

단독상사근염으로 발현한 비특이성안와염 1예

A Case of Idiopathic Orbital Inflammation Presenting with Isolated Myositis of the Superior Oblique Muscle

한승수¹ · 김혜영²

Seung Soo Han, MD¹, Hye Young Kim, MD²

연세대학교 의과대학 안과학교실¹, 국민건강보험공단 일산병원 안과²

Department of Ophthalmology, Yonsei University College of Medicine¹, Seoul, Korea

Department of Ophthalmology, National Health Insurance Service Ilsan Hospital², Goyang, Korea

Purpose: To report a case of idiopathic orbital inflammation presenting with isolated myositis of the superior oblique muscle.

Case summary: A 57-year-old male presented with pain in his left eye and diplopia for three months. His past history was unremarkable except surgery for a thyroid nodule six months prior. At initial presentation, his corrected vision and intraocular pressure were normal. Biomicroscopy and fundus examination were unremarkable. Nasal side swelling of the left upper eyelid was observed, and 1.5-mm proptosis of the left eye was revealed on exophthalmometry. Two and four prism diopter right hypertropia were noted at up and right-up gaze, respectively. Axial and coronal orbital computed tomography (CT) showed enhancement of isolated superior oblique muscle hypertrophy in the left eye. Systemic work-up was negative for any inflammatory disease. A presumptive diagnosis of isolated myositis of superior oblique muscle was made, and the patient was started on 30 mg of oral prednisolone daily. Pain and diplopia disappeared and proptosis of the left eye decreased to 0.5 mm after one week of treatment. Orbital CT images obtained one month after treatment showed a significant decrease in size of the left superior oblique muscle. The steroid was tapered for two months, and the patient has shown no signs of recurrence for four months after cessation of treatment.

Conclusions: Idiopathic orbital inflammation presenting with isolated myositis of the superior oblique muscle is very rare and has not been previously reported in Korea. A patient presenting with pain and diplopia was diagnosed as having isolated myositis of the superior oblique muscle based on CT scan, and good results were achieved with oral steroid therapy.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(8):1213-1217

Key Words: Idiopathic orbital inflammation, Isolated myositis, Superior oblique muscle

■ Received: 2014. 1. 17. ■ Revised: 2014. 2. 24.

■ Accepted: 2014. 7. 7.

■ Address reprint requests to **Hye Young Kim, MD**
Department of Ophthalmology, National Health Insurance
Service Ilsan Hospital, #100 Ilsan-ro, Ilsandong-gu, Goyang
410-719, Korea
Tel: 82-31-900-0590, Fax: 82-31-900-0049
E-mail: khyeye@hanmail.net

* This study was presented as a poster at the 110th Annual Meeting
of the Korean Ophthalmological Society 2013.

비특이성안와염은 갑상샘 안병증, 림프증식성 병증 다음
으로 안와에서 호발하는 질환으로, B림프구와 T림프구를
비롯한 염증세포가 작용하여 증상을 나타낸다.¹⁻³ 이러한 비
특이성안와염은 전신적인 원인을 찾을 수 없을 때 내려지
는 진단으로, 부신피질호르몬에 대한 빠른 반응이 진단의
기준으로 사용되기도 한다고 알려졌다.⁴ 안와근염은 이전에
안와 가정 종양으로도 불리던 비특이성안와염의 하나의 형
태로, 대부분의 경우 내직근, 상직근, 외직근을 침범하고 또
한 여러 근육에 동시에 나타나는 경우도 많다고 알려졌다.¹
하지만 상사근에 단독적으로 나타나는 염증의 경우 국외에

서도 극히 드물게 보고된 적 있으며, 아직까지 국내에서는 보고된 바 없다.⁵⁻⁹

증례보고

57세 남자 환자가 약 3개월 전부터 시작된 좌안의 통증과 복시를 주소로 내원하였다. 과거력상 6개월 전 갑상선 양성결절로 절제술 받은 과거력이 있으며 갑상선 기능이상

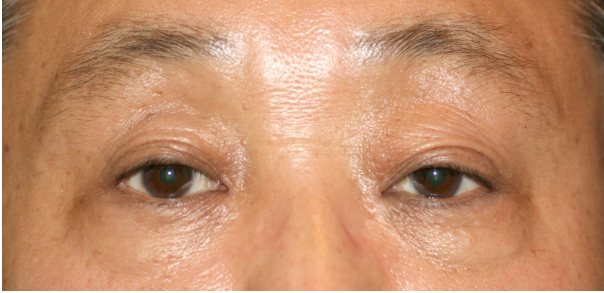


Figure 1. External photograph showing mild swelling on the nasal side of the left upper lid.

