

= 증례보고 =

구결막에 발생한 신경초종 1예

김경현¹ · 심재형¹ · 서성욱^{1,2}

경상대학교병원 안과학교실¹, 경상대학교 건강과학 연구원²

서론: 드문 질환으로 알려진 구결막에 발생한 신경초종 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 15세 여자환자가 3~4년 전 발견 후 지속된 우안 구결막의 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 전신질환의 과거력은 없었으며, 안질환의 병력도 없었다. 미용상의 이유로 수술적인 치료를 원하였으며 양성 종양 의심 하에 구결막 종괴 제거술을 시행하였다. 결막 종양은 공막으로의 침범은 관찰되지 않았으며 정상 결막을 포함하여 쉽게 제거가 가능하였다. 조직검사상 양극성 방추형 세포가 조밀하게 분포되어 있었으며 비정형세포는 관찰되지 않았다. S-100 면역검사상 양성 반응으로 나타나 신경초종으로 진단되었다. 수술 후 2달째 창상부위는 치유된 상태로 재발 소견은 관찰되지 않고 있다.

결론: 신경초종은 결막에는 매우 드물게 발생하는 양성 종양이며 단순절제만으로 좋은 결과를 경험하였기에 증례보고 하는 바이다. (대한안과학회지 2009;50(6):923-926)

신경초종은 말초신경초에서 슈반세포의 증식으로 인해 발생하는 양성종양으로^{1,2} 신경섬유종증과 동반되어 나타나기도 하지만² 독립적으로 발생할 수도 있다.³ 안과영역에서는 공막, 모양체, 안검, 안와 등 다양한 부위에 발생할 수 있으며,⁴⁻¹² 결막에 발생한 신경초종은 보고된 예가 많지 않다. 결막의 양성종양을 주소로 내원한 환자를 검사함에 있어서 세극등검사만으로는 정확한 진단이 쉽지 않은 경우가 있으며 연분홍 색깔의 결막 양성종양이 관찰되면 주로 유피종, 유피지방종, 림프관종을 의심하게 된다.¹³ 저자들은 결막에 발생한 신경초종 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

15세 여자환자가 3~4년 전 발견 후 지속된 우안 결막의 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 전신질환의 과거력은 없었으며, 안질환의 병력도 없었다. 결막의 종괴 외에는 결막 충혈, 안통, 시력저하 등의 증상은 호소하지 않았다. 초진시 양안의 나안시력은 1.0이었으며 세극등검사상 상비측의 각막 윤부 주변부 구결막에 3×3 mm 크기의 경계가 잘 구분되는 연분홍색의 종양이 관찰되었으며 병변 주변에 약간의 결막 충혈 소견이 관찰되었다(Fig. 1A). 환자는 미용상의 이유로

수술적인 치료를 원하였으며 양성종양 의심 하에 구결막 종괴 제거술 및 조직검사를 시행하였다.

수술 소견상 종양의 공막 침범은 관찰되지 않았으며 병변 주변의 정상 결막을 포함하여 쉽게 제거가 가능하였다. 수술 후 조직검사를 시행하였으며 검사결과상 양극성 방추형 세포가 조밀하게 분포되어 있는 verocay body가 관찰되었으며 비정형세포나 유사분열 활동은 관찰되지 않았다(Fig. 2A). S-100 면역검사상 양성 반응으로 나타나 신경초종으로 진단되었으며(Fig. 2B), 수술 후 2달째 창상부위는 치유된 상태이며 재발소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1B).

고 찰

신경초종은 말초신경초(peripheral nerve sheath)의 슈반세포의 증식으로 인해 발생하는 양성 종양으로 안과영역에서는 드물게 나타나는 종양이다. 공막, 모양체, 안검, 안와 등 다양한 부위에 발생할 수 있으며, 주로 안와 내에서 발생하는 경우가 많이 보고되어 왔으며 안와 내에 발생하는 종양의 1% 정도를 차지한다고 알려져 있다.⁴⁻¹² 그러나 결막에서 발생한 예는 매우 드물게 보고되어 있다.¹⁴⁻¹⁷ 결막에 발생한 신경초종은 공막이나 맥락막 신경초종과 같이 섬모체 신경의 분지신경에 존재하는 슈반세포의 증식으로 나타나는 것으로 알려져 있다.¹⁷

