

= 증례보고 =

급속히 자연 퇴행한 양안 안와 가성종양

이승준

강원대학교 의과대학 안과학교실

목적 : 양안을 동시에 침범한 안와 가성종양 환자에서 종양 발견 2주만에 치료 없이 빠르게 자연 퇴행된 경우를 경험하였기에 그 1예를 보고하는 바이다.

대상과 방법 : 3일전부터 시작된 두통과 우안의 통증을 주소로 내원한 63세 남자 환자에서 시행한 안와전산화단층촬영과 자기공명영상에서 안와 양측 하부의 경계가 분명한 원형의 종괴가 관찰 되어 2주간 전신검사 시행한 후 종괴의 크기가 큰 우안에서 절제생검을 시행하였다.

결과 : 전신검사에서 특이 소견 없었으며 조직검사와 부피감소를 위해 시행한 우안 종양절제수술에서 종양을 발견할 수 없었다. 조직병리학적 진단을 위해 술 전 영상에서 종괴가 있었던 위치로 추정되는 주변조직에서 절제생검을 시행하였다. 수술 직후 시행한 안와 전산화단층촬영에서 양안 모두에서 안와의 종괴가 대부분 퇴행되어 있었다. 조직검사 결과 종양세포 없는 염증세포침윤 소견을 보였고 이후 3개월간 스테로이드 투여 후 중단하였으며 이후 8개월째 재발은 없었다.

〈한안지 48(8):1151-1157, 2007〉

안와 가성종양은 주로 단안에서 국소적, 전신적으로 원인 없이 발생하는 안와의 특발성 염증으로 부신피질 호르몬 치료가 효과적이지만¹⁻⁴ 일부에서는 부신피질호르몬으로 치료되지 않거나 재발하여 면역억제제나 방사선치료까지도 병용해야 하는 경우가 있으며^{5,6} 다른 질환을 반드시 배제해야 진단을 붙일 수 있는 확진이 까다로운 질환이다. 저자는 양안 안와 종양 환자에서 종양 발견 2주 만에 특별한 치료 없이 자연 퇴행하여 조직생검시 종괴를 찾을 수 없어 매우 당황스러운 상황을 경험하고, 어렵게 안와 가성종양으로 진단한 경험을 하였기에 이를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

63세 남자환자가 3일전부터 시작된 두통과 우안의 간헐적 통증을 주소로 내원하였다. 안검사에서 우안은 4 mm안구돌출을 보였고 안압은 우안 25 mmHg, 좌

안 21 mmHg 이었다. 시력, 색각, 시야, 안저검사와 외안근 기능 모두 정상이었으며 안검 및 결막에 부종 또는 촉진되는 종괴는 없었다. 안와전산화단층촬영에서 양안 안와 하부에 종괴가 관찰되었다. 우안의 종괴가 더 컸으며 좌우 22 mm, 높이 18 mm, 길이 22 mm 크기였다. 양안에서 종괴는 안구 후부에서 안와 침범까지 하직근 하부에 밀착하면서 안구를 앞쪽, 위쪽으로 전위시키는 소견이 관찰되었고 양안 모두에서 안와골이나 두개강 내 침범소견은 보이지 않았다(Fig. 1). 안와 자기공명영상검사서 양안의 종괴는 T1과 T2 영상에서 각각 중간과 낮은 신호강도를 보였고, 미약한 조영증강을 보였다(Fig. 2). 전신검사로 말초혈액, 말초혈액 도말, 백혈구, B형과 C형 간염, 간기능, 매독, 후천성 면역결핍증, 요, 대변 기생충, 혈당, 전해질, 갑상선 기능, 혈청 안지오텐신 전환효소, 흉부 방사선, 척추 방사선, 복부초음파 등을 시행하였으나 특이 소견은 보이지 않았다. 악성 림프종과 전이성 종양의 가능성을 배제하기 위해, 안구돌출과 통증이 있고, 종괴의 크기가 커 향후 시신경 압박의 가능성이 있는 우안에서 종양 발견 2주 후 절제생검을 겸한 종괴제거술을 시행하였다. 절제생검직전 환자의 상태는 최초 내원 당시와 비교하여 특별히 변화된 점은 없었다. 수술은 전신마취하에서 시행하였으며 내시경과 수술현미경을 이용하여 결막경유절개(transforix approach)를 시행한 후,

