

# 전종격동에 원발한 악성 흑색종

김 형 렬\* · 이 정 상\*\* · 김 영 태\* · 김 주 현\* · 김 지 은\*\*\*

=Abstract=

## Primary Malignant Melanoma Presenting as an Anterior Mediastinal Mass

Hyeong-Ryul Kim, M.D.\*, Jeong Sang Lee, M.D.\*\* , Young Tae Kim, M.D.\* ,  
Joo Hyun Kim, M.D.\* , Jee Eun Kim, M.D.\*\*\*

Primary malignant melanoma of the mediastinum is extremely rare : To date, there have been only 8 cases reported in the literature. We report a case of a 50-year-old woman presented with an anterior mediastinal mass. The mass invaded the lung parenchyme of right upper lobe, which was wedge-resected with the mass. Microscopically, spindle or polygonal tumor cells with prominent nucleoli and intracytoplasmic melanin pigments are characterized and Fontana stain confirmed the presence of melanin pigment. Immunohistochemical studies showed diffuse positive staining for HMB45, S100 protein and vimentin, which further suggested melanoma.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:697-700)

Key words : 1. Mediastinal neoplasms  
2. Melanoma

### 증 례 보고

50세 여자가 2달 전부터 시작된 우측의 흉막성 통증을 주소로 내원하였다. 과거병력은 없었으며 외부병원에서 흉부방사선 촬영을 시행하였다. 단순흉부촬영에서 우측 전종격동에 종괴와 흡수가 발견되었다(Fig. 1). 흉부단층촬영에서 역시 경계가 불명확한 6.2×3.5 cm 정도의 균질한 종괴가 전종격동에서 발견되었으며(Fig. 2) 시립보라매 병원으로 전원되었

다. 악성전이 여부와 림프종 등과의 감별을 위하여 복부 초음파와 골주사를 시행하였으나 이상소견이 없었으며, 이를 토대로 침습성 흉선종이 가장 의심되었으며 수술을 결정하였다.

정중 흉골절개를 통하여 전종격동으로 접근하였다. 흉선은 관찰되지 않았으나 노란색과 흑갈색의 표면을 가진 종괴가 전종격동에서 관찰되었으며, 낭종성 부분과 괴사된 부분이 일부 관찰되었다. 이는 주위 지방조직과 어느 정도 경계가

\*서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University College of Medicine, Seoul National University Hospital, Seoul, Korea

\*\*서울시립보라매병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul Municipal Boramae Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

\*\*\*서울시립보라매병원 병리과, 서울대학교 의과대학 병리학교실

Department of Pathology, Seoul Municipal Boramae Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul, Korea

논문접수일 : 2002년 7월 5일 심사통과일 : 2002년 8월 24일

책임저자 : 이정상 (156-707) 서울시 동작구 신대방동 395번지, 서울특별시 시립 보라매병원 흉부외과. (Tel) 02-8402-457, (Fax) 02-831-2826

E-mail : leejs@brm.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

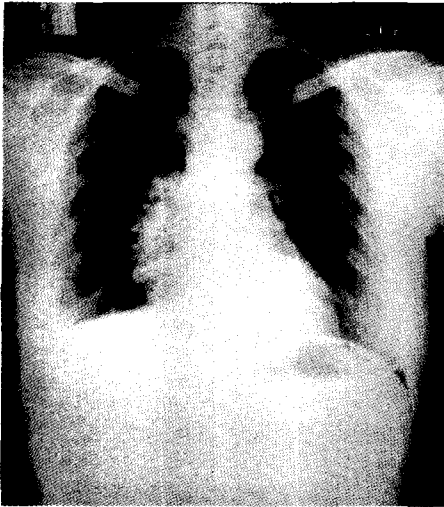


Fig. 1. Chest X-ray shows a mediastinal mass.



Fig. 2. Chest computed tomograph shows a solid anterior mediastinal mass having an ill-defined margin with pericardium.

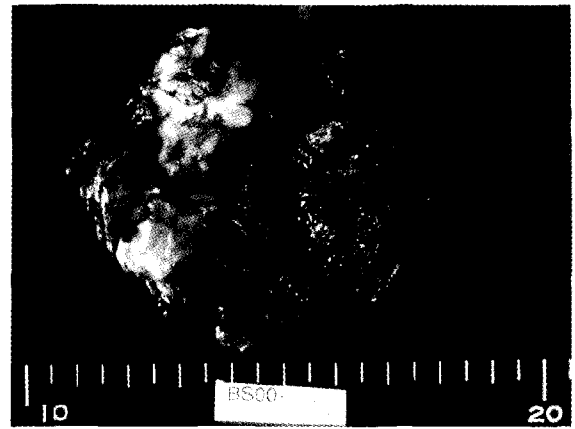


Fig. 3. Specimen measuring 8x6x3cm, is solid and focally necrotic. Cut surface reveals gray tan color intermingled with dark brown pigmentation showing variegated appearance.