이나 그와 관련하여 약을 복용하고 있지 않았으며, 그 외의 다른 병력은 없었다. 양안의 교정시력은 모두 1.0이었으며 안압은 우안 19 mmHg, 좌안 18 mmHg이었다. 세극등 검사와 안저 검사상 전안부나 망막, 시신경에 특이 소견은 관찰되지 않았으며 동공부등이나 구심동공장애는 없었다.

좌안 상안검 비측에 부종이 관찰되었으며(Fig. 1) 안구 운동 검사에서 상측과 우상측 주시 시 각각 2, 4 프리즘 디옵터의 우측 상사시가 관찰되었다. 안구돌출계 검사상 우안 12 mm, 좌안 13.5 mm로 좌안에서 1.5 mm의 안구 돌출을 보였다. 조영제를 사용한 안와 컴퓨터 단층촬영에서 좌안 상사근에 국한하여 조영증강을 동반한 근육의 비후 소견이 관찰되었다(Fig. 2). 안구, 안와 침부, 부비동, 해면정맥동은 정상 소견을 보였다. 전신 질환의 동반여부를 알아보기 위해 시행한 혈액검사, 소변검사, 흉부 방사선촬영 등에서 염증질환을 시사하는 이상 소견은 보이지 않았다.

임상적 증상 및 영상 검사 결과를 통해 단독상사근염으로 진단하였으며, 경구 프레드니솔론 30 mg으로 치료를 시작하였다. 치료 1주일 후 좌안 통증, 복시 등의 증상은 소실

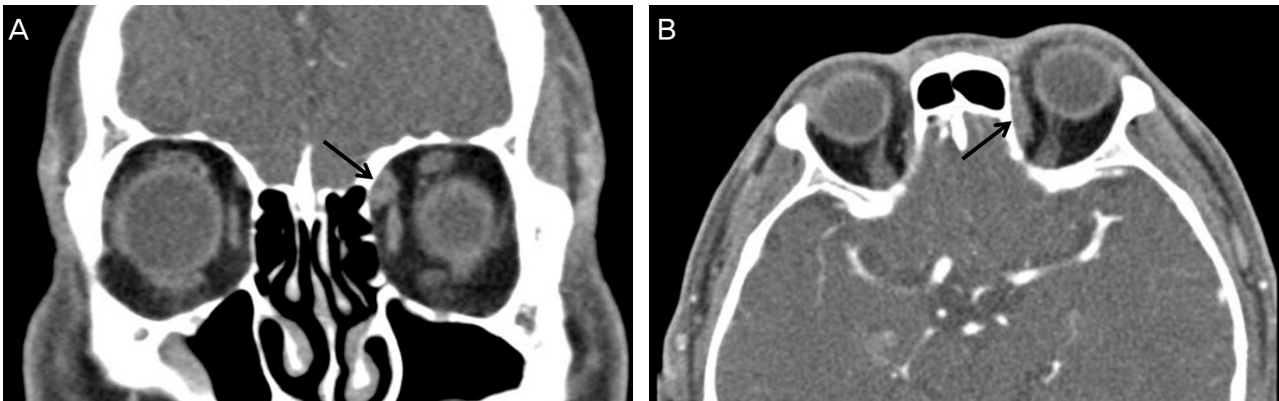


Figure 2. Orbital computed tomographic images (A: coronal view; B: axial view) obtained at presentation show isolated enlargement of the left superior oblique muscle with contrast enhancement (arrows).

