

안와 내 과립세포종 1예

A Case of Granular Cell Tumor of the Orbit

김영돈 · 이승재 · 오민진

Youngdon Kim, MD, Seung Jae Lee, MD, Min Jin Oh, MD

국립중앙의료원 안과

Department of Ophthalmology, National Medical Center, Seoul, Korea

Purpose: To report a case of granular cell tumor of the orbit in a patient, complaining of foreign body sensation due to entropion.

Case summary: A 59-year-old man visited our clinic because of foreign body sensation in the right eye due to entropion. A white mass was noted at the right palpebral conjunctiva, and bulbar conjunctiva chemosis was seen. We performed excisional biopsy and capsulopalpebral fascia repair for lower lid entropion. Histopathological examination revealed a granular cell tumor. There were no complications after surgery.

Conclusions: Granular cell tumor of the orbit is rare, but it should be considered in the differential diagnosis of a mass lesion causing entropion or diplopia.

J Korean Ophthalmol Soc 2015;56(1):114-118

Key Words: Granular cell tumor, Orbital tumor

과립세포종은 두경부의 연부조직에 발생하는 드문 양성 종양이다.¹ 과립세포종이 안와 주변에서 발견되는 경우는 더욱 드물지만,² 안와, 외안근 및 눈물기관, 결막 등에서 발생한 증례들이 세계적으로 40여 건 보고되었고, 국내에서는 모양체종양 형태로 눈 속에 발생한 1예와 안와에 발생한 침윤성 안와 과립세포종 1예가 보고된 바 있다.³⁻⁵ 저자들은 눈꺼풀속말림을 동반한 안와 내 과립세포종 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례보고

59세 남자 환자가 우안의 이물감을 주소로 내원하였다. 다른 전신 질환의 병력은 없었으며, 외상이나 안과적 수술력 또한 없었다. 내원 당시 교정시력은 양안 모두 1.0이었다. 환자는 우측 아래눈꺼풀의 눈꺼풀속말림이 있었고, 우측 아래 구결막의 부종과 검결막에 백색의 작은 종괴가 관찰되었다. 종괴는 비교적 경계가 명확하였고, 통증이나 압통은 없었다. 환자는 하방 주시시 정도의 하전 장애를 보였지만 복시를 호소하지는 않았다(Fig. 1). 눈꺼풀속말림에 의한 점상각막미란이 있었으며 안저검사상 큰 이상은 발견되지 않았다. 컴퓨터 단층 촬영상 우안 하사근에 연접한 하외측 안와에 0.6×1.3×1.4 cm 크기의 경계가 비교적 명확한 종괴가 관찰되었다(Fig. 2).

국소마취하 안와 종양의 절제 생검 및 눈꺼풀속말림에 대한 아래눈꺼풀당김 교정술을 시행하였다. 검체는 1.8×1.3×1.0 cm 크기의 딱딱한 결절성의 종괴로 절단면은 섬유성 조직으로 둘러싸여 있었으며 종양세포의 침윤은 관찰되지 않았다. 면

■ Received: 2014. 5. 1. ■ Revised: 2014. 8. 17.

■ Accepted: 2014. 12. 5.

■ Address reprint requests to Min Jin Oh, MD
Department of Ophthalmology, National Medical Center,
#245 Eulji-ro, Jung-gu, Seoul 100-799, Korea
Tel: 82-2-2260-7237, Fax: 82-2-2272-7237
E-mail: mjin_oh@hotmail.com

* This study was presented as an e-poster at the 108th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2012.

© 2015 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. Photographs taken in the nine cardinal directions at the first visit are showing mild limitation of depression of the right eye.

