코결골질환과 관련된 비성시신경병증의 임상양상

Clinical Characteristics of Rhinogenic Optic Neuropathy Associated with Paranasal Sinus Disease

추미영 · 박유연 · 신선영 · 박신혜

Miyoung Chu, MD, Yooyeon Park, MD, Sun Young Shin, MD, PhD, Shin Hae Park, MD, PhD

가톨릭대학교 의과대학 서울성모병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Seoul St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Purpose: We describe the clinical features of patients with rhinogenic optic neuropathy caused by paranasal sinus disease.

Methods: Nine patients (11 eyes) diagnosed with rhinogenic optic neuropathy were retrospectively reviewed. All exhibited sphenoid or posterior ethmoid sinus lesions on magnetic resonance imaging and corresponding visual acuity or visual field defects. Patients with other causes of optic neuropathy were excluded. We recorded symptoms and symptom durations, best-corrected visual acuity, relative afferent pupillary defects, color vision test results, fundus morphology, optical coherence tomographic data, and visual field test results before and after endoscopic sinus surgery.

Results: The involved sinuses were the sphenoid alone (five eyes), posterior ethmoid alone (two eyes), and both (four eyes). The underlying sinus pathologies included six eyes with sinusitis and three with mucocoeles. The best-corrected visual acuity exceeded 20/40 for nine eyes, the color vision test results were normal for all eyes, and relative afferent pupillary defects were noted in three eyes of unilaterally affected patients. The Humphrey visual field test revealed paracentral scotomas (three eyes, 27.3%), nasal defects related to the vertical meridian (three eyes, 27.3%), arcuate defects (two eyes, 18.2%), and a horizontal altitudinal defect (one eye, 9.1%). Six patients underwent endoscopic sinus surgery. Three patients who underwent early interventions (within 4 weeks of onset) experienced full visual recovery.

Conclusions: In patients with suspected optic neuropathy, a paranasal sinus lesion adjacent to the optic canal should be considered. Prompt diagnosis and early intervention (endoscopic sinus surgery) are recommended for patients with rhinogenic optic neuropathy to reduce the incidences of visual loss and visual field defects.

J Korean Ophthalmol Soc 2020;61(11):1348-1357

Keywords: Optic neuropathy, Paranasal sinus disease, Visual field

■ Received: 2020. 3. 25. ■ Revised: 2020. 6. 1.

■ Accepted: 2020. 10. 23.

■ Address reprint requests to **Shin Hae Park, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Seoul St. Mary's Hospital,
College of Medicine, The Catholic University of Korea, #222
Banpo-daero, Seocho-gu, Seoul 06591, Korea
Tel: 82-2-2258-6204, Fax: 82-2-599-7405
E-mail: vaccine@catholic.ac.kr

* This study was supported by Research Fund of Seoul St. Mary's Hospital, The Catholic University of Korea.

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

시신경은 중추신경계의 일부로서 구조적으로 망막신경 절세포의 축삭들로 집합되어 있으며, 기능적으로 안구에서부터 뇌의 후두부까지 시각 정보를 전달하는 기능을 가지고 있다.¹ 탈수초성시신경염 및 허혈 이외에도 외상, 감염, 압박, 약물, 유전 등 다양한 원인에 의해 시신경의 손상이 발생할 수 있다.^{1,2} 시신경병증이 의심되는 경우 시력저하를 포함한 병력과 상대구심동공운동장애, 색각이상, 시야결손, 시신경유두 모양 등의 임상검사 및 혈청학적 검사와 영상검사 소견 등을 종합하여 원인에 따른 진단을 내릴 수 있다.² 시신경병증의 원인을 알아내는 데 있어 시력저하의 양

© 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.

상은 주요한 감별점으로 시신경염, 허혈, 외상시신경병증에서는 빠른 발현이 특징이고 압박, 독성, 영양시신경병증은 상대적으로 서서히 진행되는 시력저하를 나타낸다.^{2,3} 시력저하 외에 복시, 통증 등의 증상이 동반되면 안와나 안구 주변의 염증 또는 악성 병변에 의한 뇌신경병증 등을 의심해볼 수 있다. 다양한 원인에 의해 발생하는 시신경병증이 제때 치료되지 못하면 시신경섬유의 위축이 발생하여 영구적으로 시력손실을 초래할 수 있으므로 시신경병증과 관련되는 원인을 빠르고 정확하게 진단하고 그에 따른 적절한 치료를 하는 것이 중요하다.^{3,4}

코결굴은 해부학적으로 안와첨과 시신경관에 근접해 있어서 이 부위에 염증이나 종양 등이 발생하면 이차적으로 안구나 시신경을 침범하여 다양한 안과적 합병증을 유발할 수 있다.^{5,6} 안와의 위쪽에는 이마굴(frontal sinus), 안쪽에는 나비굴(sphenoid sinus)과 벌집굴(ethmoid sinus)이 위치하는데, 코결굴염(sinusitis)을 앓거나 코결굴 개구부가 폐쇄되어 발생한 점액낭종(mucocoele)이 안와골을 파괴하여 시신경관을 침범하는 경우가 종종 발생하며, 해부학적 위치 및 주위 조직의 침범 여부 및 정도에 따라 안구돌출, 안구운동장애, 시력장애, 안통, 복시 및 두통 등의 증상이 다양한 정도로 나타날 수 있다.⁷⁻⁹ 이 중 특히 나비굴과 후별집굴이 시신경관에 인접하여 위치하며, 이 곳에 발생한 코결굴질환과 연관되어 이차적으로 발생한 시신경병증을 비성시신경병증(rhinogenic optic neuropathy)이라 일컫는다.⁹

지금까지 비성시신경병증에 대한 보고는 주로 치료와 관련하여 이비인후과에서 다루어져 왔다.^{5,10,11} 국내외에서 임상증상, 원인 질환, 치료 시기에 따른 시력예후에 대해 발표된 몇 차례의 증례 보고 외에는 안과적으로 비성시신경병증에 대해 자세히 연구한 보고는 드물다.^{12,13} 본 연구에서는 비성시신경병증 환자들의 신경안과적 임상양상 및 관련된 코결굴병변의 위치적 연관성을 알아보고, 내시경적 코결굴수술을 받은 경우에서 시력 및 시야의 예후 변화에 대하여 분석하고자 하였다.

