

원발성 식도 악성 흑색종

-1례 보고-

이 응 배* · 김 대 현* · 박 태 인**

= Abstract =

Primary Malignant Melanoma of the Esophagus

-A Case Report-

Eung Bae Lee M.D.*, Dae Hyun Kim, M.D.*, Tae In Park, M.D.**

Herein we report a rare case of primary esophageal malignant melanoma in a 56-year-old gentleman who presented with a 2-month dysphagia. Esophagoscopy reveals a polypoid tumor and a total thoracic esophagectomy was performed through a right thoracotomy and esophageal replacement with stomach. The tumor was proven to be a primary esophageal malignant melanoma by histological and immunohistochemical studies. The pathologic stage was IIa. He received no postoperative adjuvant therapy. He died of liver metastasis at 8 months postoperatively.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:322-4)

Key Words: 1. Esophageal neoplasm
2. Melanoma

증 례

서 론

흑색종은 멜라닌세포가 있는 곳이면 어디에서나 발생할 수 있으나 대부분은 피부에서 발생하며, 안구, 수막, 호흡기 점막, 소화기 점막 등 전신의 점막에서 발생할 수 있다. 그러나 식도의 원발성 악성 흑색종은 매우 드문 질환이며, 저자들도 식도의 원발성 악성 흑색종을 1례 수술치험 하였기에 보고한다.

56세의 남자 환자로 약 2개월전부터 시작된 연하곤란 및 연하통으로 내원하였으며, 내원 당시 이학적 검사상 특이한 점은 없었으며 흉부 X-선 소견도 정상이었다. 내시경 검사상 견치로부터 약 28cm에서 35cm에 이르는 부위에 흑갈색의 연한 폴립양 종양이 있었으며(Fig. 1), 위와 십이지장에는 이상이 없었다. 종양의 생검상 악성 흑색종으로 판명되었다. 흉

*경북대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Kyungpook National University Hospital

**경북대학교병원 해부병리과

Department of Anatomic Pathology, Kyungpook National University Hospital

논문접수일 : 2002년 1월 22일 심사통과일 : 2002년 3월 11일

책임저자 : 이응배(700-721) 대구광역시 중구 삼덕2가 50, 경북대학교병원 흉부외과. (Tel) 053-420-5675, (Fax) 053-426-4765

E-mail : bay@knu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

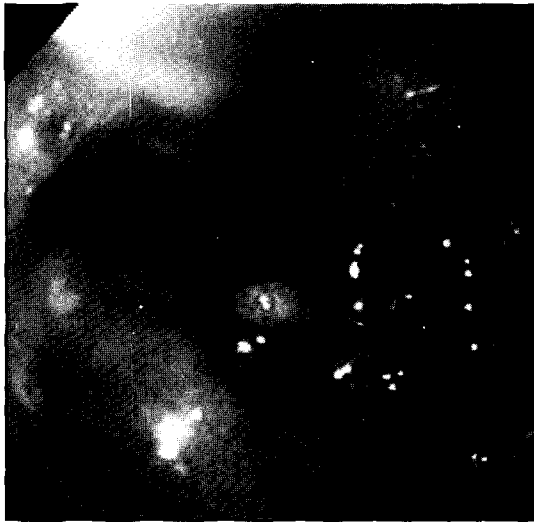


Fig. 1. Endoscopy reveals polypoid mass with brownish-black discoloration at the 28cm from the upper incisor.

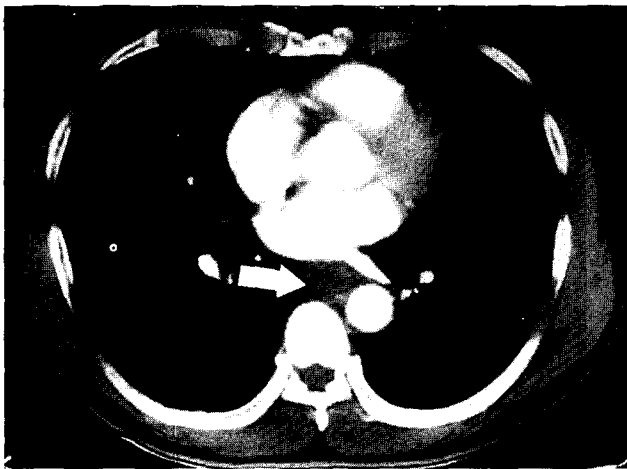


Fig. 2. Preoperative chest computed tomogram shows thickening of esophageal wall in retrocardiac portion of esophagus.

