

= 증례보고 =

안와 평활근종 1예

김종신¹ · 김남주^{1,2}

서울대학교 의과대학 안과학교실¹, 분당서울대학교병원 안과^{1,2}

목적: 안구 돌출로 내원한 안와 평활근종의 증례를 경험하였기에 이에 보고하고자 한다.

증례요약: 69세 여자가 3개월 전 발생한 좌안 안구 돌출로 내원하였다. 우안 안압 17 mmHg, 좌안 안압 23 mmHg이었고 상방 주시시 좌안의 하방편위가 있었으며 안저 검사에서 좌안 상이측에 망막 주름이 관찰되었다. Computed Tomography (CT) 검사에서 좌측 안와 상이측에 주변 조직과 잘 분획된 직경 2.6 cm 크기의 조영 증강되는 고형 종괴가 관찰되었다. 종괴는 근원주 밖에 위치하며 안구를 앞쪽으로 밀고 있는 양상이었다. 전신 마취 하에 외측 안와 절개술, 종괴 제거 및 생검술을 시행하였다. 병리조직검사에서 방추세포가 여러 방향으로 다발을 이루고 있었고 세포 다형성 및 유사분열은 없었다. 면역조직화학검사에서 smooth muscle actin (SMA)에 양성 이었다. 이에 안와 평활근종으로 진단하였다.

결론: 안와 평활근종은 매우 드물지만 안구 돌출이나 안구 운동 제한이 있을 때 안와 종양의 감별 진단으로 고려해야 한다.

〈대한안과학회지 2009;50(2):294-298〉

안와 평활근종은 평활근 기원의 종양으로 산성의 세포질을 가진 방추 세포 다발로 이루어져 있다. 안와 평활근종은 안와 및 안구 주위를 침범하는 매우 드문 종양으로 현재까지 전 세계적으로 29예만이 보고 되어 있다. 국내에서는 Lee et al¹이 2000년에 안구 내 포도막에 발생한 평활근종 1예를 보고한 적이 있으나 아직 안와 내 종괴로 나타난 평활근종에 대한 보고는 없었다. 저자들은 안와 내 종괴로 나타나서 평활근종으로 진단된 환자 1예에 대한 보고와 함께 문헌 고찰을 하고자 하는 바이다.

증례보고

69세 여자 환자가 3개월 전부터 서서히 진행되는 좌안 안구 돌출로 내원하였다(Fig. 1). 당뇨, 고혈압, 갑상선 질환 등의 전신 질환은 없었다. 양안 교정 시력은 0.8이었고 안압은 우안 15 mmHg, 좌안 23 mmHg이었다. 안구돌출검사는 우안 17 mm, 좌안 21 mm였고 상방 주시시 좌안의 하방 편위가 있었다. 안와 종양을 의심하여 Computed Tomography (CT)를 시행하였고 좌측 안와의 상이측에 주변 조직과 잘 분획된 직경 2.6 cm 크기의 조영 증강되는 고형 종괴가 관찰되었다. 종괴는 근원주 밖에 위치하였으며 안구를 앞쪽으로

로 밀고 있었다(Fig. 2). 이에 근원주 밖의 안와혈관종, 눈물샘 기원의 여러형태샘종(pleomorphic adenoma) 또는 림프종을 감별 진단으로 고려하였다.

전신 마취 하에 좌안 외측 안와 절개술 및 안와 종양 절제술을 시행하였다. 종괴는 국소적으로 이측 안와 골막에 유착되어 있었고 피막에 둘러싸여 있는 회색의 울퉁불퉁하고 비교적 단단한 종괴였다(Fig. 3). 병리조직검사에서 종괴는 방추세포로 이루어져 있었으며, 경도의 세포다형성과 유리질 변성이 관찰되었으나 유사분열은 없었다. 면역조직화학검사에서 smooth muscle actin (SMA)에 양성하였고 Desmin, CD34, S-100, anaplastic lymphoma kinase (ALK)에 음성이었다(Fig. 4). 이에 안와 평활근종으로 진단하였다. 이후 환자는 새로운 병변이나 전이의 증거 없이 정기적으로 외래 경과 관찰 중이다.

