

= 증례보고 =

소아에서 급성 눈물샘염으로 발현된 비특이성안와염 1예

염혜리 · 강남여

가톨릭대학교 의과대학 안과학교실

목적: 소아 연령에서 드물게 발생하는 급성 눈물샘염으로 발현된 비특이성안와염을 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례요약: 9세 환아가 5일간의 발적, 압통을 동반한 우측 눈꺼풀 부종 및 이측 결막 충혈을 주소로 내원하였다. 발열 등 전신 증상은 없었으며, 안와연조직염 의심하에 전신적 항생제 치료를 시행하였으나 반응이 없었고 안와 전산화단층촬영 및 자기공명영상에서 우측 눈물샘의 염증성 비대 소견과 함께 스테로이드 치료에 잘 반응하여 비특이성안와염으로 인한 급성 눈물샘염으로 진단되었다. 2개월간의 스테로이드 감량치료 후 염증이 소실되었으며 4개월의 경과 관찰 시 재발소견은 없었다.

결론: 일측성으로 발생한 눈꺼풀 부종 및 발적 시 소아에서 흔히 안와연조직염을 의심할 수 있으나 감별질환으로 비특이성안와염의 일종인 급성 눈물샘염을 고려해 보아야 한다.

〈대한안과학회지 2011;52(11):1357-1361〉

급성 눈물샘염은 매우 드물게 발생하는 질환으로 상이측 안와 부위의 통증과 함께 갑작스런 눈물샘의 비대와 염증 소견 및 가쪽 눈꺼풀의 발적과 부종을 동반한다.^{1,2} 급성 눈물샘염을 일으키는 원인으로는 흔히 유행성이하선염 바이러스, Epstein-Bar (EB)바이러스 감염과 임균 등 세균에 의한 감염 혹은 침윤성 질환(infiltrative syndromes)^{1,2} 등이 알려져 있으나 드물게 비특이성안와염의 일부로서 발생되기도 한다.

저자들은 아직까지 국내에 보고된 예가 없는 소아에서 비특이성안와염의 일종인 일측성으로 발생한 급성 눈물샘염 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례보고

건강한 9세 남아가 5일간 지속된 우측 눈꺼풀의 부종 및 발적, 경미한 안통과 분비물을 주소로 내원하였다. 발열 및 다른 전신 증상은 없었으며 다른 안과 치료를 받았으나 증상 호전 없이 눈꺼풀 부종이 더욱 증가되어 본원에 전원되

었다. 5년 전 외상으로 우측 이마뼈 부위 피부열상을 봉합한 기왕력이 있었고 알레르기 비염 외에 다른 병력은 없었다.

안과검사상 나안 시력은 우안 0.7, 좌안 1.0이었으며, 우안 눈꺼풀의 발적을 동반한 부종 및 기계적 눈꺼풀처짐이 관찰되었다(Fig. 1A). 귀앞 림프절 촉지는 되지 않았고 윗 눈꺼풀이 잘 떠지지 않았으며, 윗눈꺼풀의 촉진 시 둔한 통증을 호소하였고, 외측으로 안구운동 시 동통과 함께 미약한 외전장애를 보였다. 세극등현미경검사에서 우안 이측 결막의 부종 및 충혈이 결막구석에 황색의 용기된 병변과 함께 관찰되었고 상이측 눈꺼풀염부위의 미약한 비대 및 충혈 소견이 관찰되었다(Fig. 1B). 급성 안와연조직염 의심하에 입원하여 전신적 항생제 치료를 시작하였고 눈꺼풀 부종에 대해 안와 전산화단층촬영을 시행하였는데 우측 가쪽의 안와연조직, 안와사이막앞연조직 및 우측 윗눈꺼풀의 부종 소견과 함께 우측 눈물샘의 전반적 비대소견이 관찰되었다. 안와골 침범 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2A, B). 급성 눈물샘염을 의심하여 감염 및 전신질환 동반여부 검진을 위하여 혈액검사를 시행하였는데 ESR, CRP의 증가와 함께 ANA (antinuclear antibody) 양성 외 특이 감염 소견은 보이지 않았다. Epstein-Barr바이러스 항체 검사에서는 Heterophilic 항체 음성, Epstein-Barr virus nuclear antigen IgM 1:17, Epstein-Barr viral capsid antigen IgM 1:0.63을 나타내었다.