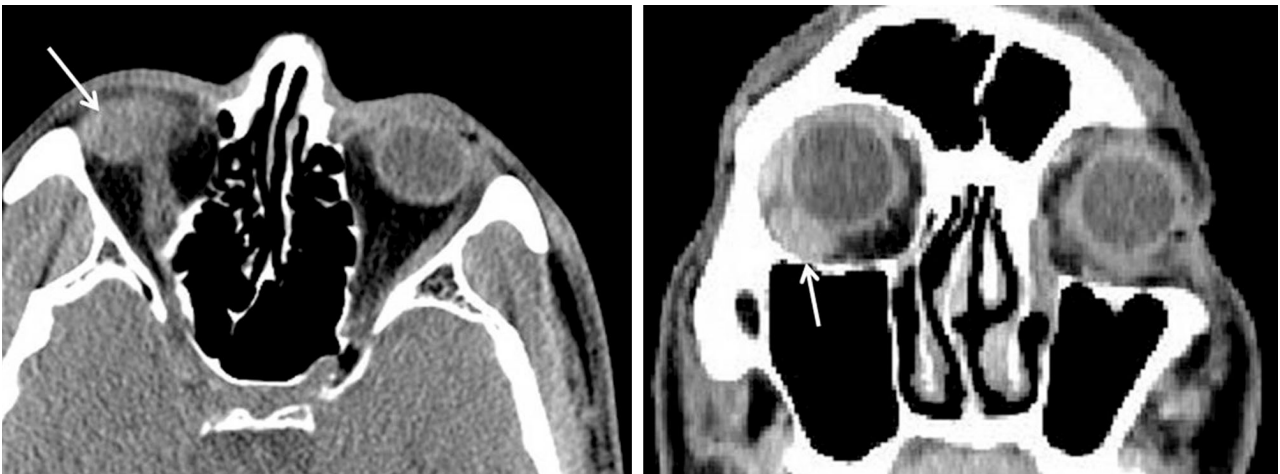


Figure 2. Axial (left) and coronal (right) orbital CT scans with contrast enhancement demonstrated a well-defined $0.6 \times 1.3 \times 1.4$ cm-sized mass of the right inferolateral orbit (white arrow).

역 조직학적 검사상 과립질의 세포질을 나타내는 세포로 구성되어 있고, Periodic acid-Schiff (PAS), S-100 단백질, Macrophage (CD68), Neuron specific enolase (NSE)에 양성 을 보이는 과립세포종으로 진단되었다(Fig. 3).

수술 후 환자는 안구 운동 장애 및 복시 등 특별한 불편 감을 호소하지 않았다.

고 찰

Abrikossoff⁶는 1926년 혀에 발생한 과립세포종을 처음 보고하였다. 종양은 과립상의 세포질을 가지고 있었으며, 가로무늬근에서 기원했을 것이라 생각하여 “myoblastic myoma”라 명명하였는데 이후 과립세포종이라 불리게 되

