IMAGE OF THE MONTH

원발성 식도 악성 흑색종

김상균

서울대학교 의과대학 내과학교실, 간연구소

Primary Malignant Melanoma of the Esophagus

Sang Gyun Kim

Department of Internal Medicine and Liver Research Institute, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

증례: 61세 남자가 1개월 전 시작된 간헐적인 연하곤란을 주소로 내원하였다. 환자는 1개월 전부터 주로 고형식을 섭취할 때 연하곤란을 호소하였고, 3 kg의 체중 감소를 동반하였으나 산 역류, 통증, 가슴쓰림 등은 호소하지 않았다. 환자는 흡연은 하지 않았으나 30여년 간 매일 소주 한 병을 마시는 음주력을 갖고 있었다.

상부 위장관 내시경 검사에서 절치 하 27-30 cm 하방에 걸쳐 점막의 흑색 변조와 궤양을 동반하는 종괴가 관찰되어 조직검사를 시행하였고, 악성 흑색종으로 진단되었으며, 내시경 초음파에서는 점막하층까지 침윤한 종괴가 관찰되었고 식도 주변의 림프절 종대는 관찰되지 않았다(Fig. 1). 이어 시행

한 흉부전산화단층촬영 및 전신양성자방출단층촬영에서는 전이를 시사할 만한 소견은 관찰되지 않았다.

식도에 발생한 원발성 악성 흑색종의 진단하에 Ivor-Lewis 수술이 시행되었다. 병리 소견에서 $4.5 \times 2.5 \times 1.1$ cm 크기의 종양이 점막하층까지 침윤하는 T3 병변이었고 고배율 시야 10개 중 7개의 세포분열지수를 보였으며, 65개의 림프절 중 전이는 관찰되지 않아 3기의 악성 흑색종으로 최종 진단되었다(Fig. 2). 이후 환자는 총 54 Gy의 수술 후 방사선 치료를 시행받았다.

방사선 치료 종료 4개월 후 시행한 추적 양성자방출단층촬영에서 4R, 5, 7, 10R, 식도 및 대동맥 주변 림프절, 척추 좌측

Fig. 1. Endoscopic and EUS finding. (A) 3 cm sized polypoid mass with central black pigmentation was noted in mid-esophagus. (B) Segmental wall thickening with submucosal invasion was observed.

© This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

교신저자: 김상균, 110-799, 서울시 종로구 대학로 101, 서울대학교 의과대학 내과학교실, 간연구소

Correspondence to: Sang Gyun Kim, Department of Internal Medicine and Liver Research Institute, Seoul National University College of Medicine, 101, Daehak-ro, Jongno-gu, Seoul 110-799, Korea. Tel: +82-2-740-8112, Fax: +82-2-743-6701, E-mail: harley1333@hanmail.net

Financial support: None. Conflicts of interest: None.

Fig. 2. Gross and microscopic finding. (A) 4.5 cm sized black polypoid mass was noted in resected esophagus. (B) Black-pigmented esophageal melanoma was seen. (C) A dense proliferation of epithelioid and spindle-shaped cells was observed beneath the epithelium (H&E, $\times 400$).

주변 부위 및 좌측 갈비뼈에 다발성 전이가 관찰되었다(Fig. 3). 이에 환자는 악성 흑색종의 재발로 판단되어 cisplatin, vinblastine, dexamethasone을 사용한 항암화학요법을 두 차례 시행 중에 있다.

