

안와에 국한된 사르코이드증 1예

A Case of Isolated Orbital Sarcoidosis

박진성 · 광미선

Jin Sung Park, MD, Mi Sun Kwak, MD

대구파티마병원 안과

Department of Ophthalmology, Daegu Fatima Hospital, Daegu, Korea

Purpose: The authors report a case of orbital sarcoidosis without evidence of systemic involvement.

Case summary: A 33-year-old female had a 1 month history of erythematous eyelid swelling. On physical examination, a firm and non-tender mass was observed diffusely along the upper, lower and medial canthal areas. A computed tomography (CT) scan showed a diffuse mass in the anterior orbit. We performed an incisional biopsy and histopathological examination revealed non-caseating granulomas and no evidence of a foreign body. Acid-fast-bacilli (AFB), methenamine silver and periodic-acid-schiff (PAS) stain showed no evidence of infection and chest radiograph was normal. Polymerase chain reaction (PCR) and interferon gamma secretion test showed no evidence of tuberculosis. Antinuclear antibody (ANA) and antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) were negative and angiotensin converting enzyme (ACE) was within the normal range. Further systemic evaluations were compatible with a diagnosis of orbital sarcoidosis and oral prednisone was prescribed. Six weeks later, the erythematous eyelid swelling had disappeared and there was no evidence of recurrence to date.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(10):1549-1553

Key Words: Non-caseating granuloma, Ocular sarcoidosis, Orbital sarcoidosis

사르코이드증은 원인 미상의 육아종성 전신질환으로 다양한 임상양상을 보인다. 특히 흉부 방사선 검사상 동반된 폐 또는 흉곽림프절의 침범을 흔히 관찰할 수 있는데, 그 외에 피부 및 안구의 침범도 발견할 수 있다.¹ 안과적으로 사르코이드증은 안구 및 부속기관의 침범이 관찰된다. 안구 침범으로는 앞포도막염이 동반되는 경우가 가장 흔한데, 그 외에 홍채 및 맥락막염증, 홍채 및 맥락막 결절, 망막 혈관염, 백내장, 유리체 흐림 및 출혈 등이 관찰된다.² 안구 부속기관의 침범으로는 눈물샘의 침범이 흔한데, 그 외에

안와, 안검, 눈물주머니의 침범 등이 관찰된다.³

사르코이드증은 아직까지 확진하는 방법은 없지만, 병리 조직검사서 특징적인 비건락성 육아종과 그와 부합되는 임상양상을 보이면 어느 정도 진단이 가능하다. 하지만 육아종을 일으키는 다른 질환들을 반드시 배제하여야 하며, 이를 위하여 보조적으로 방사선학적 검사 및 여러 가지 혈액 검사들이 현재 이루어지고 있다.^{4,5}

사르코이드증의 안증상은 국내에 현재까지 8예가 보고된 바 있으나, 모두 포도막염 등 안 증상을 동반하거나, 폐 또는 흉곽림프절을 침범한 보고들이었다.⁵⁻¹² 이에 저자들은 전신침범없이 안와에만 국한된 미만성 종괴를 보인 환자에서, 다른 질환의 가능성을 모두 배제하고 사르코이드증으로 진단한 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

■ Received: 2014. 6. 27. ■ Revised: 2014. 7. 9.

■ Accepted: 2014. 9. 17.

■ Address reprint requests to **Mi Sun Kwak, MD**
Department of Ophthalmology, Daegu Fatima Hospital,
#99 Ayang-ro, Dong-gu, Daegu 701-724, Korea
Tel: 82-53-940-7140, Fax: 82-53-954-7417
E-mail: mskwak66@hotmail.com

© 2014 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

증례보고

33세 여자 환자가 1개월 전 발생한 좌안의 안검 부종 및 발적을 주소로 내원하였다. 환자는 상기 증상으로 개인 피부과의를 방문하여 3주간 소염제 복용하였지만 안검 부종 점점 더 심해져 본원에 의뢰되었다. 외상 및 안검시술을 포함한 과거력, 병력에서 특이사항은 없었다.

