

# 안구의 비색소성 모양체 상피에서 발생한 유두상 선암종

- 1예 보고 -

가톨릭대학교 의과대학 임상병리학교실

최현주 · 최영진 · 이연수 · 이은정 · 강석진 · 김병기 · 심상인

## Papillary Adenocarcinoma of Nonpigmented Ciliary Epithelium of the Eye

- A case report -

Hyun-Joo Choi, Yeong-Jin Choi, Youn-Soo Lee, Eun-Jung Lee,  
Seok-Jin Kang, Byung-Kee Kim, and Sang-In Shim

Department of Clinical Pathology, Catholic University College of Medicine, Seoul 150-713, Korea

Adenocarcinoma of the ciliary epithelium is a rare tumor, usually occurring in elderly patients who have a history of severe ocular trauma or chronic inflammation. We report an adenocarcinoma of the nonpigmented ciliary epithelium found within the phthisical globe of a 36-year-old female whose eye had been loss of vision since infancy. The mass, measured 4.0 × 4.0 cm, was relatively limited by sclera but had invasion to posterior portion. Histologically, the tumor was a compact mass which consisted of tubular and papillary structures with foci of the pleomorphic area. Strands of cells and individual cells were invested with thick basement membrane that have positivity for periodic acid-Schiff stain. Immunohistochemical staining showed strong reactivity for cytokeratin and epithelial membrane antigen, and focal for neuron-specific enolase and S-100 protein. (Korean J Pathol 1998; 32: 1104~1107)

**Key Words:** Adenocarcinoma, Nonpigmented ciliary epithelium, Eye

### 서 론

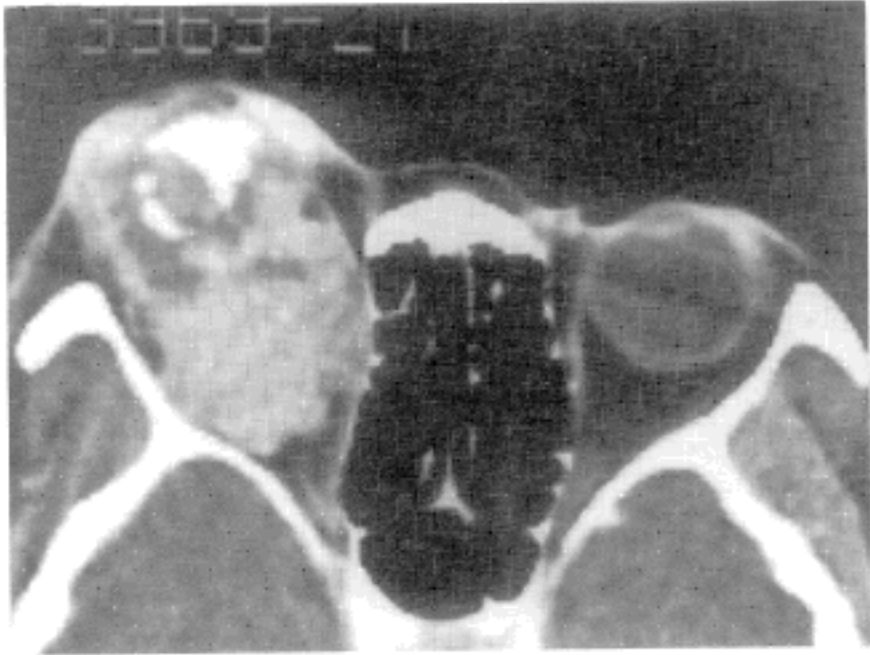
안구 안쪽에서 생긴 선암종은 안구 종양 중에서는 드물게 발생하여 미국에서 일년에 1예 정도로 보고되고 있으며,<sup>1-3</sup> 특히 비색소성 모양체 상피에서 발생한 선암종은 극히 드물어 국내에서는 아직 보고된 바 없다. 이 종양은 모양체 상피를 닮은 분화가 좋은 악성 종양에서 분화가 나쁘고 육종을 닮은 다형성의 종양까지 다양하게 나타나며, 조직학적으로는 비색소성의 입방형 또는

원주형 세포들이 유두상, 관상 또는 폐포상 구조를 보여 다른 부위에 발생하는 선암종과 유사한 형태학적 소견을 보인다. 저자들은 36세 여자의 우안에서 발생한 비색소성 모양체 상피의 유두상 선암종 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

