

소아 안와가성종양의 임상적 양상 및 치료에 대한 고찰

김민경¹ · 장선영² · 장재우¹

건양대학교 김안과병원 안과학교실 명곡안연구소¹, 순천향대학교 부천병원 안과학교실²

목적: 소아 안와가성종양 환자를 대상으로 임상증상, 영상 의학적 소견, 치료에 대해 알아보고자 한다.

대상과 방법: 2008년 8월부터 2012년 2월까지 본원을 방문하였던 20세 이하 안와가성종양환자를 대상으로 후향적 의무기록 조사를 하였다.

결과: 총 13명, 16안이 대상이 되었으며, 평균 나이는 14.2세(5-20세)였다. 임상양상은 안검부종(56.3%), 안검하수(43.8%), 결막총혈(18.8%), 국소종괴(18.8%), 안구운동장애(12.5%), 안구돌출(6.3%), 시력저하(6.3%) 순으로 관찰되었고 전산화단층촬영에서는 눈물샘염(62.5%), 외안근염(18.8%), 앞안와염(18.8%), 미만성(6.3%) 순으로 관찰되었다. 10안(8명)에서 경구 전신적 스테로이드 치료, 2안(2명)에서 경정맥 전신적 스테로이드 치료, 1안(1명)에서 전신적 스테로이드 및 NSAID, 나머지 3안(2명)에서 NSAID 치료가 시행되었다. 치료 시작 후 평균 4.1일 후부터 증상이 호전되었고, 미만성 소견을 보였던 1안에서 2차례 재발은 보였다.

결론: 안와가성종양은 소아에서 드물게 발생하는 질환으로 스테로이드에 치료효과가 빠르게 나타나며 재발은 드물었다.

〈대한안과학회지 2013;54(6):850-856〉

특발성 안와염, 일명 가성종양은 1905년 Birch-Hirschfeld에 의해 특발성으로 발생하는 비종양성, 비특이적으로 발생한 안와의 염증을 일컬어 정의된 이래로 여러 저자에 의해 비특이적 안와육아종(nonspecific granuloma of orbit), 특발성염증성거짓안와종양(idiopathic inflammatory pseudotumor of orbit), 안와지방육아종(orbital lipogranuloma) 등으로 명명되어 왔다.¹ 성인에서 이 질환은 안와 질환의 5-16%의 빈도를 갖는다고 알려졌으나, 소아에서는 극히 드문 질환으로 정확한 유병률은 알려져 있지 않다.² 종괴 효과, 염증 혹은 침윤에 의한 증상이 종괴의 위치에 따라 다르며 대표적인 증상으로는 부종, 통증, 안구돌출, 복시, 외안근마비 등이 있을 수 있고, 주로 단안에 나타나며, 양안에서 증상이 나타나는 경우도 있는데, 이것은 소아에서 더 흔하다.³ 소아 가성종양은 보고가 드물다. 그 중 동양인을 대상으로 보고된 경우는 최근 중국에서 발표한 보고가 유일한데 총 24명의 소아가 대상이 되었으며, 주요 증상은 국소 종괴가 58%로 가장 흔하고, 이 외에도 안구운동장애

(46%), 안검부종(42%), 안구돌출(42%) 순으로 보고되었다.¹

이에 본 연구는 일정 기간 동안 본원으로 내원하였던 소아 안와가성종양 환자를 대상으로 임상증상, 영상 의학적 소견 및 치료효과에 대해 알아보고자 하였다.

대상과 방법

2008년 8월부터 2012년 2월까지 본원을 방문하였던 20세 이하의 소아 안와가성종양 환자를 대상으로 연구를 진행하였다.^{1,4} 안와가성종양에 대한 진단은 임상양상 및 안와 전산화단층촬영을 통해 이루어졌다. 후향적 의무기록 조사를 통해 대상 환자 군의 초진 시 주소, 특이 과거력, 증상이 생긴 후 병원 내원 시까지의 기간 등에 대한 병력에 대해 재검토하였고 초진 시 시력, 안압 및 전안부, 안저 검사를 포함한 안과적 검사 및 혈액검사, 초진 시 촬영한 안와 전산화단층촬영에 대한 재검토가 이루어졌다. 혈액검사는 일반혈액검사, 적혈구침강속도, C-반응단백질 검사를 포함하여, 간기능, 신기능검사가 이루어졌고 안구운동 장애가 있거나 전산화단층촬영에서 외안근염 소견을 보인 경우 갑상선기능검사를 추가적으로 시행하였다. 안와 전산화단층촬영은 영상의학 전문의 한 명의 판독으로 이루어졌고 병변의 침범 위치에 따른 Nugent의 분류를 따라 앞안와성, 미만성, 뒤안와성, 외안근성, 눈물샘성으로 구분하였다.⁵

치료에 대한 임상적 반응을 평가하기 위하여, 치료 방법

■ Received: 2012. 8. 25. ■ Revised: 2012. 12. 5.

