

안와가성종양의 임상양상과 스테로이드 반응성에 대한 분석

성미선¹ · 오한진¹ · 고병이² · 윤경철¹

전남대학교 의과대학 안과학교실¹, 건양대학교 의과대학 안과학교실²

목적: 안와가성종양의 임상양상과 스테로이드 치료효과에 영향을 미치는 인자를 분석하고자 하였다.

대상과 방법: 안와가성종양으로 진단받고 6개월이상 경과관찰이 가능하였던 64명에 대하여 의무기록을 후향적으로 분석하였다. 병변의 위치에 따라 외안근형, 눈물샘형, 앞안와형, 미만형, 안와침형으로 분류하였다. 스테로이드 치료를 일차로 시행하여 효과를 관찰하였으며 반응에 따라 관찰기간 동안 증상호전이 지속적으로 유지되었던 군과 치료에 반응이 없거나 재발하였던 군으로 나누어 치료효과에 영향을 미치는 인자를 분석하였다.

결과: 병변의 위치에 따른 분류에서 외안근형이 가장 많았고(34.4%) 안와주위 부종이 가장 흔한 증상이었다(53.1%). 스테로이드 치료 후 59.4%에서 관찰기간 동안 재발 없이 증상호전이 유지되었다. 연령, 성별, 병변의 양측성, 경과관찰 기간은 치료결과에 유의한 영향을 미치지 않았으나, 증상발생부터 치료시작까지의 기간이 짧거나 안와침형의 경우 치료 성공률이 높은 것으로 분석되었다($p < 0.05$).

결론: 안와가성종양은 외안근형이 가장 흔하였으며, 증상발생부터 치료시작까지의 기간이 짧고 병변이 안와침부에 위치한 경우 스테로이드에 좋은 반응을 보였다.

〈대한안과학회지 2013;54(2):185-191〉

안와가성종양은 특발성안와염(idiopathic orbital inflammation)이라고도 불리며, 1905년 Birch-Hirschfeld에 의해 처음 개념이 도입되었다.¹ 비감염성이면서 양성의 경과를 취하는 비특이적인 염증성 질환으로, 보통 임상양상과 방사선학적 소견을 토대로 다른 국소적 혹은 전신적인 질환을 배제한 후에 진단을 내린다.² 안와에서 갑상선안병증과 림프세포종식성병 다음으로 흔한 것으로 알려졌으며,^{3,4} 발생률은 보고에 따라 다양하지만 Shields et al⁵은 안와종물이 있었던 1264명의 환자들에게 조직검사를 시행하여 이중 10%가 안와가성종양으로 진단되었음을 보고한 바 있다. 병인에 대한 가설로서 기존에는 비특이적인 염증이라는 것에 기초를 두고 있었으나 최근 염증의 기전에 대해 이해하고자 하는 노력이 있었고, 현재는 바이러스감염, 유전적 인자, 환경인자 등이 유발인자로 작용하여 활성화된 B 세포와 T 세포가 여러 가지 사이토카인과 성장인자들을 분

비하여 조직손상과 섬유화로 요약되는 비정상적인 상처치유를 일으키는 것이 주된 병리로 받아들여지고 있다.^{6,7}

치료방법으로는 경과관찰, 스테로이드요법, 방사선치료, 수술적요법 등이 있다.^{3,8,9} 최근 methotrexate, azathioprine, mycophenolate mofetil, 그리고 cyclosporine과 같은 면역억제제와,¹⁰ TNF- α 억제제인 infliximab이 기존치료에 반응이 없거나 재발하는 안와가성종양의 치료에 효과적이라는 보고가 나오면서 이들의 사용이 늘어나고 있기는 하지만,¹¹ 아직까지는 부신피질호르몬의 정맥주사 혹은 경구복용이 가성종양의 가장 중요한 치료법으로 자리잡고 있다. 스테로이드 치료의 치료성공률에 대한 보고는 37%에서 82%까지 다양하며 대부분의 연구에서 비교적 좋은 결과를 보여주어 현재 안와가성종양의 일차치료로 스테로이드 치료가 사용되고 있다.¹²⁻¹⁴ 따라서 스테로이드 치료 반응에 영향을 미치는 인자를 분석하는 것은 안와가성종양 환자의 치료 방향 설정 및 예후 결정에 많은 도움이 될 것이다.

지금까지 외국에서 안와가성종양의 임상양상 및 예후에 대한 여러 연구가 보고되어 왔으나,^{9,10,12-14} 한국인에서 안와가성종양의 임상양상에 대한 보고는 많지 않고 또한 스테로이드의 치료 효과에 영향을 미치는 인자에 대한 분석은 이루어 지지 않았다.¹⁵⁻¹⁷ 이에 본 연구에서는 한국인에서 안와가성종양의 임상양상에 대하여 알아보고 스테로이드 치료 효과에 영향을 미치는 인자를 분석해 보고자 하였다.

