



눈꺼풀처짐만으로 나타난 상직근-눈꺼풀올림근복합체 외안근염

Isolated Unilateral Ptosis Caused by Orbital Myositis Involving the Superior Rectus-Levator Muscle

김웅희 · 정은혜

Woonghee Kim, MD, Eun Hye Jung, MD

을지대학교 의과대학 노원을지대학교병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Nowon Eulji Medical Center, Eulji University College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: To present a case of orbital myositis involving the levator palpebrae superioris/superior rectus muscle (LPS/SR) complex with isolated unilateral ptosis and preserved extraocular muscle function and to review of the literature.

Case summary: A healthy, 54-year old man presented with acute right upper ptosis detected 3 hours before. His best-corrected visual acuity was 20/20 in both eyes. His margin-reflex distance 1 was -2 mm and +4 mm, and levator function was 11 mm and 14 mm in the right and left eyes respectively. There was no proptosis. He had full extraocular motility with no strabismus, and normal pupillary function. There was no improvement in ptosis with the ice test and 0.5% apraclonidine test. Orbital magnetic resonance imaging demonstrated thickening and enhancement of right LPS/SR complex. Consequently, we diagnosed him with orbital myositis involving the LPS/SR complex. We started treatment with corticosteroid and ptosis completely resolved after 1 month since onset.

Conclusions: We report a case of orbital myositis who showed inflammation of the LPS/SR complex early in the disease course and allowed the preservation of normal SR function. Inflammation of the LPS/SR complex might affect the function of these muscles differently due to the differences in muscle mechanics. Although orbital myositis involving LPS/SR complex is rare, it should be considered as a differential diagnosis in patients with acute unilateral ptosis.

Ann Optom Contact Lens 2022;21(2):75-78

Key Words: Extraocular muscle; Levator palpebrae superioris; Orbital myositis; Ptosis; Superior rectus muscle

외안근염은 외안근을 침범하여 통증과 복시, 안근마비를 유발하는 특발성 염증 질환으로, 비교적 드물지만 갑상선 안병증 다음으로 외안근에서 호발하는 질환이다.¹ 일반적

으로 중년 여성에서 발병하는 경우가 많으며,² 내직근이 가장 흔하고, 눈꺼풀 올림근, 상사근, 하사근의 경우는 드물게 보고된다.¹⁻³ 저자들은 자기공명영상검사로 상직근 및 위눈꺼풀올림근 모두가 침범된 것을 확인하였던 외안근염에서, 상직근의 기능은 보존되며 눈꺼풀처짐만 나타난 상직근-눈꺼풀올림근복합체 외안근염 환자 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

54세 남자 환자가 3시간 전부터 발생한 우안 위눈꺼풀처

■ Received: 2021. 12. 7. ■ Revised: 2022. 2. 9.
 ■ Accepted: 2022. 3. 2.

■ Address reprint requests to **Eun Hye Jung, MD**
 Department of Ophthalmology, Nowon Eulji Medical Center,
 Eulji University College of Medicine, #68 Hangeulbiseok-ro,
 Nowon-gu, Seoul 01830, Korea
 Tel: 82-2-970-8271, Fax: 82-2-970-8862
 E-mail: halogenlove@naver.com

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

Copyright © 2022, The Korean Optometry Society
 The Korean Contact Lens Study Society

© Annals of Optometry and Contact Lens is an Open Access Journal. All articles are 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.

집을 주소로 내원하였다. 기저 질환은 없었고, 기상 후 눈꺼풀처짐을 발견하였으며 시력저하나 복시는 없었다. 최대 교정시력은 양안 1.0, 위눈꺼풀각막반사간거리(margin reflex distance 1)는 우안 -2 mm, 좌안 +4 mm (Fig. 1A), 눈꺼풀올림근의 기능은 우안 11 mm, 좌안 14 mm였다. 눈꺼풀처짐 외에 안구돌출, 부종, 발적 등의 이상 소견은 보이지 않았다. 원거리 및 근거리에서 정위였으며, 안구운동검사(Fig. 1B), 동공기능 및 신경학적 검사는 정상이었으며 전안부 및 안저검사도 정상 소견이었다. 얼음검사와 0.5% apraclonidine (Lopidine[®]; Alcon-Couvreur, Puurs, Belgium) 검사는 음성반응을 보였으며, 전혈구 수, 갑상선기능, 아세틸콜린수용체 항체검사 등을 포함한 혈액검사도 정상이었다. 안와자기공명영상 촬영에서 우안 상직근 및 눈꺼풀올림근의 비후 및 조영증강, 위눈정맥의 확장 소견을 보였고 (Fig. 1C, D), 비후 및 조영증강은 상직근의 힘줄 및 앞힘살과, 눈꺼풀올림근의 경우 넢힘줄 포함 근육의 중앙부까지 미만성으로 관찰되었다. 8일 후 치료 없이 점차 눈꺼풀처짐은 호전되었으며 10일째 우안 위눈꺼풀각막반사간거리는 +1 mm로 호전되었다. 상직근-눈꺼풀올림근복합체를 침범