내원 3일 후에도 눈꺼풀 및 결막은 전신적 정맥항생제 치료에 반응을 보이지 않았고 상이측 결막구석에 눈꺼풀염(palpebral lobe)의 비대 소견이 더욱 뚜렷하게 관찰되었다

■ 접수 일: 2011년 1월 26일 ■ 심사통과일: 2011년 4월 26일
■ 게재허가일: 2011년 9월 22일

■ 책임저자: 강 남 여
경기도 부천시 원미구 소사동 2
가톨릭대학교 부천성모병원 안과
Tel: 032-340-2125, Fax: 031-340-2661
E-mail: nyeokang@catholic.ac.kr

* 이 논문의 요지는 2010년 대한안과학회 제104회 학술대회에서 포스터로 발표되었음.

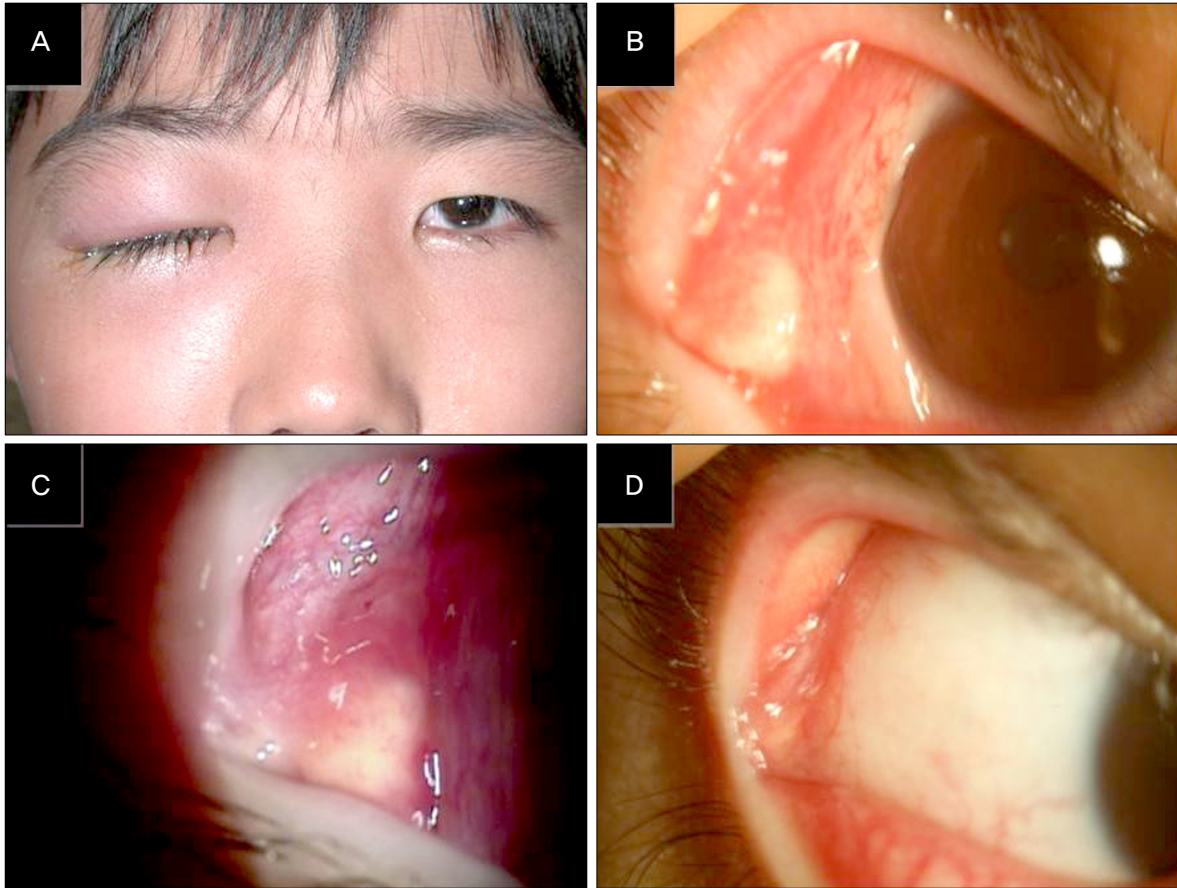


Figure 1. (A) Erythematous swelling and mechanical ptosis of the right upper eyelid. (B) Inflammatory enlargement of the palpebral lobe of right lacrimal gland with yellowish nodular lesion and mild chemosis and injection of the temporal conjunctiva. (C) Markedly enlarged and inflamed palpebral lobe in the upper