

양안의 비측 상안검에 발생한 특발성 경화성 염증성 종양 1예

A Case of Idiopathic Sclerosing Inflammatory Tumor Located in the Medial Side of Both Upper Eyelids

김중엽 · 이수정

Jung Yup Kim, MD, Soo Jung Lee, MD, PhD

인제대학교 의과대학 해운대백병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Haeundae Paik Hospital, Inje University College of Medicine, Busan, Korea

Purpose: To report a case of idiopathic sclerosing inflammatory tumor presenting as painful masses in the medial side of both upper eyelids.

Case summary: A 26-year-old female presented with pain in both eyes at upward gaze and progressive medial side masses on bilateral upper eyelids 3-4 months prior. Orbit MRI showed an orbital benign tumor and partial excisional biopsy was performed for the larger right upper eyelid mass. The biopsy result was chronic inflammation with fibrosis. There was no change in the masses size after an oral steroid was prescribed for 11 days. At 6 weeks after the first operation, complete excisional biopsy was performed for the bilateral upper eyelid masses and idiopathic sclerosing inflammatory tumor was diagnosed. Intravenous steroid injections were administered twice with a 1-week interval postoperatively. After 6 months of follow-up, no recurrence was evident.

Conclusions: Idiopathic sclerosing inflammatory tumor usually involves the anterior, lateral, or apex of the unilateral orbit and does not invade the inferomedial side of the orbit and typically has a chronic course. We experienced a rare case of idiopathic sclerosing inflammatory tumor that involved the medial side of both upper eyelids which was cured by complete excision.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(5):750-754

Key Words: Both eyelids, Chronic inflammation, Fibrosis, Idiopathic sclerosing inflammatory tumor

특발성 경화성 염증성 종양은 주로 단안에서 비교적 서서히 발병하여 진행성으로 안구 구조물을 침범한다는 점에서 다른 급성 또는 아급성의 특발성 염증성 종양과는 임상적으로 차이가 있다.¹⁻³ 특발성 경화성 염증성 종양은 염증

작용에 의하여 급성 또는 아급성으로 진행되던 병변이 섬유화되면서 만성 단계로 접어들어 만성, 재발성 임상경과를 보이는 것으로 생각되었으나 현재는 초기부터 섬유화가 발생하며 단핵구와 T림프구의 세포 매개성 면역기전과 연관이 있는 것으로 알려졌다.¹ 특발성 경화성 염증성 종양이 양안의 비측 상안검에 발생하여 완전 절제술로 치료한 1예가 있어 보고하는 바이다.

■ Received: 2013. 10. 12. ■ Revised: 2013. 12. 14.
■ Accepted: 2014. 4. 1.
■ Address reprint requests to **Soo Jung Lee, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Inje University Haeundae Paik Hospital, #875 Haeun-daero, Haeundae-gu, Busan 612-896, Korea
Tel: 82-51-797-2310, Fax: 82-51-797-2669
E-mail: Kris9352@hanmail.net

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

증례보고

특이 병력이 없는 26세 여자가 3-4개월 전부터 시작된 양안 상안검의 비측에서 점점 크기가 커지는 종괴를 주소로 내원하였다. 이전 병원에서 다래끼로 진단받고 수주간 항