■ Accepted: 2013. 3. 22.

■ Address reprint requests to Jae Woo Jang, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Kim's Eye Hospital, #136
Yeongsin-ro, Yeongdeungpo-gu, Seoul 150-902, Korea
Tel: 82-2-2639-7811, Fax: 82-2-2633-3976
E-mail: jjw@kimeye.com

* 이 논문의 요지는 2012년 대한안과학회 제108회 학술대회에서 포스터로 발표되었음.

및 용량, 증상의 호전이 시작되기까지의 시간, 치료 용량 조절에 대해 조사가 이루어졌다. 또한 완전히 호전되기까지의 기간 및 재발 유무에 대한 조사가 이루어졌다. 증상의 호전 여부 평가기준은 Chung et al⁶이 가성종양 평가를 위해 제시한 것을 사용하였다. 즉 2줄 이상의 시력호전, 안구운동 범위의 확대, 2.0 mm 이상의 안구돌출감소, 복시, 통증, 부종의 소실이 있는 경우에 임상증상이 호전된 것으로 하였다.

치료에 대한 반응은 다음과 같이 정의하였다.¹

(1) 관해: 시력저하, 안구운동장애, 안구돌출, 복시, 통증, 부종 등의 증상이 완전한 회복이 된 경우

(2) 부분적 관해: 시력저하, 안구운동장애, 안구돌출, 복시, 통증, 부종 등의 증상 중 잔여 증상이 남은 경우

(3) 재발: 완전 관해 혹은 부분적 관해가 온 후 증상이 새로 생긴 경우

결 과

2008년 8월부터 2012년 2월까지 본원을 방문하였던 13명의 소아 가성종양 환자를 대상으로 연구를 진행하였고, 13환 중 남환이 8명(61.5%), 여환이 5명(38.5%)이었고, 평균 나이는 14.2 ± 4.9 세(5-20세)였다. 3명은 양안(23.1%),

Table 1. Demographics and clinical features of the subjects

No	Age	Sex	Chief complaints	Eyes	Va	CT	lab	Intervention	Outcome	F/U (months)
1	5	M	Diffuse non-tender swelling, ptosis	OD	0.5	Periorbital soft tissue thickening	WNL	Systemic steroid	Complete remission	3
2	8	M	OU) Segmental hyperemia OD) Limitation of ocular movement	OU	0.6/1.0	Dacryoadenitis	WNL	NSAID	Complete remission	5
3	16	M	Swelling, ptosis	OD	1.0	Dacryoadenitis and myositis	WNL	Systemic antibiotics + NSAID Changed to Systemic Steroid	Complete remission	18
4	17	M	Decreased visual acuity, Limitation of ocular movement	OS	0.06	Perineuritis and episcleritis	WNL	Systemic steroid + NSAID	Complete remission followed by recurrence twice	13
5	18	M	Hyperemia, proptosis	OS	0.8	Myositis of SR, & IR muscle	WNL	Systemic Steroid	Complete remission	16
6	13	F	Swelling, ptosis	OD	0.9	Myositis of SR	WNL	NSAID	Complete remission	5
7	6	M	Swelling, ptosis	OS	0.7	Dacryoadenitis	WNL	Systemic antibiotics + NSAID Changed to Systemic Steroid	Complete remission	5
8	13	M	Swelling, ptosis	OD	0.8	Dacryoadenitis	WNL	Systemic antibiotics + NSAID Changed to Systemic Steroid	Complete remission	39
9	17	F	Swelling, ptosis	OS	0.7	Dacryoadenitis	-	Systemic steroid	Complete remission	24
10	16	M	Swelling	OU	1.0/0.9	Dacryoadenitis	WNL	Systemic steroid	Complete remission	12
11	18	F	Mass	OU	1.0/1.0	Dacryoadenitis	WNL	Systemic steroid	Complete remission	7
12	18	F	Mass, ptosis	OD	1.0	Periorbital soft tissue thickening with inflammatory mass	WNL	Systemic steroid	Complete remission	8
13	20	F	Swelling, ptosis	OD	0.9	Periorbital soft tissue thickening	ESR 80 mm/hr, Otherwise WNL	Systemic steroid	Complete remission	10

Va = visual acuity; CT = computed tomography; M = male; F = female.

