

식도에 발생한 원발성 악성 흑색종

- 1례 보고 -

이 송 암* · 최 영 호* · 조 원 민* · 김 태 식* · 황 재 준* · 김 옥 진* · 김 학 제*

=Abstract=

Primary Malignant Melanoma of the Esophagus

- 1 cases report -

Song Am Lee, M.D. *, Young Ho Choi, M.D. *, Won Min Jo, M.D. *, Tae Sik Kim, M.D. *,
Jae Joon Hwang, M.D. *, Wook Jin Kim, M.D. *, Hark Jei Kim, M.D. *

Primary malignant melanoma of the esophagus(PMME) is an extremely rare tumor with only scattered case reports. The treatment of choice is surgical resection. However, the prognosis is poor.

Recently we experienced one case of primary malignant melanoma of the esophagus in a 60-year-old male patient. Esophagectomy and intrathoracic esophagogastrostomy were performed. The patient was discharged without specific complications.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:544-8)

Key word : 1. Esophageal neoplasm
2. Melanoma

증 례

60세 남자 환자로 약 3개월 전부터 시작된 연하곤란 및 상복부 불편감을 주소로 내원하였다. 내원전 인근 내과 병원에서 식도염 의심하에 간헐적으로 치료받았으나 증상 호전이 없어 본원 내과에 내원하여 식도 내시경후 조직검사서 악성 흑색종 진단받고 수술위해 흉부외과로 전과되었다.

과거력상 특이할 만한 사항은 없었고 음주 및 흡연경력은 없었다. 이학적 검사에서 특이소견 없었고 술전 시행한 정규 혈액 검사소견도 모두 정상범위 안에 있었다. 단순 흉부 촬영상 이상소견 없었다. 식도 조영술상 식도 원위부에 점막 손상을 동반한 4 cm 크기의 충만결손이 있었고 불규칙한 내경의 협착과 상방에 내경 확장 소견이 있었으며 조영제의

소통 장애가 있었다(Fig. 1-A). 식도 내시경 검사상 절치에서 32 cm에서 36 cm까지 식도를 거의 다 막는 4 cm크기의 중심성 궤양을 동반한 용종형 종괴가 관찰되었으며 조직 검사상 악성 흑색종으로 진단되었다(Fig. 1-B). 흉부 전산화 단층촬영상 원위부 식도 후벽쪽에 5cm길이의 연성 종괴가 관찰되었으며 중격동 전이 및 림프절 비대 소견은 없었다(Fig. 2-A). 복부 전산화 단층촬영상 위소만부 림프절 비대소견이 있었으며(Fig. 2-B), 폐기능 검사, 골 동위원소 검사, 및 뇌 전산화 단층촬영상 이상소견은 없었다. 이상으로 술전 식도암 병기 상 T2N1M0 병기 IIb였다.

수술은 이중강 기관지관을 삽관후 전신마취하에 앙와위 자세에서 정중 복부 절개를 시행하였다. 먼저 복강내 검사를 하였으며 약간의 복수와 위소만에 3 cm×3 cm 크기의 림프

* 고려대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Korea University.

논문접수일 : 97년 12월 3일 심사통과일 : 98년 1월 20일

책임저자 : 김학제, (100-524) 서울특별시 성북구 안암동 2가 516, 고려대학교 흉부외과. (Tel) 02-920-5309, (Fax) 02-928-8793

