

양측 누선에 발생한 안와부 가종양의 치험례

양형은 · 김미선 · 최환준 · 이영만

순천향대학교 의과대학 성형외과학교실

The Clinical Experiences of the Orbital Pseudotumor

Hyung Eun Yang, M.D., Mi Sun Kim, M.D.,
Hwan Jun Choi, M.D., Young Man Lee, M.D.

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of
Medicine, Soonchunhyang University, Kyeonggi, Korea

Orbital pseudotumor, also known as idiopathic orbital inflammatory syndrome(IOIS), may have protean clinical manifestations. IOIS should be determined with a diagnosis of exclusion, with evaluation directed toward eliminating other causes of orbital disease. Orbital MRI and CT are the important diagnostic tests, but serologic studies are necessary to exclude a systemic causes. Biopsy is usually not performed currently, as the risk of producing damage to vital structures within the orbital outweighs the benefits. Patients with multiple recurrences, or those unresponsive to therapy, should be treated of biopsy sample extraction. Corticosteroids are the mainstay of therapy and administered for several months to ensure remission. Radiotherapy may be used in patients who fail to respond to steroids or who have a rapidly progressive course.

We analysed the data of two patients. There were no specific complications related to this treatment. We discussed the radiologic findings, treatment procedures, and other orbital diseases.

Key Words: Orbital pseudotumor, IOIS, Idiopathic orbital inflammatory syndrome

I. 서 론

안와부 가종양(orbital pseudotumor)은 매우 드문 질환

Received November 25, 2005

Revised March 22, 2006

Address Correspondence: Mi Sun Kim, M.D., Department of Plastic and Reconstructive Surgery, College of Medicine, Soon Chun Hyang University, 1174 Jung-dong, Wonmi-gu, Bucheon-si, Kyeonggi-do 420-767, Korea. Tel: 032) 621-5319 / Fax: 032) 621-5662 / E-mail: medi619@hanmail.net

* 본 논문은 2005년 제 59차 대한성형외과학회 학술대회에서 포스터 구연되었음.

으로 특발성 안와부 염증 증후군(Idiopathic orbital inflammatory syndrome, IOIS)라고도 한다. 이 질환을 진단하기 위해서는 다른 유사질환과 감별하고 제외시킨 후 진단이 내려진다. 즉 충분히 다른 질환이나 종양이 아닌지 확인을 하여야 한다. 안와부 가종양은 현재는 자가면역질환으로 생각되고 있으며, B, T 림프구가 관련된 것으로 보고되며 그 외 바이러스, 유전적인 소인, 환경적인 소인들이 질환 발생의 방아쇠 역할을 하는 것으로 알려져 있다. 안와부 가종양은 전 연령층에서 나타날 수 있으며, 성별이나 인종과의 발생률은 차이는 없다고 보고된다.¹ 이 질환은 급성으로 다른 염증성질환과는 다르게 압통이나 통증, 빠른 발현을 보이고, 광민감 반응, 안구 위치 이상, 안구 돌출, 안검 부종, 안검 또는 결막 출혈, 복시, 또는 드물게 시력장애로도 나타날 수 있다. 성인의 경우는 단측성으로 발현되며, 소아의 경우는 양측성으로 나타난다. 하지만 경우에 따라서는 아급성이나 만성으로 나타나며, 이런 경우는 재발도 흔한 것으로 보고된다.¹ 치료는 진단 후 고용량의 스테로이드나 방사선치료, 항암요법에 사용되는 세포 독성 약제들도 사용된다.

본 저자들은 2례의 안와부 가종양 환자들에게 고용량의 스테로이드로 치료를 적용하였고, 만족할만한 결과를 얻어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증 례

증례 1

54세 여자 환자로 양측 상안검 부위에 부종과 상안검 외측연에 튀어나온 종괴를 주소로 내원하였다. 환자는 과거력상 특이 사항은 없었으며, 다른 병원에서 약 3개월 전 누선에 종양이 의심된다하여 우측 상안검에서 조직 검사를 시행하였으며, 그 당시에 지방종이라서 추적관찰하자는 말을 들었으나, 시간이 지남에 따라서 서서히 진행되는 양측 상안검의 종괴를 호소하고 있었다. 환자 내원 당시 이학적적인 소견은 양측 상안검은 정도의 차이는 있지만 외측연이 모두 튀어나온 소견이며, 전반적으로 상안검의 피부는 부종을 보였고, S자형 변형을 보였다. 종괴는 부드럽게 만져졌으며, 피부나 피하조직, 지방조직과는 구분되어 고착되지 않은 소견이었다. 안과와 협의 진료 소견에서 안구

