

성인 천식 동반 눈주변 황색육아종 1예

Adult-Onset Asthma and Periocular Xanthogranuloma in a 75-Year-Old Man

남승원¹ · 이주향² · 우경인¹ · 김윤덕¹

Seung Wan Nam, MD¹, Ju-Hyang Lee, MD², Kyung In Woo, MD, PhD¹, Yoon-Duck Kim, MD, PhD¹

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 안과학교실¹, 울산대학교 의과대학 울산대학교병원 안과학교실²

Department of Ophthalmology, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine¹, Seoul, Korea

Department of Ophthalmology, Ulsan University Hospital, University of Ulsan College of Medicine², Ulsan, Korea

Purpose: Adult xanthogranulomatous disease of the orbit including adult-onset asthma and periocular xanthogranuloma is rare. To the best of the author's knowledge, adult-onset asthma and periocular xanthogranuloma have not been previously reported in Korea.

Case summary: A 75-year-old man presented with a 15-year history of progressive bilateral yellowish eyelid mass. He had a history of adult-onset asthma diagnosed 13 years ago. On ocular examination, there were firm yellowish bilateral eyelid masses and ptosis markedly on the right eye. Exophthalmos was noted in the right eye. There were exotropia, hypertropia, and gaze restriction of the right eye. Orbit magnetic resonance imaging demonstrated an ill-defined bilateral infiltrative orbital mass extending to the lid, lacrimal gland, and sinuses. A right orbital mass extended to the posterior orbit. Enlargement of extraocular muscles was also noted in the right eye. Left upper eyelid mass debulking surgery was performed. A combination therapy of azathioprine and prednisolone was started. Mass debulking surgeries of the right upper and lower eyelids were performed.

Conclusions: Adult-onset asthma and periocular xanthogranuloma is known as a refractory disease. Combination therapy with azathioprine and steroid therapy with mass debulking surgery is a good treatment option for adult-onset asthma and periocular xanthogranuloma.

J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(9):1465-1471

Keywords: Adult-onset asthma and periocular xanthogranuloma, Adult xanthogranulomatous disease, Azathioprine, Immunotherapy, Xanthoma cell

성인에서 안와를 침범하는 황색육아종은 눈꺼풀의 노란 착색을 동반하는 눈꺼풀 종괴가 주증상인 매우 드문 질환으로 치료가 잘 되지 않고 재발이 흔한 것으로 알려져 있다.¹⁻³ 이 질환군은 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종(adult-onset asthma and periocular xanthogranuloma), 성인황색육

아종(adult-onset xanthogranuloma), 생괴사성 황색육아종(necrobiotic xanthogranuloma), 에드하임-체스터병(Erdheim-Chester disease)의 4가지로 분류할 수 있다.²⁻⁶ 이 중 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종은 저자들이 알기로는 국내에서 아직 보고된 바가 없다. 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종을 가진 75세 남자 환자에서 수술과 면역치료제-스테로이드 병합치료로 우수한 치료 결과를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

- Received: 2016. 6. 9. ■ Revised: 2016. 7. 11.
- Accepted: 2016. 8. 19.
- Address reprint requests to **Yoon-Duck Kim, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Samsung Medical Center, #81
Irwon-ro, Gangnam-gu, Seoul 06351, Korea
Tel: 82-2-3410-3548, Fax: 82-2-3410-0074
E-mail: ydkimoph@skku.edu

증례보고

75세 남자가 15년 전부터 발생한 양측 눈꺼풀 종괴 및



Figure 1. Clinical photographs of patient. (A) Clinical photograph of patient shows bilateral eyelid mass with yellowish pigmentation and severe ptosis more marked in the right eye. (B) Yellowish infiltration of the right temporal and inferior bulbar conjunctiva is noted. (C) Ultra-widefield retinal imaging reveals crystalline lens dislocation into the vitreous cavity of right eye. (D) There are exotropia and hypertropia of right eye on primary gaze and restriction of upward, downward, and medial gaze.

