도르래염에 동반된 후천 브라운증후군 1예

Acquired Brown Syndrome Secondary to Trochleitis

이상하 · 김동현 · 양희경

Sang Ha Lee, MD, Dong Hyun Kim, MD, Hee Kyung Yang, MD, PhD

서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seongnam, Korea

Purpose: We report a patient with acquired Brown syndrome, secondary to trochleitis, who improved after intra-trochlear steroid injection.

Case summary: An 8-year-old boy presented to the hospital with an abnormal chin-up head posture that had onset suddenly three days prior. Ductions and versions showed elevation limitation, particularly during adduction of the left eye. Prism and alternate cover tests revealed 16-18 prism diopters (PD) of left hypotropia, and 6 PD of left exotropia, in the primary position. Pain in the left eye was exacerbated by looking up or looking inward, or with palpation of the left trochlear region. Brain magnetic resonance imaging revealed bilateral pansinusitis and focal swelling with peripheral enhancement in the left trochlear area, leading to a diagnosis of acquired Brown syndrome associated with trochleitis in the left eye. Symptoms were partially relieved by one month of oral steroid therapy; however, the elevation limitation during adduction persisted in the left eye. Intra-trochlear steroid injection was performed in the left trochlear region and the limitation in eye movement gradually improved thereafter.

Conclusions: Intra-trochlear steroid injection facilitates the recovery of eye movement in acquired Brown syndrome secondary to trochleitis.

J Korean Ophthalmol Soc 2020;61(9):1100-1103

Keywords: Painful ophthalmoplegia, Trochleitis

브라운증후군은 내전 시 상전장애가 특징적이며, 주로 한 눈에서만 발생하고 10% 정도에서 두 눈에 나타난다.¹ 선천 또는 후천적으로 발생할 수 있으며, 그 원인으로는 상사근염증, 도르래 부위 염증과 암세포 전이, 외상, 과도한 상사근접치기 후, 코결막염 등이 있다. 류마티스관절염과 같은 염증 질환 혹은 Marfan증후군, 진신흡반성루푸스, 갑

상샘눈병증과 같은 자가면역 질환에서도 브라운증후군이 동반될 수 있다.^{2,3}

도르래염(Trochleitis)은 보통 특발성으로, 드물게는 면역학적 또는 류마티스 질환에 이차적으로 발생하는 것으로 알려져 있다.^{4,7} 안구 내상측의 국한된 통증 및 압통, 내전시 상전에 동반된 통증 등을 통해 임상적으로 진단하며,^{8,9} 영상검사에서 도르래 주변의 염증을 확인할 수 있다.¹⁰ 도르래염에 따른 후천 브라운증후군 환자의 치료로 국소 스테로이드 주입술이 증상의 경감 및 해소에 효과가 있는 것으로 알려져 있다.¹¹ 한편, 부비동염에 동반된 도르래염에서 후천 브라운증후군이 발생할 수 있으나, 국내에서 아직 보고된 바가 없다. 이에 저자들은 부비동염과 도르래염에 동반된 후천 브라운증후군 소아 환자에서 도르래 부위 국소 스테로이드 주입술을 시행하여 호전된 증례를 보고하고자 한다.

■ Received: 2020. 3. 12. ■ Revised: 2020. 4. 11.

■ Accepted: 2020. 8. 19.

■ Address reprint requests to Hee Kyung Yang, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Seoul National University
Bundang Hospital, #82 Gumi-ro 173beon-gil, Bundang-gu,
Seongnam 13620, Korea
Tel: 82-31-787-7379, Fax: 82-31-787-4057
E-mail: nan282@snu.ac.kr

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

© 2020 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

기저 질환 없는 8세 남자가 3일 전부터 갑자기 고개를 들고 물체를 보는 증상을 주소로 내원하였다. 최대교정시력은 우안 1.0, 좌안 0.9였으며, 양안 전안부, 안저 및 동공 빛반사는 정상이었다. 프리즘 교대가림검사상 정면 주시시

원거리에서 16-18 prism diopters (PD)의 좌안 하사시 및 6 PD의 외사시가 있었으며, 한눈운동검사와 양안동향운동 검사에서 왼눈 상전장애가 있었다(Fig. 1). 좌안 상전 및 내전 시 좌안 안와의 상비측 부위에 동통과 견인검사에서 제한이 있고, 왼쪽 도르래 부위에 압통을 동반하였다. 뇌 자기공명영상검사상 양측 범부비동염, 좌안 도르래 주위의 국

Figure 1. Ocular examination at initial presentation. Ocular motility of the left eye showing hypotropia in the primary position with limitation of elevation especially during adduction.

Figure 2. The coronal T1-weighted contrast enhanced magnetic resonance imaging shows focal swelling with peripheral enhancement of the left tendon-trochlear complex (white arrows).