부 단층촬영상 기관분지부 약 3cm 이하부터 길이 약 6cm의 식도가 두꺼워진 양상을 보였으나 식도 주위의 침범이나 경부, 흉부, 및 상복부의 림프절 종대 소견은 보이지 않았다(Fig. 2).

수술은 우측 개흉후 식도절제 및 종격동 림프절 절제를 시행후 양와위로 체위를 바꾼후 흉골하 경로로 위를 이용하여 식도 재건을 시행하였으며, 경부 림프절 절제를 시행하였으며 문합은 경부에서 시행하였다.

종양의 크기는 가로 3.5cm, 길이 7cm으로 내강으로 돌출되는 양상을 보였으며, 점막하층까지 침범이 있었다. 림프절 전이는 식도주위 림프절 하나에서 양성을 보였다.

광학현미경 소견은 식도 상피 기저층에 적은 양의 멜라닌 색소를 함유한 암세포의 증식과 이형성 접합부 활성화

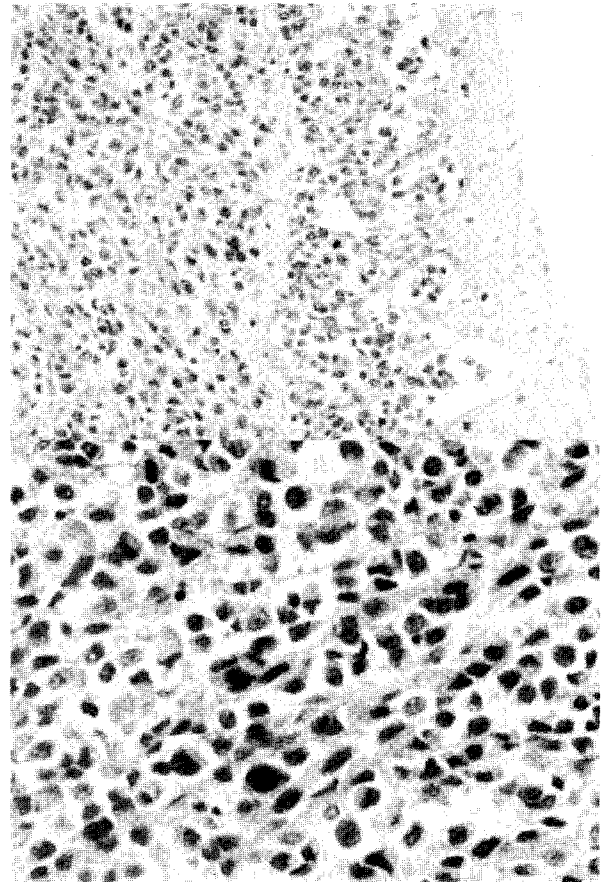


Fig. 3. There are multiple small clusters of atypical melanocytes within the basal layer of the squamous mucosa (H&E x200, upper panel). The tumor is composed of epithelioid cells with pleomorphic nuclei (H&E x400, lower panel).

(atypical junctional activity)가 관찰되는 원발성 악성 흑색종을 보였으며(Fig. 3), 면역조직화학염색은 HMB-45(Fig. 4)와 S-100에 양성반응, cytokeratin, neuron-specific enolase에 음성을 보였다.

환자는 술후 특이한 소견 없이 양호한 경과를 보였으며, 술후 항암치료나 방사선 치료의 보조요법은 시행하지 않았으며, 술후 7개월째 다발성 간전이 발생하였으며 8개월째 사망하였다.

고 찰

1952년 처음으로 식도 원발성 악성 흑색종이 조직학적으로 확진되었으며¹⁾, 원발성 식도암중 악성 흑색종의 빈도는 매우 드물어 약 0.1~0.3%를 차지한다^{2~4)}.

남자에서 약 2배로 발생 하며 평균 나이는 약 60세이다^{3,4)}. 연하곤란이 가장 흔한 증상이며 이외에 체중감소, 통증, 역

류, 및 출혈 등이 있으며, 편평상피 세포암의 내용과 크게 다르지 않다³⁾.