나머지 10명은 단안(76.9%)으로 총 16안을 대상으로 연구가 진행되었다. 증상 시작으로부터 병원에 내원하기까지의 기간은 1일-2주까지 다양하였고, 9안(56.3%)에서 안검부종, 7안(43.8%)에서 안검하수, 3안(18.8%)에서 결막충혈, 3안(18.8%)에서 국소종괴, 2안(12.5%)에서 안구운동 장애, 1안(6.3%)에서 안구돌출, 1안(6.3%)에서 시력저하를 보였다.

총 16안 중에서, 안와 전산화단층촬영으로 분석한 해부학적 위치에 따른 분류로는 9안에서 눈물샘염, 2안에서 외안근염, 1안에서 눈물샘염과 외안근염이 동반, 3안에서 앞안와염, 1안에서 미만성 소견을 보였고 침부형 소견을 보인 환자는 없었다. 혈액검사는 1명의 환자에서 적혈구침강속도가 80 mm/hr로 증가한 것이 관찰된 이외에 이상소견은 없었다. 또한 갑상선 기능 검사를 시행한 경우에서도 특별한 이상소견은 보이지 않았다. 16안 중 전산화단층촬영 상 눈물샘염 소견을 보였던 1안에서 조직검사를 시행하였고, 조직검사상 경도의 급성 및 만성 염증 소견을 보였다.

12안(10명, 75.0%)에서 전신적 스테로이드 치료 후 호전을 보였다. 이들 중 3안(3명)은 초기 진단으로 안와 연조직염을 배제하기 힘들어 평균 7일간의 전신적 항생제 치료를 하였으나 호전이 없어 스테로이드 치료를 시행하였다. 1안(1명, 6.3%)에서 전신적 스테로이드 및 NSAID 치료, 나머지 3안(2명, 18.8%)에서는 NSAID 치료 후 증상이 호전되었다. 전신적 스테로이드는 경구투여를 우선으로 하였고, 경구투여에도 호전을 보이지 않았던 2안에서 경정맥 스테로이드 치료를 시행하였다. NSAID만을 치료에 사용한 3안을 제외한 13안에서 스테로이드 경구투여는 메틸프레드니솔론(Methylprednisolone)을 사용하였고, 평균 23.7 ± 9.0 mg (평균 0.6 mg/kg)을 경구투여하였다. 14안(11명)에서 1주 후 용량을 감량하기 시작하였고 증상의 호전을 보이는 데에 1주 이상의 시간이 걸린 2안(2명)에서 각각 2주 후, 4주 후 용량을 감량하기 시작하였으며 이후 경과에 따라 1주마다 용량을 감량하였다. 스테로이드 경구투여 기간은 평균 29.6일이었다. 경정맥 스테로이드 투여는 메틸프레드니솔론(Methylprednisolone)을 사용하였고 1안에서 500 mg/day, 1안에서 1000 mg/day 용량으로 투여하였다. 최소 경과관찰 기간은 3개월이었다(3-39개월). 치료 시작 후 평균 4.1일 후(1-14일) 증상이 호전되었고 평균 48.6일 후 관해가 왔다. 부분적 관해를 보인 환자는 없었고, 1안(case 4)에서 2차례 재발을 보였다(Table 1). 2차례 재발을 보인 case 4와 NSAID 복용 후 증상이 호전되었던 case 6, 초기에 안와 연조직염 의심되어 항생제를 사용하였으나 호전이 없어 안와가성종양 진단 하에 치료하였던 case 7을 선택하여 보고하고자 한다.