고 찰

평활근종은 소화기계 기관이나 여성의 자궁에 주로 발생하며 안와에 생기는 경우는 매우 드물다. 안와 평활근종의 기원은 명확하지는 않으나 혈관 벽의 근육층, 아래눈꺼풀당김기, 뿔러근 등이 평활근종의 기원으로 제시되고 있다.²

안와 평활근종은 1896년에 Ladato에 의해 처음 기술되었다.³ Nath and Shukla는 1963년에 자신들이 발표한 증례가 당시까지 보고된 증례 중에서 7번째라고 하였다.⁴ 그리고 이후 22예가 추가로 영문 의학 논문에서 보고되었다.²⁻²⁰

현재까지 영문 의학 논문으로 보고된 안와 평활근종 23예를 모아 분석해보면 종양은 주로 남자에서 발생하였고

■ 접 수 일: 2008년 2월 28일 ■ 심사통과일: 2008년 9월 2일

■ 통 신 저 자: 김 남 주

경기도 성남시 분당구 구미동 300
분당서울대병원 안과
Tel: 031-787-7379, Fax: 031-787-4057
E-mail: resourceful@hanmail.net



Figure 1. Photographs of the patient: Note a proptosis and slight hypotropia of the left eye.

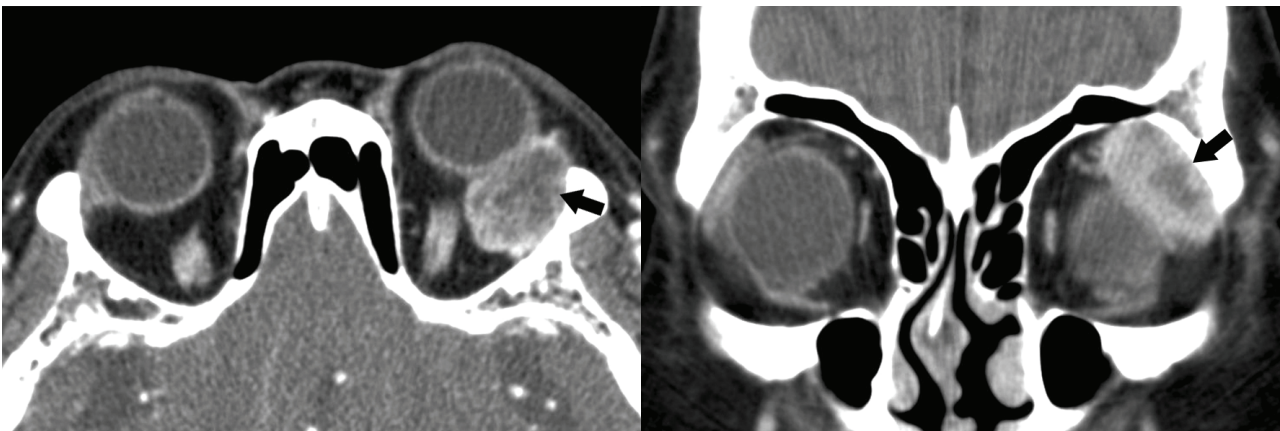


Figure 2. Orbital CT findings of the patient: A well-defined solid mass (arrow) was found in the superotemporal extraconal space of the left orbital cavity. The tumor was enhanced in centripetal pattern from the periphery to the central area. Invasion to the adjacent structures was not noted.

