

= 증례보고 =

모양체 기원의 흑색세포종 1예

최성욱 · 서성관 · 허 준

인제대학교 부산백병원 안과학교실

목적: 모양체 기원의 흑색세포종은 아직까지 국내에서 보고된 바가 없어 이를 보고하는 바이다.

증례요약: 52세 여자 환자가 개인 안과원에서 우안 백내장으로 수술 중 발견된 홍채 뒤의 종괴로 본원에 전원되었다. 내원 당시 환자의 시력은 우안 20/25, 좌안 20/20이었고, 안압은 우안 9 mmHg, 좌안 10 mmHg이었으며 동공반사는 정상 소견이었다. 세극등 현미경 소견상 동공 확대 시 11시 방향에 흑갈색을 띠는 종양 소견 관찰되며 Goldmann 삼면경검사상에서도 홍채 근부에 모양체 기원을 의심하는 종양 소견이 관찰되었다. 국소 마취하에 우안모양체, 홍채와 함께 내측 공막편을 제거하는 en bloc resection을 한 후 조직병리검사를 시행하였다. 매끄러운 표면과 세포질 내에 풍부한 멜라닌 색소를 가지는 다각형의 멜라닌세포를 확인하여 흑색세포종으로 확인할 수 있었다. 환자는 퇴원 후 부가적인 치료는 하지 않았다. 수술 후 1년 이상 관찰한 현재까지 특이 증상이 나타나지 않았고 계속 추적검사 중에 있다.

결론: 저자들은 모양체 기원의 흑색세포종 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

〈대한안과학회지 2009;50(6):946-950〉

흑색세포종은 1962년 Zimmerman and Garron¹에 의해 처음 붙여진 이름으로 이는 ocular melanocytosis와 비슷한 세포 양상을 가지고 있다고 해서 명명되었다. 흑색세포종은 임상적으로 짙은 색소성 종양 양상을 지닌 상대적으로 드문 안내 종양이다.²

이 질환은 시신경 유두에서 유래하는 것이 일반적이지만 포도막의 어디에서나 발견될 수 있다. 보고에 의하면 모양체 뿐만 아니라 홍채, 공막, 결막, 맥락막에서도 발견된다.³

최근 형광안저촬영, 초음파, 컴퓨터 단층 촬영, 자기공명 영상, 세침 흡인 세포검사 등의 발달된 진단법으로 보다 정확한 진단이 가능하게 되었다.

하지만 모양체 기원의 흑색세포종은 진단이 매우 어려운데 이는 유병률이 매우 낮을 뿐만 아니라 주변조직으로 확장되어 나타나기 전까지는 홍채에 가려져 있기 때문에 발견하기가 매우 힘들기 때문이다.⁴

모양체 기원의 흑색세포종은 드물게 국외에서는 보고되었으나 아직 국내에는 보고된 바 없다. 이에 저자들은 모양체 기원의 흑색세포종을 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례보고

2007년 8월 52세 된 여자 환자가 개인 안과원에서 우안 백내장 수술 중 발견된 홍채 뒤의 종괴로 본원에 전원 되었다.

과거력 상 백내장 수술 이외의 특이 소견 없었으며 전신 이학적 검사와 가족력 모두 이상소견은 없었다. 내원 당시 환자의 시력은 우안 20/25, 좌안 20/20이었으며 안압은 우안 9 mmHg, 좌안 10 mmHg이었고 동공반사는 정상 소견이었다. 세극등현미경검사상 동공 확대 시 11시 방향에 흑갈색을 띠는 종양 소견 관찰되며 Goldmann 삼면경검사상에서도 홍채 근부에 모양체 기원을 의심하는 종양 소견 관찰되었다(Fig. 1). 안저검사에서는 양안에 시신경유두나 황반부의 특이소견은 발견되지 않았다. 이는 첫 방문 후 3개월 뒤 수술 시까지 변화가 없었다.

2.5 mm 두께의 안와 단층촬영상 우안 수정체 수준에서 상이측으로 5.5×6.1 mm 크기의 음영이 증가되어 있는 종양이 관찰되었다(Fig. 2). 모양체의 침윤소견을 부가적으로 보기 위해 안와 자기공명영상술을 시행하였으나 T1W 영상에서 6.8×6.2 mm 가량의 종양이 보이는 것 이외의 특이소견은 보이지 않았다(Fig. 3).