〈접수일 : 2007년 3월 7일, 심사통과일 : 2007년 6월 20일〉

통신저자 : 이 승 준

강원도 춘천시 효자2동 192-1

강원대학교병원 안과

Tel: 033-258-2443, Fax: 033-258-2191

E-mail: opticus@kangwon.ac.kr

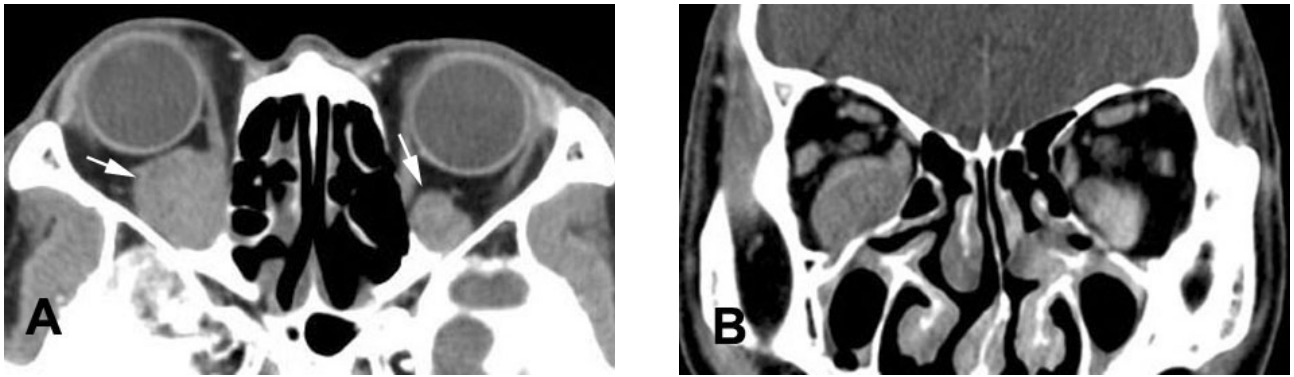


Figure 1. Pre-operative CT and MRI findings (2 weeks before excisional biopsy). Post-enhancement axial (A) and coronal (B) CT scan show the right eyeball is protruded compared with the left eyeball and homogenous, subtle enhanced, well demarcated round orbital mass in the inferior aspect of the globe. The both orbital mass is extending from the apex to the posterior margin of the globe (white arrows). There are displaced inferior rectus muscles not separable from the mass and no adjacent bone destruction.