대상과 방법

본 연구는 2015년 11월부터 2019년 3월까지 서울성모병원 안과에 시력저하 또는 시야결손을 주소로 내원한 환자 중 비성시신경병증으로 진단된 환자 9명 11안을 대상으로 의무기록을 후향적으로 분석하였다. 본 연구는 헬싱키 선언에 입각한 가톨릭대학교 연구윤리심의위원회(institutional review board, IRB)의 승인을 받아 진행되었다(승인 번호: KC20RISI0142).

시력저하나 시야결손이 나타나고 시신경유두의 부종이

나 창백이 관찰되는 경우에 안와 또는 뇌 영상검사에서 안와첨부 및 시신경관에 인접한 나비굴과 후별집굴의 코결굴병변이 관찰되는 경우에 비성시신경병증으로 진단하였다. 시신경유두의 형태가 정상이더라도 시각로를 침범하는 코결굴병변이 관찰되고 이에 상응하는 형태의 시야결손이 관찰되는 경우도 비성시신경병증의 범주로 간주하였다. 또한 감염, 자가면역질환, 다발성경화증 등의 감별을 위해 시행한 혈청검사서 특이 소견이 없는 경우만 대상에 포함하였다. 시신경염, 허혈시신경병증, 녹내장 등 과거에 뚜렷한 시신경병증이 있었던 경우, 망막이나 시신경에 독성을 초래할 수 있는 약물을 복용한 경우, 유전이나 외상시신경병증이 의심되는 경우, 시각 경로에 영향을 줄 수 있는 뇌경색 또는 뇌출혈의 병력이 있는 경우 대상에서 제외하였으며, 영상검사에서 코결굴병변 외에 시신경 경로에 영향을 주는 압박성 병변이 관찰된 경우도 대상에서 제외하였다.

의무기록을 통해 대상자들의 성별, 나이, 증상과 징후, 유병 기간, 과거력, 수술력, 전신질환 등을 조사하였다. 모든 대상자는 이비인후과에 협진 의뢰하여 선택적으로 코결굴병변에 대해 내시경적 코결굴수술 및 조직검사를 시행하였다. 증상 발현으로부터 비성시신경병증으로 진단되어 코결굴병변에 대한 내시경수술을 받기까지의 기간을 총 유병 기간으로 조사하였으며, 유병 기간은 4주를 기준으로 급성과 만성으로 분류하였다.^{6,14}

모든 대상 환자에 대하여 초진 시 나안시력(uncorrected visual acuity, UCVA) 및 최대교정시력(best corrected visual acuity, BCVA), 이시하라 색각검사, 동공검사, 세극등현미경검사, 안저검사, 안운동검사, 시야검사, 시신경 빛간섭단층촬영(optical coherence tomography, OCT) 결과를 조사하였다. 동공검사를 통해 상대구심동공운동장애(relative afferent pupillary defect, RAPD) 여부를 조사하였다. 시야검사는 험프리자동시야계(Carl Zeiss Meditec Inc., Dublin, CA, USA)의 SITA 24-2 표준 알고리즘을 이용하였으며 시신경 빛간섭단층촬영은 Cirrus HD-OCT (Carl Zeiss Meditec Inc.)를 이용하였다. 코결굴질환에 대해 수술적 치료를 받은 환자들을 대상으로 수술 후 1개월째 최대교정시력과 안저검사, 시야검사, OCT 결과를 확인하여 초진 결과와 비교 분석하였다.

영상검사(안와 또는 뇌자기공명영상촬영)에서 비성시신경병증과 관련된 코결굴병변의 특징을 조사하였다. 코결굴병변이 발생한 위치를 나비굴, 이마굴, 후별집굴, 위턱굴 등으로 분류하였으며 병변의 크기 및 이로 인한 안와 침부 또는 시신경관 침범 여부, 시신경 압박 소견을 확인하였다.

수술 전과 수술 후 1달째의 시력과 시야, OCT 결과를 통계적으로 비교 분석하였다. 수술 전후의 BCVA는 logMAR

시력으로 환산하여 통계분석에 이용하였다. 시야검사는 평균편차(mean deviation, MD)와 패턴표준편차(pattern standard deviation, PSD)를, OCT는 시신경유두주위 평균 망막 신경섬유층(retinal nerve fiber layer, RNFL)의 두께(상측, 하측, 이측, 비측, 총 4구역)와 신경절세포층-내망상층(ganglion cell-inner plexiform layer, GC-IPL)의 구역별 두께(상이측, 상측, 상비측, 하비측, 하측, 하이측, 총 6구역)를 각각 비교 분석하였다. 통계학적 분석은 SPSS 22.0 (IBM Corp., Armonk, NY, USA)을 사용하였으며, 수술 전후의 변수간 비교는 Wilcoxon's signed rank test를 이용하였으며 p 값이 0.05 미만인 경우를 통계적으로 유의한 것으로 간주하였다.

결 과

9명의 11안 전체 대상자 중 5명은 남성, 4명은 여성이었으며 전체 평균 나이는 46.1 ± 14.7 세(12-60세)이며 평균 경과 관찰 기간은 20개월이었다. 7명에서 단안(우안 1안, 좌안 6안)이, 2명에서 동시에 양안이 이환되었다(Table 1).