Figure 3. Three months after intra-trochlear steroid injection into the left trochlear region. Ocular motility of the left eye fully improved with no apparent limitation during upward gaze.

소 부종 및 주변부 조영증강 소견이 있어 양측 범부비동염 및 좌안 도르래염에 따른 후천 브라운증후군으로 진단하였다(Fig. 2). 경구 항생제로 amoxicillin/clavulanate 7:1 (Amoclan duo tab, Hanmi Pharm Co., Ltd., Seoul, Korea) 500 mg 하루 두 번, 경구 스테로이드로 prednisolone (Solondo tab, Yuhan Co., Ltd., Seoul, Korea) 20 mg 하루 한 번씩 각각 2주간 복용하였고, 이후 경구 스테로이드는 10 mg씩 하루 한 번으로 감량하였다. 3주 후 좌안 동통은 소실되었으나 정면 주시 시 원거리 및 근거리에서 10 PD의 좌안 하사시와 좌안 내전 시 상전장애는 여전히 지속되었다. 이에 전신 마취하에 좌안 상비측 안와골의 아래테에서부터 4-5 mm 뒤쪽에 위치한 도르래를 축지한 후, 좌안 도르래 부위 국소 스테로이드(Triamcinolone 20 mg) 주입술을 시행하였다. 치료 3개월 후 경과 관찰하였을 때, 스테로이드로 인한 합병증은 없었으며, 내전 시 상전장애는 많이 호전되었고 프리즘교대가림검사에서 정면 주시 시 정위 소견을 보였다(Fig. 3).

고 찰

이 증례는 소아에서 부비동염에 동반된 도르래염으로 인해 이차적으로 나타난 후천 브라운증후군 환자에 대한 국내 최초 보고로, 부비동염에 대한 항생제와 경구 스테로이드 제제를 사용했음에도 불구하고 눈운동장애가 지속되어, 이후 국소 스테로이드 주입술을 시행하여 효과적으로 치료하였다. 내전시 상전장애를 보이는 질환으로는 하사근마비, 일차 상사근기능항진, 선천섬유증후군, 양상전근마비 등이 있다. 상사근의 기능항진 및 견인검사에서 제한이 없는 정상 소견은 하사근 마비의 중요한 감별점이며, 선천섬유증후군의 경우 견인검사상 모든 방향에서 제한이 나타날 수 있다. 양상전근마비의 경우 외전했을 때 상전장애가 내전 시와 비슷하거나 더 클 수 있다.¹ 이 증례의 환아는 갑자기 턱을 들고 물체를 보는 증상으로 내원하여, 좌안 내전 및 정면 주시 시 상전 장애와 견인검사상 제한을 보였으며 외전시 상전장애는 경미하게 있었다. 좌측 도르래 부근 압통 및 자기공명영상검사에서 좌안 도르래 주위 염증을 확인하여 도르래염에 의한 후천 브라운증후군을 진단할 수 있었다.

도르래염은 보통 특발성으로 나타나며, 드물게 류마티스 관절염, Marfan증후군, 전신홍반성루푸스, 갑상샘병증과 같은 자가면역 질환에 동반하여 이차성으로 나타난다.⁴⁻⁷ 이 증례의 경우 도르래염이 부비동염에 동반되어 이차적으로 발생했을 가능성이 높지만, 특발성으로 병발했을 가능성도 배제할 수 없다. 국내에서 부비동염과 동반된 도르래염은

보고된 적 있으나,¹² 기 보고에서는 안통 및 도르래 주위 압통만 있었고 눈운동장애는 없었으며, 경구 스테로이드나 국소 스테로이드 주사 치료 없이 부비동염에 대해 2주간의 경험적 항생제 치료만으로 증상이 호전되었다.¹² 한편, 이 증례와 같이 부비동염과 도르래염에 동반된 후천 브라운증후군은 아직까지 국내에서 보고된 적이 없다.

도르래염에 동반된 후천 브라운증후군 환자들에 대한 조직학적 연구에 의하면, 도르래 주변 결합조직, 지방조직 및 주변혈관에 림프구의 침윤이 관찰되고, 상사근 내부로도 림프구의 침윤이 보고된 바 있다.¹³ 이를 근거로 도르래염에 따른 이차성 브라운증후군이 염증에 의한 질환임을 시사하였고, 환자들에게 국소 스테로이드 주사 치료를 시행하여 증상이 호전되었다.¹⁴ 도르래염에 따른 이차 브라운증후군에서 indomethacin 또는 naproxen은 효과가 없으며, 경구 스테로이드 치료 또는 국소 스테로이드 주사가 치료하지 않은 군보다 질환의 경과를 단축시킨다는 사실이 여러 연구에서 보고된 바 있다.^{1,13} 또한 증상 발생으로부터 2주 이내 초기 스테로이드 주입술을 시행하는 것이 더욱 효과적인 것으로 알려져 있다.¹¹ 이 증례의 경우 경구 스테로이드 치료를 우선적으로 시행하였으나 눈운동장애에 대한 효과가 제한적이어서, 증상 발생으로부터 7주 후 스테로이드 주입술을 시행하였음에도 앞선 연구들과 같이 치료 일주일 이내에 증상 호전을 관찰할 수 있었고,¹¹ 3개월 후 경미한 내전시 상전 장애를 제외한 다른 징후는 모두 소실되었다. 결론으로 부비동염과 도르래염에 동반된 후천 브라운증후군 환자에서 도르래 부위 국소 스테로이드 주입술을 시행하면 효과적으로 치료할 수 있다.

