

식도에 발생한 원발성 악성 흑색종

- 1예 보고 -

가톨릭대학교 의과대학 임상병리학교실

맹이소 · 김경미 · 이은정 · 이안희 · 심상인

Primary Malignant Melanoma of the Esophagus

- A case report -

Lee So Maeng, Kyoung Mee Kim, Eun Jung Lee, Anhi Lee,
and Sang In Shim

Department of Clinical Pathology, Catholic University Medical College
Seoul 480-130, Korea

This report presents an unusual case of primary malignant melanoma in the midesophagus. The patient was a 36-year-old woman presenting with dysphagia and odynophagia. The resected esophagus and proximal stomach showed a dark purple large polypoid mass, measuring 6.0×3.3×2.0 cm, with a diffuse tan pigmentation of surrounding mucosa in the mid-esophagus and two small daughter nodules, up to 1.2×0.3 cm, in the lower esophagus near the gastro-esophageal junction. A microscopic examination revealed a malignant melanoma of epithelioid cell type confined to mucosa and submucosa with a diffuse melanosis. Cytoplasmic immunoreactivity for HMB 45 and S-100 protein were noted. An electron microscopic examination revealed large, loosely cohesive variable shaped cells with a few cytoplasmic premelanosomes. (*Korean J Pathol* 1998; 32: 694~696)

Key Words: Melanoma, Esophagus, Melanosis

식도의 원발성 흑색종은 매우 드물어 식도 악성 암종의 0.1%를 차지한다. 드물기 때문에 1963년 De la PaVa등¹이 100명의 부검중 4명의 식도 점막에서 멜라닌 과립과 수지상 돌기를 지니고 있는 전형적인 멜라닌 모세포를 발견하기 전까지는 그 존재에 대한 논란이 많았다. 영어권에서는 소수의 예가 보고되었으며²⁻⁴ 국내 문헌에는 생검으로 확인된 1예만이 보고되었을 뿐이다.⁵ 저자들은 식도 위절제술을 시행한 식도의 중간부에 발생한 원발성 흑색종을 경험하여 이를 보고하는 바이다.

증례 보고: 36세 여자 환자가 한달동안의 연하 곤란과 연하통을 주소로 내원하였다. 과거력과 가족력상 특이한 소견은 없었다. 식도 조영상 식도의 중간 부위에 불규칙한 충만 결손이 발견되었고 내시경 검사상 절치로부터 29 cm 떨어진 부위에 종축으로 길게 위치한 평활한 표면을 지닌 종괴가 발견되었고 생검상 흑색종으로 진단되었다. 다시 주의깊게 시행된 이하학적 검사에서 흑색종이라고 여겨질 피부, 안저 그리고 항문의 병변은 발견할 수 없었고 전산화 단층 촬영상 종격동의 림프절 종대도 없었다. 환자는 위의 근위부를 포함한 식도의 아전절제술을 시행받았다. 육안 검사상 진한 자주색의 용종성 종괴가 중양부에 위치하고 있었고 평활하고 불룩한 표면을 보이며 크기는 6.5×3.3×2.0 cm였다 (Fig. 1). 주변 점막은 흑색증이라고 여겨지는 미만성의 흑회색 색소 침착을 보였다. 절단면상 다수의 충혈 괴사성 병변과 밝거나 또는 어두운 자주색, 그리고

접 수: 1998년 3월 6일, 게재승인: 1998년 6월 30일
주 소: 경기도 의정부시 금오동 65-1번지, 우편번호 480-130
가톨릭 중앙의료원 의정부 성모병원 임상병리과, 맹이소
ISSN : 0379-1149

*본 논문은 가톨릭 중앙의료원 연구기금으로 이루어졌음.



Fig. 1. Cut section of the resected esophageal specimen. A large, dark purple, polypoid mass is seen.

