

홍채에서 발생한 흑색 세포종 1예

A Case of Melanocytoma Originating from the Iris

이진아 · 안용선 · 조양경

Jin Ah Lee, MD, Yong Sun Ahn, MD, Yang Kyung Cho, MD, PhD

가톨릭대학교 의과대학 성빈센트병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, St. Vincent's Hospital, The Catholic University of Korea College of Medicine, Suwon, Korea

Purpose: To report a case of melanocytoma originating from the iris observed for the first time in Korea.

Case summary: A 53-year-old female with an unexpected iris mass was referred to our clinic. A round, 2.5 mm x 3.5 mm-sized iris mass was found on slit lamp examination in the 12 o'clock area of the patient's left eye. The mass was densely pigmented and had a smooth surface. Gonioscopy showed the mass had reached the peripheral cornea frontward and the lens backward. An excisional biopsy was performed for diagnosis. After the operation, a gonioscopic examination showed an intact ciliary body behind the surgical margin of the iris. A melanocytoma of the iris was observed on subsequent histopathological examination. The patient has remained symptom-free with no iris mass recurrence since the operation.

Conclusions: A few cases of iris melanocytomas have been reported worldwide but not in Korea. We confirmed a case of melanocytoma originating from the iris for the first time in Korea.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(5):789-793

Key Words: Iris, Melanocytoma

흑색 세포종은 비교적 드문 안내 종양으로, 안구 멜라닌 세포종과 세포의 모양이 비슷하다고 하여 1962년 Zimmerman과 Garron이 붙인 이름이다.¹ 흑색 세포종은 시신경 유두에서 많이 발견되나, 드물게 모양체, 홍채, 맥락막, 결막에서도 발견된다.² 모양체 기원의 흑색 세포종은 국내에서 몇 차례 보고된 적이 있었고,³ 모양체에서 자라나 홍채까지 침윤한 경우도 있었다.⁴ 하지만 저자들은 국내에서는 처음으

로 모양체 침윤 없이 홍채에만 국한되어 있는 흑색 세포종을 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례보고

53세 여자 환자가 개인 안과에서 진료 중 우연히 좌안 안구 내 결절이 발견되어 본원에 의뢰되었다. 처음 내원 시 나안 시력 우안 20/25, 좌안 20/30, 좌안 교정 시력 20/25이었고, 안압은 우안 15 mmHg, 좌안 17 mmHg로 측정되었다. 세극등 현미경 검사에서 좌안의 12시 방향 홍채에 동공 연에서부터 홍채 근부까지 연결된 약 2.5 mm×3.5 mm 크기의 둥글고, 진한 갈색의 홍채 결절이 관찰되었다(Fig. 1A). 각막은 깨끗하였다. 우각 검사에서 결절이 전방 쪽으로 볼록하게 튀어나와서 주변부 각막과 맞닿아 있고, 후방 쪽으로도 볼록하게 튀어나와서 수정체와 맞닿아 있는 모습이 관찰되었다(Fig. 1B). 산동 후 시행한 세극등 현미경 검사에

■ Received: 2013. 8. 30. ■ Revised: 2013. 11. 17.

■ Accepted: 2014. 4. 1.

■ Address reprint requests to **Yang Kyung Cho, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, St. Vincent's Hospital, The Catholic University of Korea, #93 Jungbu-daero, Paldal-gu, Suwon 442-723, Korea
Tel: 82-31-249-7343, Fax: 82-31-251-6225
E-mail: yangkyeung@hanmail.net

* This study was presented as a poster at the 110th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2013.

© 2014 The Korean Ophthalmological Society

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.