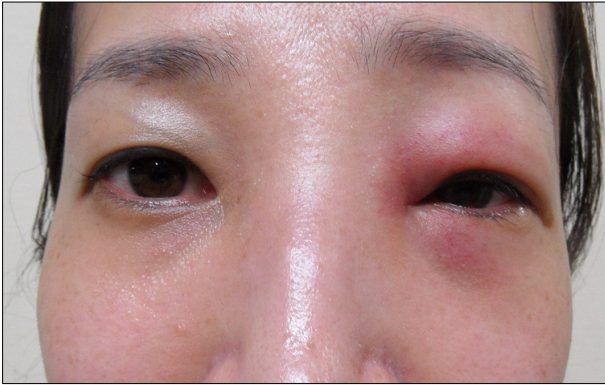


Figure 1. The initial digital photograph shows an erythematous eyelid swelling along the upper, lower and medial canthal area.

교정 시력은 우안 1.0, 좌안 1.0이었고, 양안 안압은 정상이었다. 이학적 검사상 좌안의 내안각 및 상하안검에 미만성 종괴 및 발적이 관찰되었으며, 촉진 시 동반되는 통증 및 열감 등은 없었다(Fig. 1). 세극등 현미경 검사상 특이소견 없었고, 복시 및 안구운동장애 없었으며 안구돌출계 검사 시 양안의 차이는 보이지 않았다. 안와 전산화단층촬영상 경계가 불명확한 조영증강이 앞쪽 안와의 내측 및 하부에서 관찰되었다(Fig. 2). 안와가성종양 배제하기 위해 경구 스테로이드 30 mg 처방하여, 발적 및 부종은 감소되었으나 종괴의 크기는 변함이 없었다. 악성가능성을 배제하기 위해 종괴에 대한 절제 및 생검을 시행하였다.

병리조직검사에서 상피모양 조직구로 이루어진 비건락성 육아종성 염증이 관찰되었다(Fig. 3). 이물질은 발견되지 않았고, AFB, methenamine silver 및 PAS 염색은 음성이었다. 수술 전 시행한 혈액검사, 뇨검사, 간 및 신장검사상 이상소견 관찰되지 않았고, 흉부 방사선 검사상 특이소견 관찰되지 않았다(Fig. 4). 결핵균에 대한 PCR (polymerase chain reaction) 및 인터페론감마분비 검사상 음성결과를 보였고, ANA (antinuclear antibody) 및 ANCA (antineutrophil cytoplasmic antibody) 검사 역시 음성결과를 보였다. 혈청

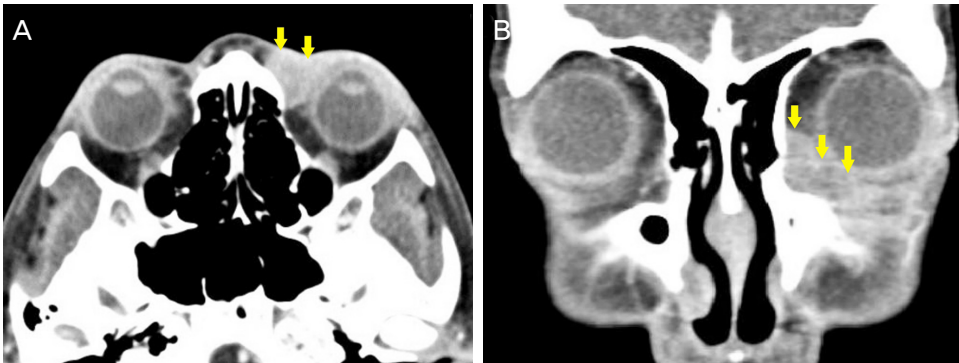


Figure 2. The initial computed tomographic scans, (A) axial and (B) coronal, show a diffuse orbital mass in the inferomedial portion (yellow arrows).