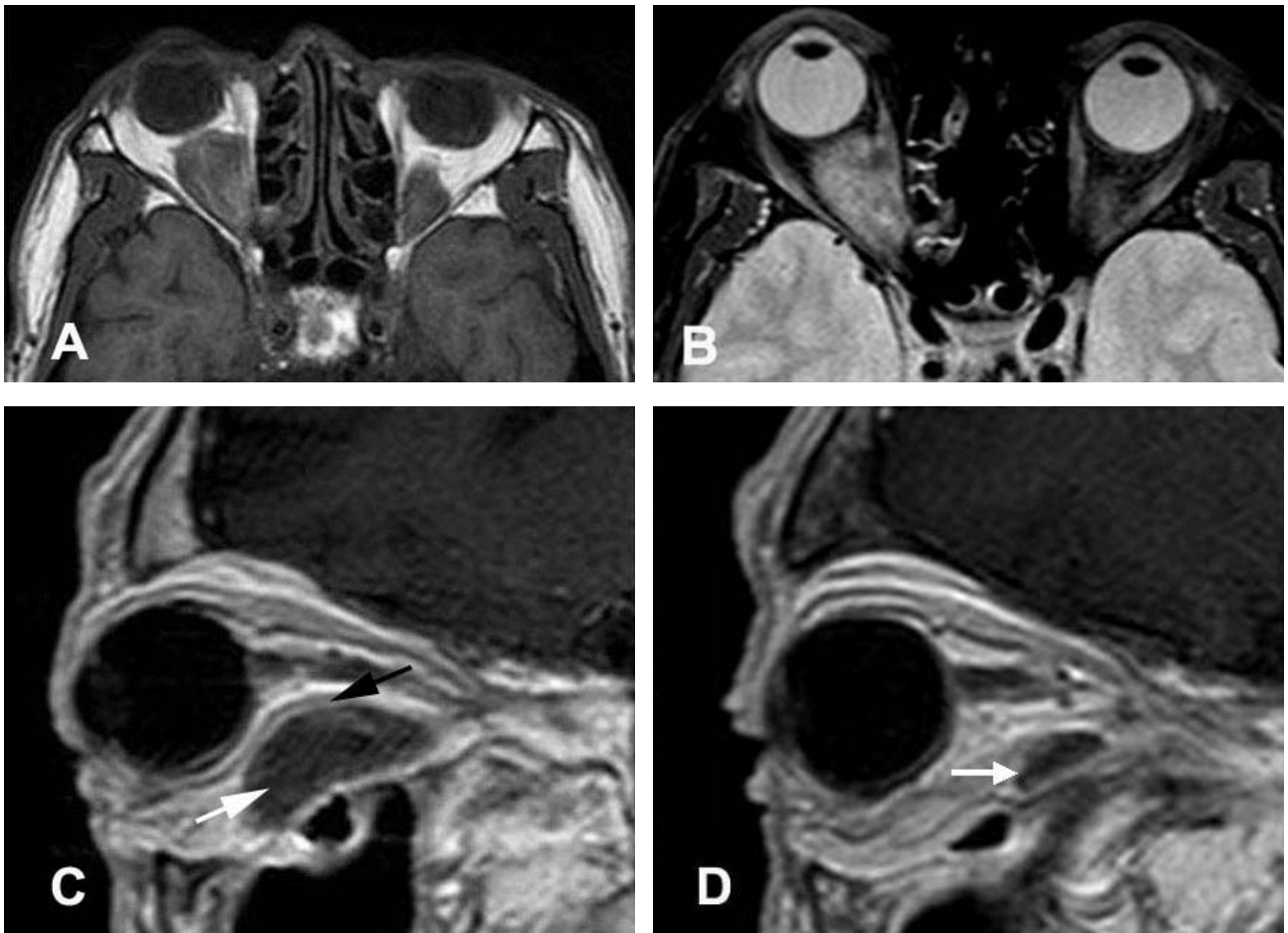


Figure 2. Pre-operative MRI findings (2 weeks before excisional biopsy). On the T1-weighted axial image (A), the bilateral orbital mass appeared as an isosignal intensity with gray matter of the brain. T2-weighted axial image with fat suppressed image (B) shows the bilateral orbital mass with central low signal intensity. Right (C) and left (D) postcontrast T1-weighted sagittal images demonstrate that elongated extraconal masses (white arrows) in the inferior aspect of both orbit, prominent in the right orbit. The masses with homogeneous low internal signal intensity and higher signal intensity in the peripheral rim (black arrow) are noted.

