

원발성 식도 악성 흑색종

- 1례 보고 -

박재길* · 이선희* · 김시훈* · 전웅* · 광문섭* · 김세화* · 박승만**

=Abstract=

Primary Malignant Melanoma of the Esophagus

- a case report -

Jae Kil Park, M.D. *, Sun Hee Lee, M.D. *, Si Hoon Kim, M.D. *, Ung Jin, M.D. *,
Moon Sub Kwack, M.D. *, Se Wha Kim, M.D. *, Seung Man Park, M.D. **

Primary malignant melanoma of the esophagus(PMME) is an uncommon neoplasm. And the world literature reports only about 200 cases. A case of primary malignant melanoma of the esophagus is presented, and followed by review of the literature. In our patient, the walnut-sized melanoma was located at the midportion of esophagus and there were two small satellite lesions at the esophagogastric junction. The main mass was diagnosed as primary malignant melanoma histologically and immunohistologically. The tumor was curatively resected by the transthoracic subtotal esophagectomy and the 2 fields node dissection. Post-operative immunotherapy was performed but the tumor recurred 7 months later at the stomach.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:1106-9)

Key word : 1. Esophageal neoplasm
2. Esophagus
3. Melanoma

증례

36세의 여성 환자가 2개월간의 연하곤란 및 연하통을 주소로 내원하였다. 과거력 및 가족력 그리고 이학적 검사상 특이한 점은 없었으며, 흉부 X-선 소견도 정상이었다. 상부 위장관 조영상에서 중부 식도에 6 cm 길이의 종괴상을 보였으며(Fig. 1), 내시경 검사상 견치로부터 29 cm에서 35 cm에

이르는 부위에 흑갈색의 연한 용종양의 종괴가 관찰되었다(Fig. 2). 종양은 접촉에 의하여 쉽게 출혈하는 성향이 있어 생검을 시행하지 못하였으며, 위와 십이지장에는 이상이 없었다. 컴퓨터 단층 촬영 및 경부 초음파검사상 식도 주위 및 경부와 복부의 림프절 종대(腫大)소견은 보이지 않았다.

이상의 소견으로 식도 혈관종, 육종, 악성 흑색종 등의 진단하에 수술을 시행하였다. 수술을 먼저 제5늑간의 전측방으

* 가톨릭대학교 성모병원 흉부외과학교실

Dept. of Thoracic & Cardiovascular Surgery, St. Mary's Hospital, Catholic University Medical College

** 가톨릭대학교 성모자애병원 일반외과학교실

Dept. of General Surgery, Our Lady of Mercy Hospital, Catholic University Medical College

† 본 논문은 1998년도 가톨릭 의료원 학술연구비의 보조로 이루어 졌음.

논문접수일 : 98년 4월 20일 심사통과일 : 7월 14일

책임저자 : 박재길, (150-713) 서울특별시 영등포구 여의도동 62, 가톨릭대학교 성모병원 흉부외과. (Tel) 02-3779-1796, (Fax) 02-785-3677
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Esophagogram shows about 8 cm long polypoid mass lesion at mid 1/3 of esophagus.

로 개흉하여 식도를 박리하였다. 종양은 식도내에 국한되어 있었고 육안적으로 식도외막(adventitia)에 침윤되어 있지 않아 T2 병변으로 판단되었으며, 1개의 식도주위 림프절이 종대되어 있어 en bloc으로 적출하였다. 측지되는 종양으로부터 약 6 cm 상방의 흉강내 상부에서 식도를 절단하고 28 mm envil을 삽입하였으며, 상·중·하부 종격 림프절을 적출한 후 개흉창을 임시로 닫고 체위를 양와위로 바꾸었다.

상부 정중 개복술후 위를 박리하였으며, 대망측 위로 위관을 제작하였다. 분문부의 No. 1 림프절이 종대되어 있었으며, No. 7, 8 림프절을 포함한 주위 림프절을 일괄하여 적출한 후, 위관을 흉강내로 끌어 올려 문합기로 문합하였고, L 튜브를 삽입하였다. 공장루는 설치하지 않았으며, 유문성형은 모지에 의한 유문부 확장(digital dilation of pyloric ring)만을 시행하였다.