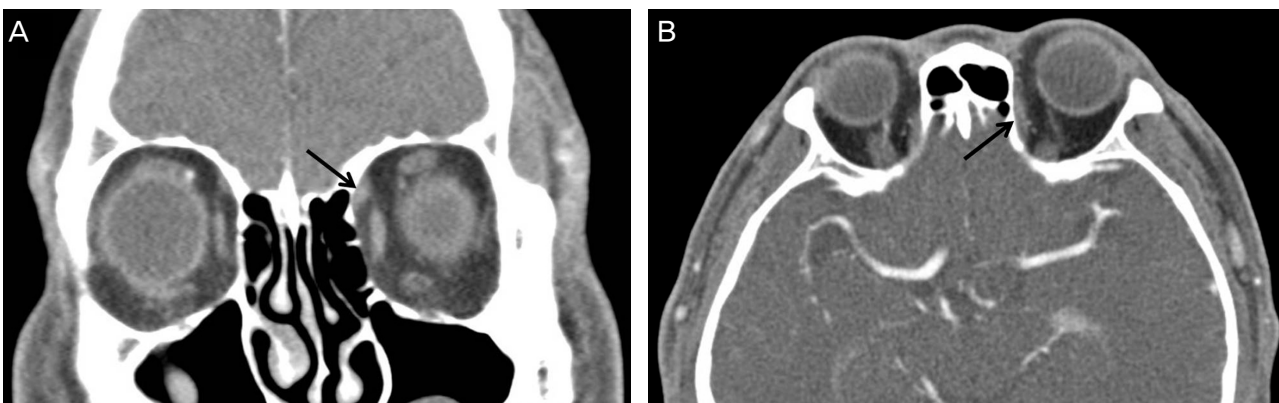


Figure 3. Orbital computed tomographic images (A: coronal view; B: axial view) obtained 1 month after treatment show a decrease in size of the left superior oblique muscle (arrows).

되었고 안구돌출계 검사상 좌안의 안구돌출도 12.5 mm로 감소하였다(Fig. 2).

프레드니솔론은 2개월에 걸쳐 서서히 줄여나갔으며, 1개월 뒤 조영제를 사용한 안와 컴퓨터 단층촬영에서 이전에 관찰되던 좌안 상사근의 비후가 확연하게 감소한 것을 확인할 수 있었다(Fig. 3). 치료 종료 후 4개월까지 안구 돌출, 안구 운동 장애 등의 특이 소견 보이지 않았으며 복시, 통증 등 증상 재발은 없었다.

고 찰

비특이성안와염, 일명 안와 가성종양은 1903년 Gleason에 의해 처음 기술되고, Birch-Hirschfeld에 의해 도입된 개념으로, 조직 손상의 공통 회복 과정인 섬유증식과 콜라겐 합성 과정에서 비정상적 상처 치유과정에 의해 나타난다고 생각되고 있으며 안와의 어떠한 조직에도 침범할 수 있다.^{4,10} 일반적으로 중년에서 나타나고 소아에서는 드물게 발생하며, 성별의 차이가 없다고 알려졌으나 일부 저자들에 따르면 비특이성안와염이 외안근에 나타나는 경우, 여성과 남성의 비율이 2:1로 여성에서 발병하는 경우가 많다고 보고되고도 있다.¹¹⁻¹³ 비특이성안와염을 병변에 위치에 따라 앞안와성, 뒤안와성, 미만성, 외안근성, 눈물샘성으로 구분할 수 있으며 환자의 임상적 증상과 병변의 위치에 밀접한 연관성이 있다고 알려졌다.¹⁴ 우리나라에서는 보고자에 따라 외안근성 안와가성종양이, 혹은 눈물샘성이 가장 흔하다고 보고하였다.^{12,15} 주요 임상적 증상으로 안구 및 구후부 통증과 복시, 안구돌출, 안검 및 결막 부종 등이 나타나며, 급성으로 진행되는 경우가 일반적이나 만성적으로 증상이 지속되는 경우도 있다.

비특이성안와근염을 진단하는 데 있어, 안와 컴퓨터 단층촬영이 일반적으로 많이 사용되고 있었다. 좀 더 정확한 진단을 위해서는 자기공명영상을 활용할 수 있으며 필요에 따라서는 조직 생검, 초음파 검사 등을 고려해 볼 수 있다. 조직검사의 경우 국소적인 림프구, 원형질세포, 부종, 섬유화 등이 관찰될 수 있으나 경우에 따라서는 검사 자체가 치유 과정에 방해가 될 수도 있고, 조직 손상을 유발할 수 있는 문제점 또한 있으며, 검사 결과가 전형적인 특징이라 하기는 힘들어 진단의 보조적인 도구 정도로 활용할 수 있다.⁴

외안근성으로 나타나는 비특이성안와염은 갑상선 안병증과의 감별이 중요하며, 안와봉와직염, 전이에 의한 침윤, 림프종, 육아종성 질환, 혈관 울혈 등도 진단을 내릴 때 감별해야 하는 질환들이다. 또한 Lyme 병, Whipple 병, Crohn 병, 헤르페스 감염 등과의 연관성이 있는 것으로 알려졌다.¹⁶⁻¹⁸ 갑