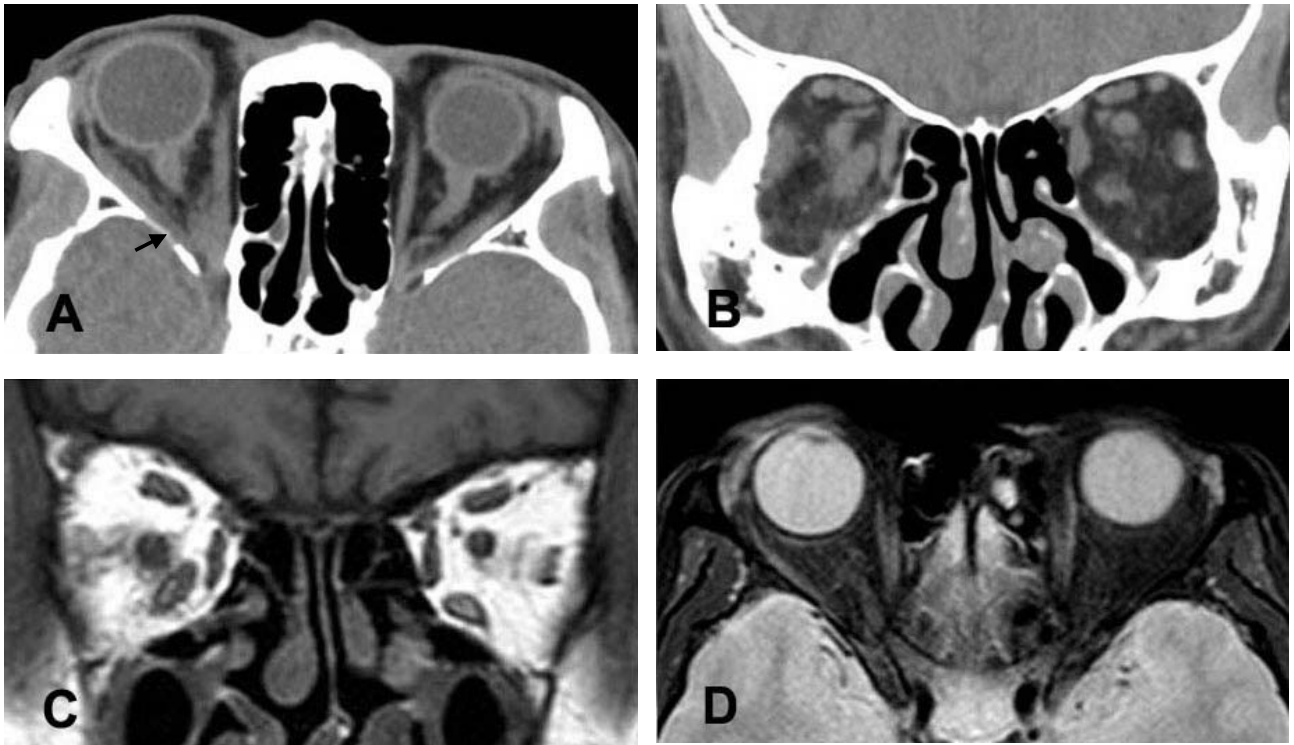


Figure 3. Post-operative follow-up CT (2 hours after excisional biopsy) and MRI (1 day after excisional biopsy) findings. As compared to the previous CT, images reveal marked interval reduction of bilateral orbital masses. Mild swelling of the right inferior rectus muscle is noted and it was regarded as a result of operation. Insignificant residual mass-like lesion (black arrow) in the far posterior aspect of the inferior orbits along the inferior rectus muscles can be seen. (A, B) T1 weighted coronal image (C) and T2 weighted axial with fat suppression image (D) show only mild thickening along inferior rectus muscle and there is no round mass in both orbits which was seen in pre-operative MRI images.

안윤근과 안와 격막 사이를 박리하고 골막을 노출시킨 후 안와 바닥을 따라 안와 조직을 박리하며 종양을 탐색하였다. 공막 침범여부를 확인하기 위해 3시부터 7시 방향까지 각막윤부에서부터 테논낭을 공막으로부터 분리하여 구후부까지 2층의 박리면(dissection layer)을 만들었고 안구견인을 위하여 하직근과 내직근에 4-0 black silk로 견인봉합사를 걸어 두었다. 그러나 안와 골 내벽과 하벽, 안구 하면을 따라 안와골 하연에서 35 mm 까지 조직을 박리하여 안와 침부까지 종양을 탐색하였으나 종괴를 찾을 수 없어 잠시 수술을 중단하고 술 전 CT와 MRI를 다시 확인하여 해부학적인 위치를 재차 확인한 후 다시 진행하였으나 역시 종괴를 발견할 수 없었다. 술 전 MRI T2 영상에서 종괴의 일부가 균일하지 않게 보여 골막하혈종과 같은 낭성종괴의 가능성이 있었으나 골막과 하직근에서 혈종이나 이전 혈종이 있었던 것으로 여겨지는 조직은 보이지 않았으며 근육과 골막의 표면에서도 이상소견은 보이지 않았다. 안와하벽의 골막이 골에 치밀하게 부착되어 있었으며 융기된 골막은 발견할 수 없었다. 안와 침부까지 수술 부위를 확대하여 종양을 확인하는 과정에서의 하직근과