안과에 내원하였을 때 환자의 주 증상은 6명(66.7%)에서 시력저하, 2명(22.2%)에서 시야장애였고 이 외에 동반 증상으로 복시 2명(22.2%), 눈 주변 통증이 4명(44.4%)에서 관찰되었으며, 특별한 안과적인 자각 증상 없이 검진 중 우연히 발견된 단안의 이측시신경위축으로 의뢰된 경우가 1예 있었다. 증상 발현 후 1달 이내로 내원한 환자 4명 6안에서 이환된 눈에 시신경부종이 관찰되었으며, 1달 이상 증상이 지속된 후에 내원한 4명의 안저에서 시신경위축(1안), 정상 시신경(3안)이 관찰되었다(Table 1). 1명의 환자를 제외하고 내원 당시 최대교정시력은 8명 9안에서 증상 발현 후 기간에 상관없이 20/40 이상으로 시력저하의 정도는 경미하였다. 색각검사를 받을 수 있었던 모든 대상자에서 이환된 눈의 색각은 정상이었으며, 상대구심동공운동장애는 단안이 이환되었던 7명 중 3안(42.9%)에서 양성으로 확인되었다. 시야검사가 가능하였던 8명 중 중심야암점이 3명 3안(27.3%), 수직경선을 따르는 비측 시야결손이 2명 3안(27.3%), 활꼴암점이 2명 2안(18.2%), 수평시야결손이 1명 1안(9.1%)에서 확인되었다(Table 1).

시신경병증의 다른 원인을 감별하기 위해 시행된 추가적

Table 1. Clinical characteristics of 9 patients with rhinogenic optic neuropathy

Patient No.	Age/sex	Ocular symptom	Symptom duration	Sinus involvement		BCVA* (OD/OS)	RAPD (OD/OS)	Affected eye		
				Location	Pathology			Color vision	Disc morphology	Visual field
1	12/M	VF defect, both headache	3 days	Both sphenoid sinus	Sinusitis	1.0/1.0	-/-	Normal	Swelling, both	Binasal hemianopsia
2	57/F	VF defect, Lt. Decreased VA, Lt.	2 weeks	Lt. sphenoid sinus abutting Lt. optic canal	Sinusitis	0.8/0.5	-/+	Normal	Swelling with peripapillary hemorrhage, Lt.	Superonasal altitudinal defect, Lt.
3	37/F	Decreased VA, Lt. Ocular pain, Lt.	5 days	Lt. posterior ethmoid, sphenoid sinus, abutting Lt. orbit	Mucocele	0.8/0.63	-/+	Normal	Swelling, Lt.	Inferonasal defect, Lt.
4	46/F	None	-	Rt. posterior ethmoid sinus abutting Rt. orbit	Mucocele	0.8/0.8	-/-	Normal	Temporal pallor, Rt.	Paracentral scotoma, Rt.
5	59/M	Decreased VA, Lt.	24 weeks	Lt. anterolateral sphenoid sinus abutting Lt. optic canal	Mucocele	0.8/0.63	-/+	Normal	Pale optic disc, Lt.	Inferonasal defect, Lt.
6	60/M	Decreased VA, Lt., Ocular pain, diplopia	6 weeks	Lt. ethmoid, sphenoid, maxillary sinus	Sinusitis	1.0/0.8	-/-	Normal	Normal appearance	Paracentral scotoma, Lt.
7	54/M	Decreased VA, Lt., diplopia	12 weeks	Lt. ethmoid sinus	Sinusitis	1.0/0.63	-/-	Normal	Normal appearance	Nasal hemianopsia, Lt.
8	59/F	Decreased VA, both	1 week	Both sphenoid, ethmoid sinus	Lymphoma	LP+/LP+	Fixed/fixed	N/A	Swelling, both	Uncheckable
9	30/M	Headache	8 weeks	Lt. sphenoid sinus	Extended Onodi cell	0.8/0.63	-/-	Normal	Normal appearance	Paracentral scotoma, Lt.

BCVA = best corrected visual acuity; RAPD = relative afferent pupillary reflex defect; OD = right eye; OS = left eye; M = male; VF = visual field; F = female; Lt. = left; Rt. = right; LP = light perception; N/A = not applicable.

*BCVA was measured and expressed using Jin's vision chart.

인 안과검사 및 혈청검사에서 특이 소견이 확인되지 않았다. 영상검사에서 확인된 코결굴병변의 발생 위치는 나비굴 5안(45.5%), 후별집굴 2안(18.2%), 나비굴과 후별집굴 동시 발생은 4안(36.4%)였으며 그중 후별집굴, 나비굴 및 위턱굴까지 발생한 1안도 있었다. 6안(54.5%)에서는 코결굴염, 3안(27.3%)에서는 점액낭종이 동반되어 있었다.

9명의 환자 중 6명이 이비인후과에서 내시경적 코결굴수술을 시행 받았으며(Table 2), 유병 기간 4주 이내로 급성을 보인 환자 3명에서 수술 후 주관적으로 시력이나 시야결손의 증상이 호전되었다고 느꼈다. 수술 후 시력은 2명의 환자에서 2줄 이상 호전되었고, 시야검사의 MD값은 2명에서 호전되는 양상을 보였다. 5주 이상 만성 유병 기간을 보인 환자에서는 시력이나 시야호전 양상은 보이지 않았다. 수

술을 받은 6명 7안의 수술 전후의 평균 최대교정시력(0.50 ± 1.01 vs. 0.46 ± 1.03 , $p=0.471$) 및 시야검사의 MD값(-13.75 ± 7.68 vs. -8.14 ± 6.50 , $p=0.149$)에서 통계학적 유의성은 찾지 못하였다(Table 3). RNFL 및 GC-IPL의 두께의 변화를 각 구역에 대해 측정하였으며 이는 모두 통계적으로 유의한 수준의 차이를 보이지는 않았다(각각 $p>0.05$). 코결굴질환과 관련하여 발생한 비성시신경병증의 대표적인 증례를 기술하고자 한다.