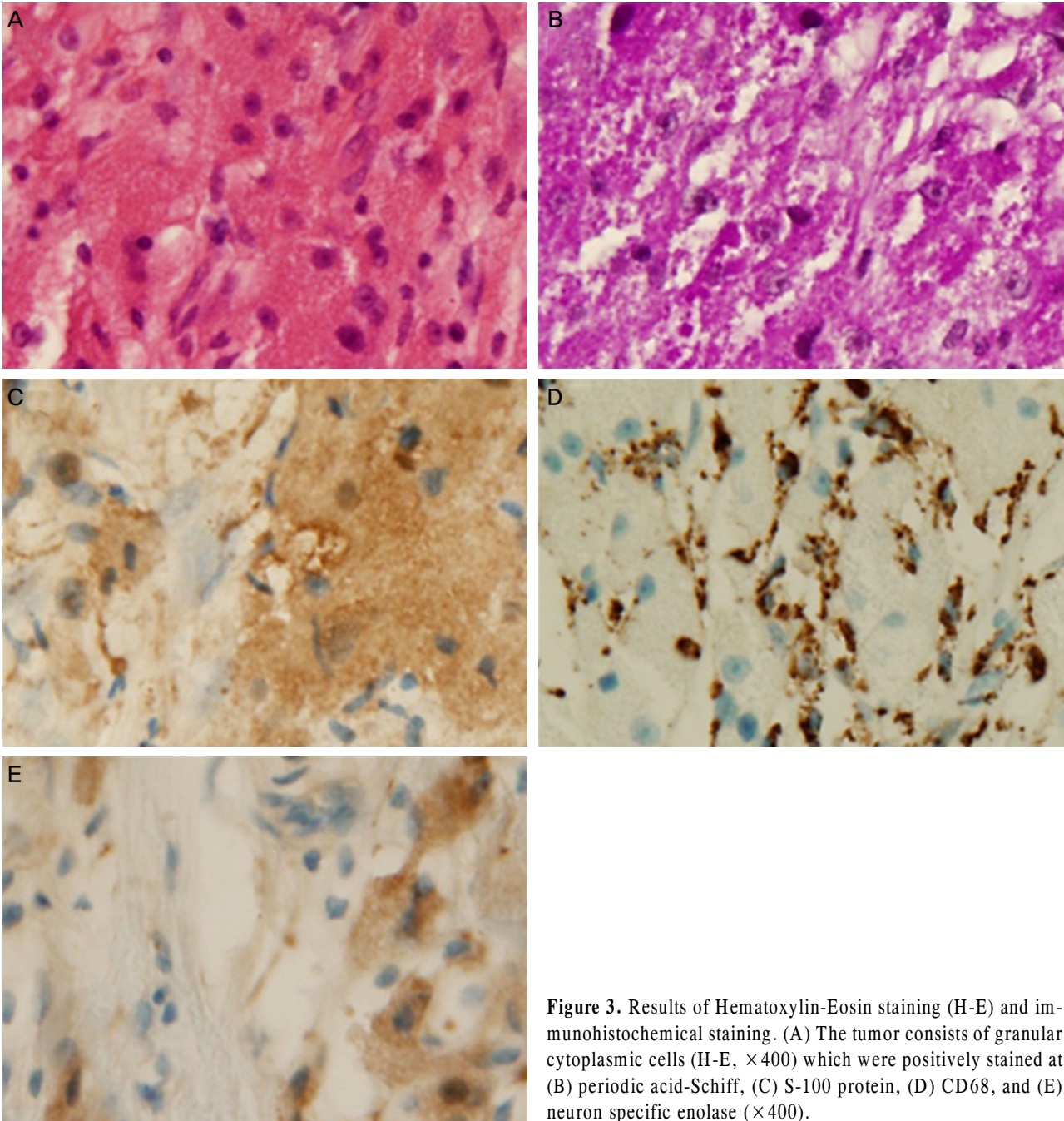


Figure 3. Results of Hematoxylin-Eosin staining (H-E) and immunohistochemical staining. (A) The tumor consists of granular cytoplasmic cells (H-E, $\times 400$) which were positively stained at (B) periodic acid-Schiff, (C) S-100 protein, (D) CD68, and (E) neuron specific enolase ($\times 400$).

었다. 과립세포종의 기원은 잘 알려져 있지 않으나 신경집 세포에서 기원한다는 이론이 지지를 받고 있다.²

과립세포종은 피부, 소화기관, 기도 등 신체 어디에도 발생이 가능하다,² 안와에 발생하는 경우는 드물게 보고되어 전체 과립세포종의 3%에 해당한다.^{7,8} 대부분의 과립세포종은 양성종양으로 30-60세에 주로 발생하고 6 cm 이내의 크기로 단단한 결절형태로 발견된다.^{9,10} 과립세포종은 대부분 단독으로 발생하나 10-15%는 다발성이며, 전체 과립세포종의 1-3%는 악성 과립세포종이다.⁸ 양성 과립세포종은 수술

적 절제만으로도 성공적인 치료를 보이며 재발이 드물지만 불완전 절제가 되었을 경우 재발될 수 있다.² 악성 과립세포종인 경우 3-5년 이내 림프절 및 주변 장기로 전이가 발생하며 국소적인 재발은 58%에 이른다.

Fanburg-Smith et al¹¹은 악성 과립세포종의 6가지 조직학적 특징을 보고하였는데 괴사, 가늘고 긴 세포의 모양, 세포를 가진 큰 핵, 유사분열의 활동성(200배율의 현미경 시야당 3개 이상의 세포분열이 있을 때), 높은 핵/세포질 비율 그리고 세포의 다형성 등을 보인다고 하였다. 이러한 6가지

조직학적 특징 중 3개 이상을 충족하는 경우를 악성, 1-2개의 조건을 충족하는 경우를 비정형, 국소적 세포다형성만 존재하거나 충족하는 조건이 없는 경우를 양성으로 구분하였다.

악성 과립세포종은 조직학적으로는 양성이나 임상적으로 악성인 경우와 조직학적, 임상적으로 모두 악성인 경우로 구분되며 두 종류 모두 1년 이내에 재발, 3-5년 이내에 다발성 전이가 발생한다. 조직학적 양성을 보이는 악성 과립세포종인 경우는 임상적 경과로만 판단을 하기 때문에 재발과 전이 발생여부를 면밀히 관찰해야 한다. Callejo et al¹²은 경부의 악성 과립세포종이 안와로 전이된 증례를 보고하였으며, 6개월 후 시행한 전신적 검사에서 뼈와 폐에 다발성 전이 병변이 있었다고 보고하였다.

과립세포종은 조직학적으로 과립상의 세포질을 가지며 이 과립들은 라이소자임이나 골지체의 구성요소로 생각되며 전형적으로 PAS, S-100 단백질, NSE, CD57, CD68 등에 양성을 보인다.¹³ 본 증례에서 종양의 면역 조직학적 검사상 과립질의 세포질을 나타내는 세포로 구성되어 있고, PAS, Macrophage (CD68), NSE, S-100 단백질에 양성을 보였다.