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

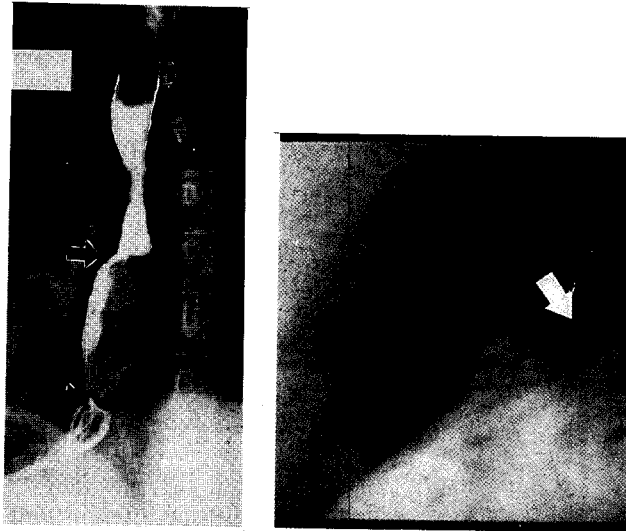
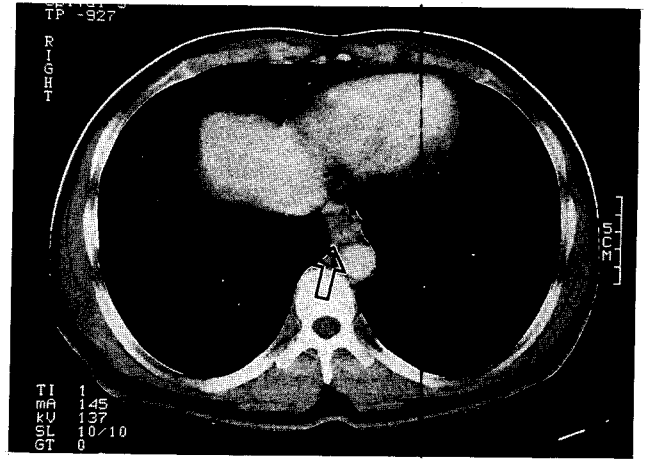
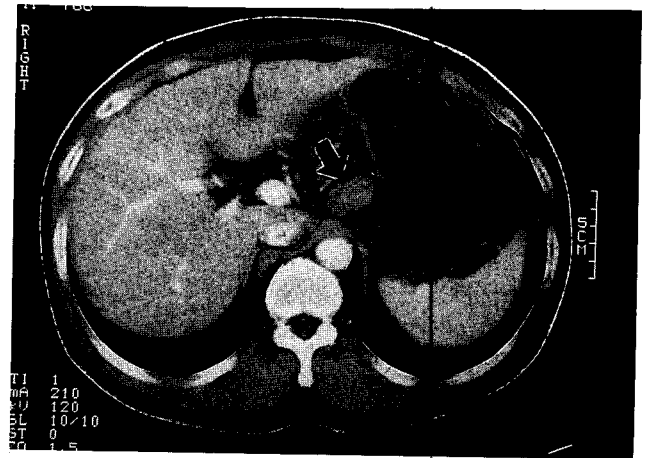


Fig. 1. (A) Preoperative esophagogram, demonstrating about 4 cm sized irregular surfaced protruding mass lesion in lower esophagus(black arrows). (B) Preoperative esophagoscopy, showing large protruding mass with central necrosis and near total obstruction on 32 cm-36 cm from upper incisor(white arrow: central necrosis).



A



B

Fig. 2. (A) Chest CT scan, showing focal wall thickening and mass lesion fungated from posterior wall in lower esophagus(hollow arrow). (B) Abdominal CT scan, showing lymphadenopathy in lesser curvature of stomach(black arrow).

질(#3) 비대소견이 있었으며 간에 전이소견은 없었다. 우측 위대망 동맥을 보존하여 대망측 위를 GIA 60 mm 자동봉합기를 사용하여 위관(gastric tube)를 제작한 후 복부림프절 박리 및 유문 성형술을 시행하였다. 급양공장루술(Feeding jejunostomy)을 시행한후 횡격막하 공간과 더글라스소낭에 두 개의 배농관을 삽입하였다. 체위를 좌측위로 변형시킨후 일측 폐환기 하에 우측 후측방 개흉절개를 실시하였다. 원위부 식도에 6 cm×7 cm크기의 종괴가 촉진되었으며(Fig. 3), 식도 주위림프절(#8) 비대소견이 있었다. 원위부 식도부터 박리하였으며 기정맥궁을 2중 결찰후 절단한 뒤 종격흉막을 열고 육안으로 구별되는 정상부위에서(종양으로부터 9cm정도 상방부위) 근위부 식도를 TA 60 mm로 절제하였다. 흉강 내에서 Polysorb 4-0봉합사로 단속봉합하여 식도-위 문합술을 시행하였다. 식도주위림프절을 박리 하였으며 절제된 림프절은 흑색이었다. 28F 흉관 삽관후 봉합하였다. 술후 3일째 기관삽관을 발관하였으며 일반병실로 옮겼으나 5일째 호흡부전으로 다시 기관삽관 및 인공호흡기 거치를 하였으며 7일째 발관하였다. 그후 별다른 합병증 없었고 중심정맥영양공급을 시행하였다. 술후 16일째 시행한 식도 조영술상 조영제의 원활한 통과 및 문합 부위 누출이나 협착이 없음을 확인하고 식이를 시작하였다(Fig. 4). 술후 24일째 별다른 합병증 없이 퇴원하였다.

