안구돌출 환자에서 진단된 시신경집 수막류

Optic Nerve Sheath Meningocele Diagnosed in Patients with Exophthalmos

최연선¹ · 박수진² · 이종환³ · 이종연¹ · 남동훈¹ · 지미정¹

Yeon Sun Choi, MD¹, Su Jin Park, MD², Jong Hwan Lee, MD³, Jong Yeon Lee, MD, PhD¹,
Dong Heun Nam, MD, PhD¹, Mijung Chi, MD, PhD¹

가천대학교 길병원 안과¹, 충주성모안과², 온누리안과병원³

Department of Ophthalmology, Gachon University Gil Medical Center¹, Incheon, Korea
St. Mary Eye Center², Chungju, Korea
Onnuri Eye Clinic³, Jeonju, Korea

Purpose: To report a rare case of bilateral optic nerve sheath meningocele diagnosed in a patient with exophthalmos.

Case summary: A 33-year-old male visited our clinic with bilateral exophthalmos for 6 months. The patient had been diagnosed with hypertension 3 years previously; however, the condition had been poorly controlled. He also had a history of treatment associated with retinal vein occlusion, macular edema, and papilledema 2 years earlier. There was no limitation in his ocular movement. A Hertel exophthalmometry test showed bilateral exophthalmos of 20 mm in both eyes. Visual field tests showed an inferior arcuate visual field defect in the right eye and a superotemporal peripheral field defect in the left eye. In orbital magnetic resonance imagery, cerebrospinal fluid space widening along the optic nerve and flattening of the bilateral posterior pole of the eye were evident. The patient was diagnosed with optic nerve sheath meningocele.

Conclusions: Optic nerve sheath meningocele should be considered as a differential diagnosis of exophthalmos patients. Because it is a disease that can affect visual function in a manner similar to that of a visual field defect, rapid diagnosis through imaging study and thorough regular follow-up examinations are essential.

J Korean Ophthalmol Soc 2020;61(12):1521-1526

Keywords: Dural ectasia of optic nerve, Exophthalmos, Optic nerve, Optic nerve sheath meningocele

시신경집 수막류(optic nerve sheath meningocele)는 1990년 Garrity et al¹에 의해 명명된 질환으로, 시신경 자체는 특별한 이상이 없으면서 시신경의 지주막하 공간의 수포성 확장으로 정의된다. 대부분 양측성으로 나타나는 시신경집

수막류는 매우 드문 질환으로 현재까지 전 세계적으로 약 30건의 증례만이 보고되었으며 국내 학술지에서는 아직 보고된 바 없다.^{2,3} 저자들은 양안 안구돌출을 주소로 내원한, 조절되지 않는 고혈압과 망막정맥폐쇄를 동반한 시신경유두부종 과거력이 있는 환자에서 진단된 양안 시신경집 수막류 1예를 경험하였기에 임상양상, 영상학적 소견과 함께 보고하고자 한다.

■ Received: 2020. 5. 19. ■ Revised: 2020. 6. 25.
■ Accepted: 2020. 11. 25.
■ Address reprint requests to Mijung Chi, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Gachon University Gil Medical Center, #21 Namdong-daero 774beon-gil, Namdong-gu, Incheon 21565, Korea
Tel: 82-32-460-3364, Fax: 82-32-467-9302
E-mail: cmj@gilhospital.com

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

증례보고

33세 남자 환자가 내원 6개월 전부터 인지한 양안 안구돌출을 주소로 본원에 내원하였다. 간헐적으로 두통 증상도 있다고 하였다. 기저질환으로 내원 3년 전 고혈압을 진

단받고 약물치방을 받았으나 1년간 치료 없이 지냈다고 하며, 내원 2년 전부터 약물 치료 중이었으나 약물 치료에도 불구하고 혈압이 잘 조절되지 않는다고 하였다. 본원 안과 내원 기간 동안 수축기 혈압은 142-161 mmHg, 이완기 혈압은 96-108 mmHg로 측정되었다.