증례 1

12세 남아가 3일 전부터 진행되는 양안의 시야장애를 주소로 내원하였다. 과거력에서 특이 소견은 없었으며, 내원 당시 양안 최대교정시력 20/20이고, 상대구심동공운동장애

Table 2. Association between preoperative and postoperative ophthalmic findings in affected eye of 6 patients who undergo surgical intervention

Patient No.	Onset to surgery (weeks)	Affected eye	Preop VA	Postop VA	Preop VF		Postop VF	
					Pattern	MD (dB)	Pattern	MD (dB)
1 ^{*,†}	1	Both	1.0/1.0	1.0/1.0	Binasal hemianopsia	-19.58/-18.01	Normal	-3.03/-3.28
2 [*]	4	Left	0.5	0.8	Superonasal altitudinal defect	-11.28	Superonasal altitudinal defect	-12.99
3 ^{*,†}	2	Left	0.63	1.0	Inferonasal defect	-7.81	Normal	-1.12
4	5	Right	0.8	0.8	Paracentral scotoma	-4.91	Paracentral scotoma	-3.3
5	25	Left	0.63	0.63	Inferonasal defect	-14.82	Inferonasal defect	-10.91
6	6	Left	0.8	0.8	Paracentral scotoma	-6.25	Paracentral scotoma	-

VA = visual acuity; VF = visual field; MD = mean deviation.

^{*}Subjective visual acuity improvement; [†]significant improvement in MD value of VF test.

Table 3. Ophthalmic characteristics according to the pre- and postoperative surgical intervention

	Preoperative	Postoperative	p-value [*]
Best corrected VA (logMAR)	0.52 ± 1.01	0.46 ± 1.03	0.471
VF			
Mean deviation (dB)	-13.75 ± 7.68	-8.14 ± 6.50	0.149
Pattern standard deviation (dB)	8.90 ± 4.21	7.07 ± 6.34	0.531
OCT RNFL thickness (μm)			
Temporal	69.63 ± 33.99	59.50 ± 29.89	0.528
Superior	127.88 ± 55.18	102.83 ± 41.28	0.351
Nasal	77.25 ± 31.62	62.83 ± 4.83	0.245
Inferior	120.4 ± 34.78	98.17 ± 27.26	0.205
OCT GC-IPL thickness (μm)			
Superotemporal	68.81 ± 14.62	74.43 ± 16.51	0.586
Superior	82.02 ± 37.70	77.85 ± 18.62	0.830
Superonasal	81.64 ± 35.07	77.64 ± 18.51	0.829
Inferonasal	68.82 ± 8.70	74.46 ± 14.93	0.496
Inferior	72.23 ± 19.18	70.07 ± 12.88	0.837
Inferotemporal	88.06 ± 48.48	73.48 ± 15.82	0.550

Values are expressed as mean $\pm$ standard deviation.

VA = visual acuity; logMAR = logarithm of minimal angle of resolution; VF = visual field; OCT = optical coherence tomography; RNFL = retinal nerve fiber layer; GC-IPL = ganglion cell-inner plexiform layer.

^{*}Wilcoxon's signed rank test.

는 관찰되지 않았으며 시신경유두는 양안 모두 경도의 부종이 의심되었다. 색각검사는 정상이었고 시야검사에서 양안에 수직경선을 따르는 비측 시야결손이 관찰되었다. 뇌 자기공명영상촬영에서 양측의 나비굴에 코결굴염이 관찰되었으며, 병변은 시신경관의 내측에 위치하여 양안의 시신경관을 침범 및 압박하는 소견을 보였다. 진단 3일째 이비인후과에서 내시경적 나비굴절개술을 시행하였으며, 수술 후 1달째 양안의 비측 시야결손은 호전되었다(Fig. 1).

증례 2

57세 여자 환자가 2주 전부터 서서히 발생한 좌안의 시력저하를 주소로 내원하였다. 전신적으로 고혈압 이외에 특이 소견은 없었다. 좌안의 최대교정시력은 20/40였으며, 좌안에서 상대구심동공운동장애 양성 소견과 함께 안저검사에서는 시신경유두주위출혈을 동반한 유두부종이 관찰

되었다. 시야검사에서 좌안의 상비측을 침범하는 수평시야결손이 확인되었다. 뇌 자기공명영상촬영에서 좌측의 나비굴을 침범하는 코결굴염 변이 시신경관의 내측 및 하측 부위까지 근접하여 압박하는 소견이 관찰되었다. 증상 발현 4주 후에 내시경적 나비굴절제술을 시행하였으며, 수술 1달 후 최대교정시력은 20/20으로 시력호전을 보였으나 수술 전 관찰되었던 좌안 상비측 시야결손은 동일하게 관찰되었다(Fig. 2).

고 찰

시력저하나 시야 이상으로 내원한 환자에서 시신경기능 이상으로 인한 원인이 의심될 때, 임상양상 및 여러 검사 소견을 종합하여 탈수초성 염증, 허혈, 감염, 압박, 유전, 외상, 독성 등에 대한 원인을 감별해내야 하며,¹⁻³ 이를 통해

Figure 1. A 12-year-old patient with both sphenoid sinusitis accompanied by headache and visual field defects in both eyes. (A) Optic disc swelling was noticed in both eyes. (B) Preoperative visual field showed both nasal field defects respecting the vertical meridian. (C) There was marked visual field recovery in the postoperative visual field at 1 month after the sphenoidotomy surgery. (D) Axial view of T2 fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) brain magnetic resonance imaging (MRI) of the brain showed fluid collection with sinusitis of both sphenoid sinuses. (E) Coronal view of T2-weighted MRI showed sinusitis abutting the both optic canal (white arrows).