진단은 술전 내시경으로 약 50%에서 조직학적인 진단이 되고, 육안적으로 용종양으로 보이는 경우가 많으며⁴⁾, 약 12%에서 위성 병소가 관찰된다⁵⁾. 대부분 중하부의 식도에 많이 발생한다^{3,4)}. 식도 편평상피내에도 멜라닌세포(melanocyte)가 존재하고 멜라닌세포 증식(melanocytosis)이 정상 식도의 4~8%에서 일어나기 때문에⁶⁾, 멜라닌세포의 존재만으로 원발성과 전이성을 구분하는 것은 어렵지만, 원발성의 기준은 종양의 경계부에서 종양세포가 기저층을 넘어가는 상태 즉 접합부의 멜라닌세포 활성화(junctional melanocytic activity)가 식도가 원발 장소라는 증거가 된다^{1,7)}. 그리고 면역조직화학염색법이 진단에 이용되는데, HMB-45와 S-100에 양성을 보이고 cytokeratin에는 음성을 나타내며, 특히 HMB-45 염색은 멜라닌 결핍 악성 흑색종에 반드시 필요하다⁵⁾.

치료 방법의 선택은 일차적으로 환자의 상태와 전이 유무에 따라서 결정이 되지만, 수술적인 절제가 선호된다. 종양이 식도벽을 따라서 종으로 빠르게 증식되는 경향이 있어 수술을 시행할 때는 전절제 또는 아전절제를 시행하여야 하며⁵⁾, 진단 당시 종양의 침습 깊이와 관계없이 국소 림프절 전이가 흔하기 때문에 반드시 임파선 절제를 동시에 시행하여야 한다⁴⁾. 수술만으로도 약 10년 생존례도 있다³⁾. 방사선 치료는 수술을 시행하지 못하는 경우에 선택이 될 수 있으며, 항암치료나 면역치료 등의 전신적인 치료는 많이 시행되지 않았으며, 그 효과도 확실하지 않고 생존기간의 연장은 없는 것으로 보인다⁸⁾. 그러나 술후 폐전이가 있는 환자에서 dacarbazine (DTIC)로 치료 받은 환자에서 47개월의 생존을 보고한 예가 있다⁴⁾.

술후의 사망은 거의 대부분 암전이에 의한 것으로, 주로 간, 늑막 및 폐에 흔하다⁴⁾. 부검례의 78%에서 전이가 발견되

었으며 전이 가운데 간에서 31%로 가장 흔하였다³⁾. 평균 생존(median survival) 기간은 보고에 따라서는 4.7개월에서 13.4개월로 매우 좋지 않다^{3,4)}.

결론적으로 식도 악성 흑색종은 드물게 장기 생존이 보고되고 있으나 전체적으로는 예후가 매우 불량한 질환으로 아직까지는 외과적 절제가 최선의 치료로 생각되며 원격전이가 있는 경우 항암치료나 방사선 치료의 병행이 필요한 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Garfinkle JM, Cahan WG. Primary melanocarcinoma of the esophagus: first histologically proved case. *Cancer* 1952;5:921-6.
2. Turnbull AD, Rosen P, Goodner JT, Beattie EJ. Primary malignant tumors of the esophagus other than typical epidermoid carcinoma. *Ann Thorac Surg* 1973;15:463-73.
3. Chalkiadakis G, Wihlm JM, Morand G, Weill-Bousson M, Witz JP. Primary malignant melanoma of the esophagus. *Ann Thorac Surg* 1985;39:472-5.
4. Caldwell CB, Bains MS, Burt M. Unusual malignant neoplasms of the esophagus: oat cell carcinoma, melanoma, and sarcoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101:100-7.
5. Joob AW, Haines GK, Kies MS, Shields TW. Primary malignant melanoma of the esophagus. *Ann Thorac Surg* 1995;60:217-22.
6. Lautz HU, Schmidt FW, Cullen P. Primary malignant melanoma of the esophagus. *Endoscopy* 1986;18:240-2.
7. Allen AC, Spitz S. Malignant melanoma: a clinopathological analysis of the criteria for diagnosis and prognosis. *Cancer* 1953;6:1-45.
8. Jawalekar K, Tretter P. Primary malignant melanoma of the esophagus: report of two cases. *J Surg Oncol* 1979;12:19-25.

=국문초록=

2개월동안의 연하곤란으로 입원한 56세남자 환자로 술전 원발성 식도 악성 흑색종으로 판명되었으며 수술을 시행한 증례를 보고한다.

술전 식도내시경상 폴립(용종)양 종양이었으며 우측개흉술을 통해 식도 전절제술 및 위를 사용한 식도 재건술을 시행하였다. 종양은 술후 시행한 조직검사 및 면역조직화학검사상 원발성 식도 악성 흑색종이었다. 병리학 적 병기는 IIa였고, 술후 다른 보조요법은 받지 않았다. 환자는 간전이에 의해 술후 8개월에 사망하였다.

중심 단어: 1. 식도종양
2. 흑색종