술후 병리조직검사 소견상 적출된 종괴는 5.5×4.2×1.3 cm 크기의 점막과 잘구분되는 돌출형 종괴였으며 중심성 괴

양이 있었다(Fig. 5-A). 절단면은 전반적으로 흑색을 띠었으며 생선살색을 띠는 회색 고형 종괴(fish flesh-like gray solid mass)을 나타내었다(Fig. 5-B). 현미경 소견상 식도의 심부 근육층까지 침윤하였고 암세포가 대망 림프절 3개에 전이되어 있었다. Hematoxylin and Eosin 염색상 식도 상피 기저층에 멜라닌 색소를 함유한 이형성 멜라닌보유세포의 증식이 관찰되어 악성 흑색종으로 확진되었고 술후 식도암 병기는 IIb로 술전과 같았다(Fig. 6).

고찰

식도에서 발생한 원발성 악성 흑색종은 극히 드문 종양으로 전세계적으로도 몇몇 증례만 산발적으로 보고되고 있을

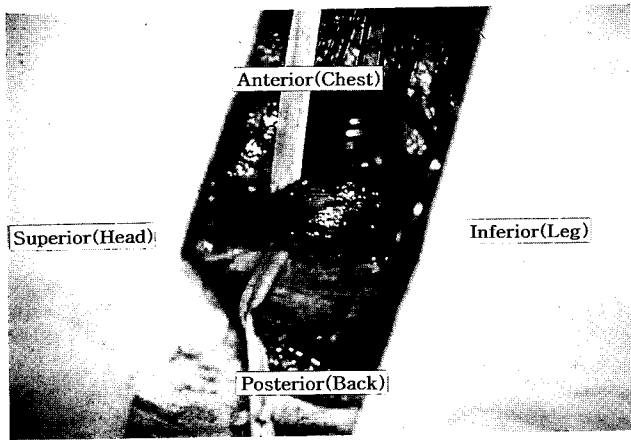
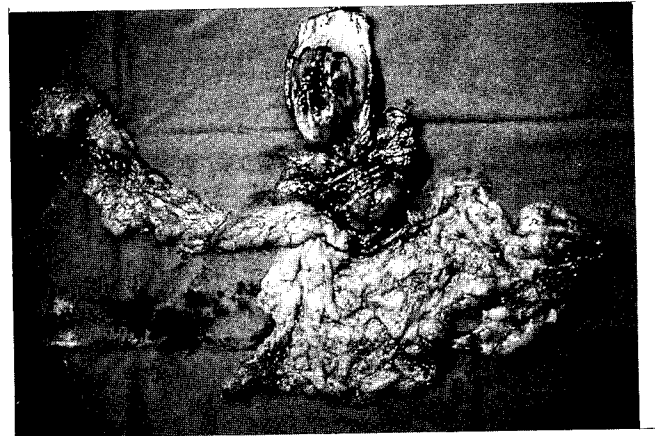


Fig. 3. Intraoperative photograph, showing bulging mass in lower esophagus.

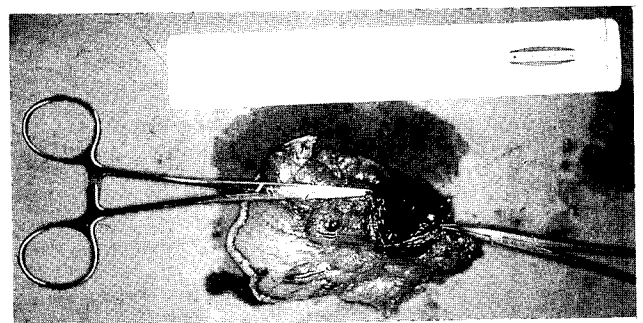


Fig. 4. Postoperative esophagogram, showing good passage of contrast media without leakage and stenosis