악성 흑색종과의 감별을 위해 비침습적인 진단 방법을 이용한 결과들을 종합해본 결과 흑색세포종을 의심할 수 있었다.

따라서 악성의 가능성을 완전히 배제할 수 없어 종양의 수술적 절제를 통해 확인하기로 하였다. 술 중 조직검사를 통한 악성이 확인될 경우 안구적출도 배재하지 않았다. 수

■ 접 수 일: 2008년 11월 24일 ■ 심사통과일: 2009년 2월 4일

■ 통 신 저 자: 서 성 관

부산시 진구 개금동 633-165
인제대학교 부산백병원 안과
Tel: 051-890-6016, Fax: 051-890-6329
E-mail: seossg@hanmail.net

* 본 논문의 요지는 2008년 대한안과학회 제99회 춘계학술대회에서 포스터로 발표되었음.

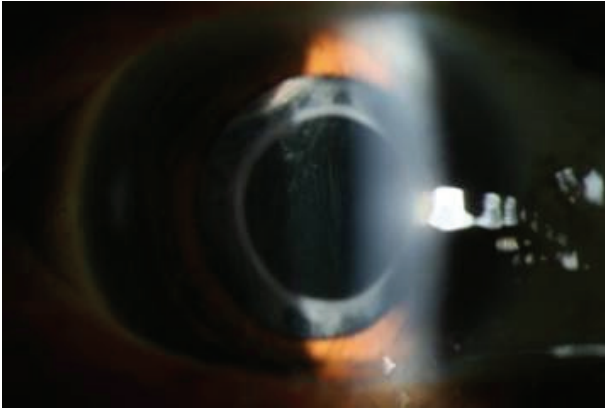


Figure 1. Preoperative slit lamp examination of melanocytoma of the ciliary body showing at 11 o'clock position along dilated pupil margin.

술은 구후마취하에 시행하였고 수술 전 안압감소를 위해 아세타졸아마이드를 복용시켰다. 수술은 en bloc resection으로 섬유주절제술과 같이 외측 공막편을 만들고 공막편은 종양이 악성일 경우를 생각하여 종양의 경계보다 2 mm 정도 크게 만들었다. 그 후 내측 공막편의 중간부위를 절개하고 각막내피세포를 보호하기 위해 점탄물질을 전방에 채운 뒤 종양이 위치하는 모양체, 홍채와 함께 내측 공막편을 절제하여 종양을 성공적으로 절제하였다.

종양의 육안적 소견 상 종양 크기는 0.5×0.5×0.5 cm이었고, 흑갈색의 매끄러운 표면을 가지고 있었다(Fig. 4). 현미경적 소견상 종양은 비교적 주위와 경계가 잘 지워지고 있었으며 종양세포는 세포질 내에 풍부한 멜라닌 색소를 가지는 다각형의 멜라닌세포들로 이루어져 있었고 탈색처리를 하여 관찰하였을 때, 대부분의 세포들은 풍부한 세포질을 가지며, 작고 둥근 핵을 보이고 있었다(Fig. 5).

환자는 술 후 5일 만에 퇴원하였으며, 방사선치료와 항암제 투여 등의 부가적인 치료는 하지 않았다. 1년 이상 관찰한 현재까지 특이 증상 및 합병증은 나타나지 않았고, 우안 시력은 20/25, 안압은 11 mmHg로 술 전과 거의 차이가 없었으며 계속 추적검사 중에 있다.

고 찰

1962년 발표된 Zimmerman and Garron¹의 논문에서 처음 소개된 흑색세포종은 ocular melanocytosis와 세포의 형태가 비슷하다하여 이름 붙여졌다. 그는 안구 적출술을 시행 후 조직검사에서 흑색세포종으로 확진된 14명의 환자들을 경과 관찰하여 종양에 의한 사망이나 추가적인 전이 소견이 없었으며 안구내 특이 변화도 관찰되지 않음으로 양성 종양으로 간주하였다. 1964년에는 Bower⁵이 69세의 흑인 여성에서 높은 안압과 함께 모양체의 종양을 발견하고 홍채모양체절제술 후 흑색세포종임을 증명하였다.

2000년에 들어서 El-Harazi et al⁶은 모양체에 크고 짙은 색소침착이 있는 종양을 가진 55세의 남성을 대상으로 세침흡입생검을 통해 조직 병리학적으로 흑색세포종을 증명하였다. Mohamed et al⁷은 모양체 종양을 생검으로 조직학적인 확인을 한 뒤 ultrasound biomicroscopy를 통해 내부에 낮은 균일성의 반사 양상을 보이는 종괴의 관찰을 통해 보존적 치료를 시도하였다.