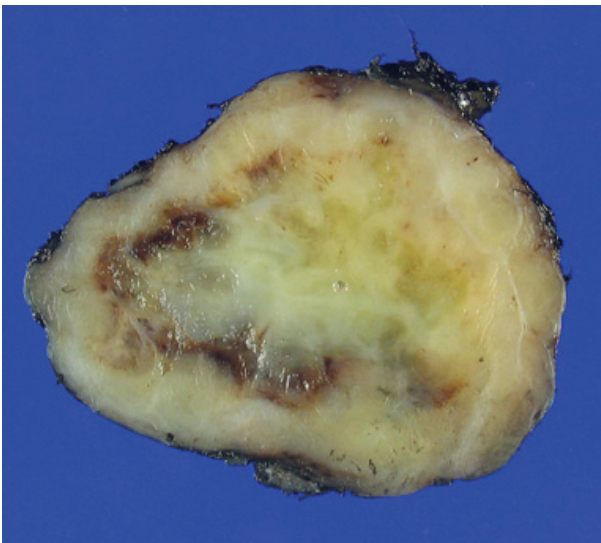


Figure 3. Gross pathologic finding of the excised mass: a 2.6 cm-sized encapsulated white irregular solid mass was dissected from superotemporal extraconal space of the left orbit.

(남자 14예, 여자 9예) 초진 당시의 나이는 평균 33.2 ± 19.3 세였으며 종양의 위치는 근원주 안이 14예, 근원주 밖이 9 예였다. 본 증례의 경우 성별은 여자였고 초진 시 나이는 69세로 현재까지 보고된 증례에 비해 나이가 많은 편이었 으며 종괴는 근원주 밖에 위치하였다.

안와 평활근종은 안구돌출 및 안구 운동장애, 두통 등을 일으킬 수 있으나 시력과 시야는 정상인 경우가 많다.⁷ 본 증례의 경우에도 통증이 없는 안구돌출 및 안구 운동장애 를 호소하였고 시력이나 시야의 장애는 없었다.

안와 평활근종은 CT와 MRI 검사에서 피막으로 둘러싸 여 주변 조직과 잘 분획된 종괴 양상으로 나타난다. 또한 MRI 검사에서 T1 강조 영상에서는 저신호 또는 동신호 강 도로, T2 강조 영상에서는 고신호 강도로 나타난다.^{5,8} 본 증례의 경우 CT 검사만을 시행하였고 주변 조직과 잘 구 별되는 종괴 양상으로 나타났다. 하지만 CT나 MRI 검사 만으로는 안와 평활근종과 다른 안와 종양을 감별하기는 어렵다.