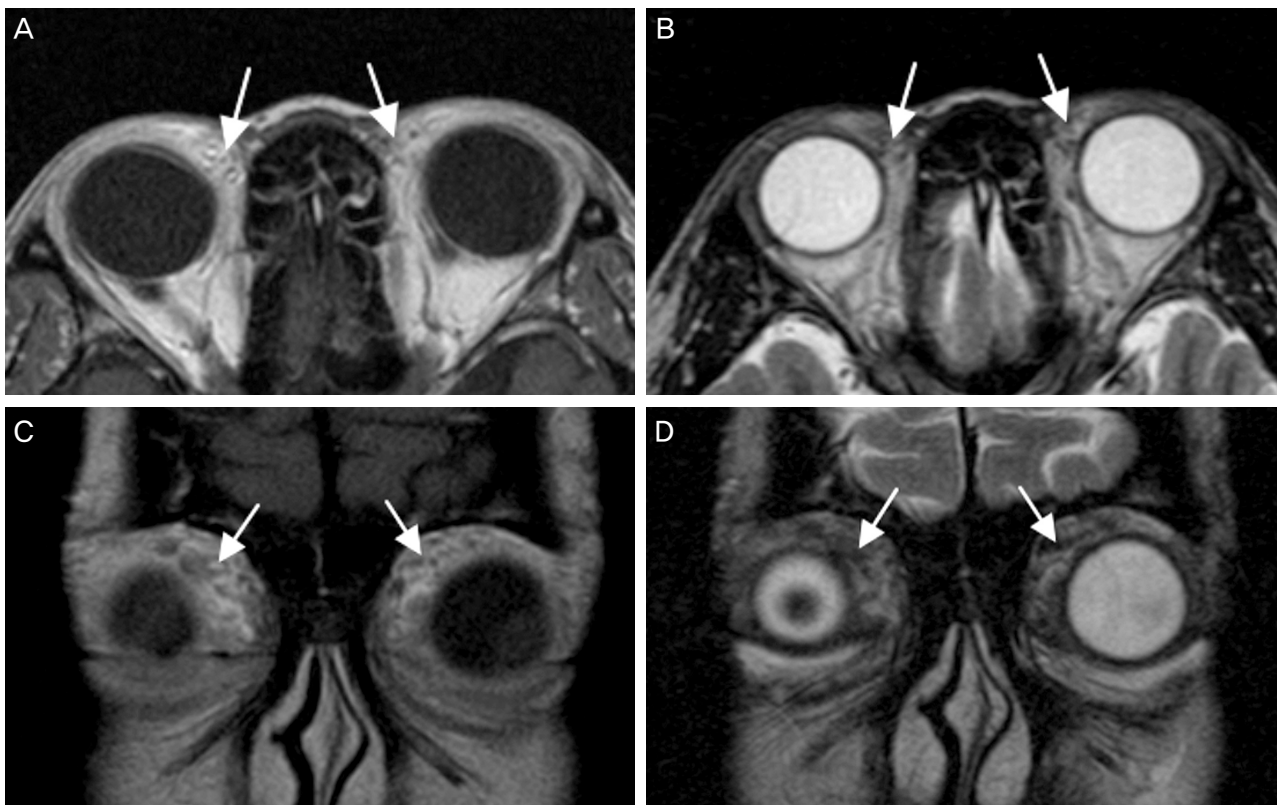
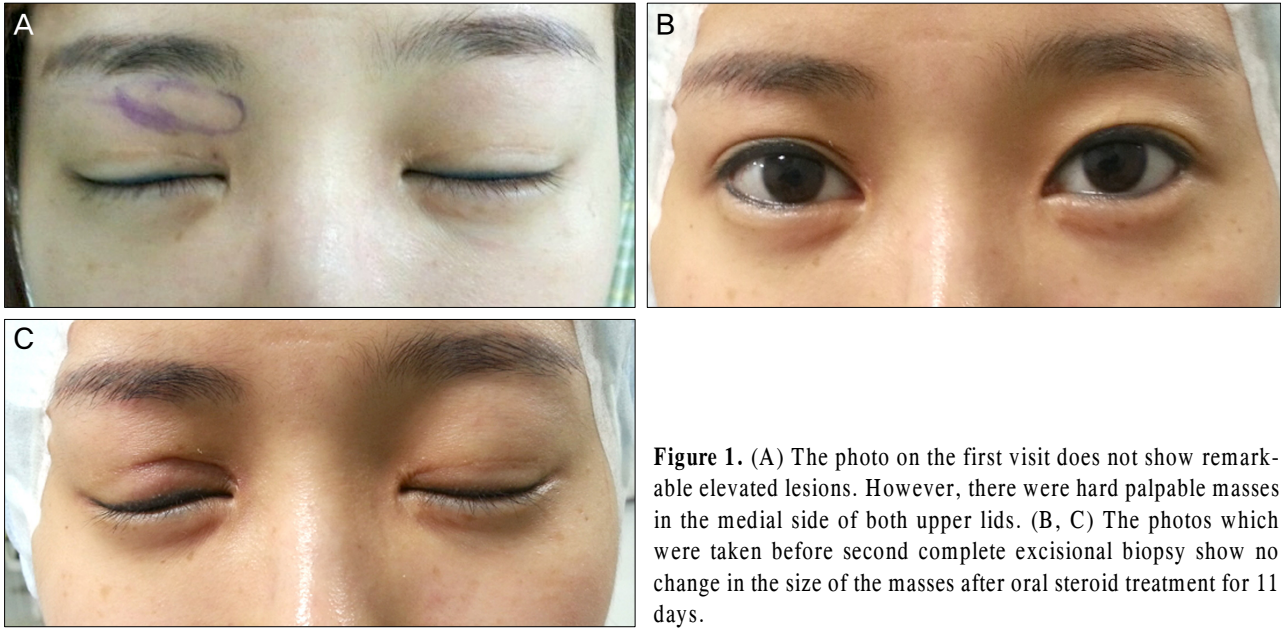