국내에서는 안구내 발생한 흑색세포종은 1975년도 Lee⁸와 1996년 Yoo,⁹ 그리고 2003년 Lee and Kim¹⁰이 보고하여 지금까지 3예가 보고되었지만 모두 시신경 유두 기원으로 모양체 기원의 흑색세포종은 아직 발표된 것이 없었다.

포도막 기원의 흑색세포종은 홍채, 모양체, 그리고 맥락막

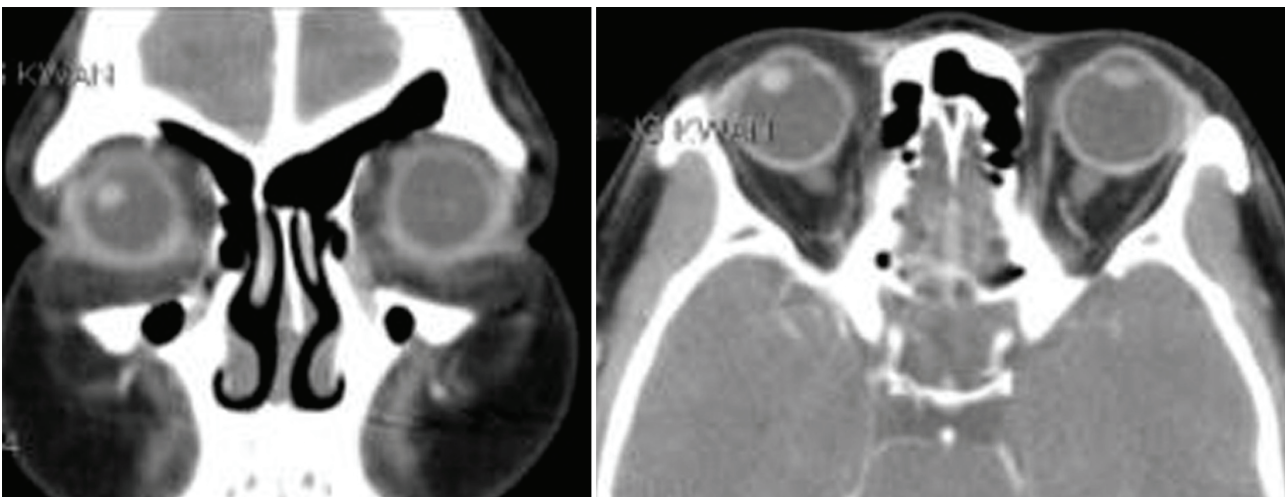


Figure 2. Preoperative orbit CT finding: tumorous lesion at inferolateral aspect of the iris or ciliary body in the right eyeball.