뿐이다. 1906년 Baur가 최초로 보고한 이후 1996년까지 전세계적으로 그 동안 보고된 경우는 Uthoff등⁵⁾에 의하면 174례 정도이다. 1973년 Turnbull 등은 1,918례의 식도의 악성 종양 중 2례(0.1%)를 보고하였고, McCormack등은 2,100례 중 5례(0.2%), Suzuki와 Nagayo는 수술로 적출된 식도의 악성종양 11,932례 중 16례(0.1%), 부검한 4,995례 중 7례(0.14%),



A



B

Fig. 5. (A) Gross appearance of the resected specimen, showing ulcerated, black, sessile polypoid tumor of the lower esophagus. (B) The cross sectioned specimen has a diffuse black pigmentation

Caldwell 등은 2,526례 중 8례(0.3%)를 각각 보고하였으며 이로 보아 식도의 악성종양 중 그 빈도는 0.1~0.3%로 보고있다^{2-4,6)}. 식도의 악성 흑색종은 1906년 최초로 보고되었으나 조직학적으로 처음으로 확진된 것은 1952년 Garfinkle등²⁾에 의해서 이다. De La Pava등^{4,5,8)}은 식도의 악성 흑색종은 멜라닌보유세포(melanocyte)의 악성 분화로 멜라닌보유세포는 식도 상피기저층에 존재하며 정상인 4%에 존재한다고 하였으며 Tateishi등⁵⁾은 멜라닌 색소를 생산하는 멜라닌보유세포는 신경능선에서 유래되며 이는 배태발육 중 피부 및 다른부위와 마찬가지로 식도로 이주한다고 하였다. 1984년 Chalkiadakis등⁴⁾은 그 동안 보고된 110례의 식도에서 발생한 원발성 악성 흑색종의 특성을 정리하였다. 남자 73명(66%), 여자 37명(34%)으로 남녀 성비는 1.9:1이었으며 연령 분포는 7세에서 82세까지 평균 59.6세이었다. 발생부위는 식도 상부 7%, 상중부 7%, 중간부 24%, 중하부 22%, 하부 40%로서 대부분 식도 중간부 이하에서 발생하였다. 주요 증상으로 연하 곤란이 73%로 가장 많았으며 그의 흉골후방동통(24%), 체중 감소(16%), 식도역류(12%), 상복부 동통(11%), 흉통(10%), 타

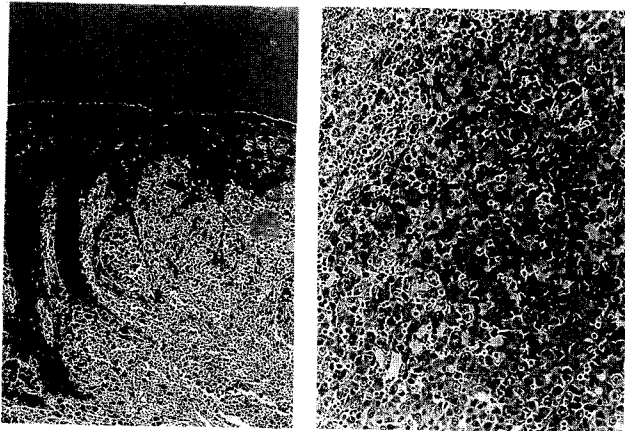


Fig. 6. Microscopic findings. (A) showing junctional activities of atypical melanocytes around the base of the tumor(black arrow: junctional activity). (H&E; x100.) (B) showing pigmented and non-pigmented malignant melanoma cells with vesicular nuclei, prominent nucleoli, moderate amount of pale eosinophilic cytoplasm(black arrow: melanin pigmented melanocyte). (H&E; x200.)

액분비과다(6%), 구토(5%), 기침(3%) 등이 있었다.

진단은 식도 조영술, 식도 내시경, 흉부 및 복부 전산화 단층촬영 등이 사용되며 그중 식도 내시경하에 조직생검을 통한 병리 조직 검사가 가장 중요하다. 원발성과 전이성을 구별하는 것이 어려우며 식도의 원발성 흑색종의 진단기준은 1952년 Allen^{1,4,5,7)}에 의해 제시되었다. 보고된 많은 문헌에 의하면 조직학적 진단기준으로는 첫째, 식도 상피 기저층에 이형성 멜라닌보유세포의 증식-이형성 접합부 활성화(atypical junctional activity)와 들체, 멜라닌 색소를 함유한 악성 멜라닌보유세포의 식도 간질 침윤 등이며 그의 다른부위에 원발성 병소가 없어야 한다^{1,4,5,8)}. 최근에는 S-100과 HMB-45 단백질을 이용한 면역조직화학염색법과 전자 현미경이 원발성 악성 흑색종의 확진에 이용되고 있다^{7,8)}.