상선 안병증은 주로 양안에서, 2개 이상의 근육을 침범하며 내직근, 하직근에 많이 나타난다고 알려졌다. 또한 안검 후퇴, 지연 등이 동반되고, 부신피질호르몬 치료에 반응이 느리거나 불완전한 특징을 보인다. 정상적인 안구 운동을 보이며, 조직검사서 상대적으로 상사근과 힘줄은 침범하지 않고 도르래 주위의 반흔을 나타내는 경우 상사근건초증후군에 대해서도 감별이 필요하다.¹⁹ 대규모의 환자를 분석한 이전의 보고에 따르면 75명의 비특이성안와근염 환자 중 51명(68%)에서 한 개의 근육을 침범하였으며 이 중에서 주로 외직근(33%)과 내직근(29%)에 나타났으나 상사근은 단지 2%에 불과하였다.²⁰ 국내에서 이전에 보고된 바에 따르면 비특이성 안와염 환자들 중 34.4%에서 외안근성으로 나타났고, 이 중 단수의 외안근만 침범한 경우가 가장 많은 77.3%, 복수의 외안근 침범이 9.1%, 3개 이상의 외안근 침범이 13.6%였으며 내직근, 상직근, 외직근, 하직근 순서로 흔하게 침범되는 것으로 조사되었다.¹¹ 하지만 본 연구자들이 경험한 환자에서와 같은 사근의 침범은 국외에서는 아주 드물게 보고된 적 있으나 아직까지 국내에 보고된 바가 없다.⁵⁻⁹ 이전에 보고된 사례에서 보면, 처음에 진단이 잘못 내려지거나, 경과 관찰이 제대로 이루어지지 못하여 적절한 치료로 연결되지 못한 경우가 있었다. Wan et al⁸이 보고한 19세 남자 환자의 경우 1주일간 지속된 안와의 통증, 부종, 안구운동마비, 안구돌출을 호소하였으며, 처음에 안와 농양을 의심하여 적절한 치료가 늦어지게 되었으며, 지속적으로 브라운증후군이 남는 결과를 보였다. Kau et al⁶이 경험한 35세 여자 환자의 경우에도 안와 감염으로 간주되어 항생제를 사용하면서 의뢰된 경우로, 컴퓨터 단층촬영 및 자기공명영상을 통해 단독상사근염으로 정확히 진단하였고 메칠프레드니솔론 경정맥 주사와 경구 프레드니솔론을 통해 1년간의 경과 관찰 기간 동안 재발 없이 좋은 결과를 얻을 수 있었다. Moorman and Elston⁹은 컴퓨터 단층촬영 영상 내직근을 침범한 갑상선 안병증으로 진단하였으나 초음파검사를 통해 단독 상사근 안근염으로 진단한 예를 보고한 바 있다. 본 환자의 경우 상측 및 위상측 주시 시 상대적으로 복시가 심해지는 양상을 나타냈으며, 이는 상사근의 부종으로 인해 기계적인 눈 움직임의 제한을 받기 때문으로 생각한다. Siatkowski et al²⁰에 따르면 초음파 검사에서 증상이 나타나는 처음 며칠 동안 침범된 근육의 비후를 보이나 기능에는 변화가 나타나지 않지만, 1-2주가 경과하면서 지속된 비후로 인하여 근육의 부전마비가 나타나고 이후 부분적으로 또는 완전하게 움직임이 제한되는 단계로 진행되는 것으로 나타났다.

비특이성안와염은 전신적 부신피질호르몬 치료에 반응이 좋다고 알려졌으며 본 환자의 경우에도 좋은 결과를 얻

을 수 있었다.^{12,15,21} Chung et al²¹의 보고에 따르면 비특이성 안와염에서 고용량 부신피질호르몬 주사치료는 84.6%라는 높은 초기반응률을 보였으며, 평균 10.5개월 경과관찰 기간 동안 15.9%에서 재발을 보였으나 부신피질호르몬의 재투여 시 71.2%에서 완치를 보였다. 하지만 Yuen and Rubin¹³의 경우 20개월 동안 58%라는 높은 재발률을 보였으며 Mombaerts and Koornneef²²에 따르면 37%의 낮은 완치율과 52%의 재발률이 보고되어, 부신피질호르몬을 일차적 치료제로서 사용하는 것에 이의가 제기되기도 하고 있다. 이전 보고에 따르면 안와근염 환자에서 상대적으로 남성에서, 안구 돌출이 없고 안검 후퇴를 보이는 경우, 수평외안근을 침범하거나 여러 개의, 양안의 외안근을 침범할 때 재발할 가능성이 높다고 알려졌다.²³ 장기간 부신피질호르몬 치료를 유지하여도 반복적으로 재발하거나 증상이 심할 경우 methotrexate, azathioprine, cyclosporine 등의 면역억제제, 비스테로이드성 항염증제, 방사선, 디옥시리보핵산(DNA), 리보핵산(RNA) 합성 저해물질, 방사선 치료 등이 필요로 할 수 있다.²⁴