■ 접수 일: 2012년 3월 17일 ■ 심사통과일: 2012년 5월 6일
■ 게재허가일: 2013년 1월 2일

■ 책임저자: 윤 경 철

광주광역시 동구 제봉로 42
전남대학교병원 안과
Tel: 062-220-6741, Fax: 062-227-1642
E-mail: kcyoon@chonnam.ac.kr

* 이 논문의 요지는 2011년 대한안과학회 제106회 학술대회에서 구연으로 발표되었음.

대상과 방법

2007년 10월부터 2011년 5월까지 본원에서 안와가성종양으로 진단받고 일차 치료로 전신적인 스테로이드를 사용하였던 환자들 중 6개월 이상 경과관찰이 가능하였던^{9,13} 64명에 대하여 의무기록을 후향적으로 분석하였다. 안와가성종양의 진단은 양성의 경과를 취하면서 감염의 증거가 없고, 다른 국소 혹은 전신적인 원인의 배제가 가능할 때 이루어졌으며,^{9,14} 모든 환자들은 안와 전산화단층촬영이나 자기공명영상검사를 통하여 병변의 위치와 분포를 확인하였다. 갑상선안병증과의 감별이 어려운 경우에는 갑상선기능 및 갑상선항체검사(T3, free T4, Thyroid stimulating hormone)를 통해 갑상선안병증을 배제하였다. 치료 전 나안 및 최대교정시력, 세극등현미경검사, 안압검사, Hertel 안구돌출계 측정을 시행하였고 안구운동장애의 유무를 확인하였으며 이를 치료 후와 비교하였다. Hertel 안구돌출계 측정상 양안의 차이가 2 mm 이상 이거나 돌출의 정도가 21 mm 이상인 경우는 안구돌출이 있는 것으로 정의하였다.¹⁴

병변의 위치와 분포에 따라 염증의 주요 병변이 외안근에 있는 경우를 외안근형, 안와 상외측의 눈물샘부위에 있는 경우를 눈물샘형, 염증이 안와 전방부와 안구주위에 위치한 경우를 앞안와형, 병변이 안와 침부에서 안구뒤까지 전반적으로 위치한 경우를 미만형, 안와 침부에 국한되어 있는 경우를 안와침형으로 분류하였다.¹⁸

초기치료로 전신적인 스테로이드를 사용하였다. 병변이 크지 않고 증상이 심하지 않은 경우 1.0-1.5 mg/kg/day의 경구용 prednisolone을 1-2주간 복용 후 증상에 따라 5-8주에 걸쳐 감량하였고, 내원시 시력감소 및 안구운동의 장애가 있거나 안구돌출, 안검부종 및 결막부종, 통증이 심한

경우에는 입원하여 methylprednisolone 250 mg을 하루 4회씩 3일 동안 정맥투여 후 경구용 prednisolone으로 서서히 감량하였다.^{8,15} 최종 내원시 환자의 증상이 완전히 소실되었거나 Hertel 안구돌출계로 측정된 안구돌출 정도가 2 mm 이상 감소한 경우 치료성공으로 정의하였고, 스테로이드 치료에 반응이 없거나 스테로이드 감량 도중에 증상이 악화된 경우, 증상의 관해 이후 재발한 경우는 치료실패로 정의한 후,³ 두 군의 연령, 성별, 양측성, 병변 위치와 증상 발현부터 치료시작까지의 기간, 경과관찰 기간을 비교하였다. 치료 실패군 중 스테로이드에 반응을 보였으나 감량도중 재발하였던 환자들에 대하여 다시 스테로이드 용량을 늘려서 복용하였고, 스테로이드에 반응이 없었던 환자들에 대해서는 15-20일에 걸쳐 10-20 Gy의 방사선 치료를 시행하였으며, 호전이 없는 환자에 대하여 최종적으로 수술적 절제술을 시행하였다.

통계학적 분석은 SPSS 17.0 for Windows (SPSS Inc., Chicago, IL)을 이용하여 병변의 위치에 따른 연속변수들의 비교는 Kruskal-Wallis test를 이용하였으며 두 유형간의 비교는 Mann-Whitney U test를 사용하였다. 치료성공군과 치료실패군 간의 비교는 Student t-test, Chi-square test를 사용하였고 이중 통계적인 유의성을 보인 변수들에 대하여 다변량 로지스틱 회귀분석(multivariate logistic regression analysis)을 이용하여, 스테로이드 반응에 영향을 미치는 인자들을 분석하였다. 통계학적 유의성은 $p < 0.05$ 로 하였다.