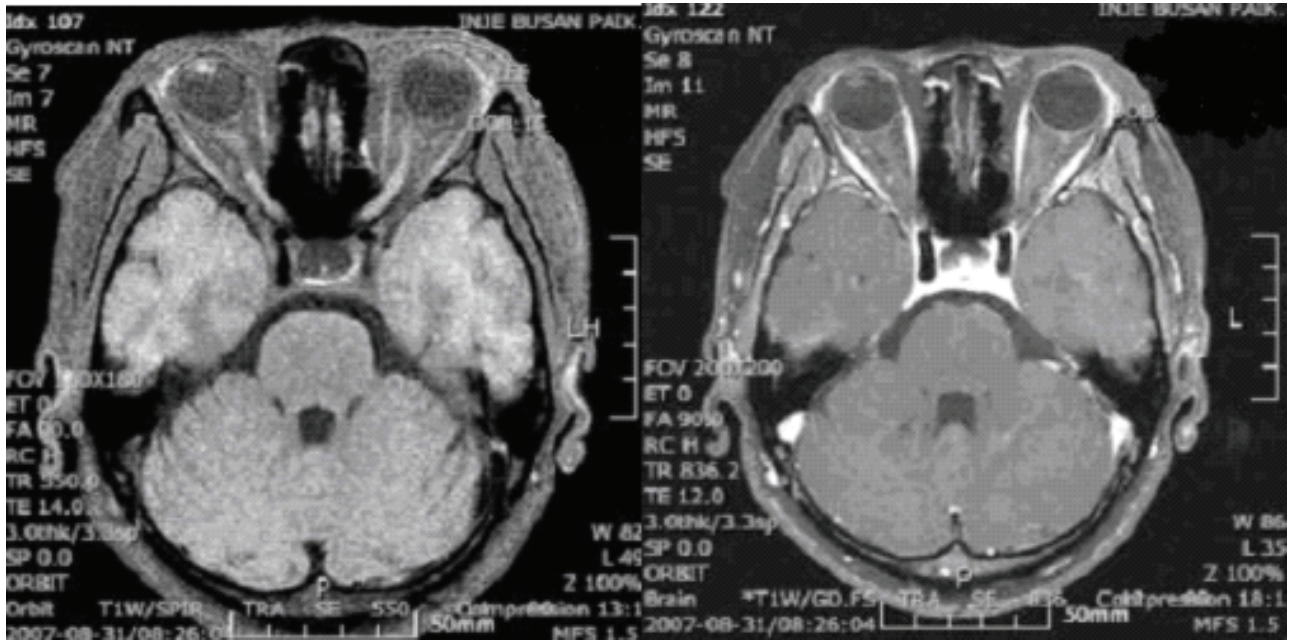


Figure 3. Preoperative orbit MRI finding: well-defined, round mass with signal alteration and intense enhancement at the inferolateral aspect of the right iris or ciliary body.

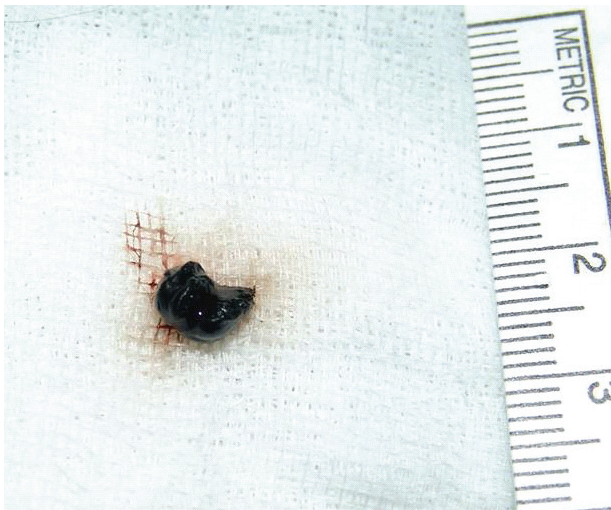


Figure 4. Gross finding of excised tumor mass, which is dark brown, soft, and smooth surfaced and 0.5×0.5×0.5 cm in size.

중 어느 부위에서 기원하느냐에 따라 매우 다양한 양상을 보이며 크기, 위치 또한 다양하다.

특히 홍채 기원의 흑색세포종은 육안으로 바로 관찰할 수 있기 때문에 보다 어린 나이에 관찰할 수 있는데 반해 모양체 기원의 흑색세포종은 일반적으로 홍채 뒤에 숨어 있어 경과가 진행될 때까지 인지하기 쉽지 않다. 그래서 모양체기원의 흑색세포종을 가진 환자는 임상적으로 발견할 만큼의 크기로 자라지 않을 경우 종양을 평생 모르고 살 수도

있다.

보통 대다수의 모양체 기원의 흑색세포종은 잠복상태로 임상적으로 관찰되지 않고 특별한 합병증을 유발하지 않는다. 합병증은 주로 종양이 커서 생기는 것으로 백내장과 이차성 녹내장이 있다. 백내장은 종양이 수정체를 압박함으로 유발된다.¹¹ 녹내장은 종양에서 자발적 괴사가 일어나 색소 산란을 야기하고 섬유주에 대식세포가 축적됨으로 방수 유출로를 막음으로 야기된다.¹²

흑색세포종에서 악성 변환은 감지할 수 있을 정도의 크기로 종양이 커진 것이 확인될 경우 의심해 볼 수 있다. Shields et al¹³에 따르면 조직병리학적으로 포도막 기원의 흑색세포종으로 확인된 환자 중에서 임상적으로 관찰될 정도의 크기변화를 보인 경우 악성 흑색종으로 악성 변환을 보인 예를 보고하였다.