REFERENCES

- 1) Wright KW. Brown's syndrome: diagnosis and management. Trans Am Ophthalmol Soc 1999;97:1023-109.
- 2) Costenbader FD, Albert DG. Spontaneous regression of pseudo-paralysis of the inferior oblique muscle. AMA Arch Ophthalmol 1958;59:607-8.
- 3) Grimmer MR, Lambert SR. Superior rectus muscle overaction after cataract extraction. Am J Ophthalmol 1992;114:72-80.
- 4) Bradshaw DJ, Bray VJ, Enzenauer RW, et al. Acquired Brown syndrome associated with enteropathic arthropathy: a case report. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1994;31:118-9.
- 5) Mortensen TM, Fanø N, Madsen PH. Brown syndrome in an adult patient with morbus Still. Ugeskr Laeger 1998;160:3084-5.
- 6) Olivares JP, Schiano A, Bardot A, Santini R. Acquired Brown syndrome. An unusual complication of rheumatoid polyarthritis. Rev Rhum Mal Osteoartic 1988;55:1035.
- 7) Thorne JE, Volpe NJ, Liu GT. Magnetic resonance imaging of acquired Brown syndrome in a patient with psoriasis. Am J Ophthalmol 1999;127:233-5.

- 8) Yangüela J, Pareja JA, Lopez N, Sánchez Del Río M. Trochleitis and migraine headache. *Neurology* 2002;58:802-5.
- 9) Yangüela J, Sánchez-del-Río M, Bueno A, et al. Primary trochlear headache: a new cephalgia generated and modulated on the trochlear region. *Neurology* 2004;62:1134-40.
- 10) Tran TM, McClelland CM, Lee MS. Diagnosis and management of trochleodynia, trochleitis, and trochlear headache. *Front Neurol* 2019;10:361.
- 11) Giannaccare G, Primavera L, Maiolo C, et al. Steroid intra-trochlear injection for the treatment of acquired Brown syndrome secondary to trochleitis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2017;255:2045-50.
- 12) Hong H, Lyu IJ. Pediatric trochleitis associated with paranasal sinusitis: a case report. *BMC Ophthalmol* 2019;19:16.
- 13) Tychsen L, Tse DT, Ossoinig K, Anderson RL. Trochleitis with superior oblique myositis. *Ophthalmology* 1984;91:1075-9.
- 14) Wilson ME, Eustis HS Jr, Parks MM. Brown's syndrome. *Surv Ophthalmol* 1989;34:153-72.

= 국문초록 =

도르래염에 동반된 후천 브라운증후군 1예

목적: 도르래염에 동반된 후천 브라운증후군 환자에서 도르래 부위 스테로이드 주입술을 시행하여 호전된 증례를 보고하고자 한다.
증례요약: 8세 남자가 3일 전부터 갑자기 고개를 들고 물체를 보는 증상을 주소로 내원하였다. 눈운동검사에서 좌안에 내전 시 두드러진 상전장애와 프리즘교대가림검사에서 정면 주시 시 좌안 하사시 16-18 prism diopters (PD) 및 좌안 외사시 6 PD 소견이 관찰되었다. 환자는 좌안 상전 및 내전 시 안통을 호소하였고 좌안 도르래 부위 압통이 동반되었다. 뇌 자기공명영상검사에서 양측 범부비동염, 좌안 도르래 부위의 국소적 부종 및 주변부 조영증강 소견이 관찰되어 좌안 도르래염에 따른 후천 브라운증후군으로 진단하였다. 경구 스테로이드 복용 한 달 후 통증 및 하사시는 일부 호전되었으나 내전 시 상전장애는 지속되어, 좌안 도르래 부위에 국소 스테로이드 주입술을 시행하였고 이후 눈운동장애는 점차적으로 호전되었다.

결론: 도르래염에 동반된 후천 브라운증후군 환자에서 도르래 부위 국소스테로이드 주입술은 눈운동장애의 개선에 효과적이다.
〈대한안과학회지 2020;61(9):1100-1103〉

이상하 / Sang Ha Lee

서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 안과학교실
Department of Ophthalmology, Seoul National
University Bundang Hospital, Seoul National
University College of Medicine