fornix. (D) Two months after treatment, inflammatory enlargement of the lacrimal gland and injection of the conjunctiva was subsided.

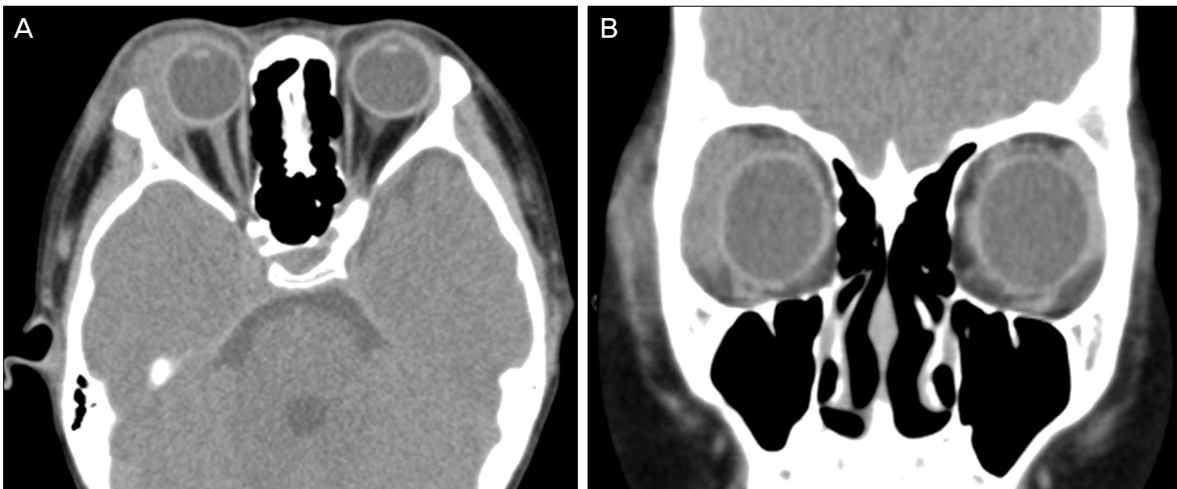


Figure 2. Orbital computed tomogram without enhancement. (A) Axial view showed right lacrimal gland enlargement and preseptal soft tissue swelling. There was no erosion of adjacent bones. (B) Coronal view shows enlargement of the right lacrimal gland and periorbital soft tissue swelling.

(Fig. 1C). 추가 시행된 안와 자기공명영상에서 균일하지 않은 조영증강을 보이는 난원형 병변을 포함한 우측 눈물샘의 전반적인 비대소견이 관찰되었다(Fig. 3A). 내원 4일

째부터 전신적 정맥항생제 투여를 중단하고 경구 항생제 및 경구 prednisone 28 mg (1 mg/kg/day) 복용을 시작하였으며, Pranopulin (Pranoprofen®, Choong wae, Seoul,