그러므로 종양을 확인한 경우 주기적인 검사와 세극등사진을 통한 경과 관찰이 치료에 앞서 필요하다. Bhorade et al¹⁴는 악성 흑색종과 매우 유사한 형태학적 특징을 가지나 일반적으로 흑색세포종의 경우 비교적 거치고 주름진 표면과 검은 색에 가까우며 주변으로의 색소 분산과 괴사가 더 빈번하다고 하였다. 하지만 홍채나 맥락막 기원의 흑색세포종과 달리 임상적으로 확인된 시점이 이미 초기 병변에서 충분히 커져 있는 상태이므로 악성 흑색종이나 흑색세포종의 악성 변환을 배제할 수 없다. 그러므로 즉시 홍채 점도제절제술이나 방사선치료, 혹은 안구 적출술이 필요할 수 있다.¹⁵

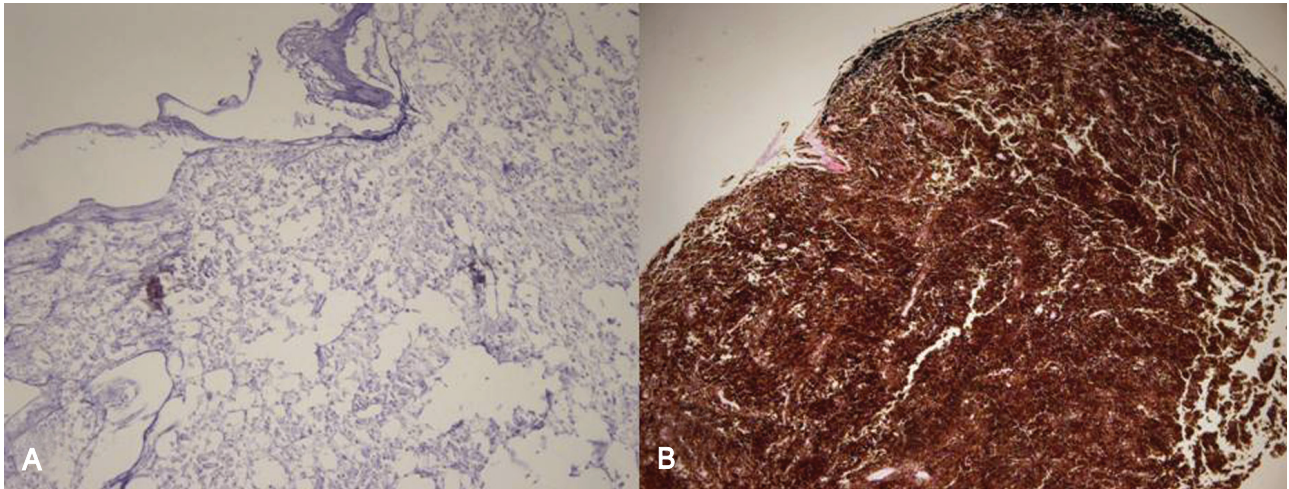


Figure 5. Microscopic appearance of melanocytoma of the ciliary body (A) (Histopathologic examination, $\times 40$) tumor cells are polygonal melanocytes with small vesicular nuclei and abundant cytoplasm totally packed with melanin granules (B) tumor cells after bleaching preparation have abundant melanin pigment in the cytoplasm.

본 증례의 환자의 경우 산동을 통한 종양의 육안적 확인과 이차성 녹내장은 없지만 백내장으로 수술받은 과거력, 세극 등이나 골드만검사를 통한 매끄러운 표면을 가지며 주변으로의 색소 분산을 관찰할 수 없는 소견으로 악성을 배제할 수 없어 Weinstein and Quayle¹⁶가 제안한 모양체, 홍채와 함께 내측 공막편을 제거하는 en bloc resection을 시행하였다.

조직병리학적 검사상 악성 흑색종에서 특징적으로 볼 수 있는 좌우로 늘어진 핵과 유사분열세포를 관찰할 수 있는 방추세포와 상피모양세포는 관찰되지 않았으며 세포질 내에 풍부한 멜라닌 색소를 포함하며 작고 둥근 핵을 가진 세포를 관찰함으로써 흑색세포종임을 확진할 수 있었다.¹⁷