내직근의 지속된 견인으로 인한 외안근의 손상 및 시신경궁 인접 부위까지 박리로 인한 시신경의 손상과 구후출혈 등의 위험성으로 종양 탐색을 중지할 수 밖에 없었고 술 전 종양이 있었던 위치 주변의 안와지방, 연부조직, 그리고 하직근에서 1 mm×1 mm 크기로 5개 조직을 얻어 조직검사를 시행하였다. 수술 직후 술중 안와 종양을 발견하지 못했을 가능성을 확인하기 위해 추적 안와전산화단층촬영을 시행한 결과 우안은 종괴 절제를 시행하지 못하였고 좌안은 수술하지 않았음에도 양안 모두에서 술 전 보였던 종괴는 대부분 퇴행되어 있었으며 총건륜 부분에 국한된 정도의 하직근 부종만이 관찰되었다. 술 후 1일째 시행한 자기공명영상에서도 양안의 종양은 심하게 퇴행되어 있었다(Fig. 3). 술중 시신경 손상의 가능성 있어 자기공명영상검사 직후 메틸프레드니솔론(solu-Medrol®, Pharmacia and Upjohn, USA) 250 mg을 1일 4회 3일간 정맥 주사 하였다. 술 후 1주에 시행한 전신 골스캔검사서 전이를 의심할 만한 소견은 보이지 않았다. 조직검사에서 종양세포는 관찰되지 않았고 다양한 염증세포의 침윤과 정도의 섬유화만이 관찰되었으며 CD3, CD45,

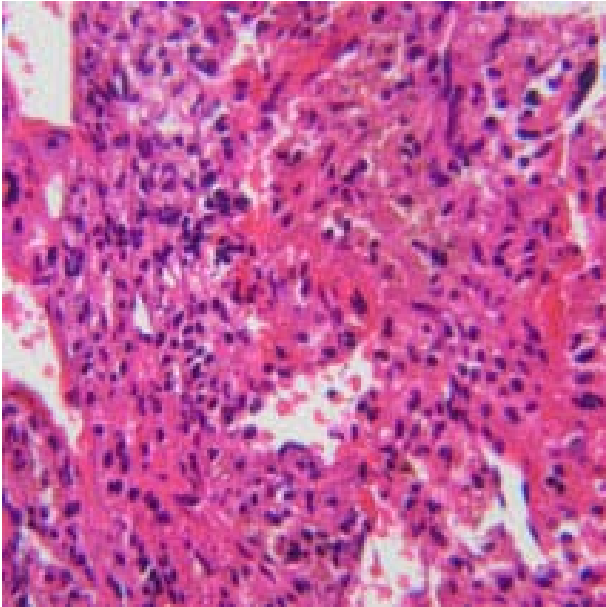


Figure 4. Mild non-specific inflammation with fibrosis (hematoxylin-eosin, ×200). The right orbit.

S-100, SMA 등의 면역화학염색검사에서도 B 또는 T 세포 림프종이나 신경기원종양 등을 의심할만한 소견은 보이지 않았다(Fig. 4). 조직검사와 수술 소견, 임상양상을 종합하여 양측성 안와 가성종양으로 진단하였고 수술 후 4일째부터 프레드니솔론 60 mg을 전신투여하였고 2주 간격으로 10 mg씩 감량하여 3개월간 투여하였고 안와전산화단층촬영에서 지속적으로 종괴가 관찰되지 않아 이후 중단하였다(Fig. 5). 술 후 1개월째부터 우안의 안구돌출과 통증은 관찰되지 않았으며 안검사에서 이상소견은 보이지 않았고 이후 경과관찰 8개월째까지 안과검사, 방사선영상검사, 전신검사에서 재발 또는 림프종을 비롯한 악성질환 또는 다른 질환을 시사하는 소견이 보이지 않았으며 최종적으로 안와 가성종양으로 진단하였다