Figure 2. (A) T1 weighted axial image of the enhanced orbit MRI shows ill-defined moderate signal lesions (white arrows) in the medial aspect of both upper eyelids. About 1.5 cm and 2.7 mm masses are noted in the right and left upper eyelids, respectively. (B) At T2 axial view, heterogeneous low to moderate signal masses (white arrows) are shown at the same areas. (C) T1 weighted coronal images also show ill-defined lesions (white arrows) in both upper eyelids. (D) T2 coronal images show heterogeneous lesions (white arrows). Fibrotic lesions could present moderate signal in T1 and T2 images.

생제를 복용하였으나 호전이 없었다. 양안 교정시력은 1.0 이었으며 안압은 우안 14 mmHg, 좌안 15 mmHg였다. 안과

수술력은, 3년 전에 양안 쌍꺼풀 수술을 했으며 보형물 삽입과 같은 시술은 하지 않았다. 양안 세극등 현미경 검사에

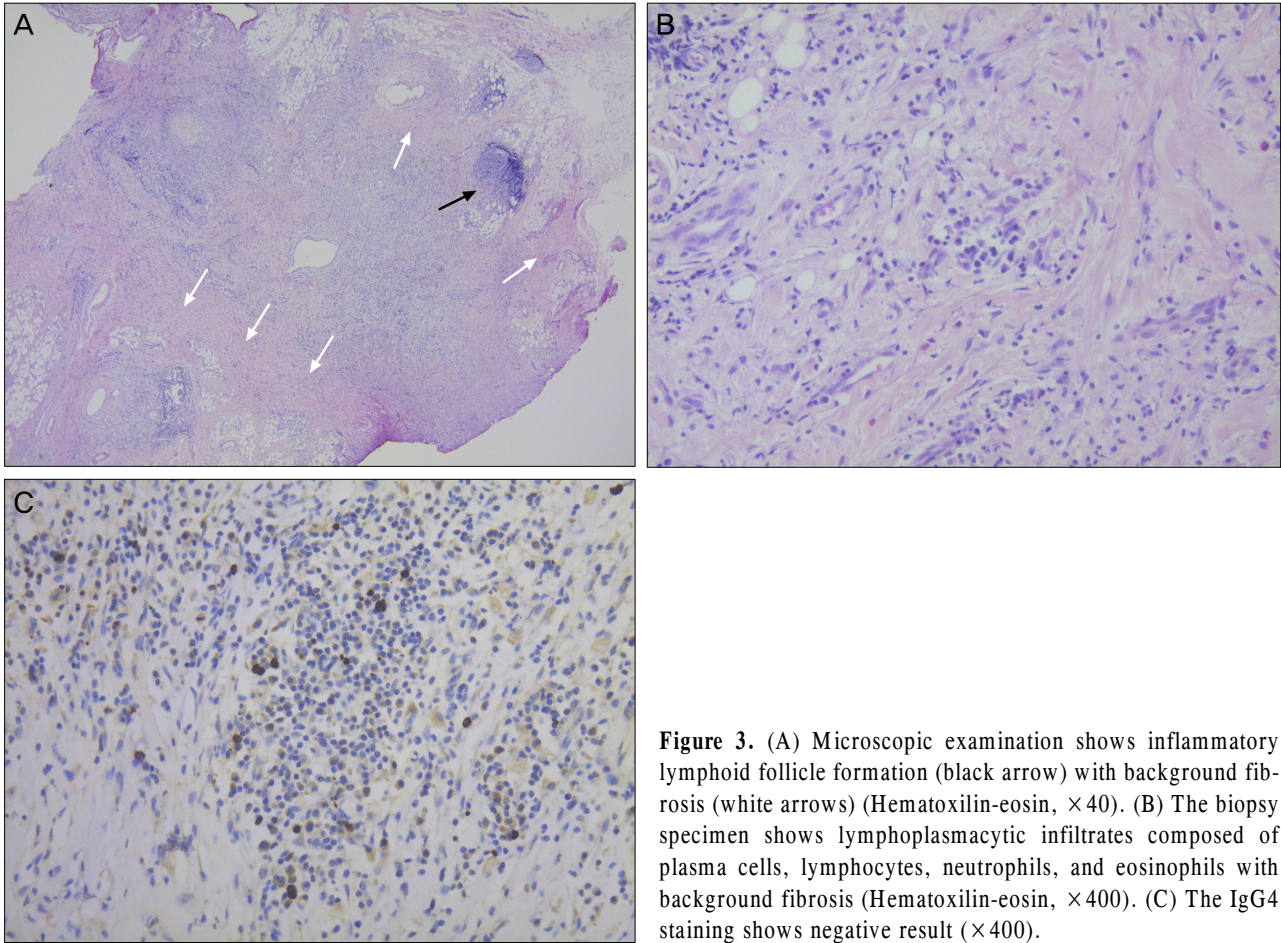


Figure 3. (A) Microscopic examination shows inflammatory lymphoid follicle formation (black arrow) with background fibrosis (white arrows) (Hematoxylin-eosin, $\times 40$). (B) The biopsy specimen shows lymphoplasmacytic infiltrates composed of plasma cells, lymphocytes, neutrophils, and eosinophils with background fibrosis (Hematoxylin-eosin, $\times 400$). (C) The IgG4 staining shows negative result ($\times 400$).