노란색 피부 침착을 주소로 내원하였다. 10년 전 타 병원에서 우측 눈꺼풀종괴절제술을 시행 받았으나 재발하였고, 8년 전에는 우측 눈꺼풀종괴절제술 및 방사선 치료 5 Gy 시행 받았으나 이후에도 계속 우측 눈꺼풀 종괴의 크기가 증가하고 우안 눈꺼풀 처짐 및 시력 저하도 발생하여 치료를 포기하고 지냈었다. 하지만 1년 전부터는 좌측의 눈꺼풀 종괴 및 눈꺼풀 처짐이 심해져서 본원에 내원하였다. 13년 전 천식을 진단 받았으며, 이외 전신 질환은 없었다.

내원 당시 최대교정시력 우안 0.06, 좌안 0.9였고, 골드만 압평안압계로 측정된 안압은 우안 14 mmHg, 좌안 15 mmHg였다. 우측 위아래눈꺼풀 및 좌측 위눈꺼풀에 종괴 및 노란

색 피부 침착이 관찰되었다(Fig. 1A). 양안 눈꺼풀 처짐 소견을 보였고, 우안이 좌안보다 심해 수직눈꺼풀 틈새 거리는 우안은 0 mm, 좌안은 2 mm로 측정되었다. 우안 안구 돌출 소견이 보였으나 심한 눈꺼풀 처짐으로 인해 안구 돌출계 검사는 불가하였다. 안구운동검사에서 우안의 내전 및 상하전의 제한을 보였으며, 정면 주시 시 30프리즘디옵터의 우안 외사시, 15프리즘디옵터의 우안 상사시가 관찰되었다(Fig. 1D). 우안 하측 및 이측 결막 종괴가 있었으며(Fig. 1B), 우안 유리체강 내 수정체 탈구가 관찰되었고(Fig. 1C), 좌안에는 특별한 이상소견이 없었다. 우안에 상대구심성동공운동장애가 있었으며, 시유발전위검사에서 진폭 감소 및