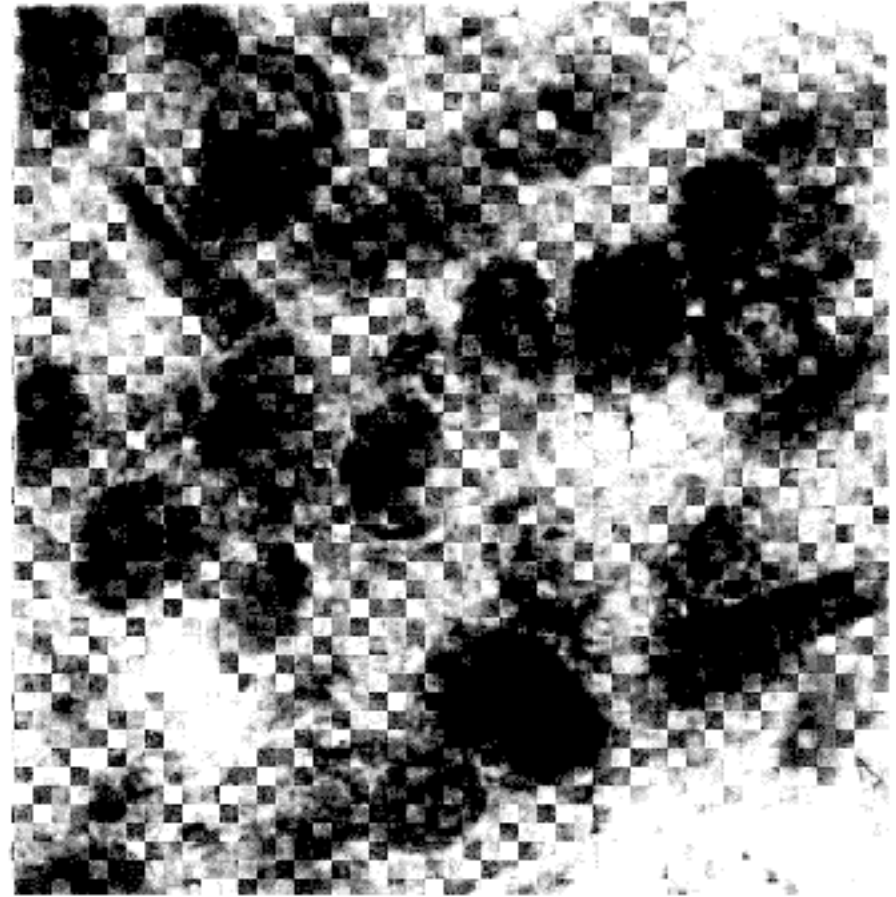


Fig. 3. Electron microscopic examination. The tumor cell shows an stage III partially pigmented round aberrant melanosome (△) and stage IV melanosome (↑) (×150,000).



Fig. 2. Light microscope of the mass. Extensive melanocytic hyperplasia and melanoma in situ are present in the basal layer of mucosa adjacent to the main mass.

흑색의 병소들이 관찰되었는데 이들은 대부분 점막하에 위치하며 평대성 경계를 지니고 아래의 근육층을 압박하고 있었다. 또한 크기가 1.2×0.3 cm인 두개의 절절성 위성 병변이 식도와 위 경계부 근처의 식도 하단에 위치하고 있었고 육안적 소견은 큰 종괴와 유사하였다.

저배율상 종괴는 다반성의 침윤성 병소를 보이는 상피내 흑색종으로 이루어 졌고 고배율상 난원형의 수포성 핵과 투명하거나 호산성의 풍부한 세포질을 지닌 상피양 세포가 관상 배열을 하며 특징적으로 증양에 위치한 크고 뚜렷한 호산성의 핵소체를 지니고 있었다. 흑색증을 보이던 주변 점막에서는 멜라닌세포의 증가, 양성 접합부 활성화 그리고 비정형성 증식의 소견이 관찰되었다 (Fig. 2). Fontana-Masson 염색으로 멜라닌 색소가 확인되었고 HMB-45와 S-100 면역조직화학 염색에서 종양 세포는 세포질에 강양성을 보였다 (Fig. 3). 전자현미경 소견에서 느슨하게 정착되어진 다양한 모양의 다소 큰 세포들이 보였고 세포질내에는 III형과 IV형 멜라닌 과립을 관찰할수 있었다. 부착반은 소수 관찰되었고 평활세포, 과립세포 그리고 사립체는 다소 풍부하였다.