Figure 2. A 57-year-old patient with a sphenoid sinusitis accompanied by decreased visual acuity in her left eye. (A) Disc swelling with peripapillary hemorrhage was seen in the left eye. (B) Preoperative visual field showed superonasal altitudinal visual field defect in the left eye. (C) Postoperative visual field showed no improvement at 2 months after left sphenoidectomy surgery. (D) Axial view of T2-weighted orbit magnetic resonance imaging (MRI) showed left sphenoid sinusitis. (E) Coronal view of T2-weighted MRI showed sinusitis abutting the medial and inferior aspect of left optic canal (white arrow).

시신경병증에 대한 적절한 치료 방침을 세울 수 있음은 물론 앞으로의 질환의 경과 및 예후에 대해서도 설명할 수 있다. 본 연구에서, 코결막병변의 발생 위치는 후별집굴 단독 2안(18.2%), 나비굴 단독 5안(45.5%), 후별집굴과 나비굴이 함께 침범된 경우가 4안(36.4%)에서 확인되었고 코결막염(6안, 54.5%)과 점액낭종(3안, 27.3%)이 주요한 관련 질환이었다. 비성시신경병증으로 진단된 환자들은 교정시력이 20/40 이상으로 주로 경미한 정도의 시력저하가 서서히 진행하며 색각이상은 주로 동반되지 않았으며, 중심약암점, 비측시야결손, 활꼴암점, 수평시야결손의 다양한 형태를 보이는 시야장애를 동반하였다.

코결막에 발생한 염증성 병변이 안와로 파급되어 발생하는 안과적 합병증은 여러 차례 문헌을 통하여 보고되어 왔다.^{11,15} 특히, 시력저하를 야기하는 비성시신경병증도 빈도는 높지 않으나 수 차례 보고된 바 있으며, 코결막 중에서도 해부학적으로 안와 침부와 시신경관에 보다 인접한 나비굴

과 후별집굴에 발생한 병변에 동반되는 것으로 알려져 있다.¹⁴⁻¹⁷ 비성시신경병증을 이해하기 위해서는 우선 코결막과 시신경관의 해부학적 관계를 알고 있어야 한다. 코결막은 나비뼈의 고랑과 관, 타원구멍, 시신경관, 날개관, 경동맥 고랑 등과 밀접한 관계가 있다. 이 곳으로 상악신경, 날개신경, 시신경, 내경동맥 및 하악신경 등 횡단신경혈관구조(transversing neurovascular structures)가 지나간다.^{10,17,18} Bansberg et al⁶의 연구에 의하면 후별집굴 세포는 시신경관의 얇은 뼈 판에 의해 시신경으로부터 분리되며, 나비굴의 약 90%는 동측의 시신경과, 10%는 양측의 신경과 접해있다. 최근 다른 연구에서는 25%에서는 시신경이 나비굴 벽의 결손으로 인해 직접적으로 나비굴의 외측 또는 상측으로 인접한다고 하였다.¹⁹ 비성시신경병증을 유발할 수 있는 기전으로 1) 코결막 감염 혹은 염증이 직접적으로 시신경으로 전파되거나 혹은 연접한 벽의 갈라진 틈을 통하여 시신경에 염증이 파급되거나, 2) 후별집굴 또는 나비굴에 발생

한 염증 및 점액낭종으로 인해 시신경이 압박받는 것이 주 요하며, 이 외에도 3) 코결굴의 점막을 통한 균혈증, 4) 병 변이 주위의 시신경으로 주행하는 혈관을 침범할 경우 이 차적인 허혈시신경병증, 5) 동물실험을 통하여 코결굴의 감 염원이 항원으로 작용하여 유발된 알레르기성 면역 반응이 간접적으로 탈수초성 시신경염을 유발하는 기전 등이 소개 되었다.^{4,5,15,20,21}

본 연구에서 초기 내원시 환자는 주로 시력저하 또는 시 야장애를 호소하였으며, 그 외에 복시 또는 안구 주변 통증 과 두통을 동반한 경우가 44.4%에서 관찰되었다. 이전의 Moriyama et al¹⁶의 연구에서 48%에서 시력저하, 64%에서 는 안통이나 두통, 안구돌출 등의 증상이 코결굴질환과 관 련하여 발생함을 보고하였고, 코결굴 점액낭종을 가진 41명 을 대상으로 한 다른 연구에서는 앞쪽에 위치한 이마굴, 위 턱굴, 전별집굴의 증상은 주로 안구돌출(76.0%), 안구주위 통증(28.0%)이며 뒤쪽에 위치한 후별집굴과 나비굴의 경우 시야흐림(81.8%)과 안구운동장애(27.3%)가 주된 증상이라 고 하였다.⁵ 이마굴과 별집굴에 병변이 위치하여 안와직근 을 침범하는 경우 안구 전위를 일으켜 외안근 운동의 제한 이 발생하고 복시와 양안시의 문제를 유발할 수 있다.²¹⁻²³ 나비굴의 병변은 바깥으로 팽창하면서 내벽의 미란을 일으 키고 안와 또는 뇌 실질로 돌출될 수 있으며, 이로 인해 두 통, 안면통, 안구운동장애, 시야장애 등의 증상이 발생할 수 있고 영구적인 시력소실을 유발하는 경우도 보고되고 있 다.^{15,18,24} 또한, 절반의 환자군에서는 코결굴병변과 관련한 통증이나 코 증상이 동반되지 않고 비특이적인 시력이나 시야의 장애만을 호소할 수 있다는 사실도 염두에 두어야 한다.