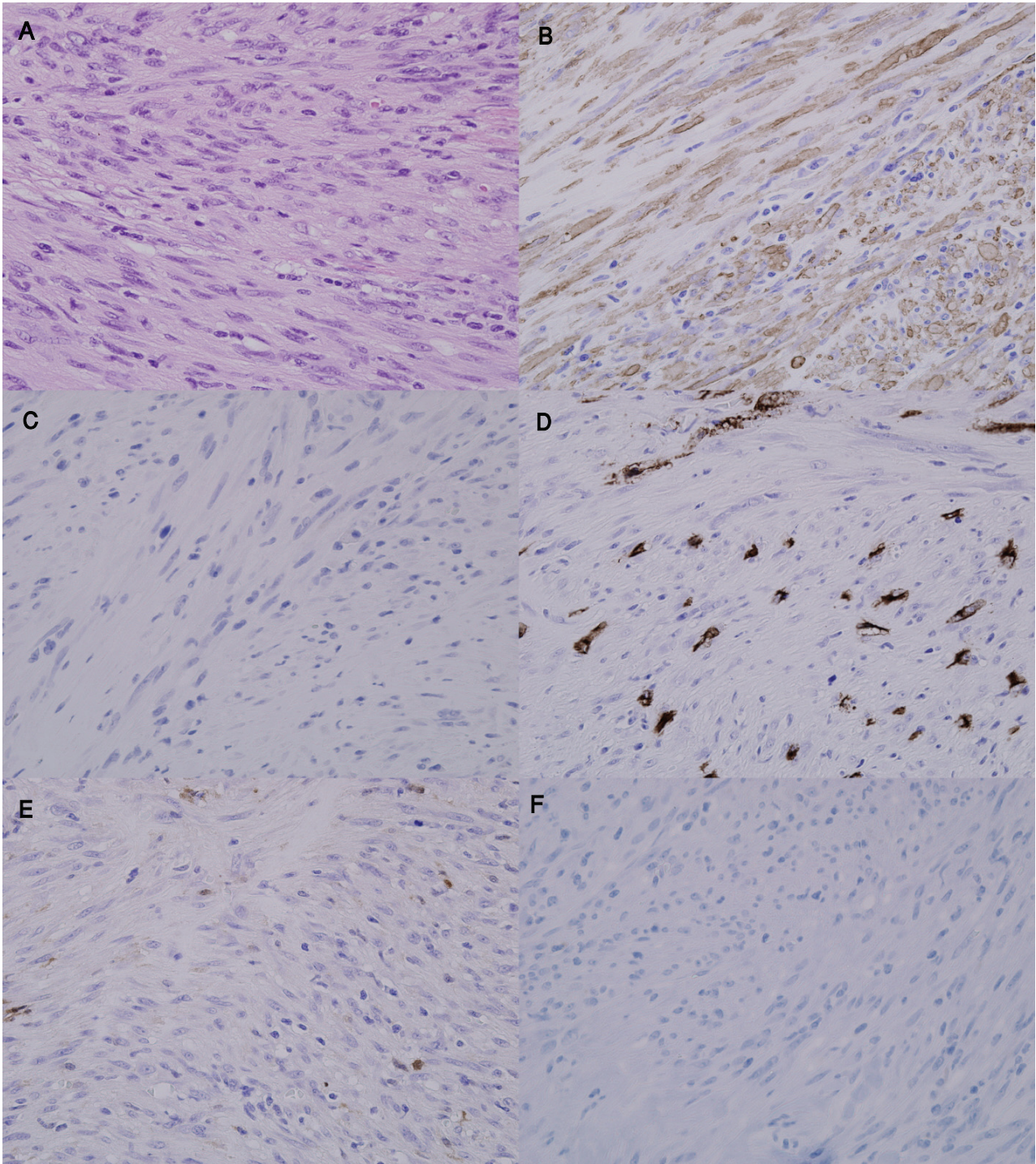


Figure 4. Light micrographs of the excised mass: (A) Microscopic features of leiomyoma. The tumor is composed of benign spindle cells showing mild cellular pleomorphism, hyaline degeneration, without mitotic figures (H&E, $\times 400$) (B) Immunohistochemical staining of SMA shows irregular packets and fascicles of spindle cells. (SMA, $\times 400$) (C-F) Immunohistochemical staining was negative for desmin, CD34, S-100 and ALK. (desmin, CD34, S-100, ALK, $\times 400$)

안와 평활근종은 병리조직검사에서 방추세포가 다발을 형성하며 세포 이형성이나 유사 분열은 보이지 않는다. 하지만 안와 평활근종은 신경집종, 신경섬유종, 섬유조직구

종, 고립섬유종 등 신경원성 종양과의 병리조직학적 유사성 때문에 진단에 어려움이 있다. 이때는 면역조직화학검사가 진단에 도움을 주는데 안와 평활근종은 주로 SMA,

Desmin, Vimentin에 양성 반응을 보이는 반면 CD34, S-100에는 음성 반응을 보인다.⁸

SMA는 평활근을 구성하는 단백으로 평활근 종양 및 분화에 특이적인 표지자이고 이에 대해 양성이면 평활근종으로 진단한다.⁸ Desmin은 골격근과 평활근 모두에서 발현되는 단백질로 일부 평활근종에서는 음성 반응을 보인다.²¹ CD34는 근섬유아세포, S-100은 신경원성 종양 그리고 ALK는 림프종에 주로 양성 반응을 보이는 단백질이다. 본 증례의 경우 SMA에 양성되었고 Desmin, CD34, S-100, ALK에 음성이었다. 비록 Desmin에는 음성이었으나, 전형적인 병리조직학적 소견 및 SMA 양성 소견을 고려하여 평활근종으로 진단하였다.