서 결막 충혈 및 눈꺼풀, 결막 부종은 없었으며 안구 돌출도 보이지 않았다. 복시는 호소하지 않았으며 안구 운동검사에서 안구 운동 장애는 없었고 상측 주시 시 양안의 경한 통증을 호소하였다. 시진 시에 양안의 뚜렷한 종괴는 관찰되지 않았으며, 촉진 시에 양안 비측 상안검에서 딱딱한 덩어리가 촉진되었다(Fig. 1A). 안와 자기공명영상촬영을 시행하였고 T1 조영증강 사진에서 중등도의 신호강도 및 T2에서 저신호-중등도 신호강도를 보이는 양안의 양성 종양으로 의심되는 소견이 있었다(Fig. 2). 일반 혈액 검사, C 반응성 단백질, 적혈구 침강속도 및 갑상선 기능 검사를 포함한 전신검사서 이상 소견은 보이지 않았다.

환자는 3주 뒤에 다시 외래를 방문하였으며 우측은 처음과 크기가 비슷했고 좌측 종괴는 크기가 증가한 소견을 보였다. 4주 뒤 림프종을 감별하기 위해 상대적으로 큰 우안의 종괴에 대하여 부분 절제 생검을 시행했으며 조직 병리학적 검사서 섬유화를 동반한 만성적인 염증소견을 보였다. 환자가 체중증가, 월상안(moon face) 등에 대한 부작용을 고려하여 고용량 스테로이드 치료는 불가능했으며 스테로이드 20 mg 경구 투여를 11일간 하였으나 종괴의 크기 변화는 없었다(Fig. 1B, C). 6주 뒤 양안 종괴의 바닥까지

완전 절제 생검을 시행하였다. 조직검사 결과 섬유화를 동반한 림프형질세포성 침윤(lymphoplasmacytic infiltration with fibrosis) 소견이 있었으며 임상 양상을 함께 고려하여 특발성 경화성 염증성 종양으로 진단하였다. IgG4 염색에서 특이 병리소견은 보이지 않았다(Fig. 3). 이후 스테로이드 정맥 주사 500 mg을 일주일 간격으로 두 차례 처방하였으며 환자분 스테로이드 치료 거부하여 수술 후 6개월까지 경과 관찰하였으나 재발의 소견은 보이지 않았다.