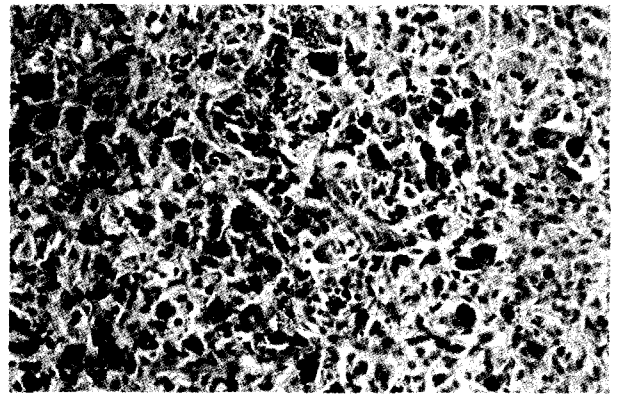


Fig. 4. Hematoxylin-Eosin stain(x400). Fascicular arrangement of atypical spindle and epithelioid cells containing coarse dark brown granular pigments are characteristic.

있었으나 종괴의 일부가 파열되어 있었고 그 조직편이 우측의 흉막강에서 관찰되었다. 흉벽, 심낭과 대혈관과는 경계가 지워지고 있었으나, 폐의 우상엽과 흉막의 일부를 침습하고 있었다. 주위에 커져 있는 림프절은 관찰되지 않았다. 종괴의 동결절편 조직검사를 시행하였고 분화가 좋지 않은 방추세포들이 관찰되었다. 주종괴를 주위 지방조직과 함께 절제하였으며 침범이 의심되는 우상엽의 일부도 절제하였다. 절제해 낸 종괴의 크기는 8×6×3cm 정도였고 단단하였으며 일부 파사된 부분이 있었다(Fig 3). 종괴의 단면은 회색이었으며 흑갈색의 색소가 침착되어 있었다.

현미경적으로는 비전형적인 흑갈색의 색소를 함유한 방추세포와 유사상피세포들이 다발모양으로 배열되어 있는 것이 특징적이었으며, 흡선세포는 발견되지 않았다(Fig. 4). 면역형

광염색 소견에서는, HMB-45, S-100 단백질, vimentin에는 양성반응을 보였고, cytokeratin, EMA(epithelial membrane antigen), CD34, LCA(leukocyte common antigen)에는 음성반응을 보여 악성흑색종에 합당하는 소견을 보였다.

병리학적으로 악성 흑색종으로 진단이 된 후에, 원발병소의 가능성이 있는 피부, 구강, 안저, 비강, 직장, 항문, 질 등에 대하여 각각의 전문의가 검사를 시행하였으나 이상소견이 없었다.

수술 후 환자는 별 문제없이 회복하였으며 내과에서 dacarbazine, interferon- $\alpha$ 를 중심으로 면역, 항암치료를 시행 완료하였고, 19개월 경과 과정에서 이상징후없이 정기적으로 외래 관찰 중이다.

## 고 찰

악성 흑색종은 비전형적인 멜라닌세포의 과다 증식에 의하여 발생하며 거의 대부분 피부의 진피층에서 발생한다. 전체 악성종양 중에서 1.5%를 차지하는 드문 종양이며, 주로 백인에서 많이 발생하고, 흑인에서는 잘 발생하지 않는다. 여성이 남성에 비해 2배정도 호발한다.<sup>1)</sup> 현재까지 종격동의 원발성 악성 흑색종은 문헌으로 8례만이 보고되었다. 그 중 2례는 상종격동에<sup>6)</sup>, 3례는 전종격동에<sup>4, 5)</sup>, 1례는 중종격동에<sup>7)</sup>, 2례는 후종격동<sup>3)</sup>에서 발견되었다. 환자들 중의 일부는 원발병소를 찾지 못하고 전이병변만 발견되는 경우도 종종 있다. Baab and McBride 등<sup>2)</sup>은 2446명의 악성 흑색종 환자들을 조사하였는데, 그 중 4%가 원발병소를 찾을 수 없었으며, 이런 경우에 대하여 2가지의 가설을 제시하였다. (1) 림프절에서 악성 흑색종이 발생하였을 가능성과 (2) 원발병소가 자연적으로 소멸되었을 가능성이 그것이다. Krausz 등<sup>3)</sup>은 원발병소를 찾을 수 없었던 후종격동의 악성 흑색종을 보고하였으며, 원발병소로서 교감신경절을 의심하였다. 그 이유는 교감신경절의 신경초세포(Schwann cells)가 색소 신경초세포(pigmented Schwann cells)로 분화하지 못하고, 수상 멜라닌세포(dendritic melanocytes)로 분화한 후 악성 흑색종으로 진행하였을 것이라고 추정했기 때문이다. Alli 등<sup>4)</sup>은 흉선에 원발한 흑색종(primary thymic melanoma)을 유사한 방법으로 설명하였다. 즉 종양이 (1) 흉선의 고유한 신경내분비 세포나, (2) 신경내분비세포를 신경 지배하는 교감신경절에서, 혹은 (3) 고유 흉선세포(intrinsic thymic cell)에서 기원했을 가능성이 있다는 것이다. 또는 (4) 다른 곳에서 이주해온 멜라닌 세포에서 악성 흑색종을 발생하였을 가능성이다. 이것은 흉선에서 발생한 악성 흑색종의 조직소견에서 양성 멜라닌 생성 모반 세포(benign melanocytic nevus cell)의 응집이 관찰되는 것에 근거한다.<sup>8)</sup> Fushimi 등<sup>5)</sup>도 흉선에 색소 모반이 있는 조직소견을 발표하여, 유사한 방법으로 흉선에 발생한 악성 흑색종의 근원을 설명하였다.