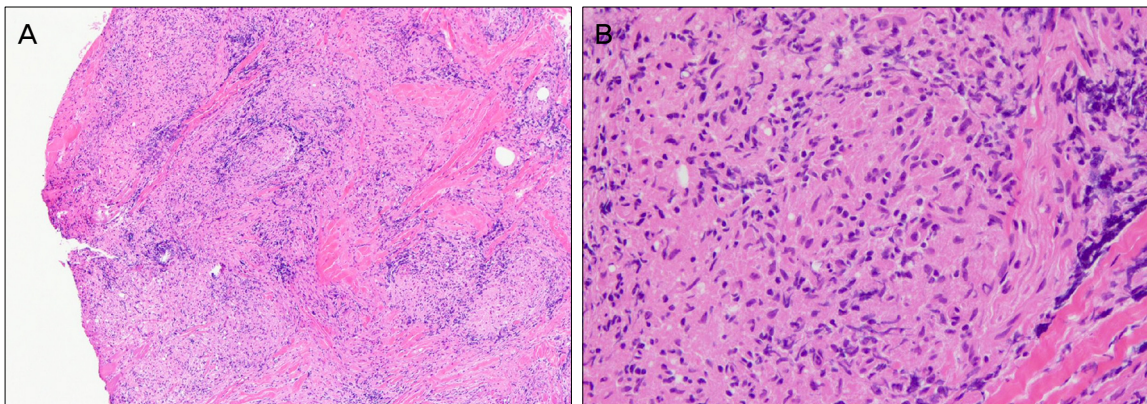


Figure 3. (A) A photomicrograph of the biopsy shows multifocal granulomas (hematoxylin and eosin stain, $\times 40$). (B) High magnification view shows a well formed, non-caseating granuloma composed predominantly of epithelioid histiocytes (hematoxylin and eosin stain, $\times 200$).

ACE (angiotensin converting enzyme) 수치는 $10.3 \mu\text{L}$ 로 정상 범위 내였다.

이상의 소견으로 안와 사르코이드증 진단하에 경구 스테로이드 30 mg을 8주간 유지하였고, 치료 6주째 안검부종 및 발적 사라졌다. 이후 10주에 걸쳐 경구 스테로이드 점차 감량하였고, 현재는 본원 내과에서 경구 스테로이드 없이 methotrexate 15 mg, azathioprine 100 mg 사용 중이다. 치료 시작 후 7개월째, 안검부종 및 발적 여전히 관찰되지 않았다(Fig. 5). 전신검사 위해 시행한 혈액검사, 뇨검사, 간 및 신장검사상 이상 소견 관찰되지 않았고, 흉부 방사선 검사상 특이 소견 없었다. 혈청 ACE 수치는 정상 범위 내였고, 안와 전산화단층촬영상 앞쪽 안와의 조영증강 관찰되지 않았다(Fig. 6).



Figure 4. The initial chest radiograph shows no evidence of a hilar or parenchymal lesion.

고 찰

본 증례는 전신 및 다른 안구 침범 소견 없이 안와에만 국한된 사르코이드증으로 국내 첫 보고이다. Snead et al¹³은 전신적인 증상 및 안구내 병변 없이 윗눈꺼풀올림근과 상직근을 침범한 사르코이드증을 발표한 바 있으나, 국내에는 안와에 국한된 사르코이드증은 아직 보고된 바 없다.

사르코이드증은 원인 미상의 육아종성 염증질환으로 아직 정확히 밝혀진 것은 아니지만 침범된 장기에 IL-2, CD4 T-림프구가 증가하며 대식세포의 활성화를 보이는 것으로 보아 Th1 세포 주도형의 세포면역반응이 관여함을 알 수 있다.¹⁴ 흑인에서 유병률이 높고, 40세 이하가 약 75%를 차지하며 남자보다 여자에서 많이 발생한다.² 한국인을 대상으로 한 연구에서, 포도막염이 동반되지 않은 사르코이드 환자의 평균 나이는 44.1세이고 여자가 남자보다 2배 많았다.¹⁵ 본 증례에서도 환자는 30대 젊은 여성이었다.

전신 증상으로 약 90%에서 폐 병변을 보이며, 그 중 홍곽림프절 침범이 약 70%로 가장 흔하며 폐 실질 병변도 약

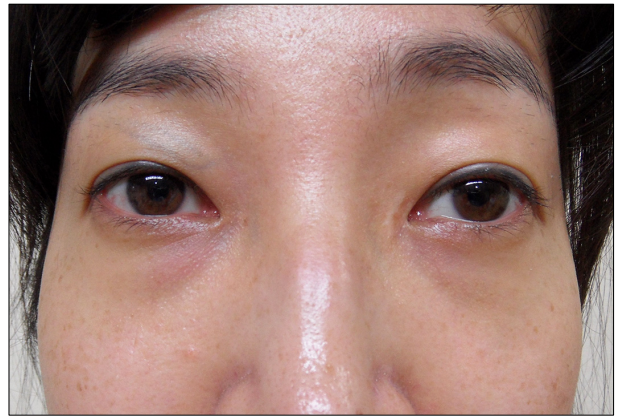


Figure 5. Seven months after treatment, the digital photograph shows no evidence of the erythematous eyelid swelling.