이전에 보고된 단독상사근염으로 발현한 비특이성안와염 환자들의 치료에서 프레드니솔론을 주로 경구로 사용하였으며 경정맥 고용량주사로 시행한 경우도 있었다. Fleischmann et al⁵은 2주간 1 mg/kg 용량의 경구 프레드니솔론을 사용한 후 1개월간 줄여나갔으며, Moorman and Elston⁹은 하루 30 mg의 경구 프레드니솔론으로 시작하여 약 1개월간 줄여나갔으며 재발 소견은 보이지 않았다. Kau et al⁶은 하루 1 g 메칠프레드니솔론을 3일간 정맥 주사 후, 경구 프레드니솔론으로 변경하여 효과적으로 치료하였음을 보고한 바 있다.

안와근염의 급성기에 정확한 진단에 근거한 적절한 치료가 이뤄지지 않을 경우 환자의 증상 회복 정도가 더디고 영구적 장애가 남을 수 있을 것이다. 발생 빈도가 낮은 상사근에 국한된 안와염에 대해 조기에 진단을 내리기 위해, 환자의 임상적 특징뿐만 아니라 컴퓨터 단층촬영, 자기공명영상 등을 좀 더 주의 깊게 살펴볼 필요성이 있다. 하나의 근육을 침범한 안와근염 환자에서 결국 약 8%에서 더 미만성의 안와 가성종양으로 진행한다는 보고가 있어, 본 환자과 같은 경우에서도 좀 더 장기간의 경과 관찰이 필요할 것으로 생각한다.²⁰

본 환자는 극히 드문 단독상사근염으로 발현한 비특이성안와염의 국내 증례로서 임상 양상과 컴퓨터 단층촬영으로 진단하고 경구 부신피질호르몬으로 좋은 치료 효과를 얻을 수 있었으므로, 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Schoser BG. Ocular myositis: diagnostic assessment, differential diagnoses, and therapy of a rare muscle disease - five new cases and review. Clin Ophthalmol 2007;1:37-42.
- 2) Gordon LK. Orbital inflammatory disease: a diagnostic and therapeutic challenge. Eye (Lond) 2006;20:1196-206.
- 3) Günlalp I, Gündüz K, Yazar Z. Idiopathic orbital inflammatory disease. Acta Ophthalmol Scand 1996;74:191-3.
- 4) Mombaerts I, Goldschmeding R, Schlingemann RO, Koornneef L. What is orbital Pseudotumor? Surv Ophthalmol 1996;41:66-78.
- 5) Fleischmann R, Assmann A, Bohnerv G, Ruprecht K. Isolated myositis of the superior oblique muscle. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2013;84:402-3.
- 6) Kau HC, Kao SC, Peng CH, et al. Methylprednisolone pulse therapy in patient with isolated superior oblique myositis. Eye (Lond) 2006;20:1106-9.
- 7) Stidham DB, Sondhi N, Plager D, Helveston E. Presumed isolated inflammation of the superior oblique muscle in idiopathic orbital myositis. Ophthalmology 1998;105:2216-9.
- 8) Wan WL, Cano MR, Green RL. Orbital myositis involving the oblique muscle. An Echographic study. Ophthalmology 1988;95:1522-8.
- 9) Moorman CM, Elston JS. Acute orbital myositis. Eye (Lond) 1995;9:96-101.
- 10) Birch-Hirschfeld A. Zur diagnostic and pathologic der orbital tumoren. Ber Zusammenkunft Dtsch Ophthalmol Ges 1905;32:127-35.
- 11) Sung MS, Oh HJ, Ko BY, Yoon KC. Clinical features and results of steroid therapy for orbital inflammatory pseudotumor. J Korean Ophthalmol Soc 2013;54:185-91.
- 12) Park SJ, Sin SJ, Lee DG, Jang JW. Pseudotumor: distribution, clinical Features, treatment outcomes. J Korean Ophthalmol Soc 2008;49:1379-86.
- 13) Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. Arch Ophthalmol 2003;121:491-9.
- 14) Nugent RA, Rootman J, Robertson WD, et al. Acute orbital pseudotumors: classification and CT features. AJR Am J Roentgenol 1981;137:957-62.
- 15) Lee H, Kim SJ, Lee SY. Classification and treatment efficacy of orbital pseudotumor. J Korean Ophthalmol Soc 2001;42:1647-54.
- 16) Seidenberg KB, Leid ML. Orbital myositis with Lyme disease. Am J Ophthalmol 1990;109:13-6.
- 17) Orssaud C, Poisson M, Gardeur D. Orbital myositis, recurrence of Whipple's disease. J Fr Ophthalmol 1992;15:205-8.
- 18) Volpe NJ, Shore JW. Orbital myositis associated with herpes zoster. Arch Ophthalmol 1991;109:471-2.
- 19) Wright KW, Silverstein D, Marrone AC, Smith RE. Acquired inflammatory superior oblique tendon sheath syndrome. A clinicopathologic study. Arch Ophthalmol 1982;100:1752-4.
- 20) Siatkowski RM, Capó H, Byrne SF, et al. Clinical and echographic findings in idiopathic orbital myositis. Am J Ophthalmol 1994;118:343-50.
- 21) Chung SA, Yoon JS, Lee SY. Effect of intravenous methylprednisolone on idiopathic orbital inflammation. J Korean Ophthalmol Soc 2010;51:1299-304.
- 22) Mombaerts I, Koornneef L. Current status in the treatment of orbital myositis. Ophthalmology 1997;104:402-8.