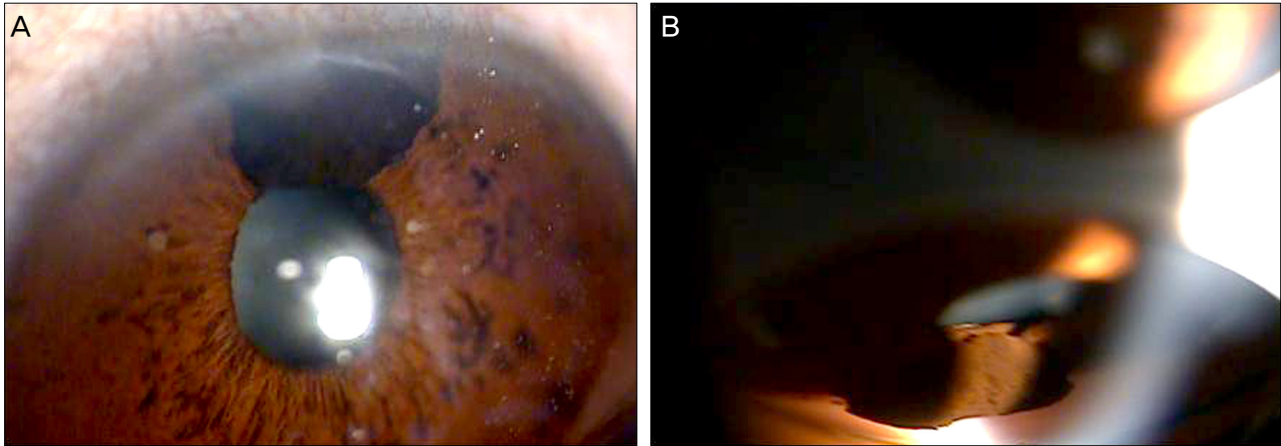


Figure 1. Preoperative image of the iris mass (A) A slit lamp exam shows a 2.5 mm × 3.5 mm sized, brownish-black mass occupying 12 o'clock area of the iris. (B) The gonioscopic view of a protruded, convex mass that is contacting the posterior surface of the cornea and the anterior surface of the lens.



Figure 2. The postoperative image of the intact ciliary body behind the surgical margin of the iris shown through gonioscopic examination.

서 약간의 피질성 백내장이 관찰되었고, 시신경 및 망막의 특이 소견은 관찰되지 않았다. 초음파 검사(B-scan)에서도 초자체강, 망막, 맥락막의 특이 소견은 보이지 않았다. 결절은 증상이 없이 우연히 발견된 것이었으며, 환자는 결절이 생긴 시기나 크기 변화에 대해서는 알고 있는 바가 없었다. 환자는 이전까지 전신 질환 없이 건강하게 지냈으며, 전신 신체검사에서도 특이 사항은 발견되지 않았다.

저자들은 악성 종양의 가능성을 염두에 두고 결절의 절제 및 생검을 시행하기로 하였다. 수술 전 동공 처치는 시행하지 않고, 구후 마취하에 수술을 시행하였다. 홍채 근부의 접근이 용이하도록 상측 결막 절개 후 공막 전 층을 절개하였고, 각막을 보호하기 위해 전방에 점탄 물질을 주입한 후 결절을 각막과 분리시키고, 홍채를 박리하며 결절을 절제하였다. 전방 관류 및 흡입을 통해 주입한 점탄 물

질을 제거한 후 공막 절개 부위를 봉합하고 수술을 마쳤다. 절제한 결절은 수술 전에 확인한 대로 2.5 mm×3.5 mm 크기의 둥근 모양과 진한 갈색을 띠고 있었다.

수술 다음 날 좌안의 나안 시력 20/100, 안압 12 mmHg 이었고, 상부 홍채의 결절 절제 후의 변연부 모습을 관찰할 수 있었다. 수술 10일 후, 좌안 나안 시력 20/50, 안압 14 mmHg이었고, 수술 부위의 염증 소견은 보이지 않았다. 우각 검사에서 홍채의 결절 절제면이 깨끗한 것이 확인되었고 또한 홍채 절제면 뒤쪽으로 모양체가 온전히 보존되어 있는 것이 관찰되었다(Fig. 2).