Ribeiro et al⁷은 1926년 이후 보고된 30여 증례들을 분석한 결과, 과립세포종은 느리게 진행되는 종양으로 눈 및 안와에 발생하는 경우는 드물지만, 발생하였을 때 안구돌출을 유발하며 58.3%에서 안와의 아래 부분을 침범하고 특히 하직근(38.5%)과 내직근(26.9%)을 침범하여 주로 복시를 호소한다고 하였다. 본 증례에서는 수술 전 종양으로 인하여 눈꺼풀속말림과 이로 인한 점상각막미란, 경도의 하전장애를 보였으나 복시를 호소하지는 않았으며, 수술 후에도 다른 합병증은 발생하지 않았다. 본 증례에서 환자는 종양의 크기가 크지 않아 눈꺼풀속말림으로 인한 이물감 이외에 자각 증상이 없었으며, 안와의 종양이 하안검의 검결막 가까이에서 발생하여 아래눈꺼풀당김기의 이완이 발생하였으리라 생각한다.

본 증례는 눈꺼풀속말림을 주소로 내원한 환자에서 우연

히 발견된 안와 내 과립세포종 증례로, 결론적으로 안와에 발생하는 과립세포종은 드물지만, 안구운동장애와 복시 혹은 본 증례와 같이 눈꺼풀속말림을 호소하는 환자에서 발견된 안와 내 종양의 감별진단에 이를 고려해야 한다. 또한 악성종양의 빈도는 드물지만 조직병리학적 소견만으로 양성과 감별이 어려울 수 있으므로 완전한 수술적 절제와 주기적 추적관찰이 필요할 것으로 생각한다.

REFERENCES

- 1) Jaeger MJ, Green WR, Miller NR, Harris GJ. Granular cell tumor of the orbit and ocular adnexae. *Surv Ophthalmol* 1987;31:417-23.
- 2) Ordóñez NG, Mackay B. Granular cell tumor: a review of the pathology and histogenesis. *Ultrastruct Pathol* 1999;23:207-22.
- 3) Ahn JH, Seo SG, Her J. A case of granular cell tumor in form of ciliary body tumor. *J Korean Ophthalmol Soc* 2009;50:790-3.
- 4) Park YH, Park BG. A case of granular cell myoblastoma of the orbit. *J Korean Ophthalmol Soc* 1987;28:1395-9.
- 5) Yoo KW, Yoo GH, Cho KR. Infiltrating orbital granular cell tumor: A case report. *J Korean Ophthalmol Soc* 1990;31:87-91.
- 6) Abrikossoff A. Über Myome, ausgehend von der quergestreiften willkürlichen Muskulatur. *Virchows Arch Pathol Anat Physiol Klin Med* 1926;260:215-33.
- 7) Ribeiro SF, Chahud F, Cruz AA. Oculomotor disturbances due to granular cell tumor. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2012;28:e23-7.
- 8) Stewart F, Frierson H, Levin P, et al. Textbook of uncommon cancer. Sussex, England: John Wiley & Sons, 1988;669-82.
- 9) Garrity JA, Henderson JW, Cameron JD. Henderson's orbital tumors, 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2007;175-7.
- 10) Noonan JD, Horton CE, Old WL, Stokes TL. Granular cell myoblastoma of the head and neck: review of the literature and 10 year experience. *Am J Surg* 1979;138:611-4.
- 11) Fanburg-Smith JC, Meis-Kindblom JM, Fante R, Kindblom LG. Malignant granular cell tumor of soft tissue: diagnostic criteria and clinicopathologic correlation. *Am J Surg Pathol* 1998;22:779-94.
- 12) Callejo SA, Kronish JW, Decker SJ, et al. Malignant granular cell tumor metastatic to the orbit. *Ophthalmology* 2000;107:550-4.
- 13) Fernandes BF, Belfort Neto R, Odashiro AN, et al. Clinical and histopathological features of orbital granular cell tumor: case report. *Arq Bras Oftalmol* 2012;75:137-9.

= 국문초록 =

안와 내 과립세포종 1예

목적: 눈꺼풀속말림으로 인한 이물감을 주소로 내원한 환자에서 우연히 발견된 안와 내 과립세포종 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 59세 남자 환자가 우측 아래 눈꺼풀의 눈꺼풀속말림에 의한 이물감을 주소로 내원하였다. 우측 아래 구결막의 부종과 검결막에 백색의 종괴가 관찰되었다. 안와 종양의 절제 생검 및 눈꺼풀속말림에 대한 아래눈꺼풀당김기 교정술을 시행하였고, 조직학적 검사상 과립세포종으로 진단되었다. 수술 후 다른 합병증은 발견되지 않았다.

결론: 눈꺼풀속말림이나 복시를 호소하는 안와 내 종양 환자에서 과립세포종이 드물지만 있을 수 있으므로 감별진단에 이를 고려하여야 한다.

〈대한안과학회지 2015;56(1):114-118〉