결 과

본원에서 안와가성종양으로 진단받은 총 65명의 환자 중 일차치료로 경구 및 정맥 스테로이드 치료를 시행 받은 환

Table 1. Demographics of 64 patients with orbital inflammatory pseudotumor

		Discription
Age (years)	Mean ± SD	49.50 ± 17.74
	Range	9-84
Sex	Male	34 (53.1%)
	Female	30 (46.9%)
Laterality	Unilateral	57 (89.1%)
	Bilateral	7 (10.9%)
Classification	Myositis	22 (34.4%)
	Lacrimal gland	17 (26.6%)
	Anterior	10 (11.8%)
	Diffuse	6 (7.1%)
Interval between symptom onset and treatment (days)	Apical	9 (10.6%)
	Mean ± SD	27.21 ± 49.95
	Range	2-365
Follow up duration (months)	Mean ± SD	14.48 ± 13.33
	Range	6-52

SD = standard deviation.

Table 2. Mean age, interval between symptom onset and treatment and follow up duration of different subtypes

	Age (years)	Interval between symptom onset and treatment (days)	Follow up duration (months)
Myositis	44.41 ± 17.55	25.50 ± 40.14	14.68 ± 13.74
Lacrimal gland	48.24 ± 14.24	45.41 ± 83.36	17.71 ± 17.32
Anterior	53.50 ± 20.82	18.70 ± 12.95	13.70 ± 11.59
Diffuse	49.67 ± 22.98	13.83 ± 8.59	8.67 ± 6.53
Apical	59.78 ± 15.30	15.44 ± 13.95	12.67 ± 8.59
<i>p</i> -value*	0.230	0.230	0.632

Data are expressed as mean ± standard deviation (SD).

*Kruskal-wallis test.

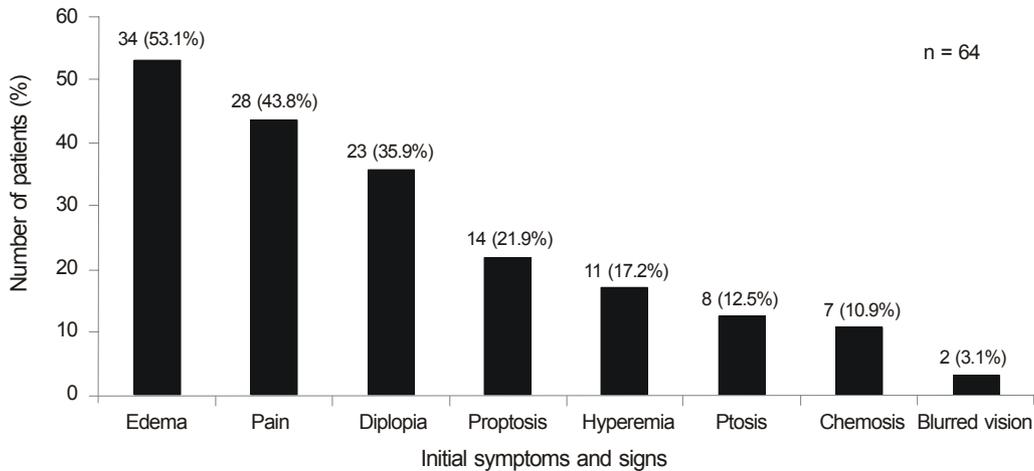


Figure 1. Frequency of signs and symptoms of orbital inflammatory pseudotumor.

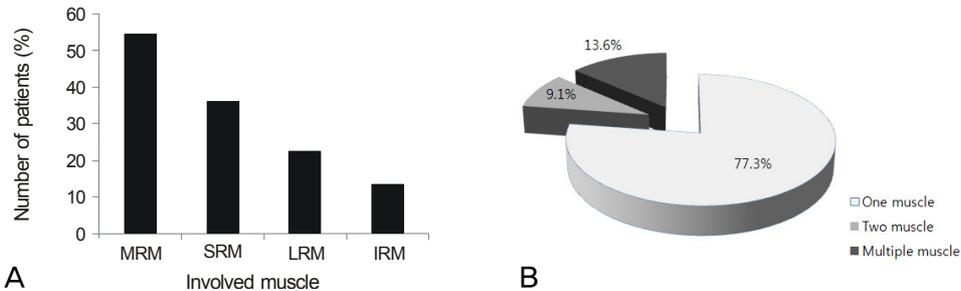


Figure 2. Characteristics of orbital myositis. (A) Site of involvement. (B) Number of muscle involved. MRM = medial rectus muscle; SRM = superior rectus muscle; LRM = lateral rectus muscle; IRM = inferior rectus muscle.