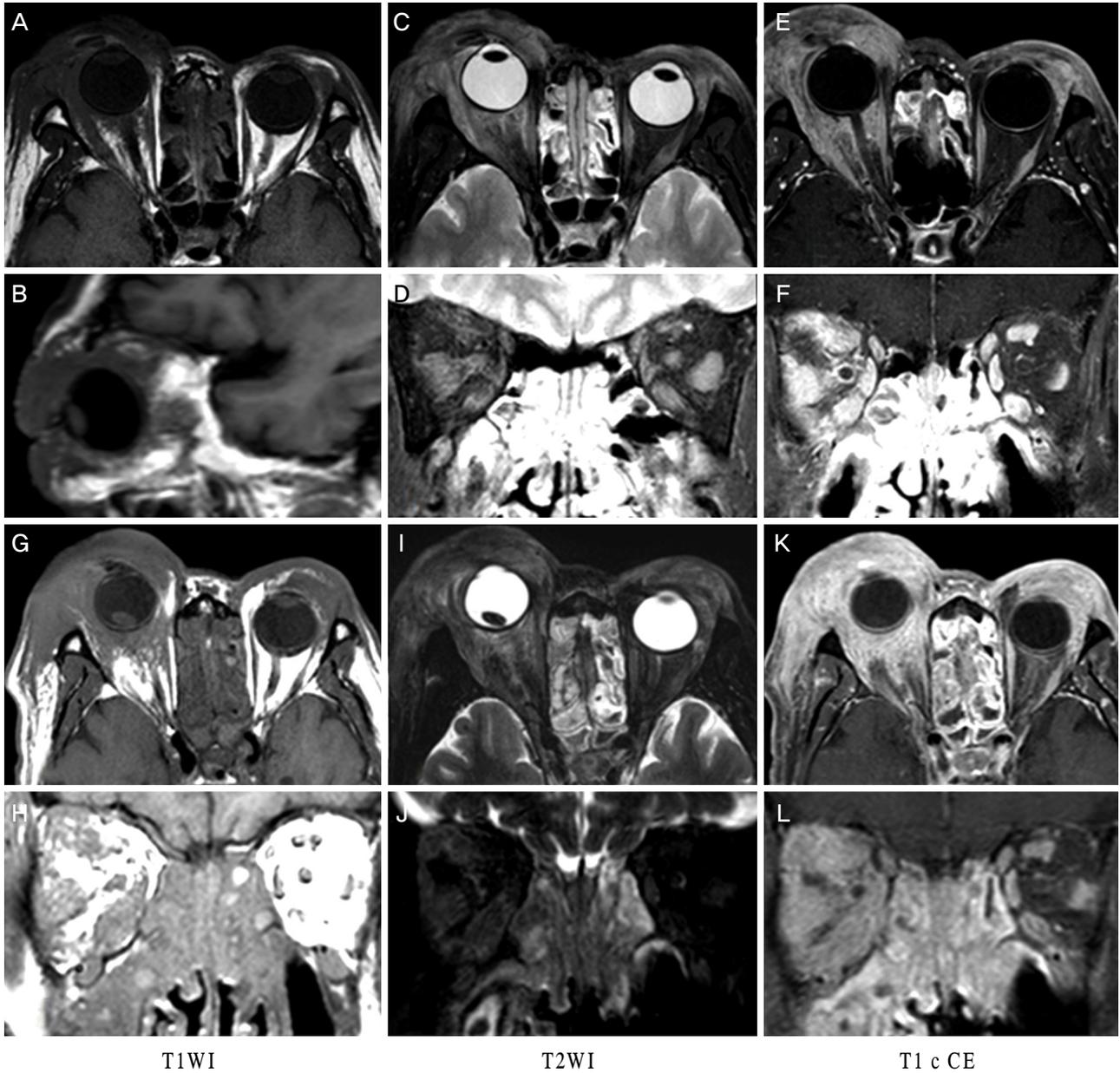


Figure 2. Orbit magnetic resonance imaging taken 2 years ago demonstrates ill-defined bilateral infiltrative orbital mass extending to lid, lacrimal gland, anterior orbit, nasal cavity, and sinuses. Mass infiltrates posterior orbit and extraocular muscles of right eye. Mass shows low signal intensity on T1-weighted images (T1WI) (A, B), heterogeneous high signal intensity on T2-weighted images (T2WI) (C, D), and strong enhancement by gadolinium contrast medium (T1 c CE) (E, F). Crystalline lens is not dislocated. After 2 years, orbital mass enlarges and infiltrates entire orbit (G-L). Exophthalmos progressed. Right orbital mass extends to orbital apex and enlargement of extraocular muscles is aggravated. Crystalline lens is dislocated into the vitreous cavity.

P100 잠복기의 지연을 보였다.

전신검사 소견상 폐기능검사서 중등도 폐쇄 소견을 보였으며, 혈중 지질 검사를 포함한 혈액 검사, 심전도, 단순 흉부사진, 전신 뼈스캔에서 모두 정상 소견을 보였다.

외부 병원에서 2년 전 시행한 안와자기공명영상 검사에서 우측 눈꺼풀, 눈물샘, 안와 주위 조직 및 안구 뒤 조직에 경계가 불분명한 침윤성 종괴와 외안근의 심한 비대가 관찰

되었고, 좌측은 눈꺼풀과 눈물샘을 침범하는 침윤성 종괴가 관찰되었다. 또한 양측 부비동에도 같은 양상의 종괴가 관찰되었다. 종괴는 T1 강조영상에서 외안근과 동등한 정도의 저신호강도를 보이고, T2 강조영상에서는 비균질한 고신호강도를 보였으며, 강한 조영증강이 관찰되었다(Fig. 2A-F). 본원 내원 당시 시행한 안와자기공명영상 검사에서는 2년 전보다 종괴의 침윤이 더욱 광범위해지고 심해졌으며, 우