본 증례에서 저자들은 수술 후 부가적인 치료는 하지 않았다. 수술 후 1년 이상 관찰한 현재까지 특이 증상 및 합병증은 나타나지 않았으며 조직검사를 통해 전형적인 모양체 기원의 흑색세포종으로 결론짓고 이를 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) Zimmerman, LE, Garron LK. Melanocytoma of the optic disc. *Int Ophthalmol Clin* 1962;2:431-40.
- 2) LoRusso FJ, Boniuk M, Font RL. Melanocytoma (magnocellular nevus) of the ciliary body. report of 10 cases and review of the literature. *Ophthalmology* 2000;107:795-800.
- 3) Al-Hinai A, Edelstein C, Burnier MN Jr. Unusual case of melanocytoma. *Can J Ophthalmol* 2004;39:461-3.
- 4) Capeans C, Pineiro A, Blanco MJ, et al. Ultrasound biomicroscopic findings in a cavitary melanocytoma of the ciliary body. *Can J Ophthalmol* 2003;38:501-3.
- 5) Bowers JF. Melanocytoma of the ciliary body. *Arch Ophthalmol* 1964;71:649-52.
- 6) El-Harazi SM, Kellaway J, Font RL. Melanocytoma of the ciliary body diagnosed by fine-needle aspiration biopsy. *Diagn Cytopathol* 2000;22:394-7.
- 7) Mohamed MD, Gupta M, Parsons A, Rennie IG. Ultrasound biomicroscopy in the management of melanocytoma of the ciliary body with extrascleral extension. *Br J Ophthalmol* 2005;89:14-6.
- 8) Lee NK. A Case of melanocytoma of the optic disc. *J Korean Ophthalmol Soc* 1975;16:248-50.
- 9) Yoo JH, Joo MJ, Kim JS, Kwak HW. Vitreous seeding associated with melanocytoma of the optic disc. *J Korean Ophthalmol Soc* 1996;37:1761-4.
- 10) Lee JY, Kim SH. Non-invasive Diagnosis of Melanocytoma and 1 Case Report. *J Korean Ophthalmol Soc* 2003;44:517-22.
- 11) Shammas HJ, Minckler DS, Hulquist R, Sherins RS. Melanocytoma of the ciliary body. *Ann Ophthalmol* 1981;13:1381-3.
- 12) Fineman M, Eagle RC Jr, Shields JA, et al. Melanocytomalytic glaucoma in eyes with necrotic iris melanocytoma. *Ophthalmology* 1998;105:492-6.
- 13) Shields JA, Eagle RC Jr, Shields CL, Nelson LB. Progressive growth of an iris melanocytoma in a child. *Am J Ophthalmol* 2002;133:287-9.
- 14) Bhorade AM, Edward DP, Goldstein DA. Ciliary body melanocytoma with anterior segment pigment dispersion and elevated intraocular pressure. *J Glaucoma* 1999;8:129-33.
- 15) Shields CL, Naseripour M, Shields JA, et al. Custom-designed plaque radiotherapy for nonresectable iris melanoma in 38 patients: tumor control and ocular complications. *Am J Ophthalmol* 2003; 135:648-56.
- 16) Weinstein GW, Quayle WH. An en bloc technique for the resection of anterior uveal tumors. *Am J Ophthalmol* 1979;88: 519-23.
- 17) Coleman K, Baak JP, van Diest PJ, Mullaney J. Prognostic value of morphometric features and the callender classification in uveal melanomas. *Ophthalmology* 1996;103:1634-41.

=ABSTRACT=

A Case of Melanocytoma of the Ciliary Body

Sung Wook Choi, MD, Sung Gwan Seo, MD, Jun Her, MD

Department of Ophthalmology, Inje University College of Medicine, Pusan Paik Hospital, Busan, Korea

Purpose: To report a patient with melanocytoma of the ciliary body.

Methods: A 52-year-old woman, who transferred from a private ophthalmic clinic to our hospital after a cataract operation due to a mass behind the iris, was evaluated. The patient had a dark brown mass with a smooth surface confirmed by ultrasonogram, CT, and MRI. The mass was removed by en bloc resection.

Results: The tumor had a gross finding of a dark brown, soft, and smooth surface 0.5×0.5×0.5 cm in size. Histopathologic examination revealed a melanocytoma originating in the ciliary body. There was no evidence of metastasis.

Conclusions: A very rare ciliary body melanocytoma was discovered with a good surgical result obtained by its removal.
J Korean Ophthalmol Soc 2009;50(6):946-950

Key Words: Ciliary body, Malignant melanoma, Melanocytoma

Address reprint requests to **Sung Gwan Seo, MD**

Department of Ophthalmology, Pusan Paik Hospital Inje University College of Medicine

#633-165 Gaegeum-dong, Busanjin-gu, Busan 633-165, Korea

Tel: 82-51-890-6016, Fax: 82-51-890-6329, E-mail: seossg@hanmail.net