환자는 2년 전 우안 시력저하를 주소로 내원하였으며 당시 최대교정시력은 우안 0.1, 좌안 1.0이었고 안저촬영, 형광안저혈관조영술, 그리고 빛간섭단층촬영에서 양안 망막 출혈과 삼출물, 유두부종, 그리고 황반부종이 관찰되었다 (Fig. 1). 특히 우안의 망막출혈은 불꽃 모양의 출혈이 뭉쳐 있는 듯한(clustered flame-shaped), 중심이 밝은 빛을 띄는 넓은 범위의 출혈 양상을 보였다. 유두부종 및 이차망막정

맥폐쇄, 그리고 황반부종 진단 하에 양안 유리체내 베바시주맙(Bevacizumab, Avastin[®]; Genentech Inc., South San Francisco, CA, USA, 1.25 mg/0.05 mL) 주입술을 각 1회씩 시행 받았다. 추가적인 영상학적 검사를 시행할 예정이었으나 추적 관찰이 소실되었던 과거력이 있다.

환자의 교정시력은 우안 1.0, 좌안 0.7, 안압은 우안 10 mmHg, 좌안 8 mmHg였으며 뚜렷한 상대구심동공운동장애 소견은 보이지 않았다. Hertel 안구돌출계 측정 결과 우안 20 mm, 좌안 20 mm로 측정되었고, 양안 위아래 눈꺼풀뒤당김 소견이 관찰되었으며, 안구운동장애 소견은 보이지 않았다. Humphrey 24-2 시야검사에서 우안 하측과 좌안 상이측 및 주변부 시야결손이 있었으며 안저검사에서 양안

Figure 1. Fundus photography (A), fluorescein angiography (FAG) (B) and macular optical coherence tomography (C) results of visit of 2 years ago. (A) Retinal hemorrhage, exudates, disc swelling and macular edemas are shown in both eyes. Retinal hemorrhage is more severe and wider in right eye, with a bright centered, clustered flame-shaped hemorrhages. (B) FAG shows atypical bilateral branch retinal vein occlusion, which did not match fundus findings. (C) Macular exudates and subretinal fluid retaining in both eyes, severe subretinal fluid retaining in left eye.

A

B

C

Figure 2. Nine-cardinal photo, disc photo, and Humphrey visual field (HVF) exam at the initial examination. Nine-Cardinal view shows no limitation of extraocular muscles, only bilateral exophthalmos is shown (A). Bilateral disc swelling, tortuous vessels and exudates are shown in both eyes on optic disc photography (B). HVF test shows inferior arcuate visual field defect of right eye and superotemporal and peripheral field defect of left eye (C).

에 경미한 유두부종 및 망막정맥폐쇄 소견이 관찰되었다 (Fig. 2). 갑상샘병증을 감별하기 위하여 시행한 갑상선 기능검사에서 정상 갑상선 기능을 보였으며 갑상선자가항 체도 음성이었다.

안와 컴퓨터단층촬영(computed tomography)에서 양안 시신경두께가 증가한 소견이 관찰되었다. 안와 자기공명영상에서 시신경 자체는 이상 소견을 보이지 않았으나 시신경 집의 뇌척수액 공간이 넓어지고 두터워졌으며, 이로 인한 압력으로 양안 후극부가 부분적으로 편평해 보이는 소견이 관찰되었다(Fig. 3).

두개내압 이상 및 신경학적 검사를 위해 환자에게 신경

과 진료를 권유하였으나 개인 사정으로 거절하였다. 안구 돌출, 시력 및 시야이상의 진행 여부를 면밀하게 관찰하였으며 8개월이 지난 이후 추적 관찰이 중단된 상태이다.