고 찰

특발성 경화성 염증성 종양은 다른 특발성 안와염과는 달리 초기부터 섬유화가 발생하며 단핵구 큰포식세포 계통(monocyte-macrophage line)과 T림프구를 매개로 한 세포 매개성 면역기전과 연관이 있는 것으로 알려졌다.¹ 발생빈도는 특발성 안와염(idiopathic orbital inflammation, pseudotumor)의 약 8%, 모든 안와 종양의 1.4%이며 20-50대에 호발한다. 양안에 발생할 수도 있지만 주로 단안을 침범하며 안와침과 눈물샘을 흔하게 침범하고 안와 하부 및 내측 부위는 침범하지 않는 경우가 많은 것으로 보고되고 있

다.^{1,3} 임상양상으로, 지속되는 둔한 통증, 안구돌출, 안구운동장애, 눈꺼풀 및 결막부종, 복시 등이 나타나며 실명하는 경우가 있으며 미만성으로 안와조직을 침범하여 증상이 심하고 부신 피질호르몬이나 방사선 치료에 반응을 잘 하지 않아 임상적으로 중요하고 세균성 안와 연조직염, 림프종, 안와종양, 전이성 안와종양, 만성염증 등과 감별이 필요하다.^{4,7}

영상학적 검사에서, 컴퓨터단층촬영에서는 종종 미만성으로 나타나는 경계가 불분명한 균질성의 조영 증가가 보이는 종괴와 주변조직을 침범하여 안구를 앞쪽, 아래쪽으로 편위시키는 소견이 관찰되고 자기공명영상촬영에서는 중간 정도의 신호 강도를 보인다. 스테로이드 치료에 잘 반응하지 않은 경우 생검이 진단에 도움이 되고 병리조직학적으로는 초기부터 일관되게 나타나는 심한 콜라겐 침착 및 섬유화가 발생하는 것이 특징이며 주변에 림프구, 조직구, 형질 세포, 호중구, 탐식세포, 호산구 등으로 구성된 미만성의 염증반응이 보인다.^{1,4}

특발성 경화성 염증을 포함한 염증성 안와질환의 일반적인 치료법에는 전신 스테로이드, 안와 방사선, 면역억제제 그리고 면역생물학적 제제가 있다. 전신 스테로이드 치료는 대부분의 염증성 안와 질환에서 가장 우선적으로 사용되는 치료법이지만 재발이 흔하다.^{1,3} 안와 방사선 치료는 스테로이드 치료에 반응을 보이지 않는 경우, 반응이 있지만 부작용이 심한 경우, 재발이 빈번한 경우 사용해 볼 수 있다.⁸ 면역생물학적 치료제에는 융합단백질(fusion protein)과 단일클론항체(monoclonal antibody)가 있으며 단일클론항체는 특정 싸이토카인(cytokine) 및 세포표면 단백을 목표로 하게 되는데 B림프구의 분화와 활성화를 막는 단일클론항체인 Rituximab과 함께 stereotactic radiotherapy를 사용하여 좋은 결과를 얻었다는 보고도 있다.⁸⁻¹⁰

특발성 경화성 염증성 종양은 특발성 후복막섬유 증식증(idiopathic retroperitoneal fibrosis), 경화 담관염(sclerosing cholangitis), 리델 갑상선염(Riedel's thyroiditis) 등 특정 장기의 섬유화와 연관되어 혈청 immunoglobulin G4의 증가가 동반될 수 있으며 이때는 부신피질 호르몬과 같은 면역억제제 치료가 효과적이다.¹¹⁻¹³

최근에는 스테로이드 치료(stereotactic radiotherapy)에 잘 반응하지 않는 환자군에 대하여 수술적 치료를 병행한 20 Gy의 방사선 치료가 효과적이라는 연구가 있으며 특발성 경화성 염증성 종양은 발생빈도가 낮고 아직까지 발생기전 및 치료법에 대한 명확한 이해가 부족한 질환이다. 초기부터 보이는 면역학적으로 매개된 섬유화 때문에 부신피질

호르몬이나 방사선 치료에 대한 반응이 좋지 않은 경우가 많으므로 특히 병변이 앞쪽으로 위치하여 수술적 접근이 용이한 경우는 가능한 수술로 제거한다.^{1,4}

본 증례는 양안의 상안검의 비측에 발생하여 통증 이외에 다른 임상양상을 보이지 않는 독특한 양상의 특발성 경화성 염증성 종양을 수술적 절제로 치료한 예이며, 종양의 위치가 수술적 접근이 가능한 곳에 있다면 초기부터 수술을 시행하는 것이 치료에 도움이 될 것이라 생각된다.