식도의 원발성 악성 흑색종의 치료는 대부분의 보고된 국외 논문에 의하면 외과적 절제 및 위장관 제진술이 최선으로 보고되고 있으나 예후는 나쁘며 그 원인은 조기원격전이로 보고 있다. Chalkiadakis⁴⁾은 45명의 부검례중 원격전이가 78%로 대부분 있었으며(간 31%, 종격동 29%, 폐 17.7%, 뇌 13.2%) 전이가 없었던 경우는 22.2%였다고 하였다. 이들은 110례중 31%는 증상치료만 하였고 나머지 69%는 적극적 치료를 하였으며 이 중 74.5%에서 식도 또는 식도위절제술을 단독으로 시행하였고 7%에서 방사선치료를 3%에서 항암치료를 병행하였으며 6%에서는 중앙절제술을 8%에서는 단독

방사선치료를 1.5%에서는 단독 항암치료를 하여 평균 생존률이 13.4개월 이었고 5년 생존률이 4.2%이었다고 하였다. Jawalcker와 Tretter⁶⁾는 식도의 악성 흑색종 40례에서 치료방법에 따른 생존률을 분석하였으며 외과적 절제술 단독치료로 가장 오래 생존한 경우는 6.5년이었으며 단독 방사선요법은 생존률을 연장시키지 못했으며 술후 방사선요법이나 항암요법도 생존률을 연장시키지 못했다고 하였다. 1991년 Caldwell⁶⁾은 8례중 7례에서 식도절제술을 시행하였으며 평균 생존률은 4.7개월이었으며 3년 생존률은 13%, 5년 생존률은 0%이었다고 하였다. Hamdy⁵⁾은 외과적 절제술 단독으로 치료하여 12년까지도 생존한례를 보고하였다.

식도 악성 흑색종의 치료 및 예후에 대해서는 아직 정립된 문헌이 없으나 외과적 절제술이 최선으로 보고있으며 원격전이가 있는 경우 항암치료나 방사선치료의 병행도 필요하리라 생각된다. 고려 대학교 구로병원 흉부외과에서는 식도에서 발생한 원발성 악성 흑색종 1례를 수술 치험을 하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Allen AC, Spitz S. Malignant melanoma. A clinicopathological analysis of criteria for diagnosis and prognosis. *Cancer* 1953;6:1-45.
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. Suzuki H, Nagayo T. Primary tumors of the esophagus other than squamous cell carcinoma; histologic classification and statistics in the surgical and autopsied materials in Japan. *Int Adv Surg Oncol* 1980;3:73-109.
4. Chalkiadakis G, Wihlm JM, Morand G, Weill-Bousson M, Witz JP. Primary malignant melanoma of the esophagus. *Ann Thorac Surg* 1985;39:472-5.
5. Hamdy FC, Smith JHF, Kennedy A, Thorpe JAC. Long survival after excision of a Primary malignant melanoma of the oesophagus. *Thorax* 1991;46:397-8.
6. 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.
7. Ribeiro U Jr, Safatle-Ribeiro AV, Clarke MR, Posner MC. Primary malignant melanoma of the esophagus. *Am J Gastroenterol* 1996;91:1048-9.
8. Adili F, Monig SP. Surgical therapy of Primary malignant melanoma of the esophagus. *Ann Thorac Surg* 1997;63:1461-3.

=국문초록=

식도에서 발생한 원발성 악성 흑색종은 극히 드문 종양으로 전세계적으로도 몇몇 증례만 산발적으로 보고되고 있을 뿐이다. 치료방법의 최선은 외과적 절제이나 예후는 불량하다. 최근 고려대학교 구로병원 흉부외과에서는 식도에서 발생한 원발성 악성 흑색종 1례를 수술 치험 하였다. 60세 남자 환자로 식도절제술 및 식도위문합술을 시행하였으며 특별한 합병증 없이 퇴원하였다.

중심단어 : 식도에 발생한 원발성 악성 흑색종