고 찰

안와 가성종양은 국소적, 전신적인 원인 없이 발생하는 안와조직의 비특이적 염증성 종괴 형성을 특징으로 하는 질환으로 1905년 Birch-Hirschfeld¹가 처음 기술한 이래 많은 보고²⁻⁴가 있었지만 명확하게 밝혀진 조직 병리학적 원인은 없으며 안와 외에 폐, 간, 갑상선, 복막 등에도 발생하는 것으로 알려져 있다.^{7,8} 안와 가성종양의 원인은 감염이나 자가면역질환에 의해 야기된 조직 손상의 공통적 회복과정인 cytokine 매개 섬유증식과 콜라겐 합성과정에서의 비정상적인 상처 치유과정에 의한 것이라고 여겨지며⁹ 임상양상은 종양의 성장 속도, 발생 위치, 크기 및 섬유화 정도에 따라 안와 내 공간 점거(space occupying) 효과에서부터 주변조직 침범까지 다양하게 나타날 수 있다.⁹⁻¹³ 부신피질호르몬의 치료 효과가 좋아 스테로이드에 대한 반응이 임상 진단의 한 방법으로도 사용되어 왔지만 스테로이드 치료에 반응하지 않는 안와 가성종양이 있고 오히려 일부 악성종양을 비롯한 다른 안와질환의 경우에서 반응을 보이는 경우^{9-11,14}가 있어 부신피질호르몬 치료에 의한 진단은 한계가 있다. 따라서 임상증상, 방사선영상검사와 함께 반드시 국소적, 전신적 원인을 모두 배제한 후 조직검사를 통해 병리학적으로 종양세포가 없는 염증반응을 확인하는 것이 가장 안전한 진단이라고 할 수 있다. 안와 가성종양의 조직검사는 절제생검을 시행하는 것이 가장 정확한 정보를 얻을 수 있지만¹⁰ 조직검사가 급성기의 전방성 및 미만성의 가성종양에서 병의 치유 과정에 오히려 방해가 될 수 있으며 시신경 뒤쪽에 있거나 순수하게 외안근을 침범한 경우의 절제생검은 시신경과 외안근에 손상을 줄 수 있어 부신피질호르몬 치료에 효과가 없는 경우나 반복하여 재발하는 경우에 한해 시행하자는 의견도 있다.^{9,11,14}

본 증례에서 스테로이드 치료 전 절제생검을 시행하

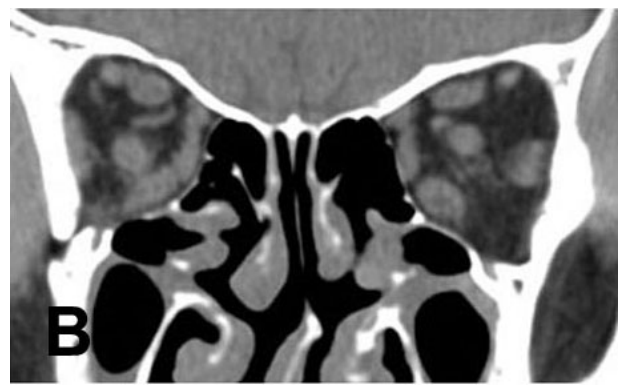


Figure 5. Orbital CT findings at 3 months after diagnosis. On axial and coronal views, tumor-like lesion of both orbits are not noted anymore.

고자 하였는데 일반적으로 안와 가성종양의 경우 스테로이드 치료에 민감하게 잘 반응하는 경우가 많아 일단 안와 가성종양이 의심되면 부신피질호르몬 투여를 하고 조직검사는 재발하거나 면역억제제, 방사선치료에도 반응하지 않는 경우 시행하는 것이 통상의 치료과정이다. 그러나 본 증례의 경우는 부신피질호르몬치료에 앞서 일단 조직생검을 계획하였고 수술 시 가능한 많은 범위의 종괴를 제거하고자 하였는데 그 이유는 첫째, 40년 흡연경력을 가진 63세의 양측성 안와종양 환자로 악성 림프종과 전이성 종양을 가장 먼저 고려해야만 하고, 전신검사에서 이상소견 없이 악성 림프종이 안와종양으로 최초 진단되는 경우도 있어¹⁹ 이런 경우에는 진단이 늦어지면 환자의 생존률에 치명적인 악영향을 미칠 수 있으며 둘째, 술 전 영상검사에서 나타난 종괴의 양상이 일반적인 안와 가성종양과는 차이가 있었으며 셋째, 종괴의 크기가 크고 침부에 위치하여 향후 시신경 압박의 가능성이 있다고 판단되었기 때문이다. 본 증례의 경우 종괴 탐색에 실패하여 종양의 완전제제를 통한 절제생검을 시행하지 못했지만 안와 가성종양의 경우 외안근 건에 병변이 있는 경우가 많고 방사선영상에서 확인할 수 없지만 안와 지방조직까지 침범하는 경우가 많다는 보고^{10,15-17}가 있으며 술 전 종괴가 하직근과 구후부 지방조직에 밀착되어 있어, 이들 부위에서 얻은 다수의 조직검사를 통해 가성종양의 진단이 가능하였다.