과거에 보고된 결막 신경초종에 대한 증례로는 Ohshima et al¹⁴이 구결막의 신경초종을 보고하였으며, Andreoli et al¹⁵이 각막 가장자리 주위에 발생한 결막 신경초종을 보고한 바 있다. 또한 Charles et al¹⁶이 3예의 결막신경초종을 보고한 바 있으나, 국내에서의 결막 신경초종의 증례보고는

■ 접 수 일: 2008년 10월 20일 ■ 심사통과일: 2009년 3월 2일

■ 통 신 저 자: 서 성 욱

경남 진주시 칠암동 92

경상대학교병원 안과

Tel: 055-750-8172, Fax: 055-758-4158

E-mail: stramast@gaechuk.gsnu.ac.kr

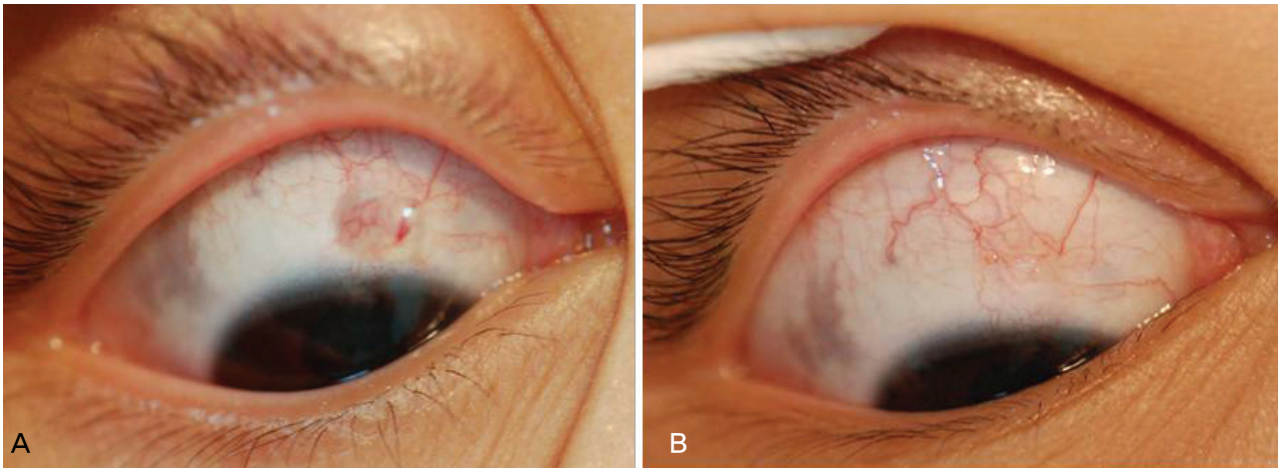


Figure 1. Photographs of the patient's right eye. (A) A relatively well demarcated 3×3 mm-sized pinkish mass in the bulbar conjunctiva. (B) Two months after excision of the bulbar conjunctival mass, conjunctival wound was healed without recurrence.