Case 4

17세 남환이 좌안 시력저하를 주소로 내원하였다. 1달 전부터 개인병원에서 결막염으로 치료 받은 과거력이 있었고, 굴절검사상 우안 최대교정시력 1.0, 좌안 최대교정시력 0.06이었다. 좌안 상하로 30도, 좌우로 45도의 안구운동 장애를 보였고, 좌안에 상대적 구심성동공장애가 있었다. 전안부 검사상 좌안 결막에 중등도의 충혈 소견, 전방내 경미한 염증소견, 안저검사상 좌안 시신경 부종 및 망막 주름소견을 보였다(Fig. 1). 좌안 시신경염 의증으로 안와 자기공명영상(magnetic resonance imaging, MRI)을 촬영하였고(Fig. 2) 좌안 미만성 소견을 보여 메틸프레드니솔론(Methylprednisolone) 32 mg/day 및 NSAID 경구 복용을 시작하였다. 메틸프레드니솔론(Methylprednisolone) 용량은 1주 단위로 32 mg/day, 24 mg/day, 12 mg/day으로 감량하였다. 치료 시작 3일 후 환자 증상은 호전, 14일 후 관해를 보이고 굴절검사상 좌안 최대교정시력도 1.0으로 회복되었다. 증상의 완전한 회복 4주 후 충혈을 주소로 다시 내원하였고, 시신경유두부종 및 결막 중등도의 충혈 소견을 보여 재발로 판정하고 메틸프레드니솔론(Methylprednisolone) 40 mg 및 NSAID 처방하였다. 증상이 호전되어 관해 판정 후 1주 단위로 32 mg/day, 24 mg/day, 12 mg/day으로 감량하였다. 치료 4일 후 증상의 재호전을 보였으며 16일 후 재관해를 보였다. 재관해 6개월 후 좌안 충혈 주소로 다시 내원해, 재발로 판정 후 첫 재발 시와 같은 방법으로 치료하였고, 재관해 1년간 재발은 없었다.

Case 6

13세 여환 내원 3일 전 시작된 우안 상안검 부종을 주소



Figure 1. Case 4. Fundus photography of the patient's left eye. The patient presented with decreased vision of left eye. Note the disc swelling and retinal folds, supporting the diagnosis of posterior perineuritis.



Figure 2. Case 4. MRI coronal (A) and axial (B) images of T1 gadolinium-enhanced slice at day of presentation. Inflammatory mass is evident within the orbital apex with associated proptosis of the left eye.



Figure 3. External photographs of case 6. Case 6 presented with non-erythematous swelling of right upper eyelid. The patients whose CT scan showed myositis involved the superior rectus muscle with improving ocular symptoms after receiving NSAID treatment.

로 내원하였다. 과거력 상 특이 소견은 없었으며, 우안 상안검 부종은 압통이 없고, 홍반을 띄지 않는 양상을 보였다 (Fig. 3). 안구운동장애 없으며, 교정시력 우안 0.9, 좌안 0.8이었다. 전안부 및 안저검사 및 혈액검사 상에는 특이 소견을 보이지 않았다. 안와전산화단층촬영 상 우안 상직근의 외안근염 소견을 보여 전신적 스테로이드 치료 권유하였으나, 환자 거부로 인해 NSAID 처방하였고, 치료 3일 후 증상 호전, 2주 후 관해를 보였다. 이후 재발은 없었다.

Case 7

6세 남환 내원 2일 전 시작된 좌안 상, 하안검 부종 및 충혈을 주소로 내원하였다. 특이 과거력은 없었고, 우안 상, 하안검의 부종은 열감, 압통 및 홍반을 동반하였다(Fig. 4A). 나안시력 우안 0.9, 좌안 0.7이었고, 안구운동장애는 보이지 않았다. CT (Fig. 4B)와 임상양상으로 보았을 때