REFERENCES

- 1) Rootman J, McCarthy M, White V, et al. Idiopathic sclerosing inflammation of the orbit. A distinct clinicopathologic entity. *Ophthalmology* 1994;101:570-84.
- 2) Liu CH, Ma L, Ku WJ, et al. Bilateral idiopathic sclerosing inflammation of the orbit: report of three cases. *Chang Gung Med J* 2004;27:758-65.
- 3) Harris GJ. Idiopathic orbital inflammation: a pathogenetic construct and treatment strategy: The 2005 ASOPRS Foundation Lecture. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2006;22:79-86.
- 4) Kim SH, Sun DY, Kim YD. Clinical characteristics of sclerosing pseudotumor of the orbit. *J Korean Ophthalmol Soc* 2000;41:2157-67.
- 5) Lee IS, Kim SJ, Kim HY, et al. A case of sclerosing orbital pseudotumor. *J Korean Ophthalmol Soc* 1996;37:1321-6.
- 6) Schaffler GJ, Simbrunner J, Lechner H, et al. Idiopathic sclerotic inflammation of the orbit with left optic nerve compression in a patient with multifocal fibrosclerosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000;21:194-7.
- 7) Chen YM, Hu FR, Liao SL. Idiopathic sclerosing orbital inflammation—a case series study. *Ophthalmologica* 2010;224:55-8.
- 8) Lee JH, Kim YS, Yang SW, et al. Radiotherapy with or without surgery for patients with idiopathic sclerosing orbital inflammation refractory or intolerant to steroid therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2012;84:52-8.
- 9) On AV, Hirschbein MJ, Williams HJ, Karesh JW. CyberKnife radiosurgery and rituximab in the successful management of sclerosing idiopathic orbital inflammatory disease. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2006;22:395-7.
- 10) Park BC, Woo KI, Kim YD. Three cases of rituximab treatment for orbital inflammatory disease. *J Korean Ophthalmol Soc* 2012;53:721-7.
- 11) Plaza JA, Garrity JA, Dogan A, et al. Orbital inflammation with IgG4-positive plasma cells: manifestation of IgG4 systemic disease. *Arch Ophthalmol* 2011;129:421-8.
- 12) Nagai K, Andoh K, Nakamura N, Sakata K. Suspected idiopathic sclerosing orbital inflammation presenting as immunoglobulin G4-related disease: a case report. *J Med Case Rep* 2011;5:427.
- 13) Toyoda K, Oba H, Kutomi K, et al. MR imaging of IgG4-related disease in the head and neck and brain. *AJNR Am J Neuroradiol* 2012;33:2136-9.

= 국문초록 =

양안의 비측 상안검에 발생한 특발성 경화성 염증성 종양 1예

목적: 통증을 동반한 양안의 비측 상안검 종괴를 주소로 내원한 환자에서 특발성 경화성 염증성 종양으로 진단된 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례요약: 26세 여자가 3-4개월 전부터 시작된 상측 주시 시의 양안 통증과 양안의 비측 상안검에서 점점 크기가 커지는 종괴를 주소로 내원하였다. 안와 자기공명영상촬영에서 양성 종양으로 의심되어 상대적으로 큰 우안의 종괴에 대하여 부분 절제 생검을 시행했으며 섬유화를 동반한 만성적인 염증소견을 보였다. 수술 후 11일 동안 경구 스테로이드를 투여하였으나 종괴의 크기 변화는 없었고 일차 수술 6주 후 양안 종괴의 바닥까지 완전 절제생검을 시행하였으며 특발성 경화성 염증성 종양으로 진단하였다. 스테로이드 정맥 주사를 일주일 간격으로 두 차례 처방하였고 수술 후 6개월까지 경과 관찰하였으나 재발의 소견은 보이지 않았다.

결론: 특발성 경화성 염증성 종양은 대개 단안에서 안와의 앞쪽, 바깥쪽 및 안와 침부에 발생하며 하비측은 침범하지 않고 만성적인 경과를 보이는 것으로 알려졌다. 드물게 양안의 비측 상안검에 발생하여 완전 절제술로 치료한 1예가 있어 보고하는 바이다.
<대한안과학회지 2014;55(5):750-754>