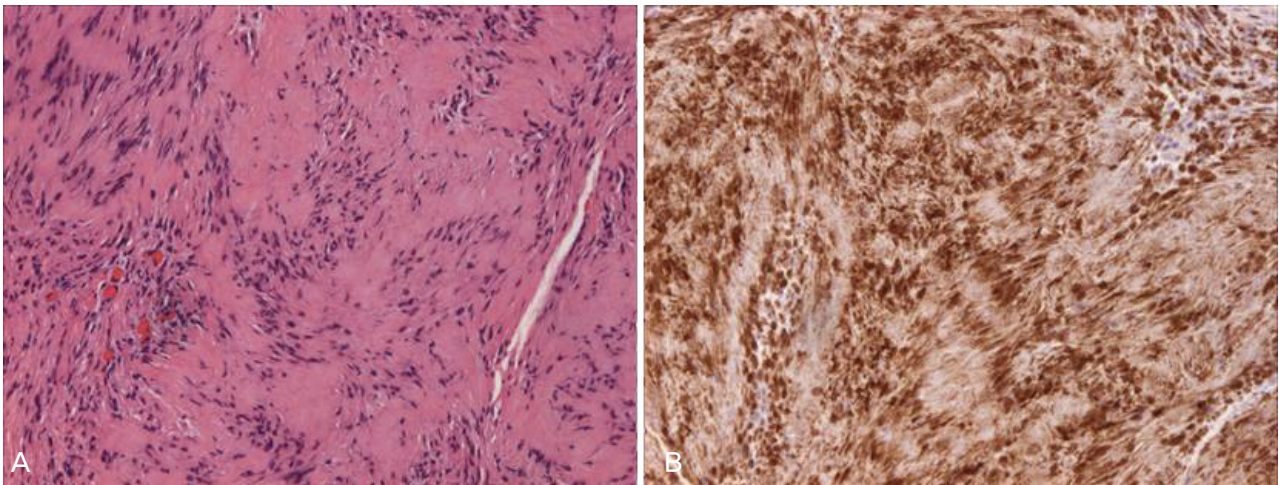


Figure 2. Light micrographs of the excised mass. (A) Hematoxylin and eosin-stained section showed spindled cells with oval, elongated nuclei arranged in fascicles (H&E, ×100). (B) The tumor cells are diffusely positive for S100 protein (immunohistochemical stain for S100, ×100).

현재까지는 없었다.

신경초종은 말초신경초에서 슈반세포의 단순증식으로 인해 발생하는 느리게 성장하고 피막으로 잘 싸여진 양성 종양이다. 신경초종은 신경섬유종증과 동반되어 나타날 수 있으며 이와 관계없이 단독으로도 발생할 수 있는 것으로 알려져 있다. 결막에 발생할 경우 간질 내에 색소침착이 없는 열은 분홍색의 종괴로 나타나는 것으로 보고되었으며,^{1,16,18} 본 증례에서도 상비측의 결막에 동일한 소견의 종양이 관찰되었다. 색소침착이 없는 결막에 발생한 양성종양의 감별진단으로는 검열반, 점(nevus), 평활근종, 유피종, 상피세포암(squamous cell carcinoma), 피지선암(sebaceous cell carcinoma), 무색소성 악성 흑색종(amelanotic malignant melanoma) 등이 있으나^{13,18} 신경초종은 그 발생 빈도가 낮아 감

별진단에 포함되지 않는 경우가 많다.

조직학적으로는 방추세포모양의 핵을 가진 슈반 세포가 특징적인 책상모양의 배열을 하고 있으며, 조밀하고 잘 짜여진 다발형태의 길쭉한 양극성 방추세포가 보이는 Antoni A형 패턴과 괴사조직과 함께 점액성 조직과 미세 낭포형태를 보이는 느슨한 구조로 이루어진 Antoni B형 패턴이 관찰될 수 있다. 본 증례의 조직검사상에서는 세포의 핵이 울타리 모양으로 조밀하고 규칙적으로 배열되어 있는 verocay body가 관찰되었으며, 주로 Antoni A형 패턴이 많이 관찰되었다.

면역조직검사에서 human nerve growth factor (NGF), laminin, 기저막의 major glycoprotein, HMB-45와 S-100 단백질을 염색에서 양성반응이 나타날 수 있다.^{1,17} S-100 단

백질에 대한 면역염색에서 양성반응을 보인다는 것은 신경능(Neural crest)의 전구세포(precursor)에서 유래된 조직이라는 것을 반영하며, 이로써 신경초종의 확진이 가능하다. 본 증례에서도 S-100 단백질에 대한 면역반응에서 양성반응이 나타나 신경초종으로 진단할 수 있었다. 조직검사에서 Antoni B 형태가 더 많이 관찰되고 방추세포의 증식이 두드러지게 관찰되지 않으면 human nerve growth factor (NGF), laminin, 기저막의 major glycoprotein, HMB-45 등의 추가 면역조직검사를 통해서 평활근종, 흑색종, 신경섬유종 등과의 감별이 필요할 수 있다.

신경초종은 수술적인 절제가 치료 방법으로 알려져 있으며 재발이나 악성으로의 전환은 매우 드문 것으로 알려져 있다.¹⁹ 악성으로의 전환은 신경섬유종증과 동반되어 안와 내 발생한 신경초종에서 드물게 발생할 수 있으며, 결막에 발생한 신경초종의 악성전환은 아직까지 보고된 바 없다. 본 증례에서도 모든 병변을 쉽게 절제할 수 있었으며 수술 후 2개월째까지 재발소견은 관찰되지 않고 있다.