안와 평활근종의 치료는 위성 병변을 포함한 종양의 완전한 수술적 절제이다. 종양이 완전하게 절제된 경우 재발은 보고되지 않았지만 불완전하게 절제된 경우에는 재발이 보고되어 있다.^{10,15} 따라서 안와 평활근종을 수술적으로 절제할 때 분절 도중 발생하는 조각을 남김없이 제거해야 한다. 또한 종양이 안와 침부 등 수술적으로 완전하게 절제하기 어려운 부위에 발생한 경우에도 주변 조직에 손상을 덜 주면서 최대한 적은 양의 종괴를 남기도록 노력해야 한다.⁸

본 증례에서는 종괴가 안와 상이측에 있었고 근원주 밖에서 안구를 앞으로 밀고 있는 양상이었다. 종괴는 피막에 둘러싸여 있었고 국소적으로 안와 골막에 유착되어 있었다. 이에 유착을 제거하고 종괴를 주변 조직으로부터 박리하여 완전하게 절제하였다.

안와 평활근종은 방사선 치료에 저항성을 보인다.¹¹ 이에 External beam radiotherapy (EBRT)는 안와 평활근종 치료에 별 다른 도움이 되지 않는다. 또한 일부에서 안와 평활근종에 대하여 방사선 치료를 시행한 후에 방사선 유발 육종이 발생했다는 보고도 있다.¹⁰ 따라서 종양이 불완전하게 절제되었거나 종양이 재발된 경우에도 방사선 치료를 추가로 시행하기보다는 정기적으로 두경부 촬영을 하며 경과 관찰을 하는 것이 좋다.⁸ 최근 Wrede et al²⁰은 주변 조직과 잘 분획되지 않아서 수술적 치료가 불가능한 안와 평활근종에 대해 gonadotropin-releasing hormone (GnRH)를 이용한 호르몬 치료를 시행하였다. 종양은 부작용 없이 현저히 위축되었고 현재까지 재발없이 유지되고 있다고 보고하였다.

본 증례에서는 안와에 원발성으로 발생한 종양에 대해 완전한 수술적 절제를 시행하였고 병리조직검사와 면역조직화학검사를 통해 안와 평활근종으로 확진하였다. 안와 평

활근종은 매우 드물지만 안구 돌출이나 안구 운동 제한이 있을 때 안와 종양의 감별 진단으로 고려해야 한다.