병리조직소견상 종양은 굵고 짧은 경(徑)으로 식도점막에 부착되어 있는 6.0×3.3×2.0 cm 크기의 흑갈색의 용종성 종괴로 중부식도에 위치하고 있었으며, 식도위 경계부에 1.2×1.0×0.3 cm 크기의 흑갈색 결절이 2개 있었다(Fig. 3). 현미경 소견상 암세포들의 증식과 함께 국소적으로 세포질내에서 melanin 색소 과립들을 관찰할 수 있었다. 핵은 매우 크고 과염색성이었으며 뚜렷한 인을 가지고 있었다. 많은 종양세포들로 이루어진 종양소(巢)가 인접한 편평상피의 점막내로 침윤하는 focal pagetoid spread 양상을 보였으며, 상피와 상피하 간질사이의 경계병변도 관찰되어 원발성 악성 흑색종으

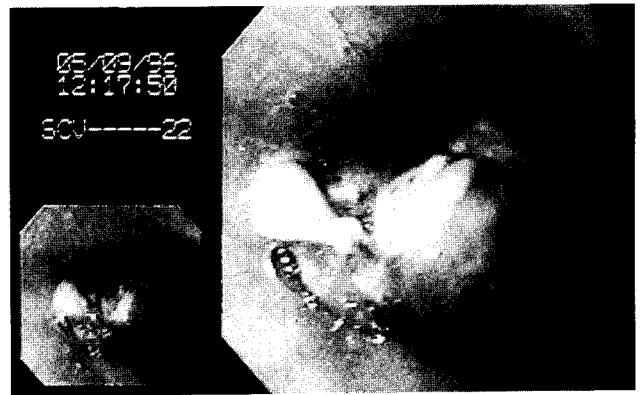


Fig. 2. Endoscopic examination, showing polypoid mass with brownish-black discoloration at the 29cm from the upper incisor teeth.

로 확진되었다(Fig. 4).

종양은 점막하층까지 침범되어 있었으며(T1) 식도 절단부의 암세포 침윤은 없었고, 암세포의 림프관 침윤이나 정맥내 침윤 소견도 관찰할 수 없었다. 동시에 적출된 림프절은 모두 20개였으며, 이 중 식도주위 림프절과 위 분문부 림프절 2개에서 전이가 확인되어 제 IIb 기(pT1N1M0) 식도암으로 판정되었다.

Fontana-Masson 염색과 HMB 45 그리고 S-100 단백질의 면역세포학적 염색에서 양성으로 나타나, 면역조직학적으로도 악성 흑색종을 확인할 수 있었다.

환자는 수술후 특이소견없이 양호한 경과를 보였으나, 수술 7개월후 내시경 검사상 문합부 하방의 위벽에서 흑색종의 재발이 발견되었으며, 면역치료를 시행중에 있으나 수술 후 11개월째인 현재 연하통은 호전되지 않고 있다.

고 찰

흑색종은 태생기에 neural crest에서 유래되어 피부, 눈, 중추신경계 등으로 이동되어 오는 멜라닌세포(melanocyte)로부터 발생된다. 따라서 악성 흑색종의 발생은 전신의 어느 곳에서나 발생할 수 있으나 호발부위는 피부이며, 이외에 안구, 수막, 호흡기 점막, 소화기 점막, 비뇨생식기 점막 등 전신의 점막에서 발생되기도 하는데, 소화기에서는 항문과 직장 호발되며 식도에서도 간혹 발생된다. 그러나 식도에서 원발되는 악성 흑색종은 극히 드물어 전체 식도암의 0.1~0.2%를 차지하며, 1906년 Baur¹⁾가 처음으로 식도의 원발성 악성 흑색종 치험례를 발표한 이래 현재까지 세계적으로 약 200례가 보고 되었다. 악성 흑색종의 발생은 종족에 따라 발생빈도와 형태에 있어 큰 차이가 있어, 점막유래의 악성 흑