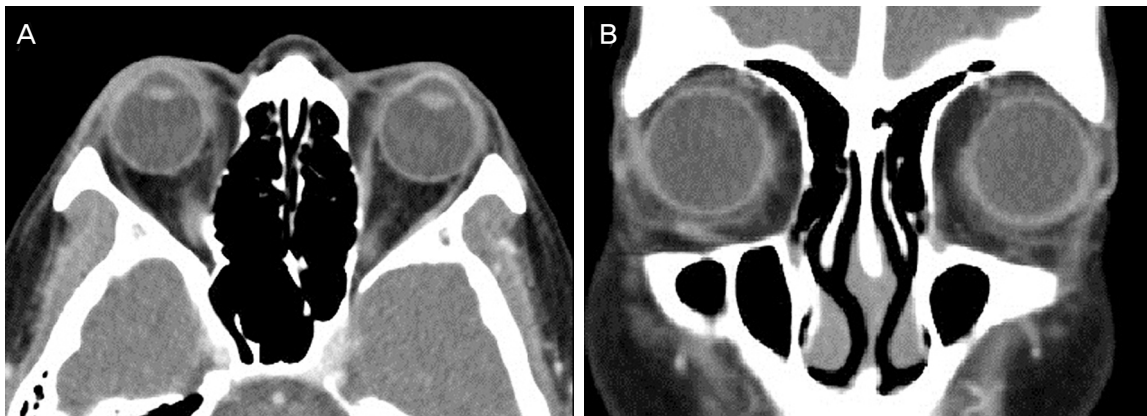


Figure 6. Seven months after treatment, the computed tomographic scans, (A) axial and (B) coronal, show no evidence of the orbital mass.

50%에서 나타난다고 보고된다. 이외에도 피부, 안구, 간, 비장, 뼈 등에서도 병변이 동반될 수 있다.¹ 장기 침범 시 대부분은 경구 스테로이드에 반응이 좋지만, 드물게 만성 섬유화가 진행되고, 소수에서는 적극적인 치료에도 불구하고 사망에 이를 수 있다.^{1,16} 본 증례는 안와 이외에 전신적인 증상이 동반되지 않은 사르코이드증으로 전신적인 증상이 동반된 경우에 비해 예후는 좋지만, 조기에 진단하기는 쉽지 않다.

안구내 증상으로는 포도막염, 백내장, 홍채 및 맥락막 결절, 신생 혈관 및 낭포황반부종, 시신경염 등 눈의 모든 부분에 이상을 일으킬 수 있다. 안구 부속기관에는 눈물샘의 침범이 약 16%로 가장 흔했고, 안와내 병변은 약 1%로 드물게 발견되었다.² 국내에 보고된 사르코이드증의 안구 부속기관 침범에서도 눈물샘의 침범이 가장 많았고, 안와내 병변은 본 증례가 첫 보고이다.⁵⁻¹²