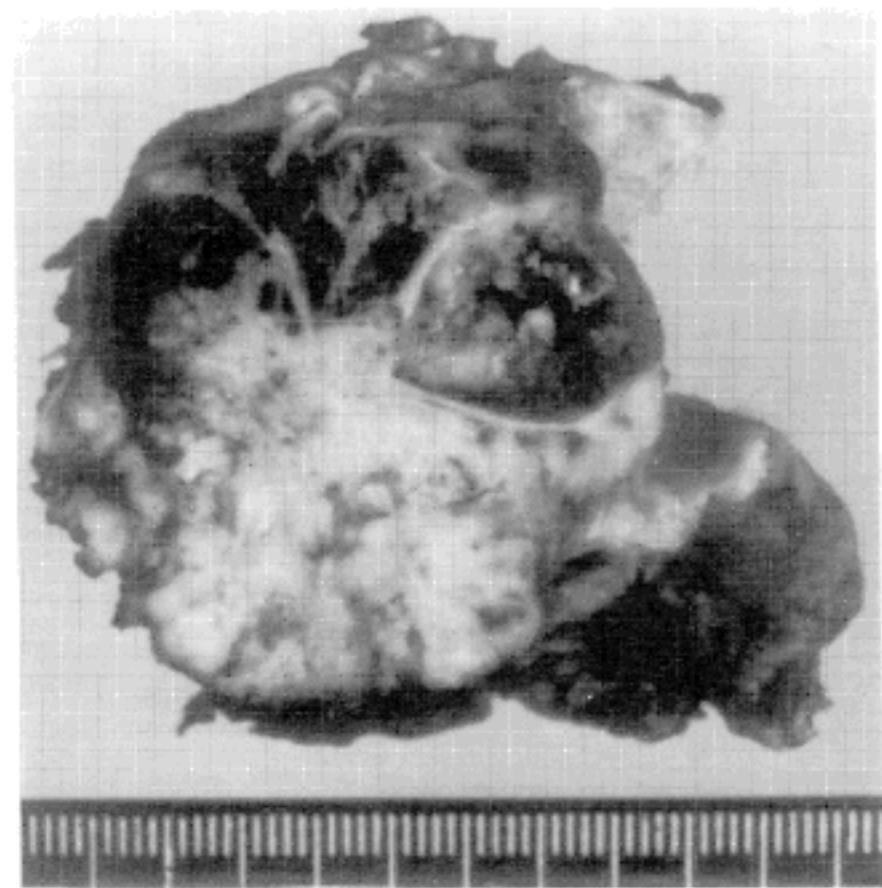
### 증 례

36세 여자 환자가 약 2개월전부터 우안에 동통을 수반하며 빠르게 커지는 안구의 돌출성 종괴를 주소로 내원하였다. 과거력상 출생시부터 우안의 시력 손실이 있었고 약 2년전부터는 동통이 있었다고 하였다. 이학적 소견상 우안의 결막에 심한 부종을 보였으며 각막과 공막에는 황백색의 미만성 혼탁이 보였다. 홍채, 동공, 수정체, 초자체는 보이지 않았다. 두부전산화 단층 촬영

접 수: 1998년 6월 11일, 게재승인: 1998년 8월 5일  
주 소: 서울특별시 영등포구 여의도동 62, 우편번호 150-713,  
E-mail: cmccp@cmc.cuk.ac.kr,  
여의도 성모병원 임상병리과 의국, 최현주  
ISSN : 0379-1149