운동의 장애나 시력장애 등의 문제는 없었고, 안구와 안와에는 종괴 이외 특이 소견은 없었으며 안구 돌출만 관찰되었다. 전신 검사 소견에서 특이사항은 관찰되지 않았다. 환자는 안와 자기공명촬영을 실시하였고, 자기공명촬영 소견상 누선이 전반적으로 커져있는 양상으로 골흡수나 주변 조직의 파괴 소견은 보이지 않았다. 환자는 다른 병원에서 시행한 조직 검사 소견이 안와부 자기공명영상 소견과 일치하지 않아서, 부분 마취 하에 처음의 조직 검사 반흔 부위로 들어가 우측 누선의 일부 조직을 획득하고 병리 소견을 알아보았다. 조직 소견에서 누선 조직에 림포이드 과형성과 부분적으로 누선 조직의 섬유화와 조직구의 증식과 동반한 만성 염증소견을 보였다.

여러 가지 전신 검사와 이학적 검사에서 이상 소견이 없어, 환자를 누선에 생긴 안와부 가종양으로 진단하고, 고용량의 스테로이드 치료를 시작하였다. Prednisone을 환자에게 60 mg을 하루에 2번에 나누어 복용시키고, 60 mg/day로 2주 유지하였

다. 환자는 약간의 식욕 증가를 호소하였고, 이외 의미있는 스테로이드의 부작용은 관찰되지 않았다. 이후 약 3주에 걸쳐서 스테로이드 용량을 서서히 줄여 갔다. 환자는 스테로이드 치료가 종료된 후 약 1개월 후 자기공명촬영을 실시하였으며, 누선의 크기가 의미있게 감소된 소견을 보였다. 환자는 약 1년의 추적관찰 동안에는 재발은 관찰되지 않았다(Fig. 1).

증례 2

38세 남자 환자로 약 1개월 전부터 양측 상안검 부위에 부종을 주소로 내원하였다. 환자는 서서히 상안검이 무거워지는 느낌이 있었고, 상안검이 쳐지는 듯하며, 다른 사람들이 최근 들어 줄리는 눈이라고 하여 이것을 개선하고자 외래를 방문하였다. 환자는 병력청취에서 친식과 알레르기성 비염으로 환절기마다 병원을 방문하는 과거력이 있었고, 그 외 다른 내과적인 질환은 없었다. 환자 내원 당시 이학적 소견에서 양측 상안검은



Fig. 1. (Above, left) Initial photographic finding of a 54-year-old female with orbital pseudotumor. (Above, right) MRI finding of the patient(axial view). (Below, left) Pathologic finding shows chronic inflammation with lymphoid cell hyperplasia and focal histiocytic proliferation with fibrosis(Hematoxylin and eosin stain × 100). (Below, right) Photographic finding of the patient with orbital pseudotumor after steroid therapy.

정도의 차이는 있지만 외측연이 모두 튀어나온 소견이며, 전반적으로 상안검의 피부는 부종을 보였고, S자형 변형을 보였으며, 상안검의 외측이 안검하수처럼 처져 있는 양상이 있었지만, 상안검 거근의 기능 이상과 진성 안검하수는 관찰되지 않았다. 상안검의 외측연에 종괴는 부드럽게 만져졌으며, 피부나 내부 조직과는 구분되어 고착되지 않은 소견이었다. 안과와 협의 진료 소견에서 안구와 안와에는 종괴 이외에는 특이소견은 없었고 안구 돌출은 관찰되었다. 전신 검사 소견에서 특이사항은 관찰되지 않았다. 환자는 안와단층촬영을 실시하였고, 안와단층촬영 소견상 누선이 전반적으로 커져있는 양상으로 누선내의 피사나 불규칙적인 음영은 없었으며, 골흡수나 주변 조직의 파괴 소견은 보이지 않았다.