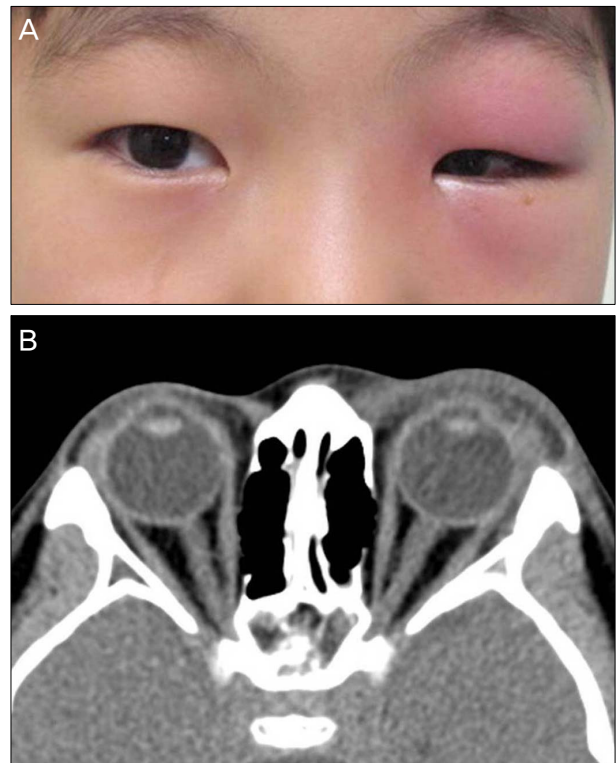


Figure 4. External photograph (A) and CT scan (B) of case 7. Case 7 presented with erythematous swelling of the left upper and lower eyelids. (A) CT scan shows left lacrimal gland enlargement and marked soft tissue thickening around the periorbit with dirty density being compatible with dacryoadenitis and periorbital cellulitis. (B) The patient received experimental antibiotic treatment, however ocular symptoms did not improve. The patient showed improvement after receiving oral steroids.

안와연조직염 배제하기 힘들어 입원해 5일간 2세대 세팔로스포린 및 아미노글리코사이드 전신적 항생제 및 경구

NSAID 치료를 시행하였다. 입원치료 기간 동안 안검부종은 경미하게 호전되는 양상 보였으나 관해는 일어나지 않았고, 퇴원 1주 후부터 메틸프레드니솔론(Methylprednisolone) 20 mg/day를 1주간 복용하였고, 1주 후 용량을 10 mg/day로 감량, 1주 후 복용을 중단하였다. 메틸프레드니솔론(Methylprednisolone) 치료 후 환자 증상은 관해를 보였고 이후 재발은 없었다.

고 찰

본 연구에서 소아 안와가성종양의 임상양상은 안검부종, 안검하수, 결막충혈, 국소종괴, 안구운동장애, 안구돌출, 시력저하 순으로 관찰되었다. 안와가성종양은 비특이적으로

발생하는 비종양성 안와의 염증으로 소아에서는 드물게 발생하는 질환이므로 소아에게 발생하는 경우 진단이 어렵다.^{1,2} 성인 가성종양과 달리 소아 가성종양은 두 가지 큰 특징을 갖는다. 첫째, 소아 환자의 경우 양안 침범이 흔하고, 둘째, 홍채염과 유두 부종 등 안내 침범이 성인에 비해 많이 나타난다.⁴ 급작스런 안구통증, 안검부종, 국소종괴, 안구돌출, 홍반, 결막충혈, 및 안구운동장애와 같은 증상은 성인에서 뿐만 아니라 소아 안와가성종양 환자에서도 관찰될 수 있으며, 특히 안검하수는 성인에 비해 소아 가성종양에서 유의하게 많은 빈도에서 나타난다.^{1,7} Berger et al⁷은 소아 가성종양의 42%의 환자에서 안검하수가 나타난다고 보고한 바 있다. 본 연구에서는 43.8% (7/16안)의 환자에서 안검하수가 관찰되었고, 이는 기존의 보고와 유사한 비율을 보였다. 안검하수가 관찰되었던 환아는 안검부종, 국소종괴 등, 안검 염증 징후가 함께 관찰되었고, 단독으로 관찰되는 경우는 없었기 때문에 진단은 비교적 용이하였다.

가성종양환자에서 기본 혈액검사상 백혈구증가, ESR 증가 및 말초혈액검사상 호산구 증가 소견 외에는 특이 소견을 보이지 않는다. 그러나 이러한 소견들은 질환의 급성기에 대한 지표들로 특이도는 낮다고 볼 수 있다.⁴ 본 연구에서도 1명의 환자에서 적혈구침강속도가 80 mm/hr로 증가한 것 외에 갑상선 기능검사를 포함한 내과적 검사 상 특이 소견을 보이지 않았다. 따라서 혈액검사보다는 임상적 양상과 영상학적 소견을 결부해야 바른 진단을 내릴 수 있다. 안와 전산화단층촬영 소견으로는 안와종괴, 포도막, 공막의 비후, 안구돌출, 테논의 조영증강 및 시신경, 외안근의 비후를 들 수 있고 자기공명영상 또한 진단에 도움이 될 수 있는데, 전산화단층촬영과 유사한 소견을 보이게 된다.⁸ 본 연구에서 눈물샘염 소견을 보인 모든 경우는 국소적인 조영증강이 없는 눈물샘의 비후가 관찰되었고(Fig. 5A), 외안근염 소견을 보인 3안에서는 건부위를 포함한 국소병변 없는 근육의 비후를 보였으며, 1안에서 상직근, 1안에서 상직근과 하직근, 1안에서 상직근과 외직근을 침범하였다(Fig. 5B). 또한 앞안와염 소견을 보인 3안에서 안구 주변 및 앞쪽 연조직의 비후를 보였고(Fig. 5C), 미만성 소견을 보인 1안에서는 시신경 수초의 조영증강 및 안와 연조직의 비후, 안구돌출 소견을 보였다(Fig. 2). 안와 전산화단층촬영 및 자기공명영상에서 10안에서 눈물샘염, 3안에서 외안근염, 3안에서 앞안와염, 1안에서 미만성의 소견을 보였다. 이중 1명의 환자는 외안근염과 눈물샘염이 동반된 경우였다. 이는 과거 성인을 대상으로 Park et al⁹이 보고한 국내연구와 전산화 단층촬영에 의한 분류에 따른 빈도가 일치하고 있음을 알 수 있다.