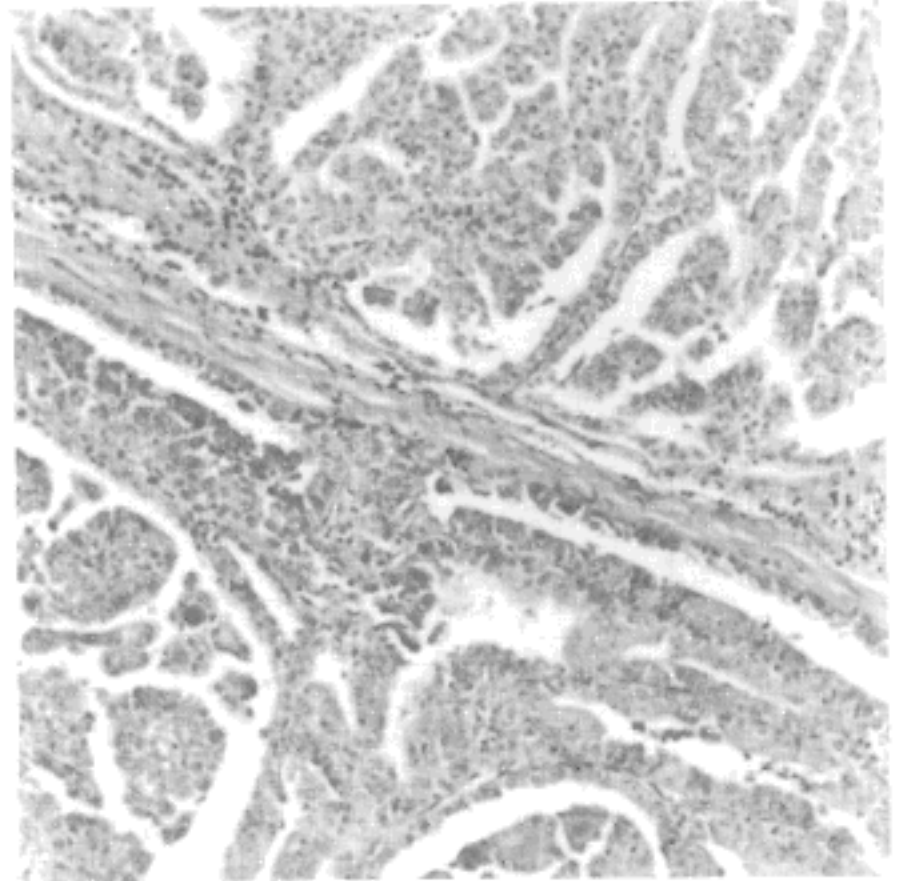


**Fig. 1.** CT scan through orbit. It shows a lobulated and bulky soft tissue mass which had occupied the entire globe and retroglobal portion.

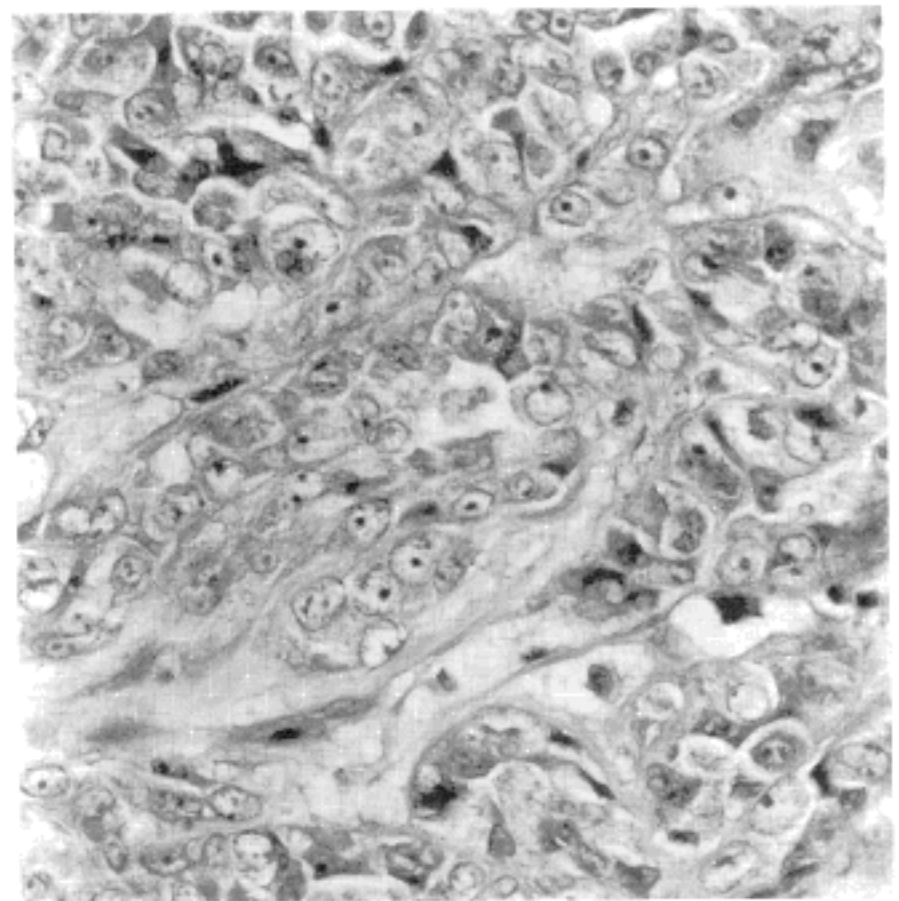


**Fig. 2.** The cut surface of the tumor. The tumor has an ill defined gray-white, solid cut surface with foci of hemorrhage and necrosis at the entire globe and retroglobal area.