본 연구에 포함된 비성시신경병증 환자에서는 주로 색각 이상을 동반하지 않은 경미한 시력저하가 관찰되었는데, 이는 코결굴병변, 특히 코결굴질환의 대부분을 차지하는 코결굴염과 점액낭종의 특성이 주변에서부터 서서히 침범 하면서 진행하므로 시야 변화가 먼저 나타나고 중심시력이나 색각이상이 상대적으로 보존되었을 것으로 생각된다. 색각이상의 정도는 시력과 대비감도에 비례하여 저하되며 특히 허혈시신경병증, 압박시신경병증, 경도의 시신경유두 부종 등에서는 색각이상은 시력에 비례하여 저하되므로, 일반적으로 시력저하가 심하지 않으면 색각이상의 정도도 경미할 가능성이 높다고 알려져 있다.²⁵ 특히 탈수초성 시 신경염, 유전시신경병증에서는 시력에 비해 색각이 더 심 하게 저하된다는 점이 이와 대비가 된다.²⁶ 시력장애와 함 께 눈 주변의 통증을 호소하는 경우 시신경염을 의심하게 하는 주요한 임상양상이라 주의가 필요한데, 비성시신경병 증 환자에서 시력저하가 경미한 경우에 색각이상이 동반되

지 않았다는 점은 시신경병증의 원인을 감별하는 데 주요 한 임상적 단서가 될 수 있으리라 생각된다. 이전 연구에서 도 지적된 바와 같이, 눈 주변 통증을 동반한 시력저하를 호소하는 환자에서 시신경염으로 오인하여 스테로이드 고 용량 치료를 시행하기 전에 먼저 뇌영상검사에서 코결굴병 변이 관찰된다면, 이것이 단순하게 우연히 동반된 코결굴 질환이 아니고 시신경병증을 일으킨 원인으로서는 관련성이 있는지 살펴보는 것이 바람직하다.^{6,10,12,13,23} 불필요한 스테 로이드 치료가 감염성 원인의 코결굴질환이 동반된 증례에 서는 오히려 병변을 악화시킬 가능성이 있다는 사실을 유 념해야 한다.^{11,15,27} 하지만 비성시신경병증의 발생에 있어 앞서 언급한 다양한 기전이 관여되기도 하고 시력과 색각 이상에 대해 다양한 증례가 보고되어 있는 만큼,²⁸⁻³⁰ 다양 한 범주의 시력저하를 보이는 보다 많은 환자를 대상으로 색각이상에 대한 분석이 필요할 것으로 생각된다.

코결굴의 감염이나 염증이 직접 전파 또는 압박으로 비 성시신경병증이 발생하는 경우 병변으로 인한 구조적, 기 능적 시신경 변화가 나타나며, 시신경은 나비굴의 90%, 후 별집굴의 48%에서 동측의 시신경관에 맞닿아 있어서 동측 의 시야결손을 야기할 수 있으며, 그 크기나 위치에 따라 다양한 형태의 시야장애를 일으킬 수 있다.^{1,18,31} 이번 연구 에서는 중심옆암점, 비측수직시야결손, 활꼴암점, 수평시야 결손의 다양한 형태의 시야결손이 관찰되었다. 증례 2에 소 개된 고혈압이 동반된 57세 여자 환자에서 시신경유두부종 과 유두주위출혈이 확인되며 상비측 수평시야결손이 관찰 되었고 비교적 급성기에 내시경적 코결굴수술을 시행했음 에도 불구하고 시야결손은 호전을 보이지 않았는데, 안저 및 시야결손의 형태와 예후로 미루어 볼 때 비성시신경병 증의 원인으로 나비굴 염증 병변의 압박 외에 이차적으로 허혈시신경병증이 관여하였을 가능성이 있다고 추정된다. 특히 이번 연구에서 형태는 다양하나 주로 비측 위주의 시 야결손 양상이 5명 6안(54.5%)에서 관찰되었다. 수직경선 을 따르는 비측반맹은 매우 드물게 나타나는 것으로 알려 져 있는데, 뇌동맥류나 시신경교차의 거미막염, 수막종 같 은 병변에 의해 시신경의 이측 부위가 압박을 받은 증례들 이 보고된 바 있다.³²⁻³⁶ 최근 좌측 나비굴에 생긴 수막종으 로 인해 단안의 비측시야결손이 발생한 증례가 보고되었는 데³³ 비측시야를 담당하는 비교차시신경섬유다발이 시각교 차 앞에서 하측으로 내회전하면 후별집굴과 나비굴에 인접 하여 지나가게 되므로, 나비굴과 후별집굴에 생긴 병변에 의해 영향을 받으면 비측시야결손이 발생할 수 있을 것으 로 보인다.

이비인후과에 의뢰하여 내시경적 코결굴수술을 시행한 경우는 6명이었다. 이 중 유병 기간 4주 이내에 조기 수술

을 시행 받았던 2명의 환자에서는 수술 후 시야가 완전히 정상으로 호전되었고, 5주 이상 경과 후 수술을 받은 3명은 시력이나 시야 호전은 보이지 않았다. 따라서 시신경병증의 원인이 코결굴질환과 관련된다고 판단되면, 지체 없이 이비인후과에 의뢰하여 적절한 수술적 치료를 시행하는 것이 시력예후를 향상시키는 데 도움이 될 것으로 생각된다. 다만 본 연구에서 시야검사의 MD값과 OCT의 RNFL과 GC-IPL 두께의 수술 전후 결과는 통계적으로 유의한 정도의 변화를 보이지는 않았는데, 이는 대상안의 수가 작고 유병 기간이 급성과 만성인 증례가 혼재되었기 때문으로 생각되며, 향후 보다 많은 증례를 포함한 분석을 통해 그 유의성을 확인할 필요가 있겠다.