일반적인 가성종양의 치료로는 전신적 스테로이드제제

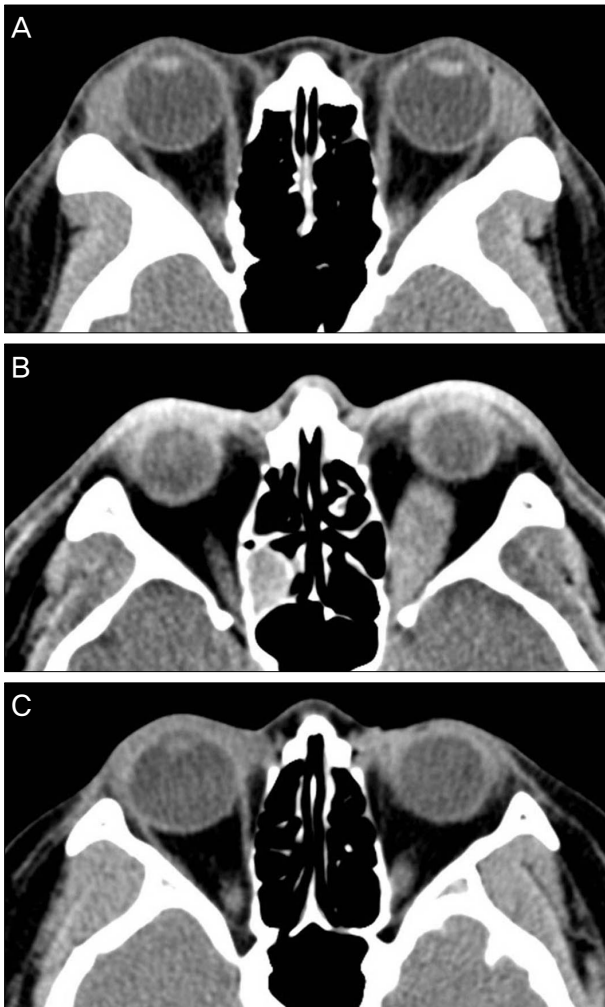


Figure 5. Dacryoadenitis (A). CT scan shows both lacrimal gland enlargement without focal lesion. Myositis (B). CT scan shows enlargement of the left inferior rectus muscle involving the tendon sheath. Anterior orbital inflammation (C). CT image shows ragged infiltrations involving the anterior soft tissue of the right orbit encompassing the right globe.