사르코이드증은 아직 확진하는 방법은 없다. 보조적인 검사로 흉부 방사선 검사, ACE 검사, 67-Ga-주사(67-gallium-scintigraphy) 등이 이루어지고 있으나 확진 검사는 아니다.^{17,18} 또한 ACE 검사의 경우 전신 증상 없이 안구에만 침범한 사르코이드증의 경우 정상인 경우가 많다는 보고도 있다.^{18,19} Segal et al²⁰은 안구 및 안와에 국한된 사르코이드증 1예를 보고한 바 있는데, ACE 검사상 정상 소견, 67-Ga-주사는 눈에만 증가되는 소견을 보였다. 본 증례의 경우도 혈청 ACE 검사에서 정상 수치를 보였다. 67-Ga-주사의 경우 현재 국내에서 시행할 수 없어 결과를 알 수 없었다. 따라서 사르코이드증을 진단할 때는 병리조직검사상 특징적인 비건락성 육아종을 확인하고, 반드시 육아종을 형성할 수 있는 다른 질환들을 모두 배제해야만 한다.²¹ 본 증례의 경우 병리조직검사상 상피모양 조직구로 이루어진 비건락성 육아종성 염증이 관찰되었고, 이물이 없는 것을 확인하였으며, 결핵, 진균 감염 배제를 위해 시행한 AFB, methenamine silver 및 PAS 염색에서 음성결과를 보였다. 결핵균에 대한 PCR 및 인터페론감마분비 검사상 음성결과를 보였고, 기타 육아종을 형성할 수 있는 혈관염 배제를 위해 시행한 ANA 및 ANCA 검사 역시 음성결과를 보여 사르코이드증을 진단할 수 있었다.

사르코이드증의 치료는 경구 부신 피질 스테로이드가 가장 좋은 반응을 보이며, Prabhakaran et al²²은 경구 스테로이드 투여 시 약 95%에서 호전을 보였다고 보고한 바 있다. 하지만 자연적으로 호전되는 경우도 있기 때문에 치료 시작 시점 또한 중요한데, 안구 침범, 비전형적인 피부 병변, 진행성 폐 병변, 심장 침범 및 복강내 장기 침범, 중추 신경계 및 안면신경 마비 등이 있을 때는 반드시 경구 스테로이드 치료를 시작해야 한다.²³ 초기에는 매일 30-60 mg을

8-12주 사용하고, 6-12주에 걸쳐 서서히 감량한다. 이후 재발방지를 위해 이틀에 한 번 10-15 mg을 3개월 이상 유지한다. 경구 스테로이드에 부작용이 있거나 감량이 필요할 시 methotrexate, azathioprine, chlorambucil 등을 사용할 수 있다.²¹ 본 증례에서는 경구 스테로이드 30 mg을 8주간 유지하였고, 이후 10주에 걸쳐 감량한 뒤 환자가 젊은 여성인 것을 감안하여 스테로이드 없이 methotrexate, azathioprine 사용 중이며, 치료 시작 후 7개월까지 재발 없이 유지되고 있다.

사르코이드증은 아직까지 확진 방법이 없고, 특히 전신 침범 없이 안와에 국한된 사르코이드증은 진단하는 데 어려움이 있다. 이에 저자들은 안와의 미만성 종괴를 주 소로 내원한 환자에서, 조직검사와 전신검사를 통해 사르코이드증을 감별진단, 치험한 1예를 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) MAYOCK RL, BERTRAND P, MORRISON CE, SCOTT JH. MANIFESTATIONS OF SARCOIDOSIS. ANALYSIS OF 145 PATIENTS, WITH A REVIEW OF NINE SERIES SELECTED FROM THE LITERATURE. *Am J Med* 1963;35:67-89.
- 2) Obenaus CD, Shaw HE, Sydnor CF, Klintworth GK. Sarcoidosis and its ophthalmic manifestations. *Am J Ophthalmol* 1978;86:648-55.
- 3) Demirci H, Christianson MD. Orbital and adnexal involvement in sarcoidosis: analysis of clinical features and systemic disease in 30 cases. *Am J Ophthalmol* 2011;151:1074-80.e1.
- 4) Liu CH, Ku WJ, Chang LC, et al. Idiopathic granulomatous orbital inflammation. *Chang Gung Med J* 2003;26:847-50.
- 5) Lee DY, Kim DH, Yu SY, Kwak HW. A case of sarcoidosis misdiagnosed as tuberculosis in the early phase. *J Korean Ophthalmol Soc* 2004;45:438-43.
- 6) Cho NC, Ahn HS. A case of palpebral sarcoidosis associated with granulomatous uveitis. *J Korean Ophthalmol Soc* 1990;31:819-23.
- 7) Lee TH, Kim YJ, Sin DH. Case report: Ocular sarcoidosis. *J Korean Ophthalmol Soc* 1993;34:687-91.
- 8) Kim KS, Choi BC, Kim HJ, et al. A case of sarcoidosis associated with uveitis and vitreous hemorrhage. *J Korean Ophthalmol Soc* 1988;29:433-42.
- 9) Sohn MS, Kim CD, Cha OJ, et al. A case of sarcoidosis associated with granulomatous uveitis. *J Korean Ophthalmol Soc* 1967;8:11-6.
- 10) Ko DA, Kim BJ. Sarcoidosis, presented as recurrent eyelid masses. *J Korean Ophthalmol Soc* 2004;45:1590-5.
- 11) You IC, Moon HJ, Mun GH, et al. A case of sarcoidosis presented as multiple conjunctival and nasal mucosal nodule. *J Korean Ophthalmol Soc* 2008;49:1000-6.
- 12) Lee JK, Moon NJ. Orbital sarcoidosis presenting as diffuse swelling of the lower eyelid. *Korean J Ophthalmol* 2013;27:52-4.
- 13) Snead JW, Seidenstein L, Knific RJ, et al. Isolated orbital sarcoidosis as a cause for blepharoptosis. *Am J Ophthalmol* 1991;112:739-40.