술 전 영상에서 종괴의 일부가 급성 혈종과 유사한 소견이 있어 절제생검시 안와골 하연을 따라 안와하벽을, 안구하면을 따라 각막윤부에서 적도부 후면 4~5 mm까지 테논낭을 박리하여 하직근과 주변조직을 면밀히 관찰하였으나 골막과 하직근에서 혈종이나 혈종이 있었던 것으로 여겨지는 조직은 보이지 않았으며 안와하벽의 골막은 골에 치밀하게 부착되어 있었고 융기된 골막은 발견할 수 없었다. 환자는 심혈관계질환이나 외상, 구토, 발살바 행위의 병력이 전혀 없었고 술 전 시행한 혈액검사에도 출혈성 경향을 나타낼 수 있는 이상소견은 보이지 않았다. 안와 골막하혈종의 경우 안와상벽과 내벽에 발생하며 대부분의 경우 선행하는 외상이나 혈액학적 이상을 동반하기에 수술 소견과 임상양상을 고려하여 최종적으로 가성종양으로 배제 진단하였다. 저자가 확인한 문헌 보고에 의하면 안와 경화성 종양과 유사한 면역학적 기전을 보이는 폐, 간, 갑상선, 복막 등 안와 외에 발생한 가성종양의 경우 수술적 절제가 필요한 경우가 대부분이며^{2,5} 자연퇴행은 드물다고 보고되고 있으며 드물게 간(liver)에 발생한 가성종양이 1개월 만에 자연 퇴행된 경우가 보고¹⁸된 바 있으나 안과 영역에서는 본 증례와 같이 양안의 안와 가성종양이 종양 발견 2주만에 빠르게 자연 퇴행된 것은 지금

까지 보고된 바 없다. 안와 가성종양은 조직학적으로는 양성 질환이지만 급성기에 적절한 치료를 하지 못하면 실명이나 외안근마비 등의 임상적으로는 예후가 나쁜 양상을 나타낼 수 있으므로 급성기 때에 시력과 외안근을 보존하여 향후 영구적 손상이 남지 않도록 하는 것이 치료 목표이다. 안와 가성종양의 치료방법은 한가지로 정해진바 없고 종괴의 위치, 크기, 발생속도에 따라 다를 수 있어 환자의 상황에 적합한 치료방법을 선택해야 할 것이다. 종괴가 국소적이거나 앞쪽에 위치할 때는 수술적 제거와 조직생검이 최선의 선택일 수 있으며 악성종양의 위험요인이 없거나, 안와 침부나 외안근에 국한되어 수술적 제거 시 손상 위험이 큰 경우는 우선적으로 스테로이드 치료를 하고, 재발하거나 스테로이드 치료에 반응이 없거나 다른 악성종양과 감별이 힘든 경우는 조직검사 후 면역억제제와 방사선치료 등을 병용하는 것이 좋을 것이다.⁶ 또한 안와종양의 진단에는 환자의 나이와 양측성을 반드시 중요한 인자로 고려해야 하는데 특히 60세 이상에서는 악성화 경향이 높아 전체적으로는 악성종양이 2/3 이상이고, 양안에 발생한 경우는 80% 이상에서 악성 림프종을 보인다는 보고⁴도 있어 고령의 환자의 경우 악성 종양을 배제하기 위해 조직검사를 시행하는 것이 필요하다. 이때는 중복검사가 되더라도 절제생검 직전 다시 영상검사를 하여 만약에 있을지 모르는 종양의 변화를 확인하는 것이 본 증례에서처럼 빠른 시간에 변화하는 안와 종양의 치료에 도움을 줄 수 있을 것으로 생각된다.

이상으로 저자는 고령의 환자에서 양안에 안와 가성종양이 발생되었으나 2주 만에 급속히 자연 퇴행된 매우 드문 경험을 하였고 이는 아직까지 국내에서 보고된 바 없어 문헌고찰과 함께 그 1예를 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) Birch-Hirschfeld A. Zur Diagnostik und Pathologie der Orbital-tumoren. Ber Dtsch Ophthalmol Ges 1905;32:127-35.
- 2) Rootman J, McCarthy M, White V, et al. Idiopathic sclerosing inflammation of the orbit. A distinct clinicopathologic entity. Ophthalmology 1994;101:570-84.
- 3) Gunalp I, Gunduz K, Yazar Z. Idiopathic orbital inflammatory disease. Acta Ophthalmol Scand 1996;74:191-3.
- 4) Demirci H, Shields CL, Shields JA, et al. Orbital tumors in the older adult population. Ophthalmology 2002;109:243-8.
- 5) Levine MR, Kaye L, Mair S, Bates J. Multifocal fibrosis. Report of a case of bilateral idiopathic sclerosing pseudotumor and retroperitoneal fibrosis. Arch Ophthalmol 1993;111:841-3.
- 6) Kim SH, Sun DY, Kim YD. Clinical characteristics of sclerosing pseudotumor of the orbit. J Korean Ophthalmol Soc 2000;41:2157-67.