한 외안근염으로 진단하고, 경구 코르티코스테로이드를 하루 60 mg으로 처방하여 5주에 걸쳐 감량하였다. 발병 1개월 후 눈꺼풀처짐은 완전히 호전되었다(Fig. 1E). 2개월 후 촬영한 자기공명영상에서 상직근-눈꺼풀올림근복합체는 정상 소견을 보였다(Fig. 1F).

고 찰

외안근염은 보고마다 차이가 있지만, 주로 단수의 외안근을 침범하는 경우가 가장 흔하며, 내직근, 외직근, 상직근, 하직근 순으로 조사되었다.^{1,4} 상직근염의 경우 외안근염의 21.2-64.3% 정도로 보고되며,^{1,5} 눈꺼풀올림근 침범의 경우 흔치 않아 증례로 보고된다(Table 1).^{2,3,6-11} 상직근-위눈꺼풀올림근 복합체에 발생하는 외안근염의 경우, 복시와 눈꺼풀처짐이 함께 발생할 수 있으며, 복합체 중 위눈꺼풀올림근에만 외안근염이 발생하는 경우 복시없이 눈꺼풀처짐 및 눈꺼풀올림근 기능저하만 발생할 수 있다.³ 지방억제 조영증강 안와자기공명영상 촬영이 전산화단층촬영보다 침범 부위를 정확히 판단하는 데 용이하다.^{3,9} 본 증례에서