여러 가지 전신 검사와 이학적 검사에서 이상이 없어, 환자를 누선에 생긴 안와부 가종양으로 진단하고, 고용량의 스테로이드 치료를 시작하였다. Prednisone 60 mg을 하루에 2번에 걸쳐 복용을 시키고, 60 mg/day로 2주 유지하였다. 환자가 고용량의 스테로이드 치료 도중 속쓰림 증상과 소화장애를 호소하였지만, 보존적으로 위산분비 억제제 등을 투약하여 극복할 수 있었으며, 그 외에 의미 있는 부작용은 관찰되지 않았다. 2주의 고용량 유지 후 약 3주에 걸쳐서 스테로이드 용량을 서서히 줄여 갔다. 환자는 스테로이드 치료가 종료된 후 약 3개월 후 안와

단층촬영을 실시하였으며, 누선의 크기가 의미 있게 감소되어 있는 소견을 보였다.

환자는 약 5개월의 추적관찰 동안에는 재발은 관찰되지 않았으나, 6개월 후 환절기가 되면서 알레르기성 비염이 시작되었고, 다시 상안검의 부종과 무거움을 느낀다고 외래를 방문하였다. 환자는 내원 당시 상안검의 S형 변형은 크지 않았고, 안과 검사상 알레르기성 결막염도 같이 동반되어 있는 소견이었으므로, 스테로이드를 저용량으로 사용하기로 계획하였다. 스테로이드의 사용 기간은 약 2주로 하였고, 용량은 20 mg을 2주 유지하고, 약 2주일동안 용량을 줄여 나갔다. 환자는 스테로이드 사용 후 치료에 대한 합병증은 없었고, 다시 상안검이 편안하다고 하였다. 현재는 3개월째 추적관찰 중이다(Fig. 2).

III. 고 찰

안와부 가종양(orbital pseudotumor)은 매우 드문 질환으로 특발성 안와부 염증 증후군(Idiopathic orbital inflammatory syndrome, IOIS)라고도 하며, 다양한 안와의 질환을 포괄적으로 표현하는 말이기도 하다.² 안와부 가종양은 과거에 많이 사용되었던 명칭으로 같은 말인 비특이성 안