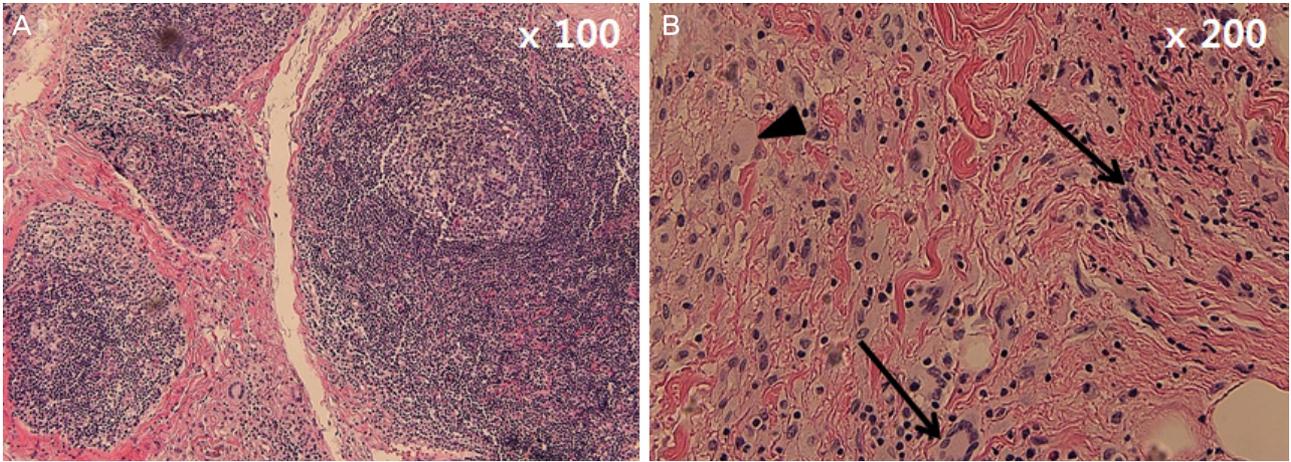


Figure 3. Histopathological examination of mass. (A) Histopathology shows granulomatous infiltration consisted of Touton giant cells, xanthoma cells (foamy histiocytes), and inflammatory cells with follicle formation (hematoxylin-eosin, $\times 100$). (B) The section demonstrates Touton giant cells (arrows) and xanthoma cells (arrowhead) (hematoxylin-eosin, $\times 200$).