매우 드물게 보고된 구결막의 신경초종 1예를 경험하였기에 임상적인 특징과 함께 문헌고찰을 통한 연구를 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) Spencer WH. Ophthalmic Pathology: An Atlas and Textbook, 4th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1995;1653-89, 2645-50.
- 2) McLaughlin ME, Pepin SM, Maccollin M, et al. Ocular Pathologic Findings of Neurofibromatosis Type 2. Arch Ophthalmol 2007;125:389-94.
- 3) Kiratli H, Erkan K, Söylemezoglu F. Solitary orbital schwannomas: clinical, imaging, and surgical feature. J Fr Ophtalmol 2007;30:986-9.
- 4) Perry HD. Isolated episcleral neurofibroma. Ophthalmology 1982; 89:1095-8.
- 5) Pineda R 2nd, Urban RC, Bellows AR, Jakobiec FA. Ciliary body neurilemmoma. Unusual clinical findings intimating the diagnosis. Ophthalmology 1995;102:918-23.
- 6) Lee JK, Song JS, Lee TW. A case of the ciliary body neurilemmoma. J Korean Ophthalmol Soc 1998;39:1294-9.
- 7) Smith PA, Damato BE, Ko MK, Lyness RW. Anterior uveal neurilemmoma-a rare neoplasm simulating malignant melanoma. Br J Ophthalmol 1987;71:34-40.
- 8) Freedman SF, Elner VM, Donev I, et al. Intraocular neurilemmoma arising from the posterior ciliary nerve in neurofibromatosis, Pathologic findings. Ophthalmology 1988;95:1559-64.
- 9) Siddiqui MA, Leslie T, Scott C, Mackenzie J. Eyelid schwannoma in a male adult. Clin Experiment Ophthalmol 2005;33:412-3.
- 10) Yoon SW, Ahn BC. A case of orbital neurilemmoma associated with neurofibromatosis. J Korean Ophthalmol Soc 1999;40:1993-7.
- 11) Kim JP, Lee MK, Park BI. A case of orbital neurilemmoma. J Korean Ophthalmol Soc 1986;27:937-41.
- 12) Carroll GS, Haik BG, Fleming JC, et al. Peripheral nerve tumors of the orbit. Radiol Clin North Am 1999;37:195-202.
- 13) Grossniklaus HE, Green WR, Luckenbach M, Chan CC. Conjunctival lesions in the adults: a clinical and histopathologic review. Cornea 1987;6:78-116.
- 14) Ohshima K, Kitada M, Yamadori I. Neurilemmoma of the bulbar conjunctiva. Jpn J Ophthalmol 2007;51:68-9.
- 15) Andreoli CM, Hatton M, Semple JP, et al. Perilimbal conjunctival schwannoma. Arch Ophthalmol 2004;122:388-9.
- 16) Charles NC, Fox DM, Avendano JA, et al. Conjunctival neurilemmoma: report of 3 cases. Arch Ophthalmol 1997;115:547-9.
- 17) Le Marc'hadour F, Romanet JP, Fdili A, et al. Schwannoma of the bulbar conjunctiva. Arch Ophthalmol 1996;114:1258-60.
- 18) Shields CL, Shields JA. Tumors of the Conjunctiva and Cornea. Surv Ophthalmol 2004;49:3-24.
- 19) Jakobiec FA, Font RL, Zimmerman LE. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the orbit: a clinicopathologic study of eight cases. Trans Am Ophthalmol Soc 1985;83:332-66.

=ABSTRACT=

Neurilemoma of the Bulbar Conjunctiva: Report of One Case

Kyeong Hyeon Kim, MD¹, Jae Hyung Shim, MD¹, Seong Wook Seo, MD^{1,2}

Department of Ophthalmology, Gyeongsang National University, College of Medicine¹, Jinju, Korea
Gyeongsang Institute of Health Science, Gyeongsang National University², Jinju, Korea

Purpose: To report one case of neurilemoma of the bulbar conjunctiva with a review of the relevant literature.

Case summary: A 15-year-old girl presented with a bulbar conjunctival mass in the right eye. There were no other medical or ophthalmologic problems. The patient wanted to remove the mass for cosmetic reasons. We performed an excisional biopsy and simple wound closure. The mass was composed of bipolar spindle shaped cells that were arranged in bundles and fascicles in dense fibrous tissue. Immunohistochemical staining for the S-100 protein was positive. Two months after mass excision, there was no evidence of recurrence.

Conclusions: We successfully treated a case of bulbar conjunctival neurilemoma by simple excision.
J Korean Ophthalmol Soc 2009;50(6):923-926

Key Words: Conjunctiva, Neurilemoma

Address reprint requests to **Seong Wook Seo, MD**
Department of Ophthalmology, Gyeongsang National University
#92 Chilam-dong, Jinju 660-702, Korea
Tel: 82-55-750-8172, Fax: 82-55-758-4158, E-mail: stramast@gaechuk.gsnu.ac.kr