 추계학술대회 및 제18차 아시아 흉부심장혈관외과학회 학술대회에서 포스터 발표되었음.  
논문접수일 : 2008년 10월 9일, 심사통과일 : 2008년 12월 25일

책임저자 : 조덕곤 (442-723) 경기도 수원시 팔달구 지동 93-6, 성빈센트병원 흉부외과

(Tel) 031-249-7200, (Fax) 031-251-1755, E-mail: ebstein8@hitel.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 저작소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

**Table 1.** Summary of clinicopathologic data of patients

Case	1	2	3
Gender/Age (year)	M/28	M/32	F/24
Location	LLL	RUL	LUL
Size (maximal diameter, cm)	5.5	8.0	3.0
TNM stage	T2N0M0	T2N0M0	T1N0M0
Smoking index*	180	200	Nonsmoker
Follow-up (year)	AW 3	AW 7	AW 2

\*=Number of cigarettes per day times years. AW=Alive and well; LLL=Left lower lobe; RUL=Right upper lobe; LUL=Left upper lobe.

양이 우상엽 기관지 입구에 보였으며 이로 인한 폐쇄성 폐렴 소견이 보였다. 기관지 내시경을 이용한 조직검사상 분화가 좋은 선암종으로 진단되어 우상엽 절제술 및 종격동 림프절 제거술로 종양의 완전 절제를 시행하였다. 수술 후 조직학적 병기는 T2N0M0이며 수술 후 7년이 경과한 상태로 건강히 지내고 있다.

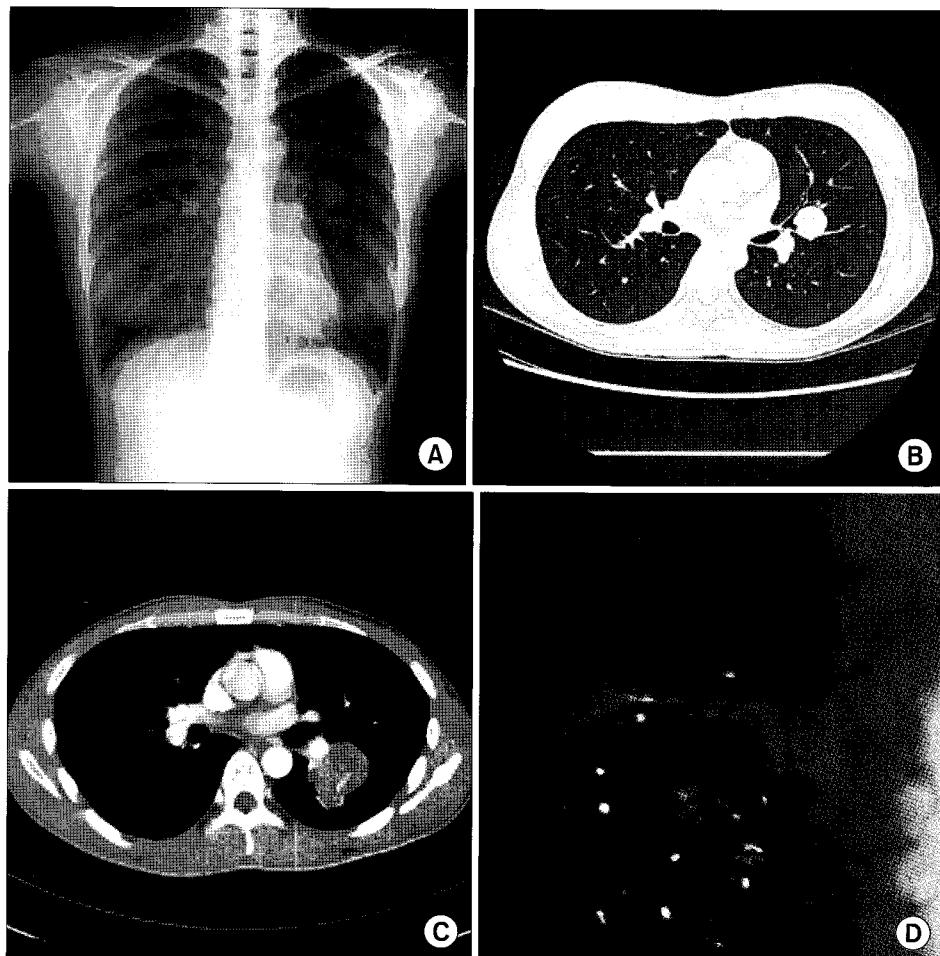
### 증례 3

24세 여자 환자로 건강검진 상에서 우연히 발견된 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 흡연력이 없었으며 이학적 검사와 검사실 소견에서 특이한 소견은 보이지 않았다. 단순 흉부 사진과 CT 검사에서  $3 \times 2.5$  cm이며 경계가 분명한 종양이 좌상엽 설상구역에 보였고(Fig. 1A, B) 내시경상 좌상엽 설상구역 기관지 입구를 막고 있는 종양을 확인하여 조직검사를 시행하였으나 악성 여부를 판별할 수 없었다. 수술 중 동결조직 검사상 악성 종양으로 진단되었으며 좌상엽 절제술 및 종격동 림프절 제거술로 종양의 완전 절제를 시행하였다. 조직학적 병기는 T1N0M0로 2년 경과된 상태로 건강하게 생존하고 있다.