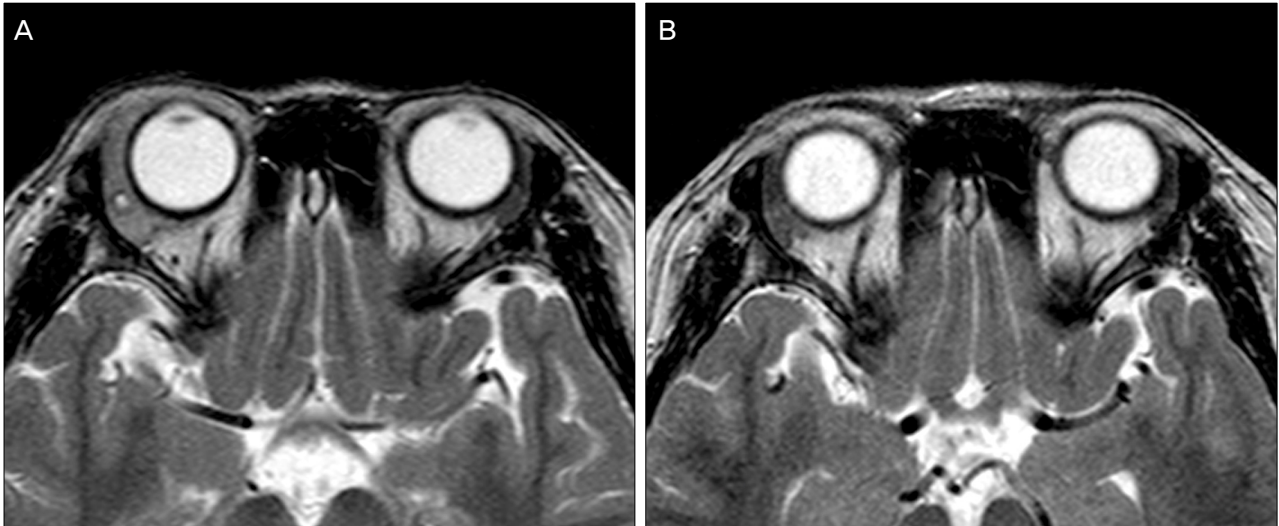


Figure 3. T₂-weighted orbital MRI findings. (A) Axial shows nonenhancing diffusely enlarged right lacrimal gland with enhancing oval- lesions and swelling of the right temporal eyelid. (B) Two months after treatment, complete resolution of the previous dacryoadenitis in the right lacrimal gland.

Korea) 점안제를 추가하였다. 스테로이드 치료 2일 후에 눈꺼풀 통증 및 결막 염증의 감소를 보였고 눈꺼풀염이 밑으로 처진 소견이 뚜렷해졌다. 스테로이드 투여 2주 후 통증과 눈꺼풀 부종은 소실되었으나 눈꺼풀염의 비대 및 결막 염증은 지속되었다. 스테로이드 투여로 인한 합병증은 없었으며 환아는 퇴원하여 40일에 걸쳐 경구 prednisone을 2주 동안 20 mg/day, 그 다음 10일간 10 mg/day, 그 다음 10일간 5 mg/day 복용 후 중단하는 스테로이드 감량치료를 시행 받았다. 치료 종료 후 2개월째 눈물샘 및 결막의 염증은 소실되었고(Fig. 1D) 재발 소견은 관찰되지 않았으며 안와 자기공명영상 소견도 우측 눈물샘의 크기가 감소되고 좌측과 대칭을 이루며, 염증 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 3B).

고 찰

급성 눈물샘염은 임상적으로 드물며 소아 연령에서는 더욱 드물게 발생된다. 발병기전은 정확히 밝혀져 있지는 않으나 전신감염 혹은 결막으로부터의 눈물세관을 통한 염증과 관련이 있다.³ 백신 보급 전에는 유행성이하선염 바이러스가 가장 주된 원인⁴이었고, 홍역, 전염성 단핵구증(infectious mononucleosis)⁵⁻⁸ 혹은 대상포진바이러스 감염, 외상이나 결막염과 관련된 포도구균, 사슬알균, 임균과 같은 세균성 감염^{3,9}으로도 발생된다. 주로 일측성으로 발생되나 특히 양측성으로 서서히 진행되는 눈물샘이 침범된 소견이 관찰될 때는 비감염성 염증으로서 전신적 육아종성 질환인 사르코이드증, Wegener씨 육아종증,¹⁰ 크론씨병과

비육아종성 전신질환인 쇼그렌증후군, 림프절 종양, 혹은 비특이성안와염 등을 고려해 볼 수 있다.^{1,2}

급성 눈물샘염은 눈물샘의 비대 및 염증 소견과 함께 가쪽 눈꺼풀의 발적과 부종, 기계적 눈꺼풀처짐 및 결막 충혈 및 부종, 눈물샘 촉진 시 압통, 드물게 안구통증과 복시 등의 특징적인 임상양상^{1,2}과 안와 전산화단층촬영 혹은 자기공명영상 등으로 진단할 수 있다. 대개 안구돌출과 시력감소는 없으며,^{1,2} 방사선 검사상 이화된 눈물샘의 비대와 함께 주위 구조물에 염증이 침범된 소견을 보이고, 침범이 잘 되는 구조물은 테논낭, 외직근이며 안와골은 침범하지 않는다.