자는 64명이었다. 이중 남자는 34명, 여자는 30명이었다. 나이 분포는 9세에서 84세까지 평균 49.5세였고, 증상 발현에서부터 치료시작까지 기간은 평균 27.2일(2-365일), 경과관찰 기간은 평균 14.5개월(6-52개월)이었다.

병변의 위치에 따라 분류하였을 때 외안근형이 22명(34.4%)으로 가장 많았으며, 눈물샘형이 17명(26.6%), 앞안와형이 10명(11.8%), 안와침형이 9명(10.6%)이었고 미만형이 6명(7.1%)으로 가장 적었다(Table 1). 병변의 위치에 따른 평균연령, 증상 발현에서부터 치료 시작까지의 기간 및 경과관

찰 기간에 통계학적인 차이는 없었다(Table 2).

가장 흔한 임상증상은 안구주위 부종과 통증으로 각각 53.1%, 43.8%의 환자가 호소하였다(Fig. 1). 주된 병변 위치가 외안근이었던 22명의 환자를 다시 이환된 근육에 따라 분석하였을 때, 단수의 외안근만 침범된 경우가 17명 77.3%로 가장 많았고, 2명은 복수의 외안근 침범소견을 보였으며(9.1%), 3명은 3개 이상의 외안근 침범 소견을 보였다(13.6%). 내직근이 가장 흔히 침범되는 외안근으로 조사되었다(12명, 54.6%) (Fig. 2).

모든 환자에서 일차치료로 전신적인 스테로이드를 사용하였다. 35명은 경구용 스테로이드를 복용하였고 초진 시 시력저하 및 안구운동의 장애가 있거나 안검 부종 및 통증이 심하여 빠른 치료 효과가 필요하였던 29명은 입원하여 고용량의 스테로이드를 정맥투여 받았다. 이 중 스테로이드 투여 후 임상증상이 소실되고 관찰기간 동안 관해가 유지되었던 치료성공 군이 38명(59.4%)이었고, 증상의 호전 이후 재발하였거나 스테로이드에 반응을 보이지 않았던 치료실패 군이 26명(40.6%)이었다. 치료실패 군 중 17명(26.6%)은 스테로이드 감량도중 재발하여 스테로이드 용량을 다시 늘려서 장기간 복용하였다. 이 중 3명은 증상이 호전되어 스테로이드를 감량하였고 현재는 재발 없이 스테로이드 중단 상태로 경과관찰 중이며, 5명은 스테로이드 유

지 치료 중이고, 6명은 증상이 호전되어 다시 스테로이드 감량 중이다. 3명은 경과관찰이 되지 않았다. 스테로이드에 반응이 없었던 9명(14.0%)은 방사선 치료를 시행 받았고 방사선치료에 실패한 4명은 최종적으로 수술적 절제술을 시행 받았다. 4명 중 병변이 눈물샘에 국한되어 있었던 1명은 완전 절제가 가능하였으나, 나머지 3명은 미만성 침윤을 보이고 있어 종괴의 완전 절제가 불가능하였고, 이들은 종괴를 최대한 절제한 후 보조적으로 방사선 치료를 시행하였다. 종괴의 완전 절제가 가능하였던 1명을 포함하여 3명은 수술 및 방사선 치료 이후 호전되어 경과관찰 중이지만, 1명은 방사선 치료에 반응을 보이지 않아 타 병원으로 전원되었다. 치료와 관련한 부작용이 발생한 경우는 없었다.

치료성공 군과 치료실패 군간의 연령, 성별 및 평균 경과

Table 3. Univariate analysis for factors affecting outcome of systemic steroid treatment in patients with orbital inflammatory pseudotumor

Variables	Number of patients (%)		p-value
	Treatment success group	Treatment failure group	
Age, Mean ± SD (years)	48.84 ± 19.11	50.46 ± 15.84	0.713 [†]
Sex			0.924 [†]
Male	20 (58.8)	14 (41.2)	
Female	18 (60)	12 (40)	
Laterality			0.035 [†]
Unilateral	31 (54.4)	26 (45.6)	
Bilateral	7 (100)	0 (0)	
Classification			0.036 [†]
Myositis	11 (50)	11 (50)	
Lacrimal gland	10 (58.8)	7 (41.2)	
Anterior	8 (80)	2 (20)	
Diffuse	1 (16.7)	5 (83.3)	
Apical	8 (88.9)	1 (11.1)	
Interval between symptom onset and treatment			
Mean ± SD (days)	16.68 ± 11.76	42.62 ± 75.29	0.045 [*]
Follow up duration			
Mean ± SD (months)	15.68 ± 13.67	12.73 ± 12.87	0.393 [*]

SD = standard deviation.