참고문헌

- 1) Lee JG, Kim J, Chung H. Leiomyoma in the ciliary body resected Ab externo. J Korean Ophthalmol Soc 2000;41:2285-90.
- 2) Jolly SS, Brownstein S, Jordan DR. Leiomyoma of the anterior orbit and eyelid. Can J Ophthalmol 1995;30:366-70.
- 3) Neetens A, Smet H. Orbital leiomyoma. Bull Soc Belge Ophthalmol 1984;210:73-7.
- 4) Nath K, Shukla BR. Orbital leiomyoma and its origin. Br J Ophthalmol 1963;47:369.
- 5) Arat YO, Font R, Chaudhry I, Boniuk M. Leiomyoma of the orbit and periocular region: a clinicopathologic study of four cases. Ophthalmol Plast Reconstr Surg 2005;21:16.
- 6) Badoza D, Weil D, Zarate J. Orbital leiomyoma: a case report. Ophthalmol Plast Reconstr Surg 1999;15:460.
- 7) Betharia SM, Arora R, Kishore K, et al. Leiomyoma of the orbit. Indian J Ophthalmol 1991;39:35-7.
- 8) Gündüz K, Günel I, Erden E, Ereul S. Orbital leiomyoma: report of a case and review of the literature. Surv Ophthalmol 2004;49:237-42.
- 9) Henderson JW, Harrison Jr EG. Vascular leiomyoma of the orbit: report of a case. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1970;74:970-4.
- 10) Jakobiec FA, Howard GM, Rosen M, Wolff M. Leiomyoma and leiomyosarcoma of the orbit. Am J Ophthalmol 1975;80:1028-42.
- 11) Jakobiec FA, Jones IS, Tannenbaum M. Leiomyoma: an unusual tumour of the orbit. Br J Ophthalmol 1973;57:825.
- 12) Kulkarni V, Rajshekhar V, Chandi SM, Maroon JC. Orbital apex leiomyoma with intracranial extension. Commentary. Surg Neurol 2000;54:327-30.
- 13) Merani R, Khannah G, Mann S, Ghabrial R. Orbital leiomyoma: a case report with clinical, radiological and pathological correlation. Clin Experiment Ophthalmol 2005;33:408-11.
- 14) Saga T, Takeuchi T, Tagawa Y. Orbital leiomyoma accompanied by orbital pseudotumor. Jpn J Ophthalmol 1982;26:175-82.
- 15) Sanborn GE, Valenzuela RE, Green WR. Leiomyoma of the orbit. Am J Ophthalmol 1979;87:371-5.
- 16) van den Broek PP, de Faber J, Kliffen M, Paridaens D. Anterior orbital leiomyoma possible pulley smooth muscle tissue tumor. Arch Ophthalmol 2005; v. 123.
- 17) Vigstrup J, Glenthoj A. Leiomyoma of the orbit. Acta Ophthalmol (Copenh) 1982;60:992-7.
- 18) Wiechens B, Werner JA, Luttges J, et al. Primary orbital leiomyoma and leiomyosarcoma. Ophthalmologica 1999;213.
- 19) Wolter JR. Hemangio-leiomyoma of the orbit. Eye Ear Nose Throat Monthly 1965;44:42-6.
- 20) Wrede J, Helmke B, Hartmann M, et al. Successful hormone treatment of orbital leiomyoma. Ophthalmology 2005;112:1316-8.
- 21) Truong LD, Rangdaeng S, Cagle P, et al. The diagnostic utility of desmin. A study of 584 cases and review of the literature. Am J Clin Pathol 1990;93:305-14.

=ABSTRACT=

Orbital Leiomyoma: A Case Report

Jongshin Kim, MD¹, Nam Ju Kim, MD^{1,2}

Department of Ophthalmology, Seoul National University College of Medicine¹, Seoul, Korea

Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital², Gyeonggi, Korea

Purpose: To report a case of orbital leiomyoma presenting with proptosis.

Case summary: A 69-year-old woman presented with a 3-month history of proptosis in her left eye. Intraocular pressure was 17 mmHg in her right eye and 23 mmHg in her left eye. There was a left hypotropia on upgaze. A fundus examination showed retinal folds in the superotemporal area in her left eye. Computed tomography revealed a 2.6 cm-sized well-defined enhancing solid mass in the superotemporal extraconal space of the left orbit, pushing her left eye forward. Lateral orbitotomy, tumor removal, and biopsy were performed. Pathological findings showed a fascicular pattern of benign spindle cells with mild cellular pleomorphism and hyaline degeneration, without mitotic figures. Immunohistochemical stain was positive with smooth muscle actin (SMA), which was compatible with orbital leiomyoma.

Conclusions: Orbital leiomyoma is rare, but it should be considered as a differential diagnosis of orbital tumor when the presenting symptom is proptosis and limitation of ocular movement.

J Korean Ophthalmol Soc 2009;50(2):294-298

Key Words: Orbital leiomyoma, Orbital tumor, Proptosis

Address reprint requests to **Nam Ju Kim, MD**

Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital

#300 Gumi-dong, Bundang-gu, Seongnam-si, Gyeonggi-do 463-707, Korea

Tel: 82-31-787-7379, Fax: 82-31-787-4057, E-mail: resourceful@hanmail.net