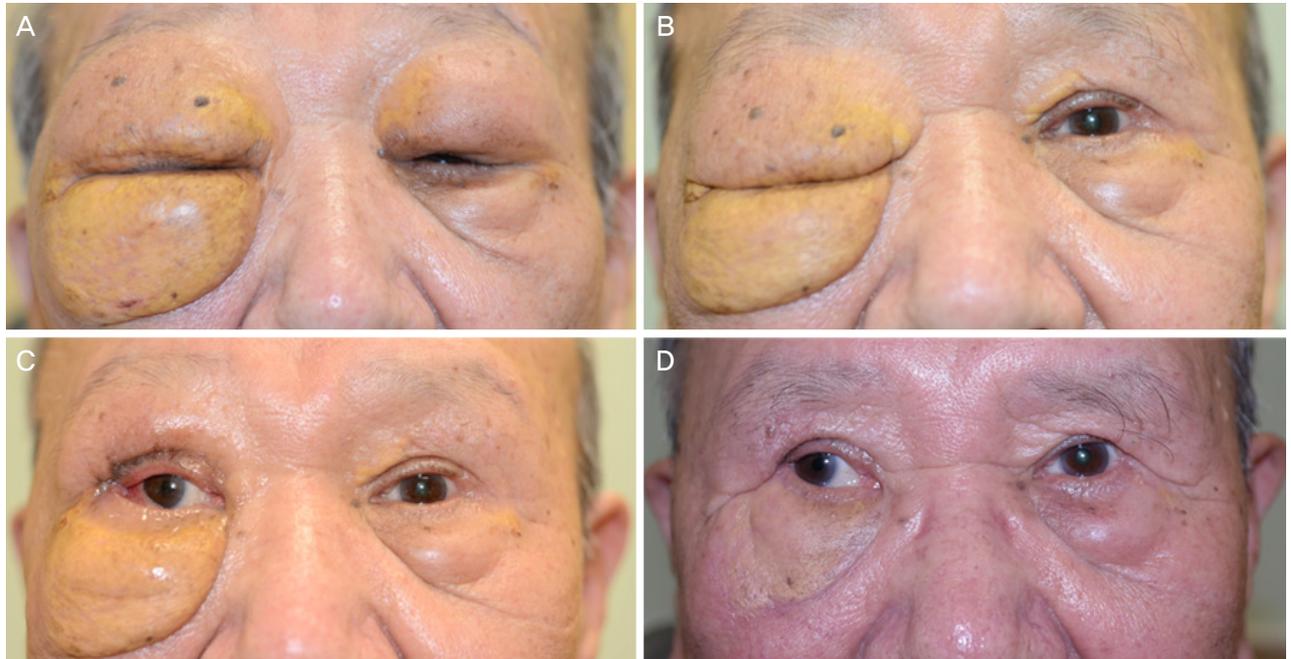


Figure 4. Serial preoperative and postoperative photographs of patient. (A) Clinical photograph of the patient before treatment shows bilateral eyelid mass and severe ptosis more marked in the right eye. (B) Left eyelid ptosis is improved two months after levator resection and mass debulking surgery of left upper eyelid. Note decreased tumor infiltration of right eyelid after systemic use of steroid and azathioprine. (C) One month after right upper eyelid surgery, improvement of right eyelid ptosis is noted. (D) Right lower eyelid mass is also improved one year after right lower eyelid surgery. There is marked improvement of eyelid mass with satisfactory cosmetic result.

측은 종괴가 시신경을 둘러싸며 안와 뒤까지 퍼져있었고, 좌측도 눈꺼풀과 눈물샘 침윤이 더욱 심해졌다(Fig. 2G-L).

환자는 좌측 눈꺼풀처짐 진행으로 인한 일상 생활의 어려움을 호소하여 좌측 위눈꺼풀종괴감량술, 눈꺼풀올림근 절제술, 위눈꺼풀전층절제술을 시행 받았다. 수술 시 주변 조직과 종괴의 심한 유착이 관찰되었으며, 조직 검사에서

눈꺼풀판, 눈둘레근, 눈꺼풀올림근, 눈물샘 및 지방 전반에 걸쳐 황색종세포(xanthoma cell; foamy histiocyte) 및 투우튼거대세포(Touton giant cell) 침윤이 관찰되었고, 림프여포증식(lymphoid follicular hyperplasia)과 호산구 침윤도 동반되었다(Fig. 3). 따라서 조직 검사 소견과 천식 병력을 고려하여 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종으로 진단하였다.

약물 치료로 면역억제제 azathioprine 100 mg 및 prednisolone 40 mg을 1일 1회 복용하기 시작하였으며, 스테로이드는 일주일마다 10 mg씩 1달 동안 감량하였다. 이후 좌측 눈꺼풀 처짐이 호전되었으며, 양측 눈꺼풀 종괴의 크기가 감소하고 부드러워지는 양상을 보였다. 3개월 이후 우측 위눈꺼풀 종괴감량술, 눈꺼풀올림근절제술, 위눈꺼풀전층절제술, 결막종괴제거술 및 결막낭재건술과 우측 아래눈꺼풀종괴감량술, 외안각성형술, 가쪽눈꺼풀판띠고정술을 단계적으로 시행하였다. 또한 우안 수정체탈구에 대해서 우안 유리체절제술, 수정체제거술, 인공수정체공막고정술 및 안내레이저광응고술을 시행하였고, 최종 경과 관찰 시 최대교정시력은 우안 0.5로 호전되었다. 이후 환자에게 우안 외사시에 대한 수술을 권유하였으나 환자는 현 상태에 만족하고 더 이상의 수술을 원하지 않았다. 현재 경구 스테로이드 복용 없이 azathioprine 100 mg으로 유지치료 중이며, 3년간의 추적관찰기간 동안 종괴의 재발 또는 치료 약물로 인한 전신적 부작용은 발생하지 않았고 미용적, 기능적으로 우수한 결과를 얻을 수 있었다(Fig. 4).