*Student *t*-test; †Chi-square test.

Table 4. Multivariate analysis for factors affecting outcome of systemic steroid treatment in patients with orbital inflammatory pseudotumor

Variable	Odds ratio	95% CI	p-value [*]
Laterality			
Unilateral	1.000		
Bilateral	0.035	0.001-1.026	0.055
Classification			0.124
Myositis	1.000		
Lacrimal gland	0.565	0.121-2.634	0.467
Anterior	0.348	0.049-2.470	0.291
Diffuse	4.325	0.400-46.754	0.228
Apical	0.087	0.008-0.992	0.049
Interval between symptom onset and treatment	1.054	1.004-1.105	0.033

CI = confidence interval.

*Multivariate logistic regression analysis.

관찰 기간에 유의한 차이는 없었으나, 양측성, 병변의 위치 및 증상 발현부터 치료시작까지의 기간에는 통계학적으로 유의한 차이가 있었다. 특히 앞안와성, 안와침형의 경우 치료성공률이 각각 80%와 88.9%였던 반면에 미만형은 치료 성공률이 16.7%로 많은 차이를 보였다(Table 3). 두 군간 유의한 차이를 보였던 지표에 대하여 다시 다변량 로지스틱 회귀분석을 시행하였을 때, 병변이 안와 침부에 위치해 있거나(OR=0.087, $p=0.049$) 증상 발현부터 치료시작까지의 기간이 짧은 경우(OR=1.054, $p=0.033$) 스테로이드에 좋은 반응을 보이는 것으로 나타났다. 병변이 양측에 있었던 경우 스테로이드에 좋은 반응을 보이는 경향이 있었지만 통계학적인 유의성에 도달하지는 못하였다(OR=0.035, $p=0.055$) (Table 4).

고 찰

안와가성종양은 다른 전신적인 질환을 배제한 후에 주로 환자의 임상양상을 토대로 진단을 내리므로 감별진단이 매우 중요하다. 조직학적 검사로 진단에 도움을 얻을 수 있는 경우가 있으나, 수술적 접근이 어려운 경우가 많고 검사를 시행할 중물 자체가 없는 경우가 많아 흔하게 사용되는 진단방법은 아니며, 대부분은 임상양상을 통하여 진단을 내리게 된다.⁸ 최근 방사선학적 검사의 발달로 병변의 위치와 특성에 대한 구체적인 정보를 얻게 되면서 진단이 보다 용이해졌다. 또한 많은 경우에 안와가성종양은 스테로이드에 좋은 반응을 보여, 이 자체가 진단에 도움을 주기도 한다. 그러나 재발이 빈번하고 스테로이드에 반응이 없는 경우도 있어 이를 미리 예측하고 치료방향을 설정하는 것이 중요할 것이다.

64명을 대상으로 한 본 연구에서 안와가성종양은 성별에 따른 차이를 보이지 않았으며 연령대별로 분석하였을 때, 40대가 12명, 50대가 14명으로 중년에서 가장 호발하였다. 병변의 위치에 따라 분류하였을 때 많은 저자들이 외안근형의 경우 여성에서 발생률이 높은 것으로 보고하였지만^{9,16,17} 이번 연구에서 21명의 외안근형 안와가성종양 환자들 중 여성은 10명으로 이러한 경향성은 관찰되지 않았다.

내원시 환자들이 가장 흔하게 호소하였던 증상은 안구주위의 부종 및 통증이었다. 복시와 안구돌출을 보인 경우도 흔하였으나 기존의 발표들과는 달리 시력저하를 나타낸 경우는 3.1%로 매우 드물었다.^{14,16} 또한 본 연구에서 증상 발현부터 치료시작까지의 기간은 평균 27.2일로 Park et al¹⁵의 45.6일과 Lee et al¹⁶의 10.2개월보다 짧았다.