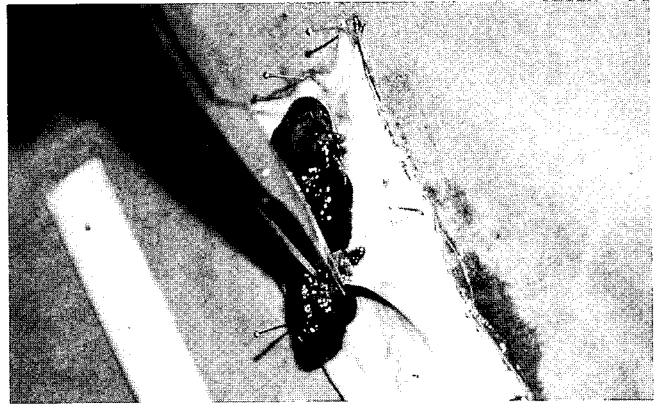


Fig. 3. (A, B) Photographs of the gross specimen revealing a 6.0×3.3×2.0cm sized brownish-black polypoid mass(white arrows) with broad and short neck, and two satellite lesions(black arrows) at the esophagogastric junction.

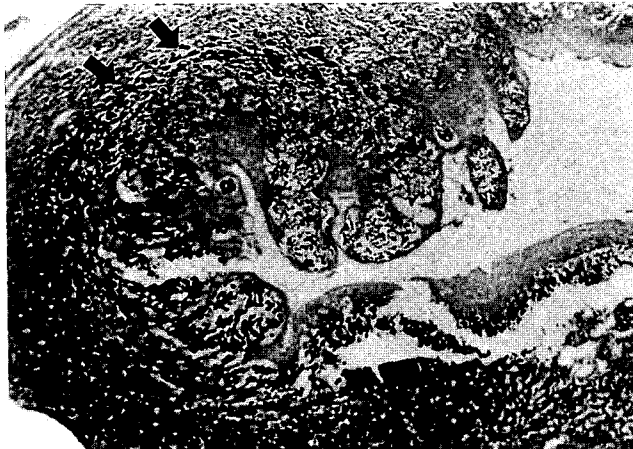


Fig. 4. Photomicrograph of the tumor revealing regular esophageal mucosa infiltrated by pigmented malignant melanoma cells. Arrows denote pigmented granules(HE; X100).

색종(mucosal melanoma)은 백인에서는 전체 흑색종의 3% 정도인 반면, 흑색종의 발생율이 비교적 적은 일본인에서는 33.8%를 차지하고 있다²⁾. 일본인에서의 식도원발 악성 흑색종의 발생율은 비교적 높아 1986년에 52례를 분석하여 보고한 바 있는데³⁾, 국내에서 문헌상 보고된 치험증례는 극히 적어 2례뿐이다⁴⁾.

성별 발생빈도는 1.94 : 1로 남성에서 여성보다 2배의 이환율을 보이며, 전 연령층에서 발생되나 50~60대에서 호발되고, 호발부위는 하부식도로서 약 50%를 차지하며 다음으로 중부와 상부의 순으로 약 80%가 식도의 중하부에서 발생된다고 한다⁵⁾.

자각증상은 연하곤란이 주이며 복통과 전흉부 불쾌감이 약 10% 전후에서 나타난다고 한다. 육안적으로는 짧고 넓은 경이 있는 용종성의 종양인 경우가 많고, 표면은 부드러우며 분엽상으로 흑색이나 암청색 그리고 부분적으로 회백색의 색조를 보이는 것이 특징적인데, 저자들의 치험례와 모두 동일하였다.