고 찰

성인에서 안와를 침범하는 황색육아종은 17세에서 85세 사이에서 발생하며 임상 양상 및 조직 소견에 따라 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종, 성인황색육아종, 생괴사성 황색육아종, 에드하임-체스터병 4가지로 분류된다.^{2,6} 이 중 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종은 눈 주위에 황색육아종이 발생한 이후 수개월에서 수 년 뒤 천식이 진단된다. 남자에서 여자보다 2배 정도 유병률이 높고, 천식 이외에도 림프절 병변, 이상단백혈증(paraproteinemia)이 동반되기도 하여 면역학적 기전이 발병 기전과 관련 있는 것으로 알려져 있다.^{2,7} 또한 혈청 면역글로블린 G (IgG)의 증가가 동반되기도 하며, 이는 B세포의 자극과 증식이 발병 기전과 관계가 있음을 의미한다.⁶ 성인황색육아종은 눈 주위 이외 타 장기 침범 및 전신 질환 동반이 없다.^{3,6} 생괴사성 황색육아종은 궤양 및 섬유화를 보이는 피하 병변을 보이는 것이 특징이며, 종괴의 타 장기 침범이 흔하고 이상단백혈증, 다발성 골수종 등과 같은 전신 질환을 잘 동반한다.⁵ 에드하임-체스터병은 안와 뒤 침범이 주로 나타나고 예후가 가장 안 좋은 것으로 알려져 있다. 남성에 더 많고 눈 주위뿐만 아니라 심장, 폐, 후복부, 뼈 등의 다른 장기에서 섬유성 경화를 일으킬 수 있으며⁸ 심장근육병증, 심한 폐질환, 만성신부전 등으로 인해 사망에 이를 수 있다.⁴ 따라서 성인에서 안와를 침범하는 황색육아종을 진단할 시에는 종괴의 전신 침범이 가능하고 전신질환을 잘 동반하여 예후가 나쁜 생

괴사성 황색육아종과 에드하임-체스터병을 감별하기 위해 전신검사를 하여야 하며, 이런 경우 면역억제제 등을 사용하여 적극적인 치료를 해야 한다.

성인에서 안와를 침범하는 황색육아종의 공통적인 조직 병리학적 소견으로는 황색종세포 및 투우튼거대세포의 조직 침윤이 있다.^{3,6} Sivak-Callcott et al⁶이 발표한 22예의 성인에서 안와를 침범하는 황색육아종에 대한 연구에 의하면 피부 조직에서는 피하 조직과 안윤근까지 깊숙이 침윤이 있었으며 황색종세포가 염증 세포 및 섬유아세포와 혼재되어 있을 때 병변의 경계가 더 불확실했다. 림프구는 모든 층에서 관찰되었으며 응집된 형태를 띠거나 섬유아세포와 혼재되어 넓게 침윤된 형태를 보였다. 다양한 크기와 수의 림프구 응집이 관찰되었으며 이는 특히 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종에서 가장 많이 발견되었다. 면역조직염색에서는 2차 여포(secondary follicle)의 배중심에는 B 림프구가 있었고, 여포주변(parafollicular zone)에는 T 림프구가 많았다. 다른 염증세포들, 특히 호산구와 형질세포는 조직에서 소량 관찰 되었으며 혈관주변의 염증은 보이지 않았다.

성인에서 안와를 침범하는 황색육아종의 치료는 매우 다양하게 보고되고 있다. 종괴감량술,⁶ 국소적 스테로이드 주사술,⁹ 고용량 스테로이드,⁶ 저선량 방사선 치료,² azathioprine,^{1,10} cyclophosphamide,¹¹ cyclosporine,⁶ methotrexate¹² 등의 다양한 면역억제제 치료가 보고되고 있으나, 재발이 흔하고 치료가 어려운 것으로 알려져 있으며, 치료에 대한 명확한 지침이 없는 실정이다.

Bijlsma et al¹은 13예의 성인에서 안와를 침범하는 황색육아종에 대한 연구를 발표하였는데, 이 중 5예에서 다른 자가면역 질환인 천식, 건선, 윤상육아종, 특발성혈소판감소성자반증이 동반된 경우들을 보고되었으며, 이 질환들은 T 림프구의 기능 이상, 그중에서도 CD4+ T 림프구의 기능 이상과 관련된 것으로 간주된다고 보고하였다. Sivak-Callcott et al⁶은 22예의 성인에서 안와를 침범하는 황색육아종의 면역조직염색에서 침윤된 림프구들이 CD8+ T 림프구가 대부분이었고, 이는 성인에서 안와를 침범하는 황색육아종과 CD8+ T 림프구가 연관이 있음을 암시한다고 보고하였다. 하지만 Ho et al¹³의 연구에서는 1예의 생괴사성 황색육아종의 면역조직염색에서 B 림프구와 관련이 있는 CD20 항원이 강하게 표현되어 B 림프구가 성인에서 안와를 침범하는 황색육아종의 발병에 연관이 있을 수 있음을 보고하였다. 따라서 성인에서 안와를 침범하는 황색육아종의 치료는 T 림프구뿐만 아니라 가끔적이면 B 림프구도 같이 억제하는 치료가 필요할 것으로 생각된다.¹ 또한 치료를 위해 면역억제제를 선택할 때에는 T 림프구와 B 림프구의 면역