안와가성종양의 임상양상은 병변의 위치와 범위, 섬유화의 정도에 따라 다양하게 나타나며 각각 유형에 따른 발생

빈도는 연구마다 차이를 보인다. 서양인을 대상으로 한 연구에서 Yuen and Rubin⁹은 눈물샘형이 가장 흔하다고 하였고 이후 Swamy et al¹³ 역시 조직학적으로 확진된 안와가성종양 환자들을 분석한 결과 가장 흔한 병변부위는 눈물샘이라고 보고하였다. 태국의 한 연구에서는 서구에서 흔한 눈물샘형이 동양에서는 흔하지 않으며, 오히려 외안근형과 안구 후방의 염증을 보이는 경우가 흔하여 안구주위 부종보다는 안구돌출이나 안구운동의 장애를 주스로 내원하는 환자가 많았다고 하였다.¹⁴ 한국인을 대상으로 한 기존 연구는 많지 않으나 Park et al¹⁵이 눈물샘형을 가장 흔한 유형으로 보고한 반면 Lee et al¹⁶과 Cho and Kim¹⁷은 각각 외안근형과 미만형을 가장 흔한 유형으로 분석하여 연구마다 차이를 보였다. 본 연구에서는 외안근형과 눈물샘형의 안와가성종양이 각각 34.4%과 26.6%로 흔하게 나타났는데, 연구 대상 기관이 3차 의료기관이라는 특성 때문에 상대적으로 증상이 경한 눈물샘형의 안와가성종양 환자들 1, 2차 의료기관으로 분산되어 과소평가되었을 가능성이 높음을 고려할 때, 두 유형 중 어느 유형이 더 흔하게 나타나는가에 대한 결론은 내리기 어려울 것이다.

또한 증상발생부터 치료시작까지의 기간을 분석하였을 때, 5가지 유형의 전체적인 평균차이는 통계적으로 유의하지 않았지만 눈물샘형과 외안근형, 눈물샘형과 안와침형의 두 군간 평균은 통계적으로 유의한 차이를 보였는데($p=0.015$, $p<0.001$). 이는 통증 및 안구운동장애, 시력저하와 같이 자각증상이 심한 외안근형이나 안와침형의 환자들에 비하여 눈물샘형 환자들의 증상은 상대적으로 심하지 않아 내원이 늦어졌기 때문일 것으로 생각한다. 실제로 눈물샘형 환자들의 64.71%는 단순한 안구주위 부종만을 호소하였다.

외안근형의 안와가성종양은 갑상선 안병증과의 감별이 중요하다. 임상양상 및 갑상선기능검사를 통하여 진단에 도움을 얻을 수 있지만, 통증없이 서서히 발병한 외안근형의 가성종양이나 갑상선기능이 정상인 갑상선 안병증의 경우 방사선학적 검사를 통한 병변의 특징을 파악하는 것이 중요한 감별점이 될 수 있다. 갑상선 안병증은 전형적으로 2개 이상의 근육에서 발생하며 주로 하직근과 내직근 침범이 많고 외안근 힘줄의 침범은 드문 반면에, 외안근형의 가성종양은 68-87.5%가 단수의 근육침범을 보였고, 하직근의 침범은 드물며 외안근 힘줄침범 및 안와지방의 침범이 흔하다고 하였다.^{15,19-21} 본 연구에서도 77.3% 환자가 단수의 근육침범 소견을 보였고, 모든 외안근형의 환자들에게서 방사선학적 검사상 외안근 힘줄의 염증이 관찰되었다. Yuen and Rubin⁹이 2003년 발표에서 내직근, 상직근, 외직근, 하직근 순으로 흔하게 침범되었다고 보고한 것처럼 본

연구에서도 같은 결과를 보였고, 사근이 침범되었던 경우는 없었다.

안와가성종양의 치료 목적은 시력상실을 막고 안구의 기능을 보존하며 급성기 염증을 조절하여 증상을 완화시키는 데 있다.²⁰ 증상이 경한 경우 단순 경과관찰과 비스테로이드 제제만으로 증상의 호전을 기대할 수 있으나, 병원을 찾는 대부분의 환자들은 보다 적극적인 치료를 필요로 하게 되며 이러한 환자들에게 전신적인 스테로이드 치료는 일차치료로서 가장 널리 사용되는 방법이다. 물론 대부분의 경우 빠른 증상호전을 보이지만 스테로이드에 반응을 보이지 않거나 감량도중 재발하는 경우도 드물지 않다. Park et al,¹⁵ Yuen and Rubin,⁹ Chirapapaisan et al¹⁴은 각각 62.9%, 63%, 81.6% 환자가 스테로이드 사용 후 성공적으로 치료되었음을 보고한 반면, Mombaerts et al¹²은 37%라는 낮은 치료 성공률을 보고한 바 있다. 본 연구에 포함된 64명의 환자 가운데 35명은 경구용 스테로이드를 복용하였고 29명은 입원하여 고용량 스테로이드를 정맥투여 받았다. 이들 중 총 38명(59.4%)의 환자는 스테로이드 투여 후 임상증상이 소실되고 관찰기간 동안 재발을 보이지 않아 치료 성공군으로 분류되었으며, 26명(40.6%)은 스테로이드 치료 이후 재발하였거나, 치료에 반응을 보이지 않아 치료실패군으로 분류되었다. 이처럼 본 연구에서는 일차치료로 사용된 스테로이드가 비교적 높은 치료 성공률을 보였는데, 기존 연구들과 대상 환자수, 진단방법, 증상의 정도 및 관찰기간이 달라 이 수치를 단편적으로 비교하기는 어려울 것이다.