가 주를 이루며 대부분의 증상이 전신적 스테로이드 치료 후 극적으로 호전된다.^{6,9-14} 그 중에서도 눈물샘염은 치료에 잘 반응을 하고 재발이 덜한 것으로 알려졌는데 본 연구 결과에서도 10안의 눈물샘염 환자 모두 3일 이내 치료에 반응을 보여 이전 연구결과와 비슷한 결과를 확인할 수 있었다.⁹ 그 외에도 방사선치료, NSAID, Cyclosporine-A와 같은 면역억제제, Methotrexate와 같은 디옥시리보핵산(DNA), 리보핵산(RNA) 합성 저해물질, Infliximab과 같은 종양괴사인자 알파(TNF- α)에 대항하는 단클론항체 등이 있다.¹⁵ 과거 Yuen and Rubin¹⁶은 65안의 성인 가성종양 환자를 대상으로 면역억제치료에 대한 반응을 보고한바 있다. 69%에서 전신적 스테로이드 치료, 12%에서 스테로이드 치료 후 방사선치료, 9%에서 전신적 스테로이드와 NSAID 치료, 2%에서 방사선치료와 NSAID 치료, 3%에서 NSAID 치료, 2%에서 수술적 치료가 이루어졌고, 그 결과 63%의 환자에서 재발없는 완전 관해를 보였고, 나머지 37%의 치료 실패 환자 중에서 58%가 치료 중단 후에 재발한 경우였고, 38%에서는 치료에 대한 반응이 없었던 경우였다. 소아 안와 가성종양 환자의 치료에 대한 연구는 매우 드물다. 과거 Yan et al¹은 24명의 소아 안와 가성종양 환자를 대상으로 87.5%의 환자에서 전신적 스테로이드를 처방(이들 중 47.6%에서 수술적 치료와 병합, 12.5%에서 수술 및 방사선 치료와 병합하여 치료하였다.), 12.5%에서 수술적 치료 단독으로 시행하여, 초치료 후 이들 중 25%에서 관해, 62.5%에서 부분적 관해, 8.3%에서 호전이 없었고, 4.1%에서 재발한 것을 보고한 바 있다. 이들은 전신적 스테로이드 치료 시 첫 3-5일간 덱사메타손(dexamethasone) 0.2 mg/kg 처방하였고, 이후 2주간 1-1.5 mg/kg 을 처방하고 이후 수개월간 점감(tapering)하였다. 치료 시작 평균 24-48시간 후 환자 증상의 호전이 있었고, 전신적 스테로이드에 호전이 없는 경우, 방사선치료를 시행하였다.

본 연구에서는 전신적 스테로이드 경구투여를 우선으로 하였고 메틸프레드니솔론(Methylprednisolone)을 사용하였다. 체중에 따라 치료 의사에 따라 메틸프레드니솔론(Methylprednisolone)의 투여량은 다양하였으며, 평균 23.7 ± 9.0 mg (평균 0.6 mg/kg)이 투여되었다. 스테로이드 경구투여 기간은 평균 29.7일로 약 한달 정도의 기간 동안 스테로이드가 투여되었으며, 치료 시작 후 평균 4.1일 후 증상이 호전되었고 평균 48.6일 후 관해가 온 것으로 관찰되었다. 2차례의 재발이 있었던, 1명을 제외한 모든 대상 환자에서 완전 관해가 보였으므로, 소아 가성종양 환자에 있어서도 전신적 스테로이드 치료가 효과가 비교적 빠르게 관찰되며 예후는 양호한 것으로 판단된다. 미만성의 경우는 여러 차례 재발된 것을 보아 이를 예방하기 위해 스테로이

드 용량 조절 시 점감하는 방법으로 접근하는 것이 필요할 것으로 생각한다. 3안(2명)에서는 안와 연조직염과의 감별이 어려워 전신적 항생제 치료를 먼저 시행하였는데, 소아 가성종양과 연조직염과의 감별은 어렵고 연조직염의 경우 빠른 전신적 항생제 치료가 필요하고 진단이 지연되지 않는 것이 중요하다. 만약 감별이 어려운 경우에는 전신적 항생제를 2일 먼저 사용하고 항생제 사용에도 호전이 없는 경우 가성종양 의심 하에 스테로이드 등의 치료를 하는 게 원칙이다.¹

본 연구는 국내에서 소아 가성종양에 대해 시행한 첫 연구이고, 치료에 대한 반응에 초점을 맞추었다는데 의의가 크다. 향후 표본수가 더 큰 연구를 통해 소아 가성종양 치료에 대한 연구가 더 필요할 것이다.