조직학적으로 원발성 여부의 판별은 1) 점막내 melanocyte의 존재와 2) Allen과 Spitz⁶⁾가 제창한 junctional activity의 존재로 판단할 수 있으며, 그외에 3) 타 병소가 발견되지 않을 경우에 원발성이라고 할 수 있다. junctional activity는 종양의 경계부에 있어서 종양세포가 기저층을 넘어 점막상피내로 진전되어 있는 상태를 말한다. 저자들의 치험례는 상기 3가지 조건에 모두 부합하였으며, 원발소 외에 2군데의 위성병소가 더 존재하였다. 식도의 원발성 악성 흑색종에서 위성병변이 존재하는 경우는 비교적 많아 약 12%에 달한다고 하였다⁵⁾.

효소조직학적으로는 항 S-100 단백, 항 NSE, 항 melanoma 항체 염색이나 Fontana-Masson 염색이 양성으로 나타나며, 특히 멜라닌 결핍 악성 흑색종의 진단에 필요하다.

종양은 일반적으로 용종성 종괴로서 식도벽을 따라 진전되며, 빠르게 증식되고 조기에 원격장기에 전이하는 특징이 있어 예후가 극히 불량하다. 암세포의 전이양식은 림프행성 전이와 혈행성 전이가 모두 잘 일어나며, 일반적으로 제일 먼저 림프절의 종대를 보이나 간혹 조기에 내장이나 골수 등에 미만성 침윤을 보이는 경우도 있다고 한다⁷⁾.

식도원발의 악성 흑색종에 대한 방사선요법이나 항암화학요법의 효과는 확실치 않으며 외과적 절제가 근치적인 치료법임에는 이론(異論)이 없으나, 초진시 약 40.9%에서 전이가

있다고 하는 보고에서와 같이 조기에 전이가 잘 일어나는 특성 때문에 장기생존율은 매우 불량하여 수술후 평균생존기간은 9~13.4개월이며, 5년생존율은 2.2~5%라고 보고되고 있다^{2,5,8)}. 저자들의 치험례도 수술 7개월후에 위에서 전이성 재발이 확인되었으며, interferon 등 면역요법을 시행하고 있으나 연하통 등 증상은 호전되지 않고 있다.

참 고 문 헌

1. Baur EH. *Ein fall von primaerem melanom des oesophagus.* Arb Geb Pathol Inst Tuebingen 1906;5:343-54.
2. Sabanathan S, Eng J, Pradhan GN. *Primary malignant melanoma of the esophagus.* Am J Gastroenterol 1989;84:1475-81.

3. Nozawa H, Onizawa N, Yamane T, et al. *A case of primary malignant melanoma of the esophagus.* Progress of digestive endoscopy 1986;28:229-32. (in Japanese).
4. 이상인, 최세식, 배무현 등. 원발성 식도 악성 흑색종 1예. 대한소화기학회지 1995;27:245-50.
5. Joob AW, Haines III KH, Kies MS, Shields TW. *Primary malignant melanoma of the esophagus.* Ann Thorac Surg 1995;60:217-22.
6. Allen AC, Spitze S. *Malignant melanoma : a clinicopathological analysis of the criteria for diagnosis and prognosis.* Cancer 1953;6:1-45.
7. 김홍룡, 김진환. 악성 흑색종. 최신의학 1971;14:394-6.
8. Farzin A, Stefan PM. *Surgical therapy of primary malignant melanoma of the esophagus.* Ann Thorac Surg 1997;63:1461-3.

=국문초록=

식도의 원발성 악성 흑색종은 매우 드문 종양성 질환으로 전세계적으로 약 200례가 보고되어 있다. 저자들은 식도 악성 흑색종의 외과적 치험 1례를 문헌고찰과 함께 보고하였다. 종양은 호두알 크기의 타원형으로 중부 식도에 위치하고 있었으며, 식도-위 경계부위에 2개의 위성병변이 있었다. 종양은 조직학적 검사와 면역조직학적 검사에 의하여 식도원발의 악성 흑색종으로 확진되었다. 개흉적 식도아전절제와 2영역 림프절적출로 근치적 수술을 하였으나, 수술 7개월후 원격전이 재발이 확인되었으며 면역요법에 뚜렷한 효과를 보이지 않고 있다.

중심단어: 1. 악성 식도종양
2. 식도
3. 악성흑색종