Mombaerts et al¹²과 McNicholas et al²²은 염증이 눈물샘이나 외안근에 국한되어 있거나, 시신경을 침범한 경우 스테로이드에 좋은 반응을 보였다고 하였고, Henderson²³은 안와전방에 국한된 안와가성종양이 좋은 예후를 보였다고 하였다. 그러나 통계학적 유의성에 대한 분석은 시행하지는 않았는데, 본 연구에서는 다변량 분석을 통하여 안와침형의 가성종양이 스테로이드 치료에 좋은 반응을 보였음을 알 수 있었다. 또한 비록 통계학적인 유의성에 도달하지는 못하였지만 미만형의 안와가성종양은 다른 유형에 비하여 스테로이드 치료 실패율이 높은 경향을 보였다. 불량한 예후인자로 잘 알려져 있는 경화성 안와가성종양이 미만성 침윤을 하는 경우가 많음을 감안하면 이번 결과는 조직학적 유형과 연관성이 있을 것이라고 생각해 볼 수 있겠다.²⁴

다변량 회귀분석결과 증상발현에서 치료시작까지의 기간 역시 스테로이드 치료 성공률에 영향을 미치는 것으로 나타났다. 그러나 이 결과를 단순히 치료가 늦을수록 치료 성공률이 떨어지는 것으로 해석하기는 어렵다. 증상이 급성으로 나타나거나 심한 경우 환자들의 병원 내원 시기가 빨라지고, 증상이 서서히 나타나는 경우에는 내원 시기가 늦

어지는 경우가 많으며 스테로이드는 그 주된 목표가 급성기 염증 조절임을 고려할 때, 스테로이드가 급성으로 발생한 병변에 더 효과적으로 작용하였기 때문에 이러한 결과가 발생하였을 가능성도 고려해야 한다. 경화성 가성종양이 스테로이드에 반응이 좋지 않은 것도 이와 같은 맥락으로 조직학적으로 급성 염증보다는 주로 심한 섬유화 및 만성 염증 반응으로 구성되기 때문이다.

본 연구의 제한점으로는 안와가성종양의 진단시 조직학적인 검사는 시행하지 않았다는 점이다. 조직학적 유형에 따른 스테로이드 반응성에 대한 분석이 추가된다면 치료계획 설정에 보다 도움이 될 것이다. 또한 환자들에 대한 장기기간의 경과관찰이 이루어 진다면 안와가성종양의 스테로이드 치료 후 장기예후에 대한 결과를 얻는데 도움이 될 것이다.

결론적으로 안와가성종양 환자에서 스테로이드는 효과적인 일차 치료로 사용될 수 있으며 증상발현부터 치료시작까지의 기간이 짧고 병변부위가 안와침부에 위치해 있는 경우 좋은 효과를 보이므로, 임상양상을 정확하게 이해하는 것이 치료 및 예후 결정에 도움이 될 것으로 생각한다.

참고문헌

- 1) Birch-Hirschfeld A. Zur diagnostic and pathologic der orbital tumoren. Ber Zusammenkunft Dtsch Ophthalmol Ges 1905;32:127-35.
- 2) Ding ZX, Lip G, Chong V. Idiopathic orbital pseudotumor. Clin Radiol 2011;66:886-92.
- 3) Rubin PA, Foster CS. Etiology and management of idiopathic orbital inflammation. Am J Ophthalmol 2004;138:1041-3.
- 4) Weber AL, Jakobiec FA, Sabates NR. Pseudotumor of the orbit. Neuroimaging Clin N Am 1996;6:73-92.
- 5) Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: The 2002 Montgomery Lecture, Part 1. Ophthalmology 2004;111:997-1008.
- 6) Mombaerts I, Goldschmeding R, Schlingemann RO, Koornneef L. What is orbital pseudotumor? Surv Ophthalmol 1996;41:66-78.
- 7) Rootman J, McCarthy M, White V, et al. Idiopathic sclerosing inflammation of the orbit. A distinct clinicopathologic entity. Ophthalmology 1994;101:570-84.
- 8) Jacobs D, Galetta S. Diagnosis and management of orbital pseudotumor. Curr Opin Ophthalmol 2002;13:347-51.
- 9) Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. Arch Ophthalmol 2003;121:491-9.
- 10) Hatton MP, Rubin PA, Foster CS. Successful treatment of idiopathic orbital inflammation with mycophenolate mofetil. Am J Ophthalmol 2005;140:916-8.
- 11) Garrity JA, Coleman AW, Matteson EL, et al. Treatment of recalcitrant idiopathic orbital inflammation (chronic orbital myositis) with infliximab. Am J Ophthalmol 2004;138:925-30.
- 12) Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, Koornneef L. Are systemic corticosteroids useful in the management of orbital