조직염색 소견을 참작하여 그에 맞는 약제를 고려하는 것이 추천된다.⁶

류마티스 질환의 치료에 널리 사용되고 있는 azathioprine은 면역억제제 중 대사길항제에 속하는 purine 길항제로서 핵산을 파괴해 림프구에 비교적 선택적으로 작용한다.¹ Azathioprine은 T 림프구와 B 림프구 모두에 작용하는 면역억제제 중 하나이므로, 발병 이전에 T 림프구와 B 림프구가 모두 관련이 있을 것이라 생각되는 황색육아종성 질환의 치료에 효과가 있을 것으로 여겨진다.¹

Azathioprine과 스테로이드 병합치료는 성인에서 안와를 침범하는 황색육아종에서 치료 반응이 좋고 부작용이 적어 적합한 초기치료로 고려될 수 있다.¹ Shams et al¹⁰은 결막, 눈꺼풀, 안와를 동시에 침범한 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종 1예의 보고에서 황색육아종의 염증이 prednisone (1 mg/kg/day)을 복용 시 반응이 좋아 눈꺼풀치짐, 결막 침윤이 호전되었으나 용량을 줄인 이후 재발하였고, 이후 azathioprine (1-2 mg/kg/day)을 복용하여 재발이 없었다고 보고하였다. Bijlsma et al¹은 3예의 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종을 포함한 총 13예의 안와를 침범하는 성인 황색육아종의 연구에서 경구 prednisone (0.5-1 mg/kg/day)과 azathioprine (1-2 mg/kg/day)으로 병합치료를 시작한 뒤 염증 소견이 사라진 이후에는 경구 prednisone은 하루 10 mg 이하로 경감하였고, azathioprine은 평균적으로 1년 뒤 치료에 필요한 최소 용량으로 유지하거나 끊었으며, 병합치료를 받은 8예 중 충분히 치료 받은 5예에서는 다른 종류의 치료를 받은 환자들보다 좋은 결과를 얻었다고 보고하였다. 한편 azathioprine은 백혈구 및 혈소판감소증과 같은 골수억제, 오심, 구토, 감염 위험도 증가 등의 부작용이 다른 면역억제제에 비해서는 비교적 적은 것으로 알려져 있다.⁶ Bijlsma et al¹은 azathioprine으로 치료한 성인에서 안와를 침범하는 황색육아종 9예 중 2예에서만 오심, 위장장애의 부작용으로 azathioprine 복용을 중단했으며, azathioprine의 부작용으로 백혈구감소증과 골수억제가 가장 흔했고 빈번한 혈구검사를 해야한다고 하였다.

저자들이 알기로는 국내에서는 성인에서 안와를 침범하는 황색육아종 중 성인황색육아종¹⁴, 생괴사성 황색육아종¹⁵은 보고되어 있지만 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종은 보고된 바가 없다. 또한 국외에서도 저자들이 알기로는 본 증례와 같이 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종이 눈꺼풀, 눈물샘, 안와, 결막을 광범위하게 침범하고 안와 뒷부분까지 침범한 증례는 보고된 적이 없다. 이에 저자들은 두 번