내시경적 코결굴수술의 시기는 코결굴염이나 점액낭종처럼 양성 병변인 경우에는 초기 내원 시 시력저하가 심한 경우를 제외하고는 조기 수술적 치료가 안과적 합병증을 줄이는 데 도움이 된다고 하였다.^{11,37} Nakaya et al¹⁰은 총 38명의 환자 중 5명의 환자를 제외하고 33명(86.8%)의 환자에서는 수술적 치료 후에 시력은 완전히 또는 부분적으로 회복되었다고 보고하였다. 또한 Lee et al¹⁸은 시신경병증의 올바른 진단과 48시간 이내의 수술적 개입이 시력회복에 중요한 시기라고 주장하였다. 반면 갑작스러운 시력손실을 보인 환자는 시신경에 더 심각한 손상을 의미하므로 수술 간격이 짧더라도 시력예후가 좋지 않았다는 연구들도 있어 적절한 치료 시기에 대해서는 아직 이견이 남아 있다.³⁸ 수술적 치료는 시력이나 시야 호전 효과 이외에도 조직검사를 통한 원인 균주의 확인, 비가역적으로 손상된 코결굴 점막의 제거, 드물지만 반대 눈으로의 합병증 차단 등의 효과를 기대할 수 있으며 예후를 예측하는 데에도 도움이 될 수 있어서 비성시신경병증이 의심되는 경우에는 수술적 치료를 고려하는 것이 바람직하겠다.¹⁵

이번 연구는 연구 대상자 수가 적으며 코결굴염 과거력이나 안과적 질환이 없는 정상 대조군과 비교 없이 연구 대상안에 국한하여 분석하였다는 제한점이 있다. 하지만 본 연구의 모든 대상자에서 자기공명영상촬영을 이용하여 병변의 해부학적 위치를 확인할 수 있었고, 이를 통해 다른 원인을 배제하고 비성시신경병증을 진단할 수 있었다. 비성시신경병증을 진단하는 데 도움이 되는 신경안과적 임상특징 및 치료 예후 등을 분석하였다는 점에서 그 의의가 있다.

결론적으로 시력저하나 시야결손을 주소로 내원한 환자에서 나비굴과 후별집굴에 병변이 관찰되면 비성시신경병증 가능성을 염두에 두고, 시신경병증을 일으킨 원인으로서는 관련성이 있는지 주의 깊게 살펴보아야 한다. 안과적 합병증을 최소화하고 시력예후를 향상시키기 위해 이비인후과에 의뢰하여 조기에 수술적 치료를 고려하는 것이 바람직하겠다.

REFERENCES

- 1) Chen L, Jiang L, Yang B, Subramanian PS. Clinical features of visual disturbances secondary to isolated sphenoid sinus inflammatory diseases. *BMC Ophthalmol* 2017;17:237.
- 2) Behbehani R. Clinical approach to optic neuropathies. *Clin Ophthalmol* 2007;1:233-46.
- 3) Prasad S, Volpe NJ, Balcer LJ. Approach to optic neuropathies: clinical update. *Neurologist* 2010;16:23-34.
- 4) Tseng CC, Ho CY, Kao SC. Ophthalmic manifestations of paranasal sinus mucocoeles. *J Chin Med Assoc* 2005;68:260-4.
- 5) Rothstein J, Maisel RH, Berlinger NT, Wirtschaffter JD. Relationship of optic neuritis to disease of the paranasal sinuses. *Laryngoscope* 1984;94(11 Pt 1):1501-8.
- 6) Bansberg SF, Harner SG, Forbes G. Relationship of the optic nerve to the paranasal sinuses as shown by computed tomography. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1987;96:331-5.
- 7) Kim JL, Yang JW. Clinical characteristics of paranasal sinus mucocoeles which invade the orbit. *J Korean Ophthalmol Soc* 2008;49:562-9.
- 8) Fujimoto N, Adachi-Usami E, Saito E, Nagata H. Optic nerve blindness due to paranasal sinus disease. *Ophthalmologica* 1999;213:262-4.
- 9) Hiratsuka Y, Hotta Y, Yui A, et al. Rhinogenic optic neuropathy caused bilateral loss of light perception. *Br J Ophthalmol* 1998;82:99-100.
- 10) Nakaya K, Oshima T, Kudo T, et al. Outcomes of surgically treated rhinogenic optic neuropathy. *Acta Otolaryngol* 2011;131:833-9.
- 11) Li E, Howard MA, Vining EM, et al. Visual prognosis in compressive optic neuropathy secondary to sphenoid sinus mucocoele: a systematic review. *Orbit* 2018;37:280-6.
- 12) Jang JH, Kim YC, Chang SD, et al. A case of optic neuritis in acute sphenoid sinusitis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2007;48:1742-6.
- 13) Han YS, Yang CM, Shin JH, Park IK. A case of optic neuropathy caused by fungal ball in an Onodi cell. *J Korean Ophthalmol Soc* 2014;55:426-31.
- 14) Kim YH, Kim J, Kang MG, et al. Optic nerve changes in chronic sinusitis patients: correlation with disease severity and relevant sinus location. *PLoS One* 2018;13:e0199875.
- 15) Oh DE, Kim YD. Visual loss due to inflammatory sinus diseases. *J Korean Ophthalmol Soc* 2006;47:1879-86.
- 16) Moriyama H, Hesaka H, Tachibana T, Honda Y. Mucocoeles of ethmoid and sphenoid sinus with visual disturbance. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118:142-6.
- 17) Hejazi N, Witzmann A, Hassler W. Ocular manifestations of sphenoid mucocoeles: clinical features and neurosurgical management of three cases and review of the literature. *Surg Neurol* 2001;56:338-43.
- 18) Lee LA, Huang CC, Lee TJ. Prolonged visual disturbance secondary to isolated sphenoid sinus disease. *Laryngoscope* 2004;114:986-90.
- 19) Efendić A, Muharemović E, Skomorac R, et al. Anatomic variations of posterior paranasal sinuses and optic nerve. *Med Glas (Zenica)* 2017;14:49-54.
- 20) Štoković N, Trkulja V, Dumić-Čule I, et al. Sphenoid sinus types, dimensions and relationship with surrounding structures. *Ann Anat* 2016;203:69-76.
- 21) Loeb HW. XXI. A study of the anatomic relations of the optic nerve to the accessory cavities of the nose. *Ann Otol Rhinol Laryngol*