소견상 비균질성의 분엽성 종괴가 우측 안구 전체에 4.0×4.0 cm 크기로 차 있었고 종괴의 앞부분에는 무정형의 점상 석회화도 동반되었다 (Fig. 1). 안와의 상방 후측 부위의 골벽으로 종괴의 침윤이 의심되었으나 두 개내 침범은 불확실하였다. 종양 절제술과 안구 적출술이 시행되었다. 수술소견상, 안와 상벽은 종이장처럼 얇아져 있었고, 상악동과 사골동도 종괴에 의해 구조가 파괴되어 있었다. 육안검사에서 종괴는 4.0×4.0 cm 크기로 상하안검을 포함하고 있었고, 절단하여보니 회백



**Fig. 3.** The tumor was a compact mass nests which separated by variable thickened fibrous septa and consisted of tubular and papillary structures which lined by cuboidal and columnar epithelium.



**Fig. 4.** The tumor shows foci of pleomorphic area.

색의 고형성 종괴가 안구를 꽉 채우고 있었고 안구 후방으로 돌출되어 있었다 (Fig. 2). 또한 출혈과 괴사가 동반되었다. 조직학적으로 종양은 대부분 충실성이었으며 다양한 두께의 섬유성 간질 조직에 의해 집락을 형성하고 있었다. 집락의 변연부에는 기저막양 물질이 두 겹씩 둘러싸고 있었으며 이들은 PAS염색에 양성이었

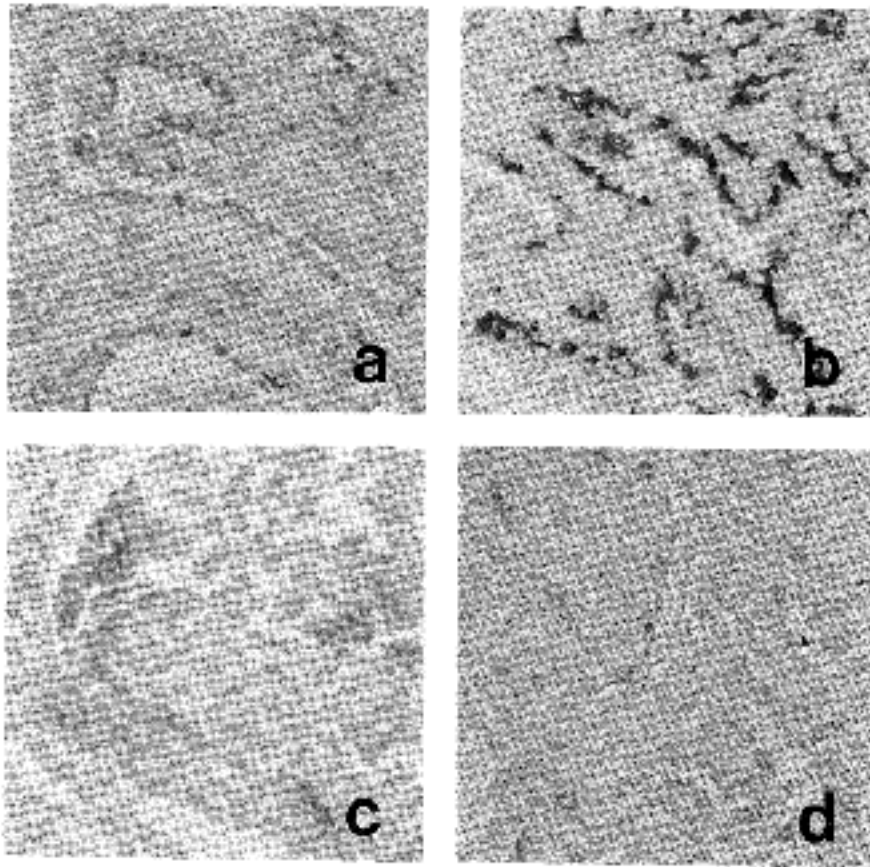


Fig. 5. The immunohistochemical stains for CK (5a), EMA (5b), NSE (5c) and S-100 protein (5d). Tumor cells show positive reaction to antibodies. It shows S-100 protein positive cells which suspicious of sustentacular cells(5d).