의 수술적 치료와 방사선 치료 후에도 계속 진행되는 광범위한 침윤의 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종 환자에서 azathioprine과 스테로이드 병합 전신 약물요법과 함께 적절한 수술적 치료를 병행하여 미용적, 기능적으로 우수한 결과를 얻을 수 있었기에 본 증례를 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Bijlsma WR, van den Bosch WA, van Daele PL, Paridaens D. Azathioprine and prednisone combination treatment for adult periocular and orbital xanthogranulomatous disease. *Acta Ophthalmol* 2011;89:e278-82.
- 2) Jakobiec FA, Mills MD, Hidayat AA, et al. Periocular xanthogranulomas associated with severe adult-onset asthma. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1993;91:99-125; discussion 125-9.
- 3) Guo J, Wang J. Adult orbital xanthogranulomatous disease: review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2009;133:1994-7.
- 4) Alper MG, Zimmerman LE, Piana FG. Orbital manifestations of Erdheim-Chester disease. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1983;81:64-85.
- 5) Robertson DM, Winkelmann RK. Ophthalmic features of necrobiotic xanthogranuloma with paraproteinemia. *Am J Ophthalmol* 1984;97:173-83.
- 6) Sivak-Callcott JA, Rootman J, Rasmussen SL, et al. Adult xanthogranulomatous disease of the orbit and ocular adnexa: new immunohistochemical findings and clinical review. *Br J Ophthalmol* 2006;90:602-8.
- 7) Hammond MD, Niemi EW, Ward TP, Eiseman AS. Adult orbital xanthogranuloma with associated adult-onset asthma. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2004;20:329-32.
- 8) Murray D, Marshall M, England E, et al. Erdheim-Chester disease. *Clin Radiol* 2001;56:481-4.
- 9) Elnor VM, Mintz R, Demirci H, Hassan AS. Local corticosteroid treatment of eyelid and orbital xanthogranuloma. *Trans Am Ophthalmol Soc* 2005;103:69-73; discussion 73-4.
- 10) Shams PN, Rasmussen SL, Dolman PJ. Adult-onset asthma associated with simultaneous conjunctival, eyelid, and orbital xanthogranulomatosis responsive to systemic immunosuppression. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2015;31:e162-3.
- 11) Papagoras C, Kitsos G, Voulgari PV, et al. Periocular xanthogranuloma: a forgotten entity? *Clin Ophthalmol* 2010;4:105-10.
- 12) Hayden A, Wilson DJ, Rosenbaum JT. Management of orbital xanthogranuloma with methotrexate. *Br J Ophthalmol* 2007;91:434-6.
- 13) Ho VH, Chevez-Barrios P, Jorgensen JL, et al. Receptor expression in orbital inflammatory syndromes and implications for targeted therapy. *Tissue Antigens* 2007;70:105-9.
- 14) Chung SJ, Lew H. Adult orbital xanthogranulomatous disease in a 42-year-old woman. *J Korean Ophthalmol Soc* 2011;52:975-8.
- 15) Choi HJ, Kwon HJ, Kim HY. A case of post-traumatic necrobiotic xanthogranuloma of the orbit. *J Korean Ophthalmol Soc* 2008;49:677-80.

= 국문초록 =

성인 천식 동반 눈주변 황색육아종 1예

목적: 성인에서 안와를 침범하는 황색육아종은 드문 질환군으로 그중에서도 더욱 낮은 발생 빈도를 가지는 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 75세 남자가 15년 전부터 발생한 양측 눈꺼풀 종괴 및 노란색 피부 침착을 주소로 내원하였다. 13년 전 천식을 진단 받았다. 양안에서 노란색 피부 침착을 동반한 눈꺼풀 종괴 및 눈꺼풀처짐 소견을 보였고, 우안에서 더 심했다. 우안 안구돌출과 안구운동검사에서 안구운동의 제한 및 외사시, 상사시가 관찰되었다. 안와자기공명영상 검사에서 양측 눈꺼풀, 눈물샘, 부비동에 경계가 불분명한 종괴가 관찰되었으며, 우안은 안구 뒤까지 침윤성 종괴가 있었고, 외안근 비대가 관찰되었다. 좌측 위눈꺼풀수술 후 경구 azathioprine과 스테로이드 병합치료를 시작하였으며, 이후 눈꺼풀 종괴의 크기가 감소하였다. 이후 우측 위눈꺼풀수술 및 아래눈꺼풀수술을 추가로 시행하였다.

결론: 성인 천식 동반 눈주변 황색육아종은 재발이 쉽고 치료가 어려운 것으로 알려져 있으나, 수술적 치료와 함께 면역치료제-스테로이드 병합치료로 미용적, 기능적으로 우수한 결과를 얻을 수 있었다.

〈대한안과학회지 2016;57(9):1465-1471〉