REFERENCES

- 1) Yan J, Qui H, Wu Z, Li Y. Idiopathic orbital inflammatory pseudotumor in Chinese children. *Orbit* 2006;25:1-4.
- 2) Mulvihill A, Smith CR, Buncic JR. Pediatric orbital pseudotumor presenting as a painless orbital and periocular mass. *Can J Ophthalmol* 2004;39:77-9.
- 3) Yuen KS, Lai CH, Chan WM, Lam DS. Bilateral exudative retinal detachments as the presenting features of idiopathic orbital inflammation. *Clin Experiment Ophthalmol* 2005;33:671-4.
- 4) Mottow LS, Jakobiec FA. Idiopathic inflammatory orbital pseudotumor in childhood. I. Clinical characteristics. *Arch Ophthalmol* 1978;96:1410-7.
- 5) Nugent RA, Rootman J, Robertson WD, et al. Acute orbital pseudotumors, classification and CT features. *AJR Am J Roentgenol* 1981;137:957-62.
- 6) Chung SA, Yoon JS, Lee SY. Effect of intravenous methylprednisolone on idiopathic orbital inflammation. *J Korean Ophthalmol Soc* 2010;51:1299-304.
- 7) Berger JW, Rubin PA, Jakobiec FA. Pediatric orbital pseudotumor: Case report and review of the literature. *Int Ophthalmol Clin* 1996;36:161-77.
- 8) Stevens JL, Rychwalski PJ, Baker RS, Kielar RS. Pseudotumor of the orbit in early childhood. *J AAPOS* 1998;2:120-3.
- 9) Park SJ, Sin SJ, Lee DG, Jang JW. Pseudotumor: distribution, clinical features, treatment outcomes. *J Korean Ophthalmol Soc* 2008;49:1379-86.
- 10) Mombaerts I, Koornneef L. Current status in the treatment of orbital myositis. *Ophthalmology* 1997;104:402-8.
- 11) Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, Koornneef L. Are systemic corticosteroids useful in the management of orbital pseudotumors? *Ophthalmology* 1996;103:521-8.
- 12) Jordan DR. Orbital pseudotumors treated with systemic corticosteroids. *Ophthalmology* 1996;103:1519.
- 13) Yan J, Wu Z, Li Y. The differentiation of idiopathic inflammatory pseudotumor from lymphoid tumors of orbit: analysis of 319 cases. *Orbit* 2004;23:245-54.
- 14) Lee H, Kim SJ, Lee SY. Classification and treatment efficacy of or-

- bital pseudotumor. J Korean Ophthalmol Soc 2001;42:1647-54.
- 15) Espinoza GM. Orbital inflammatory pseudotumors: etiology, differential diagnosis, and management. Curr Rheumatol Rep 2010; 12:443-7.
- 16) Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. Arch Ophthalmol 2003; 121:491-9.

=ABSTRACT=

Clinical Characteristics of Pediatric Orbital Pseudotumors

Min Kyung Kim, MD¹, Sun Young Jang, MD², Jae Woo Jang, MD, PhD¹

*Department of Ophthalmology, Kim's Eye Hospital, Myung-Gok Eye Research Institute, Konyang University College of Medicine¹, Seoul, Korea
Department of Ophthalmology, Soonchunhyang Bucheon Hospital, Soonchunhyang College of Medicine², Bucheon, Korea*

Purpose: To describe the clinical manifestations, radiologic findings, and treatment outcomes of pediatric pseudotumors.

Methods: A retrospective chart review of patients diagnosed with pediatric pseudotumor (age under 20 years old) from August 2008 to February 2012 was performed.

Results: Thirteen patients (16 eyes) were included in this study. The mean age of the subjects was 14.2 years (5-20 years). Swollen eyelid (56.3%), ptosis (43.8%), conjunctival injection (18.8%), localized mass (18.8%), limitation of ocular movement (12.5%), proptosis (6.3%), and decreased visual acuity (6.3%) were found initially. Dacryoadenitis (62.5%), myositis (18.8%), anterior orbital inflammation (18.8%), and diffuse type (6.3%) were observed on orbital computed tomography (CT). Among the 13 patients (16 eyes), 8 patients (10 eyes) were administered oral systemic corticosteroids, 2 patients (2 eyes) received IV systemic corticosteroid, 1 patient (1 eye) received systemic corticosteroids combined with NSAID, and 2 patients (3 eyes) were prescribed NSAIDs only. Symptoms improved 4.1 days after initiation of treatment. CT scans revealed that one patient experienced diffuse-type disease recurrence twice.

Conclusions: Orbital pseudotumors, which are rare in younger people, are likely to respond very well to corticosteroid treatment, and the recurrence of orbital inflammation is rare.

J Korean Ophthalmol Soc 2013;54(6):850-856

Key Words: Korea, Orbital pseudotumor, Pediatric pseudotumor, Pseudotumor treatment, Systemic steroid

Address reprint requests to **Jae Woo Jang, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Kim's Eye Hospital
#136 Yeongsin-ro, Yeongdeungpo-gu, Seoul 150-902, Korea
Tel: 82-2-2639-7811, Fax: 82-2-2633-3976, E-mail: jjw@kimeye.com