- 14) Bäumer I, Zissel G, Schlaak M, Müller-Quernheim J. Th1/Th2 cell distribution in pulmonary sarcoidosis. *Am J Respir Cell Mol Biol* 1997;16:171-7.
- 15) Kim TW, Chung H, Yu HG. Clinical features in Korean patients with sarcoid uveitis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2008;49:1483-90.
- 16) Hillerdal G, Nöu E, Osterman K, Schmekel B. Sarcoidosis: epidemiology and prognosis. A 15-year European study. *Am Rev Respir Dis* 1984;130:29-32.
- 17) Weinreb RN, Tessler H. Laboratory diagnosis of ophthalmic sarcoidosis. *Surv Ophthalmol* 1984;28:653-64.
- 18) Jones NP. Sarcoidosis and uveitis. *Ophthalmol Clin North Am* 2002;15:319-26, vi.
- 19) Power WJ, Neves RA, Rodriguez A, et al. The value of combined serum angiotensin-converting enzyme and gallium scan in diagnosing ocular sarcoidosis. *Ophthalmology* 1995;102:2007-11.
- 20) Segal EI, Tang RA, Lee AG, et al. Orbital apex lesion as the presenting manifestation of sarcoidosis. *J Neuroophthalmol* 2000; 20:156-8.
- 21) Bonfioli AA, Orefice F. Sarcoidosis. *Semin Ophthalmol* 2005; 20:177-82.
- 22) Prabhakaran VC, Saeed P, Esmaeli B, et al. Orbital and adnexal sarcoidosis. *Arch Ophthalmol* 2007;125:1657-62.
- 23) Seamone CD, Nozik RA. Sarcoidosis and the eye. *Ophthalmol Clin N Am* 1992;5:567-76.

= 국문초록 =

안와에 국한된 사르코이드증 1예

목적: 전신 침범 없이 안와에 국한된 사르코이드증 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 33세 여자 환자가 1개월 전 발생한 좌안의 안검 부종 및 발적을 주소로 내원하였다. 이학적 검사상 좌안의 내안각 및 상하안검 아래에 미만성 종괴 및 발적이 관찰되었으며, 안와 전산화단층촬영상 경계가 불명확한 조영증강이 앞쪽 안와의 내측 및 하부에 관찰되었다. 악성가능성을 배제하기 위해 종괴에 대한 절제 및 생검을 시행하였고, 병리조직검사서 비건락성 육아종성 염증이 관찰되었다. 이물질은 발견되지 않았고, AFB, methenamine silver 및 PAS 염색은 음성이었다. 흉부 방사선 검사상 특이소견 관찰되지 않았고, 결핵균에 대한 PCR 및 인터페론감마분비 검사에서 음성 결과를 보였다. ANA 및 ANCA 검사에서 음성결과를 보였고, 혈청 ACE 수치는 10.3 μ L로 정상 범위 내였다. 이상의 소견으로 안와 사르코이드증 진단하에 경구 스테로이드를 처방하였고, 치료 6주째 안검부종 및 발적 사라졌고, 치료 시작 후 7개월까지 재발 없이 유지되는 양상 보였다.

〈대한안과학회지 2014;55(10):1549-1553〉