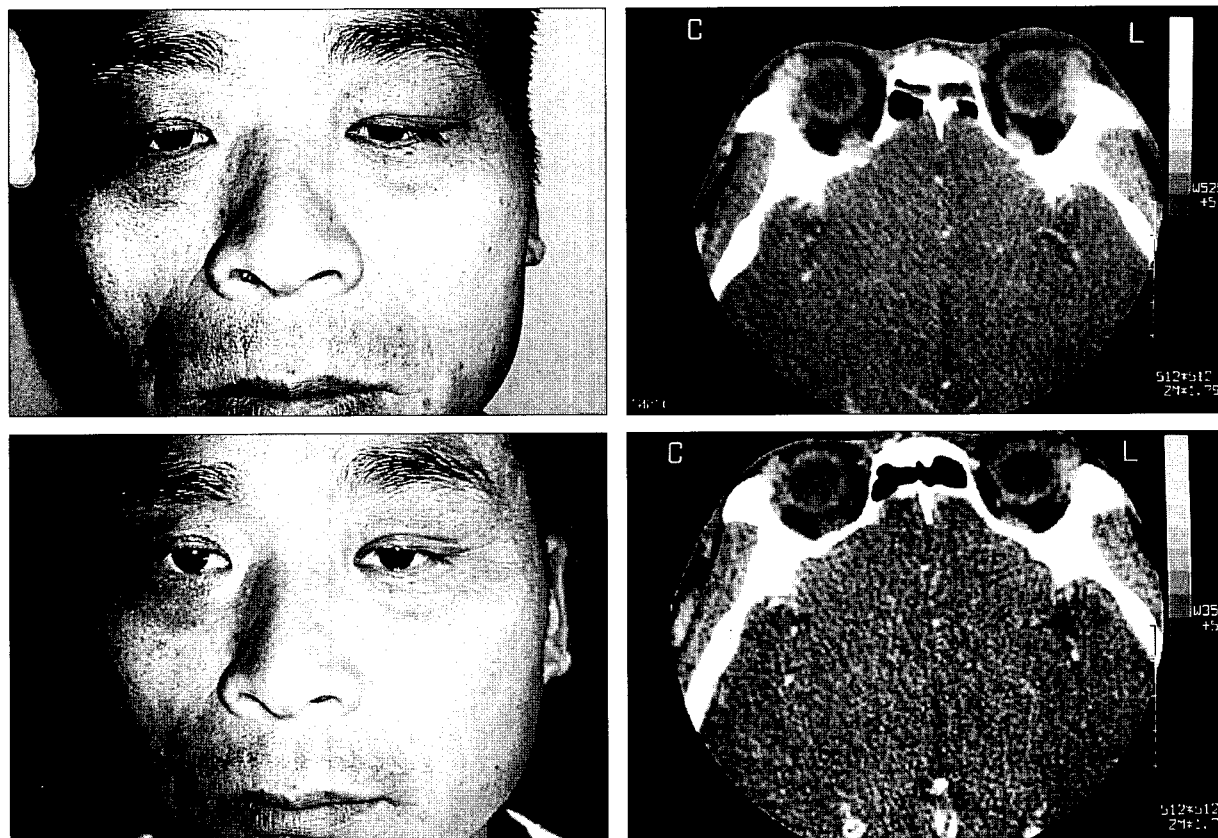


Fig. 2. (Above, left) Initial photographic finding of a 38-year-old male with orbital pseudotumor. (Above, right) Orbital CT finding of the patient(axial view). (Below, left) Photographic finding of the patient after steroid therapy. (Below, right) Orbital CT finding of the patient after steroid therapy(axial view).

와부 염증 증후군(nonspecific orbital inflammatory syndrome)보다 널리 사용되어 왔다. 이 질환은 위치에 따라서 전방부, 후방부로, 발현 시기에 따라서 급성 및 만성으로 나뉜다. 그리고 해부학적으로 침범된 조직을 4개의 작은 분류로 나눌 수도 있는데, myositis, perineuritis, periscleritis, dacryoadenitis이다. 이 질환을 정확히 진단하기 위해서 정확한 문진, 이학적인 검사, 영상진단, 검사실 소견 등이 치료 전에 선행되어야 한다.

이 질환의 증상으로는 안와부종, 안구나 결막의 발적, 시력감소, 복시 등으로 다양하게 나타난다. 안구운동의 장애와 상관없이 안구돌출을 유발하고, 안검의 부종으로 인하여 상안검에서 S자형의 변형을 유발하며, 누선의 부종 및 확대 소견과 안압의 증가, 시신경의 부종, 결막부종 등 다양한 형상으로 발현된다.² 보통은 일측성으로 발현이 되며, 어른과 소아에서 모두 발현이 가능하고, 대부분 양성의 발현과 치료 과정을 거치지만 경우에 따라서는 시력저

하나 안구운동의 장애를 유발하는 악성의 과정을 거치게 된다. 경우에 따라서는 안와부 가종양으로 시력을 잃는 경우도 보고된다.³ 이 질환의 병태 생리는 아직까지 확실히 밝혀지지 않았지만, 저자에 따라서 바이러스나 병원균에 의한 염증, 자가면역질환의 가능성, 안와에 외상 등이 기인하는 것으로 보고되고 있다.⁴ 급성, 아급성과 만성에서의 병리조직학적 소견이 염증과 섬유 혈관성 반응정도에 따라 다양하게 나타나게 되는데 급성에서는 림프구, 형질세포, 호중성구와 대식세포 등 염증세포의 비특이적인 침윤을 나타내고 만성화되는 정도에 따라 다양한 양상의 섬유화를 관찰할 수 있다. 급성에서의 병리조직학적 소견은 성숙한 림프구, 형질세포, 대식세포와 다핵형백혈구가 저세포성으로 다형으로 나타나게 되며, 만성기에는 배중심(germinal center)을 갖는 림프구여포(lymphoid follicle)를 관찰할 수도 있다.⁵ 이 질환의 진단은 안와에 생기는 다양한 질환을 배제하고 내려진다(Table I, II). 다른 질환과 감