급성 감염의 경우 발열, 백혈구증다증, 임파선증 등 기타 전신증상이 동반될 수 있으나 대부분의 경우에서 전신증상은 적고 눈물샘의 염증성 비대만이 뚜렷한 징후인 경우도 많으며 주로 눈꺼풀염을 침범한다.

눈꺼풀의 부종과 통증을 주소로 내원 시 안와 주위 염증 및 부종을 일으킬 수 있는 모든 질환을 고려해 보아야 하는데 안와 전산화단층촬영 및 자기공명영상이 도움이 된다. 소아연령에서 흔히 급성 안와연조직염을 의심할 수 있고 저자들도 본 증례에서 안와연조직염 의심 하에 전신 항생제 투여를 시작하였다. 초진 시 눈꺼풀 부종이 심하여 환아의 눈 안쪽의 눈물샘 비대소견은 관찰이 어려웠고 발열이나 고열이 없었던 점을 제외하고는 안와사이막앞연조직염이나 안와연조직염에서처럼 눈꺼풀의 발적 및 부종과 압통, 결막충혈과 안구운동장애 등 임상양상이 유사하고 전신증상이 미미하여 방사선검사상 나타난 눈물샘의 비대소견을 통하여 급성 눈물샘염의 확진이 가능하였다. 1950년대

부터는 급성 눈물샘염의 원인으로 전염성 단핵구증의 연관성이 대두^{5,8}되었고 Rhem et al⁷은 17년간 경험한 16명의 눈물샘염 환자들 중 6명에서 급성 Epstein-Barr (EB) 바이러스 감염을 발견하여 어린이와 젊은 성인에서 귀 앞 림프절의 종대와 함께 Epstein-Barr viral capsid antigen IgM의 증가, 혹은 6주 이상의 병력이 있으면 EB 바이러스 감염으로 인한 눈물샘염을 의심할 수 있다고 하였다. 본 증례의 가능한 원인으로서 EB 바이러스 감염을 감별진단하기 위한 혈청학적 검사를 시행하였으나 viral capsid antigen IgM 및 heterophilic 항체 음성, 다른 바이러스 감염 소견인 귀 앞 림프절 종대나 전신증상이 나타나지 않아 진단을 배제할 수 있었으며, 세균성 감염의 특징인 농성 분비물이 없었고 백혈구 증가 소견이 없으며, 혈액배양검사상 특이 감염소견이 없었고 3일간 전신적 항생제 투여에 반응이 없었던 점으로 미루어 본 증례의 원인이 세균성으로 인한 가능성을 배제하였다. 그러나 초진 시 결막의 균 검사 및 세균배양검사를 시행하지 못하였고, 다른 안과와 본원 내원 시 발병초기에 항생제 치료를 시작한 점 등은 소아기에서 흔한 포도구균 혹은 사슬알균에 의한 결막염이 결막 내 눈물세관을 통하여 전이된 세균성 눈물샘염의 가능성을 간과시킬 수 있다는 점을 알고, 소아기 눈물샘염의 원인 규명 시 고려해야 할 것으로 생각된다.