조직 병리 검사에서 세포 경계가 비교적 명확한 멜라닌 세포가 밴드를 형성하며 응집되어 있는 것이 관찰되었다. 다각형 모양의 세포는 낮은 N/C ratio를 보였고, 풍부한 세포질에는 멜라닌 색소가 강하게 침착되어 있었다(Fig. 3). 유사 분열은 관찰되지 않아 악성인 흑색종보다는 양성 종양으로 추측되었고 결절 조직의 확진을 위해 조직 면역 화학 검사를 시행하였다. S-100 Protein 양성, Ki-67 음성, HMB-45 국소적으로 양성 반응을 보였으며, 이를 바탕으로 최종적으로 양성 종양인 흑색 세포종으로 진단되었다.

병리 결과와 육안적 관찰 모두에서 저자들은 본 증례가 모양체에서 기원한 흑색 세포종이 아닌 홍채에서 기원한 흑색 세포종임을 확인할 수 있었다.

저자들은 환자에게 매우 드물지만 종양의 악성 변환이 생길 수 있음을 설명하고, 정기적으로 안과 검사를 받도록 설명하였다. 수술 후 3개월 경과 관찰 시, 좌안 나안시력 20/30, 안압은 15 mmHg였으며 병변의 재발 없이 안정적인 상태를 유지하고 있었다(Fig. 4).

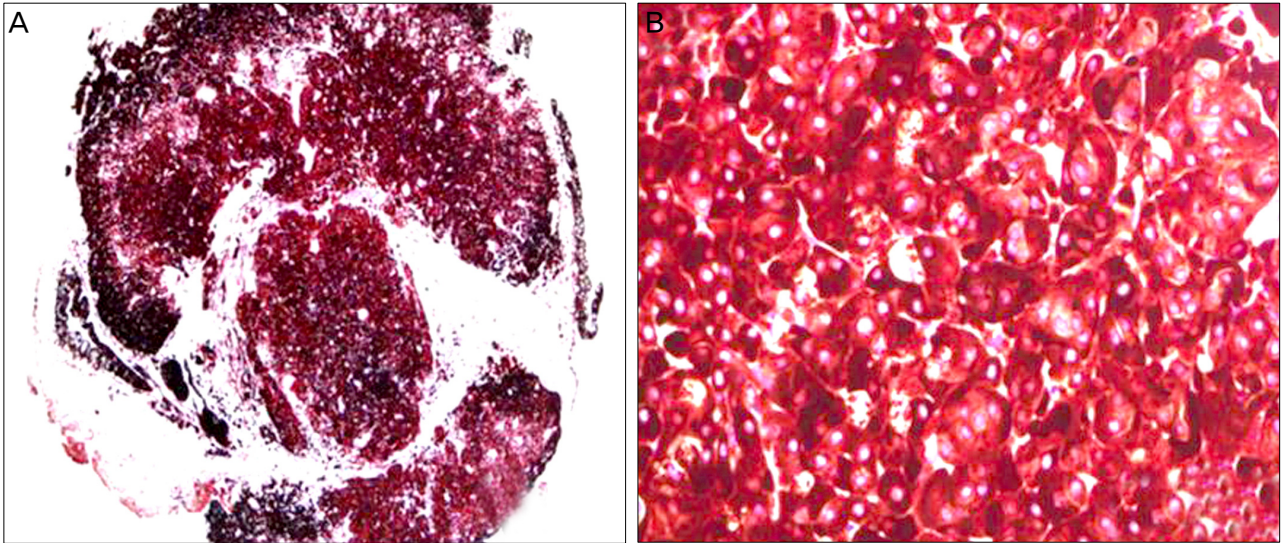


Figure 3. The histopathologic images of the specimen (A) Abundant melanin pigments obscuring nuclear details in the cytoplasm ($\times 40$). (B) Microscopic appearance of the specimen with polyhedral cells heavily pigmented with prominent nucleoli ($\times 400$).