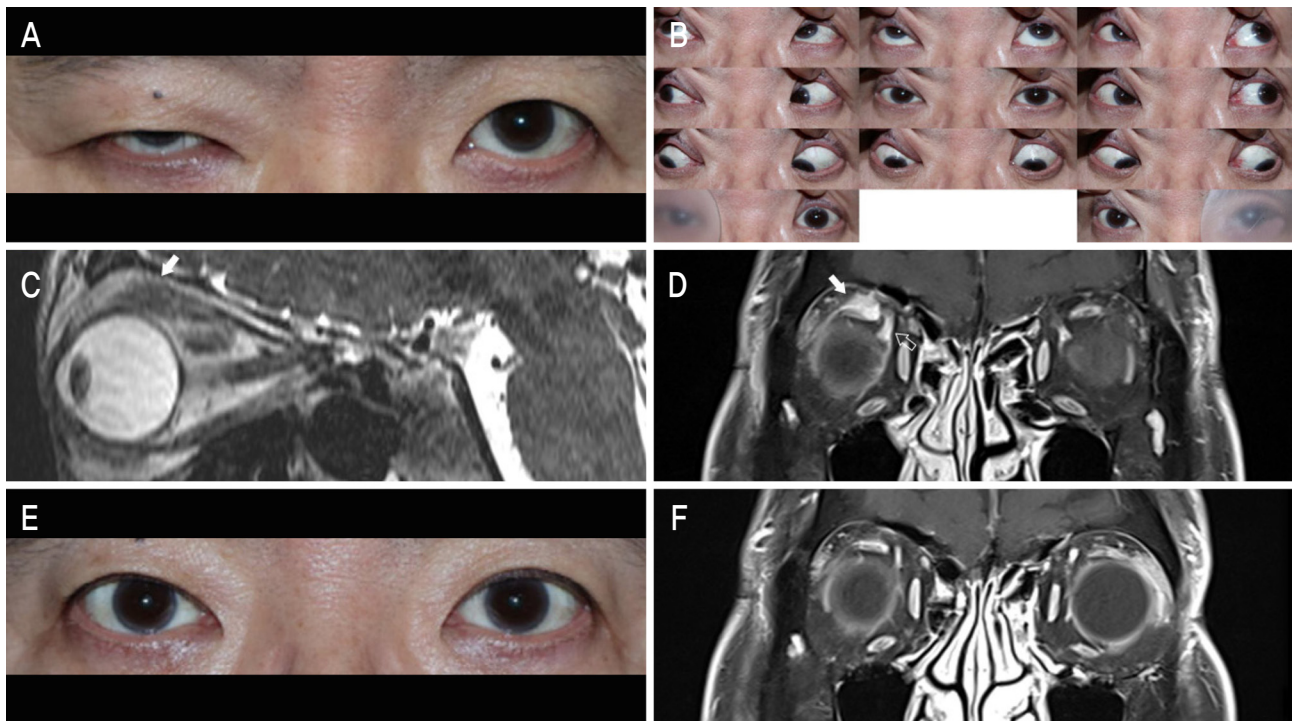


Figure 1. Images showing ptosis of right upper eyelid (A), and normal eye movements in nine-gaze photographs (B). Sagittal T2 magnetic resonance imaging (MRI) of orbit shows thickening of levator palpebrae superioris near the eyeball, and enlarged anterior muscle belly and thickened tendon of the superior rectus (arrow, C). Coronal fat-suppressed gadolinium-enhanced T1 MRI of orbits shows discrete enhancement of the right levator palpebrae superioris and superior rectus muscle (filled arrow, D), and dilation of superior ophthalmic vein (blank arrow, D). Four weeks later, complete resolution of ptosis was observed (E), and 2 months later, follow-up MRI image shows levator palpebrae superioris and superior rectus muscle to be returning to normal (F).

는 자기공명영상 촬영을 통하여 상직근-눈꺼풀올림근복합체의 두 근육 모두에서 비후 및 조영증강을 관찰하였고, 기능저하는 눈꺼풀올림근에만 나타난 것을 확인하였다.

문헌고찰에 의하면 외안근염에서 통증, 복시, 안구운동장애를 동반하지 않고 단독 눈꺼풀처짐만 나타난 경우가 Table 1과 같이 보고된 바 있으며, 이 중 4개의 증례는 눈꺼풀올림근만이, 4개의 증례는 눈꺼풀올림근과 함께 상직근이 함께 침범되는 복합체근염으로 진단되었고, 그중 1개의 증례는 내직근 침범을 함께 보였다. 상직근-위눈꺼풀올림근 복합체 모두에 외안근염이 발생하였다면 두 근육이 유사한 기능저하 정도를 보여야 하지만, 본 증례에서도 눈꺼풀올림근의 마비는 첫날부터 시작되었고 상직근의 기능은 질병의 경과 동안 계속 정상으로 유지되었다. 이에 대해 명확한 기전은 알려져 있지 않으나, 질병 초기(0-10일)에서 다른 질병 경과를 보일 수 있음이 보고되었다.^{4,10} Siatkowski et al⁴에 따르면 비록 수평근에 대한 연구였지만, 43%의 외안근염에서 질병 초기 10일간은 외안근의 기능은 정상이며, 이후 11-14일에 마비증상이 나타나고 그 후 제한성 운동장애가 보인다고 하였다. 이는 초기에 염증 침범이 적기 때문이라고 하였다.⁴ 본 증례에서도 상직근의 힘줄 부위 염증 및 힘살부위에서만 경도의 비대를 보여 초기에 안구운동장애가 없었을 것으로 생각된다. 본 저자들은 문헌고찰을 통해 상직근-눈꺼풀올림근복합체 외안근염 증례들 중 과반수에서 단독 눈꺼풀 처짐만이 나타나는 것을 확인하였을 때, 외안근섬유의 근육수축양상 및 구조 차이로 인해 염증이 각 근육의 기능에 미치는 영향도 다를 것이라 생각하였다. 외안근은 위치에 따라 안와층(orbital layer)과 안구층(global layer)으로 구분되며, 안와층의 근섬유는 주로 fast-type, 풍부한 미토콘드리아를 포함하여 피로에 저항하