고 찰

과거 optic hydrops, ascites of the optic nerve, patulous subarachnoid space, arachnoid cyst, optic nerve sheath enlargement, dural ectasia of the optic nerve라고도 불렀던 시신경집 수막류는 안와 침에 발생하는 수막종이나 시신경교종, 제1형 신경섬유종증 또는 특발성 두개내 고혈압 등의

Figure 3. Orbital images of the patient with bilateral optic nerve sheath meningoceles. Orbital computed tomography shows thickening of the bilateral optic nerves (A). T1-weighted (B) and T2-weighted (C) Gadolinium-enhanced fat suppression magnetic resonance images show cerebrospinal fluid space widening along normal-appearing optic nerves and flattening of posterior poles of the eyeballs (arrows). There was no evidence of tumor in the brain and orbit.

증례에서 보고된 바 있다.⁴

시신경집 수막류의 병태생리에 대해서는 아직 논란의 여지가 많다.^{1,2} 두개내 압력의 증가가 시신경집 수막류와 관련이 있다는 주장이 있는가 하면⁵⁻⁷ 두개내 압력의 변화가 없는 11건의 증례가 보고되기도 하였다.⁸ 후자의 경우 여출 및 삼출 기전이 관련되어 있을 것으로 추측하고 있다. 선천적인 시신경관의 협착이나 선천 안와두개골 융합으로 안와 주변 지주막하 공간의 뇌척수액 흐름이 변형되어 시신경집 수막류를 유발한다는 가설도 주장된 바 있으며,⁹ 시신경 주위 지주막하 공간에서 뇌척수액의 증가된 단백질 농도가 삼투 기울기를 형성하여 시신경집 수막류를 발생할 것이라는 주장도 있다.²

정상인은 자동조절기능에 의해 혈압과 뇌관류압의 변동에 대응하여 뇌의 혈관이 수축과 이완을 반복하며 뇌로 가는 혈류를 일정하게 유지하게 되는데, 자동조절이 소실된 악성 고혈압 환자에서는 혈압의 상승이 뇌혈류를 증가시키고, 결과적으로 뇌압의 상승으로 이어질 수 있다.^{10,11} 본 증례의 경우, 환자 순응도가 매우 낮아 처음 고혈압을 진단받은 후에도 약 1년간 이에 대한 치료가 이루어지지 않았고, 이후 약물 치료에도 불구하고 높은 혈압이 지속되는 등 뇌혈관의 자가조절능력을 벗어날 정도의, 환자가 인지하지 못한 고혈압이 상당 기간 지속되었고, 이로 인한 뇌압상승이 시신경집 수막류를 발생시켰을 가능성이 있을 것으로 추측된다.

시신경집 수막류는 매우 드물어 증례 보고의 형태로만 보고되어 왔다. 시신경집 수막류의 특징적인 증상은 아직 명확히 알려진 바 없으며 비특이적인 두통, 안과적 증상으로 시력저하, 구후 압박감, 안와 통증 등으로 내원하는 경우가 흔하다. 일부 환자에서 진행되는 원시, 맥락막주름, 그리고 단안 혹은 양안의 안구돌출 등이 나타나며 급성의 또는 진행성의 시력감퇴 또는 시야 변화 등을 보이기도 한다.¹² 시신경유두는 부종이나 위축이 관찰될 수 있고 황반부종의 소견이 보고된 바 있다. 본 증례의 환자는 시력저하, 양안 안구돌출 및 시야변화가 나타났으며, 과거에 내원시 유두부종, 황반부종 등의 소견을 보였다. 환자의 고혈압 병력과 동반된 망막출혈과 망막정맥폐쇄의 소견이 시신경집 수막류와 관련 있었을 가능성이 있지만, 당시 영상검사는 시행하지 못했다.

국내에서는 단안 약시를 주소로 내원한 8세 환자의 사례가 보고된 바 있다.¹² 해당 사례에서는 상대구심동공운동장애가 있었고, 안저검사상에서 시신경유두 이측 창백 및 시야 검사에서 시야결손 소견을 보였다. 다른 기저질환이 없었고, 영상학적 검사(magnetic resonance imaging, MRI)에서 시신경집 수막류가 진단된 사례였다.