진단: 수술 및 방사선 치료 후 재발한 원발성 식도 악성 흑색종

원발성 식도 악성 흑색종은 전체 식도암 중 0.1-0.2% 정도를 차지하는 매우 드문 악성 종양으로 알려져 있다.¹ 중년 이후의 남자에서 발생하는 경우가 많으며 일반적인 식도암과 같이 연하곤란이 대표적인 증상으로 알려져 있다.² 주로 식도 하부 1/3에 호발하는 것으로 알려져 있는데, 이 부위에 melanocyte의 분포가 가장 많은 것과 연관이 되어 있는 것으로 여겨진다. 내시경에서 흑색종의 특징을 보이지 않는 경우도 많고, 일반적인 조직검사에서 진단이 되는 경우가 50% 정도에 불과하여 면역조직화학염색이 진단에 도움이 되는데, HMB45, S-100, melanin, AE1/AE3, vimentin, CEA, CK 등에 양성을 보이므로 의심이 되는 경우에 시행하여야 한다.² 다른 부위에서 발생한 흑색종의 식도 전이도 발생할 수 있으나, 이는 매우 드문 것으로 알려져 있다.

예후는 매우 안 좋아 수술을 시행하더라도 평균 1년 정도

Fig. 3. Whole body PET showed multiple hypermetabolic uptakes in mediastinal lymph nodes, paravertebral area and ribs.

의 생존율을 보이며, 5년 생존율은 5% 남짓으로 알려져 있다.³ 이는 진단 당시 병기가 진행된 경우가 많기도 하지만 식도의 흑색종 자체가 갖는 매우 공격적인 생물학 특성에 기인

한다. 혈행성 및 림프성 전이가 매우 흔해 환자의 30-40%는 이미 진단 당시 전이를 동반하고 있으며,⁴ 가장 흔한 전이 병소는 식도 주변 림프절, 쇄골 위 림프절, 간, 폐, 골 등이다.^{3,4} 림프절 전이가 있더라도 전체 환자의 2/3 정도에서 수술 절제를 시도할 수 있는데, 대부분은 수술 후 진행하여 사망에 이르게 된다.

원발성 식도 악성 흑색종은 근치적 수술 외에 특별한 치료법이 알려져 있지 않다. 충분한 절제연을 포함한 식도 절제술과 주변의 림프절 절제가 시행되나, 수술 이후에도 림프성 전이를 통해 재발하는 경우가 매우 흔하다. 수술 후 항암화학요법, 방사선 치료, 면역 요법 등이 시행되어 왔으나, 아직까지 생존율 증가에 영향을 미치는 효과는 알려져 있지 않다. Dacarbazine (DTIC), cisplatin, BCNU, tamoxifen 등의 항암제 및 interleukin-2, α -2b interferon 등의 면역 요법의 여러 가지 병합 요법 등이 시행되어 왔으나, 5년 생존율은 5% 미만으로 효과가 미미한 것으로 나타났다.⁵

이 환자의 경우 점막하층까지 국한된 흑색종이었고 수술에서 주위 림프절 전이는 관찰되지 않아 근치적 절제가 이루어진 것으로 판단되었으나, 세포분열지수가 높은 침윤성 악성

흑색종으로 진단되어 수술 후 방사선 치료를 시행받았다. 그러나 치료 후 4개월 만에 전신에 전이성 병변이 발견되어 현재 항암화학요법을 진행 중에 있다.

REFERENCES

1. Stranks GJ, Mathai JT, Rowe-Jones DC. Primary malignant melanoma of the oesophagus: case report and review of surgical pathology. *Gut* 1991;32:828-830.
2. Li B, Lei W, Shao K, et al. Characteristics and prognosis of primary malignant melanoma of the esophagus. *Melanoma Res* 2007;17:239-242.
3. Chalkiadakis G, Wihlm JM, Morand G, Weill-Bousson M, Witz JP. Primary malignant melanoma of the esophagus. *Ann Thorac Surg* 1985;39:472-475.
4. Simpson NS, Spence RA, Biggart JD, Cameron CH. Primary malignant melanoma of the oesophagus. *J Clin Pathol* 1990; 43:82-83.
5. Uetsuka H, Naomoto Y, Fujiwara T, et al. Primary malignant melanoma of the esophagus: long-term survival following pre- and postoperative adjuvant hormone/chemotherapy. *Dig Dis Sci* 2004;49:1646-1651.