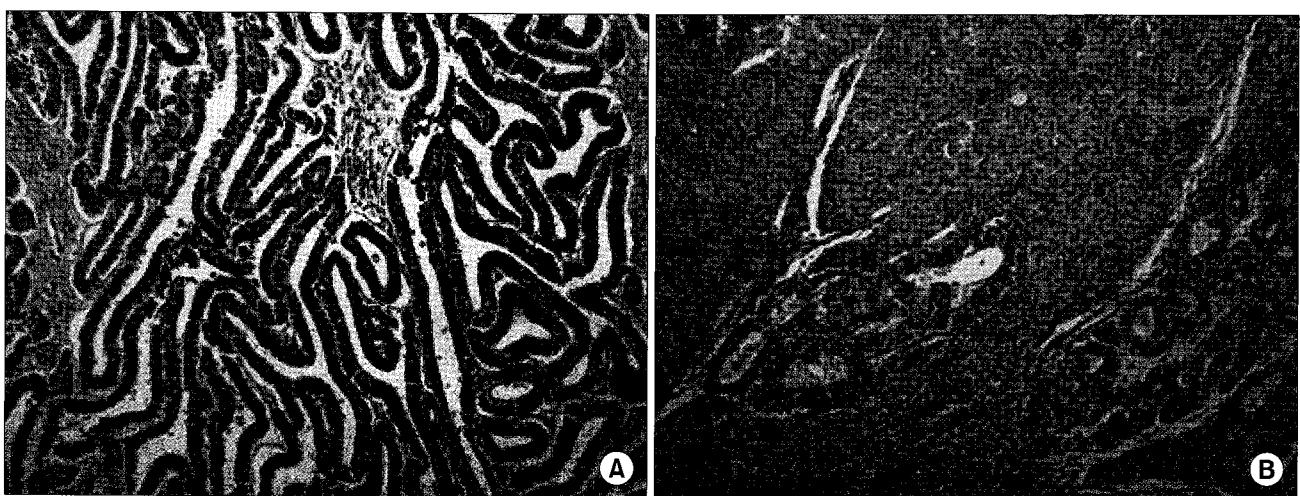
수술 후 조직학적 검사상 3명의 환자에게서 제거된 모든 종양은 태아 폐와 유사하며 투명한 세포질을 가진 원주세포로 이루어져 있었다. 세포핵은 비교적 다형성이나 다염색성의 정도가 적었고 핵 내에 자궁내막선(endometrial gland)과 유사한 공포(vacuoles)를 가지고 있었으며 이러한 세포들이 중층으로 밀집(squamoid differentiation)해 있는 morules이 관찰되었다. 이상의 소견에서 분화가 좋은 태아성 선암종(well-differentiated fetal adenocarcinoma)으로 진단하였다(Fig. 2).

### 고 찰

태아성 선암종은 1991년 Koss 등[1]에 의해 폐모세포종의 한 분류로 인식되어 왔다. 폐모세포종은 이형성 모세포종(Biphasic blastoma), 분화가 좋은 태아성 선암종(well-differentiated fetal adenocarcinoma), 흥막아세포종(Pleuropulmonary blastoma) 등 3가지로 분류되는데, 이형성 모세포종은 악성 상피성과 간엽성 성분을 동시에 가지는 것에 반해 태아성 선암종은 상피성 성분만 가지며, 흥막폐아세포종은 상피성 성분은 없이 태아성 간질조직으로 이루어진 간엽성 종양으로 주로 성인에서 발생하는 이형성 모세포종 및 태아성 선암종과는 달리 유아시기에 발생하는 악성종양이다[1,2]. 1999년 세계보건기구 폐종양 분류에 의해 이형성 모세포종만이 폐모세포종으로 분류되고 흥막폐아세포종은 간엽성 종양으로, 태아성 선암종은 폐선암의 아종으로 분류되었다[3]. 폐의 태아성 선암종은 조직학적으로는 태생 10~15주의 태아폐와 유사하게 풍부한 당원을 함유한 비섬모성 관상구조와 양성의 간엽조직으로 구성되어 있다[4]. 당원의 함유로 인해 투명한 세포질을 가지며 세포핵은 상대적으로 다염색성이나 다형성의 정도는 낮으며 세포들이 밀집해서 뭉쳐있는 morules을 형성하고 성숙된 양성 간질조직은 있지만 육종성 조직은 거의 보이지 않고 신경내분비성 분화의 증거가 있다[1]. Koss 등[1]이 1991년 발표한 보고에 의하면 28명의 태아성 선암종 환자에서 평균 나이는 33세이고 증상이 없이 우연히 발견된 경우가 57%였으며 진단 당시 임파선 및 다른 기관으로의 전이가 있는 환자는 5명이었다. 평균 종양값이 95개월인 수술 후 추적 관찰기간 동안 6명의 환자에게서 종양의 재발이 나타났으며 3명이 종양으로 인해 사망하였고 종양의 재발 없이 생존했던 환자가 17명(81%)이었는데 이형성 폐모세포종에 비하여 통계학적으로 높은 생존율을 보였다. 일본에서 발표 되었던 25명의 태아성 선암종 보고를 정리하여 Sato 등[5]이 2006년에 발표한 보고에 의하면 태아성 선암종 환자의 평균 나이는 37세이고 증상이 없이 우연히 발견된 경우가 76%였으며 종양 크기의 평균 종양값은 3.5 cm였다. 조직학적 병기 진단에 N1으로 진단된 2명의 환자를 제외하고 모두 N0였다. 평균 종양값이 36개월인 수술 후 추적 관찰 기간 동안 2명(8%)이 종양으로 인해 사망하였다. 태아성 선암종은 면역학적 검사에서 p53 유전자의 변이와 과표현(overexpression)이 나타날 수 있으며 상피성 세포의 과성장과 관련된 베타 카테닌의 변이도 보일 수 있다[6]. Nakatani 등[7]은 태아성 선암을