고, 지속적으로 수축, 근긴장을 유지할 수 있게 한다.¹² 눈꺼풀올림근은 다른 외안근들과 달리 층 구분이 없고, 안구층에서 관찰되는 단일신경지배 근섬유와 다른 외안근에 없는 독특한 느린 수축 근섬유(unique, slow-twitch fiber)로 구성되며, 이 느린 수축 근섬유가 지속적인 눈꺼풀 올림 기능을 유지시킨다.^{13,14} 외안근 안와층에 있는 피로저항성 단일신경지배 근섬유(singly innervated myofiber)와 다신경지배 근섬유(multiply innervated myofiber)는 관찰되지 않는다.¹³ 눈꺼풀올림과 안구 회전 근육의 근섬유 구성의 차이가 다른 결과를 가져왔을 수 있다.¹³

눈꺼풀처짐의 감별진단으로는 부분3번뇌신경마비, 호너 증후군, 중중근무력증, 밀러-피셔증후군, 안와감염, 안와종양, 아밀로이드증, 외안근염 등이 있다. 특발성 외안근염은 특징적인 임상양상 및 영상 소견과 함께 혈액검사 등을 통하여 다른 원인 질환을 배제함으로써 진단할 수 있다. 복시와 동통 안근마비가 특징이며, 안구돌출, 눈꺼풀부종과 발적, 결막충혈, 눈꺼풀처짐 등이 동반될 수 있다.^{1,10} 본 증례의 경우 주증상 없이 급성 눈꺼풀처짐만 나타났지만, 힘줄을 포함한 외안근 비대가 영상검사에서 관찰되었고, 동공 이상 및 일중변동이 없었다는 점, 혈액검사가 정상이며, 기저 질환이 없고 전신 증상을 동반하지 않았다는 점을 통하여 특발성 안와근염 소견으로 진단할 수 있었다. 특발성외안근염은 발생 3-6주 뒤 자연 호전될 수 있지만, 증상 경감과 재발 방지, 지속적인 염증 반응으로 인한 근육의 섬유화를 막기 위해 초기 치료가 추천되기도 한다.^{9,15} 전신 스테로이드 치료가 치료의 주류를 이루고 있으며,² 본 증례도 하루 50 mg의 경구프레드니솔론을 투여하고 약 한달간 용량을 줄여나갔으며 재발 소견은 없었다.

본 환자는 눈꺼풀처짐만으로 나타난 상직근-눈꺼풀올림

Table 1. Previous studies on the demographic and clinical characteristics of patients with isolated unilateral ptosis due to orbital myositis

Study	Country	Age, sex	Location showing inflammation of EOMs	Imaging tool	Treatment
Rice and Gray ⁶ (1988)	UK	54, F	LPS	CT	Corticosteroid (PO)
Wheatcroft and Elston ⁷ (1999)	UK	46, F	LPS	CT	None
Sušić et al ⁸ (2007)	Croatia	50, F	SR-LPS	CT	Corticosteroid (PO), Indomethacin (PO)
Almekhlafi and Fletcher ³ (2008)	Canada	45	LPS	MRI	None
Yoon et al ⁹ (2012)	Korea	27, M	LPS	CT	Corticosteroid (PO)
Lee et al ¹⁰ (2013)	Korea	38, M	SR-LPS	MRI	Corticosteroid (IV, PO)
Court and Janicek ² (2015)	UK	64, M	SR-LPS	CT	Corticosteroid (PO)
Cho et al ¹¹ (2020)	Korea	52, M	SR-LPS, MR	MRI	Corticosteroid (PO)
Current study	Korea	54, M	SR-LPS	MRI	Corticosteroid (PO)

EOM = extraocular muscle; F = female; LPS = levator palpebrae superioris; CT = computed tomography; PO = per oral; SR = superior rectus muscle; MRI = magnetic resonance imaging; M = male; IV = intravenous.