본 환자는 내원 2년 전 양안 유두부종 및 망막정맥폐쇄, 황반부종을 진단받고 양안 유리체내 베바시주맵(Avastin®, 1.25 mg/0.05 mL) 주입술을 1회 시행받은 후 이번 내원까지 추적 관찰이 되지 않았던 경우이다. 당시 안저촬영술에서 보였던 망막출혈의 양상이 전형적인 망막정맥폐쇄 환자에서 보이는 산발적인 불꽃 모양(scattered flame-shaped), 또는 점상(dot and blot appearance) 출혈 양상과는 달리, 불꽃 모양 출혈이 뭉쳐있는 듯한(clustered flame-shaped), 중심이 밝은 빛을 띠는 넓은 범위의 망막출혈을 보였고, 형광안저혈관조영술상에서 보이는 망막정맥폐쇄 소견만으로는 안저촬영술에서 보이는 심한 망막출혈을 설명하기는 부족했다는 점, 양안 유두부종이 발생하였던 점 등을 고려하여 안와에 대한 컴퓨터단층촬영 또는 MRI 등의 추가적인 검사가 이루어졌다면 시신경집 수막류의 진단이 조기에 되었을 가능성이 있었으나 환자 순응도가 낮아 시행하지 못하였고, 추적 관찰이 소실되었다. 당시 이미 시신경집 수막류가 존재했을 가능성이 높을 것으로 추측해 볼 수 있겠다. 본 환자에서 2년 전 내원시에 진단되지 않은 시신경집 수막류가 존재하였고 이후 지속적인 시신경에 대한 손상으로 안구돌출 및 시야이상을 초래하였을 가능성이 있을 것으로 생각된다.

시신경집 수막류의 진단은 영상학적 검사로 이루어진다. MRI가 필수적이며, 영상에서 시신경을 둘러싸고 있는, 뇌척수액으로 가득 찬 지주막하공간의 확장이 특징적이다. 이는 관상면 영상에서 과녁 모양(bull's eye)으로 보이며 심한 경우 횡단면 영상에서 염주 모양(beaded)으로 나타나기도 한다. 시신경 그 자체에는 특이 소견이 없어야 하며, 안와종양이나 시신경아교종 등의 종양과 감별되어야 하기 때문에 관련된 신경학적 검사가 동반되어야 한다.

만약 몇 년간 시신경집 수막류가 지속되었다면 비가역적 시신경 손상으로 급성의 또는 진행되는 시력저하가 나타날 수 있으므로 정기적인 안과적 검진 등의 면밀한 경과 관찰 및 종합적인 접근이 필요하다. 만약 두통이 일반적으로 사용되는 진통제에 반응하지 않거나 유두부종이 있다면 아세타졸아미드가 추천되지만 두통 증상에만 효과적일 뿐 시신경집 수막류 자체에는 긍정적인 결과를 가져오지 못한다.¹ 급격한 시기능의 저하가 오는 경우 수술적 치료가 효과적이라는 연구가 있으나² 이는 두통 증상 완화에는 효과적이지만 시력이나 시야장애를 호전시키지는 못할 가능성이 있고, 이와 관련하여 외안근 장애, 중심망막동맥폐쇄, 드물게는 급성폐쇄각녹내장, 전방출혈, 그리고 망막허혈 등 여러 수술 합병증이 보고되었기에 신중한 의사결정이 필요할 것이다.³

본 증례는 망막정맥폐쇄를 동반한 유두부종 환자가 안구

돌출을 주소로 내원하여 시행한 MRI에서 시신경집 수막류가 진단된 경우로, 뇌척수압의 상승으로 시신경집 수막류가 발생하였으며, 이로 인해 이차적으로 유두부종 및 망막정맥폐쇄가 발생한 것으로 생각되는 사례이다. 시신경집 수막류는 대부분 양측으로 발생하고 초기 증상이 두통, 안구돌출, 시력저하 등 비특이적이며, 질환의 병태생리가 아직 밝혀지지 않은 질환이다. 또한 전 세계적으로도 적은 증례 수로 인하여 관련된 연구 또는 통계가 부족하고 치료 가이드라인 또한 아직 없다. 안구돌출 환자의 진찰시 감별진단으로 고려되어야 하며, 시기능의 급격한 저하가 가능한 질환인 만큼, MRI와 같은 영상학적 검사를 통한 신속한 진단과 정기적이고 면밀한 경과 관찰이 필요하다.