**Fig. 1.** Radiologic findings. (A) Chest X-ray shows a confined nodule in the left lung (case 3). (B) Chest CT scan showing a well defined mass in the lingular segment of LUL (case 3). (C) Chest CT scan showing a large mass in the superior segment of LLL (case 1). (D) Hypervascular and multi-lobular mass occluding the bronchus of LLL superior segment (case 1). LLL=Left lower lobe; LUL=Left upper lobe.



**Fig. 2.** Tissue pathology. (A) Tumor cells are columnar with clear cell cytoplasm that often has subnuclear vacuoles similar to endometrial glands resembling fetal lung (HE stain,  $\times 100$ ). (B) Glands with endometrioid morphology, including focal squamoid differentiation (HE stain,  $\times 100$ ).

고등급과 저등급으로 분류하였는데 고등급 태아성 선암은 morule이 없고 p53 단백질의 과표현과 알파 태아단백질의 생산 빈도가 높은 면에서 저등급과 구분되며 조직학적이나 예후 측면에서 폐선암과 유사하다. 분화가 좋은 태아성 선암종은 폐선암보다 나이가 어린 환자에서 유발하고 완전절제시 예후가 좋기 때문에 젊은 환자에서 비교적 경계가 분명한 종양이라 할지라도 악성의 가능성을 염두해 두고 조직학적 검사나 수술적 절제를 통해 양성 종양 및 다른 악성 종양과도 감별해야 하므로 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 참 고 문 헌

1. Koss MN, Hochholzer L, O'Leary T. *Pulmonary blastomas*. Cancer 1991;67:2368-81.
2. Manivel JC, Priest JR, Watterson J, et al. *Pleuropulmonary blastoma. The so-called pulmonary blastoma of childhood*.

3. Brambilla E, Travis WD, Colby TV, Corrin B, Shimosato Y. *The new World Health Organization classification of lung tumours*. Eur Respir J 2001;18:1059-68.
4. Song DS, Chung WS, Kim H, et al. *Surgical treatment of well-differentiated fetal adenocarcinoma*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:566-8.
5. Sato S, Koike T, Yamato Y, Yoshiya K, Honma K, Tsukada H. *Resected well-differentiated fetal pulmonary adenocarcinoma and summary of 25 cases reported in Japan*. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 2006;54:539-42.
6. Sekine S, Shibata T, Matsuno Y, et al. *Beta-catenin mutations in pulmonary blastomas; association with morule formation*. J Pathol 2003;200:214-21.
7. Nakatani Y, Kitamura H, Inayama Y, et al. *Pulmonary adenocarcinomas of the fetal lung type: a clinicopathologic study indicating differences in histology, epidemiology, and natural history of low-grade and high-grade forms*. Am J Surg Pathol 1998;22:399-411.

#### =국문 초록=

분화가 좋은 태아성 선암종은 10~15주의 태아폐와 유사하며 풍부한 당원을 가지는 종양성 선과 관성구조로 이루어진 드문 폐종양으로 폐모세포종이나 폐선암의 아형으로 분류되어지거나 예후는 전형적인 폐모세포종(이형성 모세포종)이나 폐선암보다는 좋다. 젊은 환자에서 악성의 정도가 낮은 종양을 확인하는 것은 높은 생존율과 연관되므로, 저자들은 현재까지 종양의 재발 없이 생존하고 있는 3명의 환자에서 경험한 분화가 좋은 태아성 선암종에 대해 보고한다.

중심 단어 : 1. 폐종양  
              2. 태아성 조직  
              3. 선암