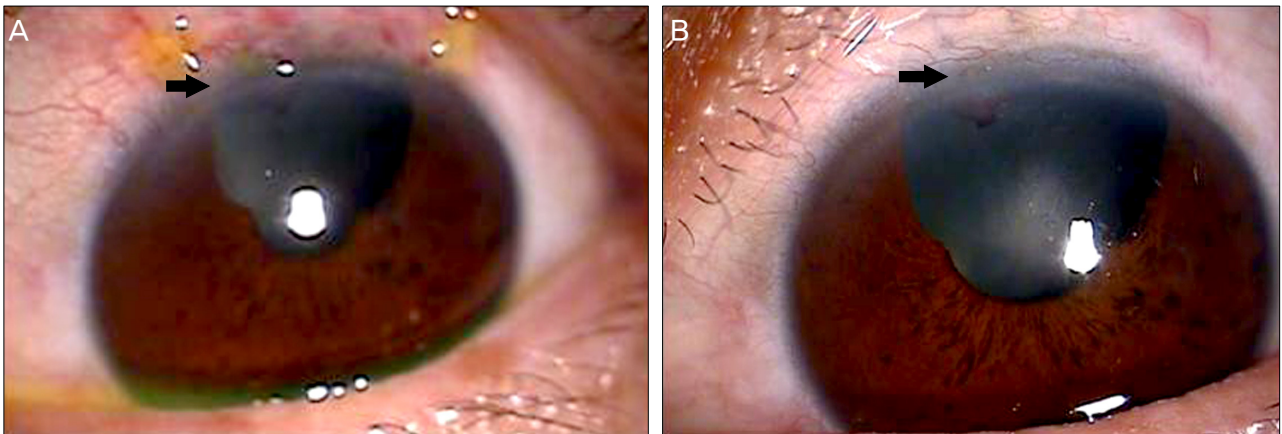


Figure 4. (A) A slit lamp examination at postoperative day 1. (B) A slit lamp examination at postoperative 3 month. The Photograph of the resected iris taken 3 months after excisional biopsy shows no recurrence. (Arrow: tinged corneal endothelial lesion by original mass shows no change between the intervals.)

고 찰

흑색 세포종은 비교적 드문 안내 종양으로 안내 멜라닌 세포종과 세포의 모양이 비슷하다고 하여 1962년 Zimmerman and Garron¹이 붙인 이름이다. 흑색 세포종은 시신경 유두에서 많이 발견되나 드물게 모양체, 홍채, 맥락막, 결막에서도 발견된다.² 1965년 Zimmerman은 홍채 흑색 세포종이 있는 두 백인 환자를 보고하였다.⁵ 깊게 침착되어 있는 홍채 결절을 가진 60세 남성과, 잦은 홍채염을 앓은 후 색소 침착이 된 홍채 결절을 가진 34세 남성이었고, 이 두 환자 모두 흑색종이 의심되어 안구 적출을 시행하였으나, 후에 홍채 흑색종이 아닌 홍채 흑색 세포종으로 판명되었다.⁵

홍채 종양 3451례를 대상으로 인종별 발생률을 조사한

보고에 따르면, 백인은 96%, 흑인은 2%, 아시아인은 1% 미만으로 인종에 따라 현저한 발생 빈도의 차이가 있다.⁶ 전체 홍채 종양의 68%는 색소 침착을 동반하는 종양으로, 홍채 모반(60%), 홍채 흑색종(26%), 주근깨(4%), 홍채 흑색 세포종(3%), 홍채 멜라닌 세포종(3%), Lisch nodule (3%) 등이 이에 포함된다.⁶ 이 중 악성인 홍채 흑색종은 환자의 97.8%가 백인으로, 백인에서의 발생 빈도가 현저히 높다.⁷ 하지만 본 증례와 같은 홍채 흑색 세포종은 발생 빈도가 적어서 아직까지 인종에 따른 유병률이 보고된 바가 없다.⁸ 본 증례처럼 아시아인에게 발생한 흑색 세포종은 매우 드문 경우임을 알 수 있었다.⁹