Table 1. Differential Diagnosis Considerations

Clinical information	thyroid, mumps, mononucleosis, Wegener's granulomatosis, cellulitis, inflammatory, neoplasm
Bilateral	cellulitis, inflammatory, neoplasm
Unilateral	neoplasm, Wegener's granulomatosis
Slower onset	inflammatory, mumps/mono, cellulitis, allergy
Quicker onset	allergy
Allergy history/itch	cellulitis
Hordeolum present	Wegener's granulomatosis
Concurrent lung, sinus, kidney disease	
Laboratory findings	
Complete blood cell count with differentials	cellulitis
Angiotensin-converting enzyme	sarcoid
TSH	thyroid
Antineutrophil cytoplasmic antibody	Wegener's granulomatosis
Mono spot test	mononucleosis
Imaging studies	
CT	look for bone destruction with neoplasm
MRI	soft tissue perineuritis
B-scan	see capsule with hemangioma, tumors
Gallium scan	sarcoidosis
Plain X-ray	sarcoid(chest), Wegener's granulomatosis(sinus)
Histologic findings	
Inflammatory	lymphocytes, plasma cells, eosinophils
Wegener's granulomatosis	prominent polymorphonuclear leukocytes, eosinophils
Thyroid	plasma cells and lymphocytes
sarcoid	epithelioid cell tubercle
lymphoma	lymphocyte hyperplasia

Table II. Considerations that Mimic Orbital Inflammation

Thyroid ophthalmopathy
Lacrimal gland tumor and cyst
Preseptal cellulitis
Post-traumatic lid edema
Allergic lid swelling
Orbital sarcoidosis
Mumps and mononucleosis
Lymphoma
Wegener's granulomatosis

별을 위해서 영상의학적인 접근도 많이 보고되고 있는데, 현재는 자기공명영상진단이 안와에 생기는 가종양을 진단하는데 가장 유용하다고 보고되고 있다.⁶ 가장 효과적인 것은 안와부 봉와직염(orbital cellulitis)과 안와부 가종양(orbital pseudotumor)의 구분에 있다. 하지만 자기공명영상의 경우는 경화성의 안와부 가종양(sclerosing pseudotumor), 양성림포이드 과형성(benign lymphoid hyperplasia), 악성림프종(malignant lymphoma) 등은 서로 감별이 안될 수 있다. 따라서 이 질환들이 의심이 되면 조직검사를 하여 확진을 하여야 한다. 또한 안와단층촬영도 유용한 검사로 사용이 되지만 안와의 연부조직을 자기공명영상에 비해서 상대적으로 관찰하기가 힘들다. 안와단층촬영으로 진단은 안와부 가종양중 근육염을 동반한 타입의 경우 외안근과 외안근건의 두꺼워진 소견으로 진단이 가능하고, 만일 누선이나 공막을 침범한 경우는 안와 지방과 주변 구조물에 부분적 혹은 전체적인 염증반응이 나타남으로 알 수 있으며, 드물게 부비동의 침범, 두 개강 내로의 전이, 골침범 또는 파괴 등을 알 수 있는 진단법이다.⁷

안와부 가종양의 치료는 여러가지가 보고되는데, 이중 스테로이드 치료가 가장 중요하며, 널리 사용되며 가장 처음 시도되는 치료법의 선택이다. 또한 스테로이드 치료에 빠르게 반응을 잘하는 경우 안와부 가종양의 확진도 가능하다고 한다.⁷ 치료는 고용량의 스테로이드 치료, 방사선 치료, 세포 독성 약물 등이 보고되며, 가장 널리 사용되고 있는 것은 고용량의 스테로이드 치료이다.

고용량의 스테로이드 치료요법은 안와부 가종양의 첫 번째로 투여하여야 하는 약물로 적립이 되어 있으며, 저자에 따라서 반응이나 재발률이 다르게 보고되지만, 약 78% 정도가 초기 반응을 보이고, 약 52% 정도가 재발하며, 약 37-50% 정도가 완전치유가 된다고 한다. 안와부 가종양중 가장 스테로이드에 반응을 잘하는 형태는 시신경염으로 약 95% 정도로 완전치유가 가능하고, 반면에 경화성(sclerosing) 가종양이나 혈관염성(vasculitic) 가종양은 거의 반응이 없는 것으로 보고된다.⁷ 환자에게 고용량의 스테로이드