다. 종양세포는 대부분 중심부에 섬유조직과 혈관이 있고 주변에 상피세포가 덮고 있는 유두상 모양과 관상 모양을 보였다 (Fig. 3). 부분적으로 석회화와 섬유화를 보였고 출혈과 괴사가 동반되었다. 유두상 구조를 회복하는 세포는 핵이 비교적 둥글거나 난원형이며 과염색성을 보였고, 한 개 이상의 핵소체가 관찰되었다. 호산성 또는 투명하며 다소 과립성 세포질을 가지고 있었다. 세포질내에 색소는 관찰되지 않았다. 유사분열은 10개의 고배율 시야당 2개정도 관찰되었다. 또한 종양세포는 전막의 전막하 부위까지 침습하고 있었고, 안구 후방을 침범한 부위에서는 좀 더 분화가 나쁜 부분도 관찰되었다 (Fig. 4). 이런 비분화된 세포들은 이형성이 더 심하였으며 유사분열도 더 자주 관찰되었다. 면역조직화학 염색상 종양세포는 cytokeratin (CK), EMA에 강양성이었고 (Fig. 5a, 5b), NSE는 일부 종양세포에서 약양성으로 관찰되었다 (Fig. 5c). S-100단백에서 종양세포는 전반적으로 음성이었으나 상한 양성을 보이는 세포들이 종양세포 사이 사이에서 관찰되었다 (Fig. 5d). 그 밖에 Fontana- Masson, PTAH, vimentin, synaptophysin, chromogranin, neurofilament, HMB-45, GFAP, actin에 모두 음성이었다.

고 찰

모양체는 조직학적으로 두가지 종류의 상피로 구분되는데 이는 바깥쪽에 위치하는 두 층의 색소성 상피와 안쪽에 위치하는 비색소성 상피이다. 또한 모양체의 비

색소성 상피는 뒤쪽으로 감각 망막과 연결되며, 앞쪽으로는 홍체의 색소성 상피와 연결되어 있다. 이들은 태생학적으로 안소배 (optic cup)의 내층을 형성하는 미분화세포인 원시 수질 상피로부터 기원하고 있다. 원시 수질 상피는 태생기 초기에 여러 가지 안 구조로 부위별 분화를 하는데, 여기에는 감각 망막의 신경원과 신경교질, 비색소성 모양체 상피, 홍체 색소 상피, 초자체가 포함된다. 그 중, 비색소성 모양체 상피는 안방수 (aqueous humor)와 초자체액 (vitreous humor)의 히알루론산을 생산하기 때문에 생리적으로 중요하다. Zimmerman<sup>1</sup>은 비색소성 모양체 상피에서 발생한 종양을 선천적인지 또는 후천적인지에 따라 분류하였다. 선천성 병변에는 신경질신경종, 비기형성 수질상피종 그리고 기형성 수질상피종이 포함되며 이들은 태생시 또는 출생 직후 초기 발육기간동안 생긴다. 반면 후천적 종양에는 가상선종성 증식, 색소성 비색소성 선종과 선암종이 포함되며 이들은 대부분 성인에 발생한다. 이런 모양체의 비색소성 상피의 종양은 매우 드문 종양으로 흔히 다른 병변으로 오인된다. 여기에는 비색소성 악성 흑색종, 전이성 종양 또는 평활근종이 포함된다. 임상적으로 이들 종양은 황색 또는 황갈색을 보이며 조직 침습 여부와 세포의 이형성 정도로서 선종과 암종이 구분된다. 비색소성 모양체 상피의 암종은 매우 드물며 다양한 정도의 분화를 보일 수 있다. 이들 종양의 분류는 Croxatto와 Zimmerman에 의해 선상 또는 유두상 형태, 저등급의 다형성 형태, 초자양 기질을 가진 다형성 형태, 역형성 형태로 나누고 있다.<sup>4</sup> 외상과 심한 지속성 염증이 동반된 안구로에서 미분화 암종이 존재하는 경향이 있으며 모양체 상피의 반응성 증식에서 종양성 전환이 이루어지는 것으로 믿고 있다. 일부 세포들은 색소를 가질 수가 있다. 히알루론산에 민감한 뮤코다당질이 종양내에서 발견된다. 이것은 세포질내에 뮤코다당질을 포함하고 있는 전이성 선암종과의 감별에 유용하다. 저자들의 증례인 신경상피 유두상 선암종의 진단은, 먼저 선 모양의 종양 성상을 포함하는 현미경적 소견에 기초를 두었으며, 두번째로 상피성 종양의 전형적인 면역조직화학염색에 바탕을 두고 진단하였다. 또한 세포 이형성, 유사분열의 정도, 침윤성 성장 등을 바탕으로 하여 악성으로 확인되었다. 그러나 안구내에 유두상 구조를 한 상피암종의 경우 대부분 속발성인 경우가 많기 때문에 반드시 원발성과 속발성의 감별이 필요하다. 본 예에서는 태어날때부터 시력 손실이 있었고, 안구 이외에 전신을 추적 검사해 본 결과 다른 병변이 발견되지 않았기 때문에 원발성 종양으로 생각하였다. 이 종양을 진단하는데 있어 도움이 되는 연구는 거의 알려진 바가 없다. 그러나 종양세포가 히알루론산 분해효소로 전처리한 후 alcian blue염색에 음성을 보인다면 비색소성 모양체 상피에서 유래된 종양을 증명하는데 도움이 되리라 생각된다. 본 예에서 NSE가 약 양성 반응을 보인 점은, 아마도 모양체의 비색소성 상피가 태생학적으로 미