REFERENCES

- 1) Garrity JA, Trautmann JC, Bartley GB, et al. Optic nerve sheath meningoceles: clinical and radiographic features in 13 cases with a review of the literature. *Ophthalmology* 1990;97:1519-31.
- 2) Lunardi P, Farah JO, Ruggeri A, et al. Surgically verified case of optic sheath nerve meningocele: case report with review of the literature. *Neurosurg Rev* 1997;20:201-5.
- 3) Halimi E, Wavreille O, Rosenberg R, et al. Optic nerve sheath meningocele: a case report. *Neuroophthalmology* 2013;37:78-81.
- 4) Algarni M, Maralani PJ, Sundaram AN. Optic nerve sheath meningocele. *Int Med Case Rep J* 2018;11:213-5.
- 5) Shim DJ, Lim MK, Kim HJ, et al. The analysis of pathogenesis in the hypertensive encephalopathy using diffusion-weighted MR imaging. *J Korean Radiol Soc* 2001;45:1-7.
- 6) Galetta S, Byrne SF, Smith JL. Echographic correlation of optic nerve sheath size and cerebrospinal fluid pressure. *J Clin Neuroophthalmol* 1989;9:79-82.
- 7) Helmke K, Hansen HC. Fundamentals of transorbital sonographic evaluation of optic nerve sheath expansion under intracranial hypertension II. Patient study. *Pediatr Radiol* 1996;26:706-10.
- 8) Shanmuganathan V, Leatherbarrow B, Ansons A, Laitt R. Bilateral idiopathic optic nerve sheath meningocele associated with unilateral transient cystoid macular oedema. *Eye (Lond)* 2002;16:800-2.
- 9) Jinkins JR. Optic hydrops: isolated nerve sheath dilation demonstrated by CT. *AJNR Am J Neuroradiol* 1987;8:867-70.
- 10) Hayreh SS. The sheath of the optic nerve. *Ophthalmologica* 1984;189:54-63.
- 11) Ko SB. Intracranial pressure and hemodynamics. *J Neurocrit Care* 2011;4:35-41.
- 12) Kim DW, Kim US. Unilateral optic nerve sheath meningocele presented with amblyopia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2011;48:e65-6.

= 국문초록 =

안구돌출 환자에서 진단된 시신경집 수막류

목적: 안구돌출을 주소로 내원한 환자에서 진단된 양안 시신경집 수막류 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 33세 남자 환자가 약 6개월 전에 인지한 양안 안구돌출을 주소로 내원하였다. 3년 전 고혈압을 진단받았으나 혈압은 잘 조절되지 않는 상태였으며, 내원 2년 전에는 양안 망막정맥폐쇄, 유두부종 및 황반부종으로 치료받은 과거력이 있었다. 안구운동장애는 없었으며 Hertel 안구돌출계측사에서 양안 20 mm의 안구돌출도가 측정되었다. 시야검사에서 우안 하측 시야결손, 좌안 상이측 및 주변부 시야결손이 있었으며 안와 자기공명영상검사에서 시신경 주위 뇌척수액 공간의 확장 및 양안 후극의 편평화가 관찰되었고 이를 바탕으로 시신경집 수막류로 진단되었다.

결론: 시신경집 수막류는 안구돌출 환자의 감별진단으로 고려되어야 하며 시야결손과 같은 시기능의 저하가 가능한 질환이므로 신속한 영상학적 검사를 통한 진단과 더불어 정기적이고 면밀한 경과 관찰이 필요하다.

〈대한안과학회지 2020;61(12):1521-1526〉

최연선 / Yeon Sun Choi

가천대학교 길병원 안과
Department of Ophthalmology,
Gachon University Gil Medical Center