테로이드 치료를 시행하면 보통 1주일 경에 대부분 현저히 효과가 나타난다. 하지만 재발이 된 경우는 효과가 많이 떨어지므로, 초기에 고용량으로 확실히 치료를 하는 것이 바람직하다고 권고한다. 저자들마다 고용량스테로이드의 용량이 다르지만 대부분은 하루에 60-100 mg의 스테로이드를 2주 정도 복용을 시키고, 약 3-4주일에 걸쳐서 스테로이드의 부작용이 일어나지 않도록 용량을 서서히 줄인다. 스테로이드의 사용 중에는 체중의 증가, 골다공증, 과지방증, 불면증, 소화장애 등 부작용이 나타날 수 있지만 증상이 있을 시 고용량의 스테로이드 치료와 증상치유 약제를 추가하여 병행하면 극복할 수 있다.⁴ 환자에 따라서 스테로이드의 고용량요법에 반응을 안 하거나, 재발한 경우에는 직접 스테로이드를 환부에 주입함으로 해서 치료가 가능하였다는 보고도 있다.⁸ 재발이나 초기 스테로이드에 반응이 없는 환자의 경우 방사선치료를 할 수 있다. 방사선치료 효과의 주 기전은 방사선이 세포독성을 가지고, 염증반응을 유발하는 싸이토키인의 발생을 억제하며, 또한 DNA에도 작용이 있다. 저자에 따라서 방사선의 용량이 조금씩 차이는 있지만 일반적으로 20Gy 정도의 용량으로 약 50-75%의 성공률을 보였다는 보고가 있다. 하지만 방사선치료는 소아나 당뇨가 있는 환자에서는 금기로 되어 있는데 이유는 당뇨병성 망막증이나 이차적인 종양이 생길 수 있는 확률이 있기 때문이다.⁴

다른 치료법으로는 항암 치료에 사용되는 세포 독성 약제(azathioprine, methotrexate, leflunomide, cyclophosphamide, chlorambucil 등)도 사용되는데 재발이나, 치료에 반응을 안 하는 악성 안와부 가종양 환자에게만 제한적으로 사용되고 있다.¹

마지막으로 수술이 있다. 하지만 안와부 가종양은 염증성 반응이므로 조직검사가 필수적인 것이 아니나, 만일 질환의 병리적인 진행에 이상이 있거나, 재발을 하는 경우에 확진이나 조직 내부의 상황을 알기 위해서 조직검사가 선택적으로 필요로 할 수 있다.

본 교실에서는 누선에 생긴 안와부 가종양의 2례를 고용량의 스테로이드로 치료가 가능하였고, 만족할만한 결과를 얻어, 방사선학적, 조직학적인 소견과 함께, 문헌고찰을 통하여 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Jacobs D, Galetta S: Diagnosis and management of orbital pseudotumor. *Curr Opin Ophthalmol* 13: 347, 2002
2. Colegrove JA: Localized orbital inflammation: a case of dacryoadenitis. *Optom Vis Sci* 77: 121, 2000
3. Sanchez-Tocino H, Garcia-Layana A, Salinas-Alaman A, Alcalde-Navarrete J, Panizo-Santos A, Martinez-Monge R: Central retinal vascular occlusion by orbital pseudotu-

- mor. *Retina* 24: 455, 2004
4. Tovilla-Canales JL, Tovillay Pomar JL, Ceron JR: Lymphoproliferative disorders of the ocular adnexa. *Curr Opin Ophthalmol* 15: 401, 2004
 5. Ryoo HS, Kim HS, Kim TK, Choi SM, Chung CM, Suh IS: A case of orbital pseudotumor. *J Korean Soc Plast Reconstr Surg* 26: 169, 1999
 6. Uehara F, Ohba N: Diagnosis imaging in patients with orbital cellulitis and inflammatory pseudotumor. *Int Ophthalmol Clin* 44: 133, 2004
 7. Chiu CS, Rubin PA: Pharmacotherapies and nonpharmacotherapies for orbital inflammatory diseases. *Int Ophthalmol Clin* 44: 165, 2004
 8. Mohammad Ael-N: Intralesional steroid injection for management of acute idiopathic dacryoadenitis: a preliminary result. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 21: 138, 2005