국내에서 보고된 안구 내 흑색 세포종으로는 시신경 기원과 모양체 기원의 흑색 세포종이 있다.^{3,10} 모양체 흑색 세

포종은 홍채에 가려져 있기 때문에 종양의 크기가 작은 경우에는 평생 발견되지 않을 수도 있다. 발견이 된다면 우연히 발견되거나 비교적 진행이 된 후에 발견된다.³ 모양체 흑색 세포종 환자 40명 중 34명(85%)의 경우에서, 종양이 홍채 근부와 섬유주까지 퍼져 있었고,¹¹ 이런 경우는 세극 등 현미경 검사로 관찰이 가능한데, 홍채에서 기원한 흑색 세포종과 유사한 모양과 색깔을 나타낸다.¹² 그리고 이들 중 일부에서는 이차적으로 녹내장과 백내장을 유발하는 것으로 알려졌다.¹¹⁻¹³

하지만 홍채 흑색 세포종은 모양체 흑색 세포종이나 다른 안내 흑색 세포종과는 달리 육안으로 발견할 수 있기 때문에 아무런 증상 없이 다른 이유로 안과 검사를 시행하다가 우연히 발견되는 경우가 많으며, 비교적 젊은 나이에 발견된다.¹⁴ 본 증례의 환자도 증상이 없이 우연히 발견된 경우였다. 홍채 흑색 세포종은 홍채 모반과는 달리 더 융기되어 있으며 골이 진 모양이고, 진한 갈색 또는 검정색을 띠며, 더 부서지기 쉬운 형태이다. 그리고 섬유주나 홍채 표면에 위성 병변을 동반하는 경우가 많다.¹⁴ 홍채 흑색 세포종은 응집력이 떨어지고 혈액 공급이 원활하지 않기 때문에 종양에서 세포들이 잘 떨어져 나오고, 국소적인 괴사로 인해 색소 침착이 퍼지는 경우도 있다. 또한 멜라닌 탐식 세포와 같은 세포들이 전방각에 침착되면서 이차적인 녹내장이나 홍채 이색증이 관찰되기도 한다.¹⁴ 본 증례 환자의 홍채 흑색 세포종은 전방각과 주변부 각막 내피까지 일부 침윤을 하였지만, 안압 상승 등의 합병증은 관찰되지 않았다.

흑색 세포종은 비록 양성이라는 하지만, 5년 추적 관찰한 결과 23%에서, 10년 추적 관찰한 결과 48%에서 종양의 크기가 증가했다는 보고가 있다.¹⁴ 또한 드물지만 흑색 세포종이 악성 흑색종으로 진행한 사례도 있다.¹⁵ 흑색 세포종의 악성화와 관련이 있는 임상적 증상에 대해서는 아직까지 통계학적으로 입증된 것은 없지만, 종양의 갑작스러운 크기 증가, I-IMP SPECT image상 음성에서 양성으로의 변화 등이 악성화의 예측에 도움이 될 것이라고 보고한 사례가 있다.¹⁶

홍채 흑색 세포종이 다른 합병증을 유발하지 않는다면, 일차 수술적 절제 후 정기적으로 안과적 검진을 시행하면

서 경과 관찰을 하여도 무방할 것으로 생각한다. 하지만 이차적 녹내장과 같은 합병증이 발생하거나 악성화의 조짐이 보인다면, 홍채 흑색 세포종에 대하여 수술적 처치를 재시도 해야 하고, 전신적 검사와 함께 지속적으로 정기적인 안과적 검사를 시행하여야 한다.