소아에서 흔하지는 않으나 비특이성안와염의 변이로 눈물샘염이 단독으로 발생할 수 있는데 일측으로 발생한 보고들^{2,10-13}도 있으나 대부분의 경우 양측성으로 발생되며,² 서서히 진행되는 경향을 보이고 주로 안와염을 침범하는 특징이 있다. 흔히 갑작스러운 동통과 안구돌출을 보이고 염증소견으로 안검하수, 안구운동장애, 결막부종과 시신경염 등이 나타난다. 특히 소아에서는 시신경부종과 포도막염, 호산구증다증이 많이 나타난다. Belanger et al¹³은 소아의 비특이성안와염에 관한 최근 연구에서 전체 12명 중 9명이 일측성으로 발생되었고 12명 중 8명이 눈물샘염으로 발현 되었으며 8명 중 3명만이 양측성을 나타내었고, 이중 두 명은 사르코이드증과 연관이 있었다고 보고하였다. 12명 중 8명이 전신질환이 동반되지 않은 눈물샘염이었다고 하였다. 본 증례에서 병변이 빠르게 진행되었고, 일측성으로 발생되었으며 동반된 다른 전신증상이 없었고, 안와자기공명영상 지방억제 T1강조영상에서 눈물샘의 균일하지 않은 조영증강을 보여 전형적인 비특이성안와염의 특징을 보이지는 않으나, ESR, CRP의 증가와 함께 ANA (Antinuclear antibody) 양성소견을 보였고 항생제 치료에는 반응이 없었으며 스테로이드 치료에 빠른 호전을 보이고 염증의 소실을 보여, 본 증례는 비특이성안와염의 아형으로서 발생한 일측성의 급성 눈물샘염으로 진단하였다.

눈물샘염은 대개 수주에 걸쳐 서서히 치료되며, 드물게 수개월이 걸리는 경우도 있다.² 눈물샘염의 치료에 있어 항염증제와 항감염제의 효과가 정확히 밝혀져 있지 않으며, 특히 비특이성안와염에서는 스테로이드제 복용 및 스테로이드제 점안이 가장 표준화된 치료 방법이나 그 효과에 대해서는 논란이 있다.^{1,6-8} 하지만 여러 보고에서 고용량의 경구 스테로이드제를 사용하고 서서히 감량해 나가는 것이 효과가 있었다고 발표되었고,^{1,2,7} Belanger et al¹³의 연구에서도 스테로이드 치료를 받은 4명 모두에서 눈물샘염의 완전 관해를 보였다. 이러한 치료에 반응하지 않고 눈물샘의 비대가 지속되는 경우는 심한 비특이성안와염이나 비육아종성 전신질환, 사르코이드증, 림프종양과의 감별을 위하여 조직검사가 필요하며 수술적 절제, 싸이클로스포린 같은 면역억제제 및 방사선 조사가 필요하다.^{1,2,11,14} Rootman and Nugent¹⁴는 눈물샘염의 염증은 국한되어 있어 생검이 다른 염증 질환에 비해 접근하기 쉽다고 하였으며 비특이성눈물샘염의 조직학적인 특징은 림프구, 형질세포, 대식세포, 호산구 등 여러 염증세포가 함께 나타나는 것이라고 보고하였다.¹⁵ 눈물샘염은 대개 후유증 없이 완치되나, 드물게 쇼그렌증후군, 만성적인 눈의 피로감 등이 발생할 수 있고 눈물샘염을 진단받은 후 피부경유 색갈, 눈물소관낭포, 뇌수막염으로 발전된 예도 보고된 바 있다. 본 증례에서는 약 두 달간의 경구 항생제와 스테로이드제를 투여한 후 병변의 호전이 있었으며 심한 염증에도 불구하고 눈물샘 기능의 저하소견은 관찰되지 않았다. 4개월간의 경과 관찰 시 재발은 없었다.

결론적으로 저자들은 본 증례에는 소아에서 동통을 동반한 눈꺼풀 발적과 부종으로 내원 시 안와연조직염과의 감별 진단으로 비특이성안와염으로 인한 급성 눈물샘염을 의심해야 한다는 사실을 알려준 데 의의가 있다고 하겠다. 어린이에서의 비특이성안와염은 다양한 발현 양상을 가지며, 안와 전산화단층촬영 및 자기공명영상 검사가 진단에 도움이 됨을 알 수 있었다. 또한 세균성 눈물샘염의 진단을 위하여 내원 시 결막의 균검사 및 세균배양검사 시행이 필수적이며, 소아에서는 급성기에 EB 바이러스 항체검사를 시행하는 것이 급성 눈물샘염의 원인감별에 도움이 될 것으로 생각한다.