근복합체 외안근염 증례로서, 임상양상과 자기공명영상으로 진단하고 조기 경구 코르티코스테로이드로 좋은 치료효과를 얻을 수 있었다. 단안 눈꺼풀처짐이 발생한 경우 상직근-눈꺼풀올림근복합체 외안근염의 가능성도 염두에 두어야 하며, 외안근염이 각 근육의 기능에 다르게 영향을 줄 수 있음을 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) McNab AA. Orbital myositis: a comprehensive review and reclassification. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2020;36:109-17.
- 2) Court JH, Janicek D. Acute unilateral isolated ptosis. *BMJ Case Rep* 2015;2015:bcr2014207720.
- 3) Almekhlafi MA, Fletcher WA. Levator palpebrae myositis. *Neurology* 2008;71:1202.
- 4) Siatkowski RM, Capó H, Byrne SF, et al. Clinical and echographic findings in idiopathic orbital myositis. *Am J Ophthalmol* 1994;118:343-50.
- 5) Lee JS, Oum BS, Choi CH, Kim HJ. Clinical study of the idiopathic orbital myositis. *J Korean Ophthalmol Soc* 1999;40:1109-15.
- 6) Rice CD, Gray LD. Isolated levator myositis. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 1988;4:167-70.
- 7) Wheatcroft S, Elston J. Unilateral ptosis due to isolated involvement of the levator muscle in acute orbital myositis. *Br J Ophthalmol* 1999;83:631-2.
- 8) Sušić N, Brajković J, Kalauz-Surać I. Rectus superior and levator palpebrae superioris (RS+ LPS) muscle complex myositis. *Acta Clin Croat* 2007;46:317-20.
- 9) Yoon JH, Moon HS, Chi M. Unilateral ptosis due to isolated levator myositis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2012;53:707-11.
- 10) Lee D, Heo SH, Lee JH, et al. Superior rectus-levator palpebrae complex myositis presenting as isolated painless ptosis. *J Korean Neurol Assoc* 2013;31:286-8.
- 11) Cho JH, Bae S, Ok T, Park CW. Isolated unilateral ptosis caused by idiopathic orbital myositis. *Korean J Neuromuscul Disord* 2020;12:39-43.
- 12) Remington LA, Goodwin D. *Clinical Anatomy of the Visual System*. 3rd ed. St. Louis: Elsevier/Butterworth-Heinemann, 2012; 182-201.
- 13) Porter JD, Burns LA, May PJ. Morphological substrate for eyelid movements: innervation and structure of primate levator palpebrae superioris and orbicularis oculi muscles. *J Comp Neurol* 1989;287:64-81.
- 14) Wasicky R, Ziya-Ghazvini F, Blumer R, et al. Muscle fiber types of human extraocular muscles: a histochemical and immunohistochemical study. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2000;41:980-90.
- 15) Mombaerts I, Koornneef L. Current status in the treatment of orbital myositis. *Ophthalmology* 1997;104:402-8.

= 국문초록 =

눈꺼풀처짐만으로 나타난 상직근-눈꺼풀올림근복합체 외안근염

목적: 복시나 눈운동장애없이 눈꺼풀처짐만이 관찰된 상직근-눈꺼풀올림근복합체 외안근염 환자를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례요약: 54세 남성이 내원 당일 발생한 우안 눈꺼풀처짐을 주소로 내원하였다. 양안 시력 1.0, 안구운동 및 동공반응검사는 정상이었다. 위눈꺼풀각막반사간거리는 우안 -2 mm, 좌안 +4 mm였으며, 눈꺼풀올림근 기능은 우안 11 mm, 좌안 14 mm였다. 안구돌출은 없었으며, 얼음검사 및 0.5% apraclonidine 검사는 모두 음성반응을 보였다. 안와자기공명영상 촬영에서 우안 상직근-눈꺼풀올림근복합체의 힘줄 및 근 일부 비후 및 조영증강 소견이 관찰되었다. 특발성 외안근염 진단 하 경구 코르티코스테로이드를 복용하였으며, 4주 후 위눈꺼풀각막반사간거리가 우안 +4 mm, 좌안 +4 mm로 완전히 회복되었다.

결론: 본 증례는 상직근-눈꺼풀올림근복합체 외안근염 발생 초기 염증을 영상검사로 확인하였으며, 상직근의 기능은 정상일 수 있음을 보여주었다. 상직근과 눈꺼풀올림근은 근섬유 구조에 차이가 있어 염증이 각 근육에 다르게 영향을 미칠 수 있다. 따라서 단독 눈꺼풀처짐이 발생하였을 때 흔히 않더라도 본 질환을 고려해야 한다.

〈검안 및 콘택트렌즈학회지 2022;21(2):75-78〉