고 찰: 구강을 제외한 소화기관중에서는 식도, 항문, 그리고 담낭의 세 장기에서만 원발성 흑색종이 존재한다고 알려져 있다. 현재 널리 받아들여지고 있는 통상적인 원발성 흑색종에 대한 Allen과 Spitz의 진단 기준은 다음과 같다.⁶ 첫째, 흑색종의 특징적인 구조와 멜라닌 색소를 보이고, 둘째, 인접 상피조직에 멜라닌 세포의 존재가 확인되어야하고, 셋째, 종양은 용종성으로, 넷째, 편평상피의 접합부 활성화로부터 발생하는 것이 관찰되어야 한다. 이중 접합부 활성화 소견은 식도의 원발성 흑색종의 진단에 중요한 근거이지만 점막의 미란이나 케양성 변화로 관찰하지 못하는 경우도 있다고 한

다. 본 예는 육안적 혹은 현미경적으로 상기 기준에 부합되는 소견을 보였다.

환자의 평균 연령은 59.62세로 7세에서 82세까지 보고되어 있고 남녀의 비는 동일하다고 하나 Chalkiadakis 등²은 1.94 : 1로 남자에서 더 많이 발생한다고 하였다. 식도에서 발병되는 위치는 근위부가 7%, 근위에서 중간부까지 7%, 중간 부위가 24%, 중간에서 원위부가 22%, 그리고 원위부가 40%로 원위부에 위치하는 경우가 제일 많았다. 본 환자는 37세 여자 환자로 연령이 다소 젊었고 용종성 주 종괴는 식도의 중간 부위에 위치하였다.

흑색증은 식도의 원발성 흑색종에서 25~31%에서 발견된다고 한다. 1987년 DiCostanzo와 Uramacher³는 그들이 경험한 식도 흑색종의 6예를 보고하며 케양성 변화로 점막의 접합부 활성을 관찰하지 못할지라도 주변에 흑색증이 있다면 원발성 흑색종이라고 할 수 있다고 제안하였다. Gutzman 등⁴은 육안적으로 흑색증을 보이는 부위에 광범위하게 멜라닌세포 이형성증과 상피내 암종이 퍼져있는 경우가 많으므로 흑색증이 동반된 경우에는 광범위 절제술이 필요하다고 하였다. 본 예에서도 미만성 흑색증은 보였지만 상피내 암종과 멜라닌세포의 비정형성 증식은 주 종괴주변, 그리고 두개의 결절성 위성 병변에 국한되었다.

원발성 흑색종에 비해 식도로 전이된 흑색종은 매우 드물다고 한다. Das Gupta와 Brasfield⁷의 부검에 의하면 전이성 흑색종 125예 중 오직 5예만이 식도로 전이되었다고 하였다. 용종의 형태를 지닌 전이성 흑색종인 경우에는 주변 점막의 접합부 활성을 확인하는 것이 원발성과 중요한 감별점이다.

환자들의 평균 생존율은 13.4개월이고 5년 생존율은

4.2%로 치사율이 높은 편이다.² 본 환자는 수술후 방사선 치료를 받고 현재 1년동안은 암종의 재발이나 전이는 관찰되지 않았다.

본 예는 식도에서 드물게 발생한, 양성 접합부 활성과 비정형성 멜라닌 세포 증식, 그리고 미만성의 흑색증을 보이는 원발성 흑색종과 두개의 결절성 위성 병변으로 이의 임상적, 병리조직학적 그리고 전자현미경적 소견을 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. De la Pava S, Nigogosyan G, Pickren JW, Cabrera A. Melanosis of the esophagus. *Cancer* 1963; 16: 48-50.
2. Chalkiadakis G, Wihlm JM, Morand G, Weill-Bousson M, Witz JP. Primary malignant melanoma of the esophagus. *Ann Thorac Surg* 1985; 39: 472-5.
3. DiCostanzo DP, Uramacher C. Primary malignant melanoma of the esophagus. *Am J Surg Pathol* 1987; 11: 46-52.
4. Gutzman RP, Wightman R, Ravinsky E, Unruh HW. Primary malignant melanoma of the esophagus with diffuse melanocytic atypia and melanoma in situ. *Am J Clin Pathol* 1989; 92: 802-4.
5. 김영범, 우재순, 김치열, 김은진, 정원재, 신영운. 식도에 발생한 악성 흑색종. *대한소화기학회지* 1991; 23: 971-6.
6. Allen AC, Spitz S. Malignant melanoma: a clinicopathological analysis of the diagnosis and prognosis. *Cancer* 1953; 6: 1-13.
7. Das Gupta TK, Brasfield R. Metastatic melanoma: a clinical pathologic study. *Cancer* 1969; 17: 1323-39.