본 증례에서도 원발병소가 자연적으로 소멸되지 않았다면, 악성 흑색종의 근원은 흉선이라고 생각된다. 그 이유는 임상적으로 다른 부위에서 원발병소를 찾을 수 없었고, 종양의 위치가 전종격동이었기 때문이며, 현미경 소견으로 CD3 양성 T 림프구의 응집이 발견되었기 때문이다. 한가지 의문점은 조직소견에서 남아있는 흉선세포가 전혀 없었다는 것이

다. 여기에는 두가지 가능성이 있을 수 있다. 첫번째는 모든 흉선세포가 종양으로 대체되었을 가능성이고, 또 한가지는 환자의 연령으로 볼 때 흉선세포가 이미 퇴화되었을 가능성이다. 전종격동에 발생한 악성 흑색종에서 원발병소를 찾을 수 없는 경우, 그 종양의 기원에 대해서는 아직도 여러 가지 주장이 엇갈리고 있어 연구가 더 필요하다. 수술적 절제가 치료로서 가장 중요하며, 다른 악성종양과 마찬가지로 완전 절제를 시행하는 데에 대해서는 이견이 없을 것이다. 보조적 방사선 치료는 권장되지 않지만, 수술을 거부할 경우, 제2의 선택으로서 고식적으로 시도해 볼 수는 있겠다. 전신적인 치료는 피부의 악성흑색종에 효과가 있는 dacarbazine(DTIC), nitrosureas와 platinum analogues를 시도해 볼 수 있겠으며, interferon, interleukin-2 등으로 능동면역요법을 시행할 수 있다. 하지만 종격동에 발생한 악성흑색종에 대해서 수술적 치료, 방사선 치료, 항암치료, 면역 치료 등의 치료성과 예후는 아직 밝혀진 바가 많지 않아 더 많은 증례와 연구가 필요하다고 생각된다.

## 참 고 문 헌

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Winkelmann RK. *Malignant melanoma, Dermatology*. Springer-Verlag, Berlin 1991;1036-43.
2. Baab GH, McBride C. *Malignant melanoma: the patient with an unknown site of primary origin*. Arch Surg 1975;110:896-900.
3. Krausz T, Azzopardi JG, Pearse E. *Malignant melanoma of the sympathetic chain: with a consideration of pigmented nerve sheath tumors*. Histopathology 1984;8:881-94.
4. Alli PM, Crain BJ, Hitmiller R, Argani P. *Malignant melanoma presenting as an intrathymic tumor. A primary thymic melanoma?* Arch Pathol Lab Med 2000;124:130-4.
5. Fushimi H, Kotoh K, Watanabe D, et al. *Malignant melanoma in the thymus*. Am J Surg Pathol 2000;24(9):1305-8.
6. Feldman L, Kricun M, et al. *Malignant melanoma presenting as a mediastinal mass*. JAMA 1979;241:396-7.
7. Lau CL, Bently RC, Gockerman Jon P, et al. *Malignant melanoma presenting as a mediastinal mass*. Ann Thorac Surg 1999;67:851-2.
8. Parker JR, Ro JY, Ordonez NG. *Benign nevus cell aggregates in the thymus: a case report*. Mod Pathol 1999;12:329-32.

**=국문초록=**

50세 여자가 전흉부의 통증을 주소로 내원하였다. 흉부단층촬영에서 우상엽을 침범하고 있는 전종격동의 종괴가 발견되었으며, 수술로서 완전절제하였다. 조직검사에서 악성 흑색종을 진단할 수 있었고, 원발병소의 가능성이 있는 피부, 구강, 안저, 비강, 직장, 항문, 질 등을 각각의 전문의에게 검사를 받았으나 이상소견이 없었다. 원발병소가 자연적으로 소멸된 경우가 아니라면 종격동에 원발한 악성 흑색종이라고 생각된다. 종격동에 발생하는 악성 흑색종은 아주 드문 질환으로 세계적으로 8례만이 보고되고 있고, 한국에서는 아직 예가 없기에 보고하는 바이다.

**중심 단어:** 1. 종격동 종양 흑색종