- 7) Wojno TH, Grossniklaus H. Inflammatory pseudotumor of the eyelid. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1995;11:125-30.
- 8) Rose AG, McCormick S, Cooper K, Titus JL. Inflammatory pseudotumor (plasma cell granuloma) of the heart. *Arch Pathol Lab Med* 1996;120:549-54.
- 9) Mombaerts I, Goldschmeding R, Schlingemann RO, Koornneef L. Clinical pathological review. What is orbital pseudotumor? *Surv Ophthalmol* 1996;41:66-78.
- 10) Devron HC, Theodore M. Orbital Pseudotumor. Fine-needle aspiration biopsy and response to therapy. *Ophthalmology* 1993;100:1702-10.
- 11) Moseley IF, Wright JE. Orbital pseudotumor. *Clin Radiol* 1992;45:67-8.
- 12) Hyun GH, Han SK. Atypical inflammatory orbital pseudotumor with acute pneumonic infiltration. *J Korean Ophthalmol Soc* 2001;42:1798-802.
- 13) Andrade DM, Martins SJ, Paz O, et al. Inflammatory pseudotumor : A diagnostic dilemma. *Eur J Intern Med* 2006;17:514-6.
- 14) Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, et al. Are systemic corticosteroids useful in the management of orbital pseudotumors? *Ophthalmology* 1996;103:521-8.
- 15) Lee H, Kim SJ, Lee SY. Classification and treatment efficacy of orbital pseudotumor. *J Korean Ophthalmol Soc* 2001;42:1647-54.
- 16) Maurer I, Zierz S. Recurrent orbital myositis: report of a familial incidence. *Arch Neurol* 1999;56:1407-9.
- 17) Kert G, Clement CI, O'Donnell BA. Clinical case notes. Orbital lymphoid tumor located within an extraocular muscle. *Clin Experiment Ophthalmol* 2004;32:651-5.
- 18) Levy S, Sauvanet A, Diebold MD, et al. Spontaneous regression of inflammatory pseudotumor of the liver presenting as an obstructing malignant biliary tumor. *Gastrointest Endosc* 2001;53:371-4.
- 19) Akansel G, Hendrix L, Erickson BA, et al. MRI patterns in orbital malignant lymphoma and atypical lymphocytic infiltrates. *Eur J Radiol* 2005;53:175-81.

=ABSTRACT=

Rapid Spontaneous Regression of Bilateral Pseudotumor

Seung Jun Lee, M.D.

Department of Ophthalmology, Gangwon National University, College of Medicine, Gangwon, Korea

Purpose: To report a rare case of bilateral pseudotumor with a two-week rapid spontaneous regression

Method: A 63-year-old man visited our clinic with a chief complaint of a headache and right ocular pain. An orbital computerized tomography (CT) scan revealed a round mass with well-demarcated capsule-like boundaries located in the inferior part of both orbits. After a systemic evaluation to exclude a systemic malignancy, we performed excisional biopsy of the right orbital mass to make diagnosis.

Result: The right orbital mass was not found at the time of surgery for an excisional biopsy. Instead, we took multiple small biopsies of orbital fat, inferior rectus muscle, and adjacent soft tissues. Histologic examination revealed a non-specific inflammatory reaction without the presence of tumor cells. There was a marked spontaneous regression of the mass in both orbits on an immediate follow-up orbital CT. The patient began steroid treatment for 12 weeks under the presumptive diagnosis of bilateral pseudotumor. There was no evidence of recurrence at the eight-month follow-up.

J Korean Ophthalmol Soc 48(8):1151-1157, 2007

Key Words: Bilateral pseudotumor, Spontaneous regression

Address reprint requests to **Seung Jun Lee, M.D.**

Department of Ophthalmology, Gangwon National University Hospital

#192-1 Hyoja-3dong, Chuncheon 200-722, Korea

Tel: 82-33-258-2443, Fax: 82-33-258-2191, E-mail: opticus@kangwon.ac.kr