분화세포인 원시 수질 상피의 신경상피에서 기원하기 때문이 아닌가 생각된다. 모양체 상피에서 생긴 선암의 경우, 성별의 빈도는 비슷하며, 발생 연령은 7세에서 87세로 범위가 넓으며 평균 나이는 53세이다.<sup>5</sup> 또한 이 종양은 30세 이전에 발생하는 경우는 드물다. 좀 더 분화가 나쁜 종양, 즉 다형성의 형태를 보이는 경우는 안구 손상이나 오랜 염증의 이전 병력이 있는 경우에 흔히 발생한다고 한다.<sup>4</sup> 전이가 안된 상태에서의 치료방법은 안구 적출이라고 생각된다.<sup>6</sup> 그러나 드물게 전이를 하며 안구의 구조를 파괴하면서 서서히 성장하거나 뇌실 질로의 침윤이 일어날 수도 있는데, 이는 사망의 흔한 원인이 된다. 본 예의 경우 수술후 4개월간 추적 검사한 결과 두부 전산화 단층촬영 소견상 시신경이 보였던 부위에서 연부 조직 종괴와 같은 밀도의 1.5 cm 크기의 난원형 종괴가 관찰되었으며 상안와열을 통하여 뇌실 질을 침범하고 있는 것을 볼 수 있었다. 따라서 본 예는 출생시부터 시력 손실이 있으며 약 2년 정도의 짧은 기간동안 급격히 진행된 예후가 나쁜 종양으로 생각되었다.

## 참 고 문 헌

1. Zimmerman LE. Verhoeff's 'terato-neuroma'. A critical reappraisal in light of new observations and current concepts of embryonic tumors. The fourth Frederick H. Verhoeff lecture. *Am J Ophthalmol* 1971; 72: 1039-57.
2. Dryja TP, Zakov ZN, Albert DM. Adenocarcinoma arising from the epithelium of the iris and ciliary body. *Int Ophthalmol Clin* 1980; 20: 177-90.
3. Harris JL, Gumucio CC, Ohanion MB. Adenocarcinomas of the ciliary epithelium. *Arch Ophthalmol* 1986; 80: 217-9.
4. Rodrigues M, Hidayat A, Karesh J. Pleomorphic adenocarcinoma of ciliary epithelium simulating an epibulbar tumor. *Am J Ophthalmol* 1988; 106: 585-600.
5. Grossniklaus HE, Zimmerman LE, Kachmer ML. Adenocarcinoma of the ciliary epithelium. *Ophthalmology* 1990; 97: 763-8.
6. Steuhl KP, Knorr M, Herzau V, Pressler H. Neuroepithelial adenocarcinoma of the eye. *Ophthalmology* 1992; 205: 106-9.