23) Mannor GE, Rose GE, Moseley IF, Wright JE. Outcome of orbital myositis. Clinical features associated with recurrence. Ophthalmology 1997;104:409-13; discussion, 414.

24) Espinoza GM. Orbital inflammatory pseudotumors: etiology, differential diagnosis, and management. Curr Rheumatol Rep 2010; 12:443-7.

= 국문초록 =

단독상사근염으로 발현한 비특이성안와염 1예

목적: 비특이성안와염이 안근염으로 발현할 때 일반적으로 내·외직근, 상직근 등에 나타나거나 여러 근육을 동시에 침범하는 것으로 알려졌다. 저자들은 매우 드물다고 알려진 단독상사근염 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 57세 남자 환자가 약 3개월 전부터 시작된 좌안의 통증과 복시를 주소로 내원하였다. 과거력상 6개월 전 갑상선 양성결절로 절제술 받은 과거력이 있으며, 그 외의 다른 병력은 없었다. 시력과 안압은 정상이었고 좌안 상안검 비측에 경도의 부종이 관찰되었으며 안구 운동 검사에서 상측과 우상측 주시 시 각각 2, 4프리즘 디옵터의 경도의 우측 상사시가 관찰되었다. 안구돌출계 검사상 좌안에 1.5 mm 안구 돌출을 보였다. 세극등 검사 및 안저 검사상 전안부나 망막, 시신경에 특이 소견은 관찰되지 않았으며 동공부등이나 구심동공장애는 없었다. 조영제를 사용한 안와 컴퓨터 단층촬영에서 좌안 상사근에 국한하여 조영증강을 동반한 근육의 비후 소견을 확인할 수 있었으며, 전신 검사상 염증질환을 시사하는 이상 소견은 보이지 않았다. 단독상사근염으로 진단하여 경구 부신피질호르몬을 처방하였으며 치료 1주일 후 좌안 통증, 복시 등의 증상은 소실되었고 좌안의 안구 돌출도 우안에 비해 0.5 mm로 감소하였다. 부신피질호르몬은 약 2개월에 걸쳐 서서히 줄였으며 치료 종료 후 4개월까지 증상 재발은 나타나지 않았다.

결론: 단독상사근염으로 발현하는 비특이성안와염은 매우 드물다고 알려졌으며 국내에 보고된 바 없다. 저자들은 복시와 통증을 주소로 내원한 환자에서 컴퓨터 단층촬영을 통해 단독상사근염을 진단하고 경구 부신피질호르몬 치료로 좋은 결과를 얻을 수 있었기에 이를 증례 보고하는 바이다.

〈대한안과학회지 2014;55(8):1213-1217〉