REFERENCES

- 1) Zimmerman LE, Garron LK. Melanocytoma of the optic disc. *International Ophthalmology Clinics* 1962;2:431-40.
- 2) Al-Hinai A, Edelstein C, Burnier MN Jr. Unusual case of melanocytoma. *Can J Ophthalmol* 2004;39:461-3.
- 3) Choi SW, Seo SG, Her J. A case of melanocytoma of the ciliary body. *J Korean Ophthalmol Soc* 2009;50:946-50.
- 4) Lee CS, Kim DK, Lee SC. A case of ciliary body melanocytoma presenting as a painful iris mass. *Korean J Ophthalmol* 2010;24:44-6.
- 5) Zimmerman LE. MELANOCYTES, MELANOCYTIC NEVI, AND MELANOCYTOMAS. *Invest Ophthalmol* 1965;4:11-41.
- 6) Shields CL, Kancherla S, Patel J, et al. Clinical survey of 3680 iris tumors based on patient age at presentation. *Ophthalmology* 2012;119:407-14.
- 7) Singh AD, Turell ME, Topham AK. Uveal melanoma: trends in incidence, treatment, and survival. *Ophthalmology* 2011;118:1881-5.
- 8) Esmaili DD, Mukai S, Jakobiec FA, et al. Ocular melanocytoma. *Int Ophthalmol Clin* 2009;49:165-75.
- 9) Shields JA, Demirci H, Mashayekhi A, Shields CL. Melanocytoma of optic disc in 115 cases: the 2004 Samuel Johnson Memorial Lecture, part 1. *Ophthalmology* 2004;111:1739-46.
- 10) Lee CS, Bae JH, Jeon IH, et al. Melanocytoma of the optic disk in the Korean population. *Retina* 2010;30:1714-20.
- 11) 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.
- 12) Shields JA, Shields CL, Eagle RC Jr. Melanocytoma (hyperpigmented magnocellular nevus) of the uveal tract: the 34th G. Victor Simpson lecture. *Retina* 2007;27:730-9.
- 13) Howard GM, Forrest AW. Incidence and location of melanocytomas. *Arch Ophthalmol* 1967;77:61-6.
- 14) Demirci H, Mashayekhi A, Shields CL, et al. Iris melanocytoma: clinical features and natural course in 47 cases. *Am J Ophthalmol* 2005;139:468-75.
- 15) Cialdini AP, Sahel JA, Jalkh AE, et al. Malignant transformation of an iris melanocytoma. A case report. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1989;227:348-54.
- 16) Inoue R, Saishin Y, Shima C, et al. A case of iris melanocytoma transformed to malignant melanoma. *Jpn J Ophthalmol* 2009;53:271-3.

= 국문초록 =

홍채에서 발생한 흑색 세포종 1예

목적: 홍채에서 발생한 흑색 세포종 1례를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례 요약: 53세 여자 환자가 우연히 발견된 좌안의 홍채 결절을 주소로 본원에 의뢰되었다. 세극등 현미경 검사에서 좌안 12시 방향 홍채에 검고 표면이 깨끗한 둥근 모양의 결절이 관찰되었고, 우각 검사에서 홍채 결절이 주변부 각막과 수정체에 맞닿아 있는 것을 볼 수 있었다. 안저 검사에서는 특이 소견은 관찰되지 않았다. 진단 및 치료 목적의 절제 생검을 시행하였다. 수술 후 홍채 절제면이 깨끗한 것을 확인하였고, 모양체도 온전한 것을 확인하였다. 조직 병리 검사상 홍채 흑색 세포종으로 진단되었다. 저자들은 육안 검사와 조직 검사를 통해 본 증례가 모양체 기원이 아닌 홍채에서 기원한 흑색 세포종임을 알 수 있었다.

결론: 홍채 기원의 흑색 세포종은 국내에 보고된 바가 없어 이를 보고하고자 한다.

〈대한안과학회지 2014;55(5):789-793〉