참고문헌

- 1) Snebold NG. Noninfectious orbital inflammations and vasculitis. In: Albert DM, Jacobiec FA, eds. Principles and Practice of Ophthalmology, 2nd ed. Philadelphia: Saunders, 2000;3103.
- 2) Sutula FC. Tumors of the lacrimal gland and sac. In: Albert DM, Jacobiec FA, eds. Principles and Practice of Ophthalmology, 2nd

- ed. Philadelphia: Saunders, 2000;3131-2.
- 3) Duke-Elder S, MacFaul P. The Ocular Adnexa. In System of Ophthalmology. St Louis: CV Mosby, 1974;638-72.
 - 4) Wilhelmus KR. Mumps. In: Gold DH, Weingeist TA, eds. The Eye in Systemic Disease. Philadelphia: JB Lippincott, 1990;262-5.
 - 5) Tanner OR. Ocular manifestations of infectious mononucleosis. AMA Arch ophthalmol 1954;51:229-41.
 - 6) Aburn NS, Sullivan TJ. Infectious mononucleosis presenting with dacryoadenitis. Ophthalmology 1996;103:776-8.
 - 7) Rhem MN, Wilhelmus KR, Jones DB. Epstein-barr virus dacryoadenitis. Am J Ophthalmol 2000;129:372-5.
 - 8) Marchese-Ragona R, Marioni G, Staffieri A, de Filippis C. Acute infectious mononucleosis presenting with dacryoadenitis and tonsillitis. Acta Ophthalmol Scand 2002;80:345-6.
 - 9) Fitzsimmons TD, Wilson SE, Kennedy RH. Infectious dacryoadenitis. In: Pepose JS, Holland GN, Wilhelmus KR, eds. Ocular Infection & Immunity. St Louis: CV Mosby, 1996;1341-5.
 - 10) Kiratli H, Şekeroglu MA, Söylemezoğlu F. Unilateral dacryoadenitis as the sole presenting sign of Wegener's granulomatosis. Orbit 2008;27:157-60.
 - 11) Colegrove JA. Localized orbital inflammation: A case of dacryoadenitis. Optom Vis Sci 2000;77:121-4.
 - 12) Kapamajian MA, Ahmad A, Burnett JW, et al. Unilateral Orbital inflammation in a child after a jellyfish sting to the lower extremities. Ophthal Plast Reconstr Surg 2009;25:239-41.
 - 13) Belanger C, Zhang KS, Reddy AK, et al. Inflammatory disorders of the orbit in childhood: a case series. Am J Ophthalmol 2010;150:460-3.
 - 14) Rootman J, Nugent R. The classification and management of acute orbital pseudotumors. Ophthalmology 1982;89:1040-8.
 - 15) Henderson JW. Orbital Tumors, 3rd ed. New York: Raven Press, 1994;391-411.

=ABSTRACT=

Idiopathic Orbital Inflammation Presenting as Unilateral Dacryoadenitis in a Child

Hae-ri Yum, MD, Nam-Yeo Kang, MD

Department of Ophthalmology, Bucheon St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea College of Medicine, Bucheon, Korea

Purpose: To report a case of idiopathic orbital inflammation presenting as unilateral acute dacryoadenitis in a child.

Case Summary: A nine-year-old boy presented with painful swelling and redness in the right upper eyelid and temporal conjunctiva without systemic symptoms for five days. Acute orbital cellulitis was suspected but did not respond to systemic antibiotics. An orbital computed tomogram and magnetic resonance imaging revealed a diffusely enlarged and inflamed right lacrimal gland. The patient showed dramatic response to systemic corticosteroids, and acute dacryoadenitis due to idiopathic orbital inflammation was diagnosed. Treatment with oral corticosteroids for two months resolved the inflammation. No relapse was observed during four months of follow-up.

Conclusions: Although rare, acute dacryoadenitis as a localized nonspecific orbital inflammation should be considered in the differential diagnosis of acute orbital cellulitis in pediatric patients.

J Korean Ophthalmol Soc 2011;52(11):1357-1361

Key Words: Acute dacryoadenitis, Eyelid swelling, Idiopathic orbital inflammation, Orbital cellulitis

Address reprint requests to **Nam-Yeo Kang, MD**

Department of Ophthalmology, Bucheon St. Mary's Hospital

#2 Sosa-dong, Wonmi-gu, Bucheon 420-717, Korea

Tel: 82-32-340-2125, Fax: 82-31-340-2661, E-mail: nyeokang@catholic.ac.kr