- 1909;18:243-306.
- 22) Kitagawa K, Hayasaka S, Shimizu K, Nagaki Y. Optic neuropathy produced by a compressed mucocoele in an Onodi cell. *Am J Ophthalmol* 2003;135:253-4.
- 23) Siritho S, Tantiniorn W, Wichiwaniwate P, Pongpirul K. Rhinogenic optic neuritis caused by sphenoid mucocoele with sinusitis. *Case Rep Radiol* 2018;2018:8302415.
- 24) DeLano MC, Fun F, Zinreich SJ. Relationship of the optic nerve to the posterior paranasal sinuses: a CT anatomic study. *Am J Neuroradiol* 1996;17:669-75.
- 25) Jang B. *Neuro-ophthalmology*, 3rd ed. Vol. 1. Seoul: Iljogak, 2017;102-3.
- 26) Simunovic MP. Acquired color vision deficiency. *Surv Ophthalmol* 2016;61:132-55.
- 27) Chafale VA, Lahoti SA, Pandit A, et al. Retrobulbar optic neuropathy secondary to isolated sphenoid sinus disease. *J Neurosci Rural Pract* 2015;6:238-40.
- 28) Del Noce C, Marchi F, Sollini G, Iester M. Swollen optic disc and sinusitis. *Case Rep Ophthalmol* 2017;8:421-4.
- 29) Cyriac JT, Cherian T, Hadi WA, Jose J. Optic neuropathy due to allergic fungal rhinosinusitis. *J Neurosci Rural Pract* 2011;2:180-2.
- 30) Hwang DJ, Chung YS, Jun SY, et al. A case of compressive optic neuropathy caused by sphenoid sinus cholesterol granuloma. *Jpn J Ophthalmol* 2009;53:441-2.
- 31) Ayaki M, Oguchi Y, Ohde H, Nameki H. Rhinogenous optic neuritis with drastic diurnal variation of visual function. *Ophthalmologica* 1994;208:110-3.
- 32) Amyot R. Rupture of an aneurysm of the internal carotid; unilateral nasal hemianopsia; crossed hemiplegia caused by carotid spasm. *Union Med Can* 1959;88:825-30.
- 33) Manor RS, Ouaknine GE, Matz S, Shalit MN. Nasal visual field loss with intracranial lesions of the optic nerve pathways. *Am J Ophthalmol* 1980;90:1-10.
- 34) Peiris J, Russell RR. Giant aneurysms of the carotid system presenting as visual field defect. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980;43:1053-64.
- 35) Miller N. Topical diagnosis of lesions in the visual sensory pathway. *Walsh and Hoyt's Clin Neuroophthalmol* 1982;1:108-52.
- 36) Stacy RC, Jakobiec FA, Lessell S, Cestari DM. Monocular nasal hemianopia from atypical sphenoid wing meningioma. *J Neuroophthalmol* 2010;30:160-3.
- 37) Neo W, Chin D, Huang X. Rhinogenous optic neuritis with full recovery of vision-the role of endoscopic optic nerve decompression and a review of literature. *Am J Otolaryngol* 2018;39:791-5.
- 38) Yoon T, Kim K, Lim S. Visual outcome after endoscopic decompression surgery for sphenoid sinus disease: how we do it. *Clin Otolaryngol* 2008;33:480-4.

= 국문초록 =

코결막질환과 관련된 비성시신경병증의 임상양상

목적: 비성시신경병증(rhinogenic optic neuropathy)으로 진단받은 환자의 안과적인 임상양상을 분석하고자 하였다.

대상과 방법: 시신경병증의 다른 원인이 배제되고 영상검사에서 안와 침부나 시신경관에 인접한 나비굴과 후발집굴에서 코결막병변이 관찰되며 이에 상응하는 시력저하나 시야결손이 확인되는 경우 비성시신경병증으로 진단하였다. 9명의 11안을 대상으로 증상 및 유병 기간, 시력, 색각, 동공검사, 안저검사, 빛간섭단층촬영 및 시야검사의 결과를 후향적으로 분석하였고, 수술 전후의 결과를 비교하였다.

결과: 코결막병변의 발생 위치는 후발집굴 2안(18.2%), 나비굴 5안(45.5%), 후발집굴과 나비굴이 함께 침범된 경우가 4안(36.4%)이었고 코결막염(6안, 54.5%)과 점액낭종(3안, 27.3%)이 주요한 관련 질환이었다. 최대교정시력은 9안에서 20/40 이상, 색각은 모든 안에서 정상이었고 상대구심동공운동장애는 단안이 이환되었던 3안에서 양성이었다. 중심염암점이 3안(27.3%), 수직경선을 따르는 비측 시야결손이 3안(27.3%), 활꼴암점이 2안(18.2%), 수평시야결손이 1안(9.1%)에서 확인되었다. 증상 발현 후 4주 이내 기간에 코결막 수술을 시행 받았던 3명의 환자에서는 수술 후 시력 또는 시야가 정상으로 호전되었다.

결론: 시신경병증이 의심되는 환자에서 시신경관에 인접한 나비굴이나 후발집굴에 병변이 관찰되는 경우 시신경병증을 일으킨 원인으로 관련이 있는지 확인하는 것이 바람직하며, 이비인후과와의 협진 및 코결막수술을 통해 시력저하 및 시야결손의 호전을 기대할 수 있다.

〈대한안과학회지 2020;61(11):1348-1357〉

추미영 / Miyoung Chu

가톨릭대학교 의과대학 서울성모병원 안과학교실
Department of Ophthalmology, Seoul St.
Mary's Hospital, College of Medicine,
The Catholic University of Korea