- pseudotumors? Ophthalmology 1996;103:521-8.
- 13) Swamy BN, McCluskey P, Nemet A, et al. Idiopathic orbital inflammatory syndrome: clinical features and treatment outcomes. Br J Ophthalmol 2007;91:1667-70.
 - 14) Chirapapaisan N, Chuenkongkaew W, Pornpanich K, Vangveeravong S. Orbital pseudotumor: clinical features and outcomes. Asian Pac J Allergy Immunol 2007;25:215-8.
 - 15) Park SJ, Sin SJ, Lee DG, Jang JW. Pseudotumor: distribution, clinical features, treatment outcomes. J Korean Ophthalmol Soc 2008; 49:1379-86.
 - 16) Lee H, Kim SJ, Lee SY. Classification and treatment efficacy of orbital pseudotumor. J Korean Ophthalmol Soc 2001;42:1647-54.
 - 17) Cho KR, Kim JH. Diagnosis of idiopathic inflammatory pseudotumor of the orbit. J Korean Ophthalmol Soc 1991;32:134-42.
 - 18) Rootman J, Nugent R. The classification and management of acute orbital pseudotumors. Ophthalmology 1982;89:1040-8.
 - 19) Scott IU, Siatkowski RM. Idiopathic orbital myositis. Curr Opin Rheumatol 1997;9:504-12.
 - 20) Gordon LK. Orbital inflammatory disease: a diagnostic and therapeutic challenge. Eye (Lond) 2006;20:1196-206.
 - 21) Siatkowski RM, Capó H, Byrne SF, et al. Clinical and echographic findings in idiopathic orbital myositis. Am J Ophthalmol 1994; 118:343-50.
 - 22) McNicholas MM, Power WJ, Griffin JF. Idiopathic inflammatory pseudotumour of the orbit: CT features correlated with clinical outcome. Clin Radiol 1991;44:3-7.
 - 23) Henderson JW, Farrow GM. Orbital tumors. New York: Brian C. Decker, 1980;512.
 - 24) Brannan PA. A review of sclerosing idiopathic orbital inflammation. Curr Opin Ophthalmol 2007;18:402-4.

=ABSTRACT=

Clinical Features and Results of Steroid Therapy for Orbital Inflammatory Pseudotumor

Mi Sun Sung, MD¹, Han Jin Oh, MD¹, Byung Yi Ko, MD, PhD², Kyung Chul Yoon, MD, PhD¹

*Department of Ophthalmology, Chonnam National University Medical School¹, Gwangju, Korea
Department of Ophthalmology, Konyang University College of Medicine², Daejeon, Korea*

Purpose: To evaluate the clinical features and treatment outcomes of steroid therapy for orbital inflammatory pseudotumor.

Methods: Sixty-four patients diagnosed with orbital inflammatory pseudotumor were reviewed retrospectively. Patients with a follow-up period of less than 6 months were excluded from the study. The pseudotumor was classified into myositic, lacrimal, anterior, diffuse, or apical type according to orbital computed tomography findings. All patients were initially treated with systemic corticosteroids and evaluated for response to the treatment. Treatment outcome was considered a "success" if the patient had complete relief of symptoms with no recurrence, and a "failure" if the patient had no or only partial relief of symptoms or showed relapse. Factors affecting the treatment outcome were analyzed.

Results: The most frequent lesion subtype was myositis. Periorbital edema was the most common symptom and was evident in 53.1% of the patients. Thirty-eight patients (59.4%) showed treatment success. Age, sex, bilaterality, and mean follow-up length did not correlate with the treatment outcome. A short interval from symptom onset to treatment time and apical subtype were significantly associated with good steroid response ($p < 0.05$).

Conclusions: In orbital inflammatory pseudotumor, myositis was the most common subtype. A short interval from symptom onset to treatment time and apical subtype were associated with good steroid response.

J Korean Ophthalmol Soc 2013;54(2):185-191

Key Words: Myositis, Orbital inflammatory pseudotumor, Periorbital edema

Address reprint requests to **Kyung Chul Yoon, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Chonnam National University Hospital
#42 Jebong-ro, Dong-gu, Gwangju 501-757, Korea
Tel: 82-62-220-6741, Fax: 82-62-227-1642, E-mail: kcyoon@chonnam.ac.kr