

시신경유두오목을 동반한 시신경수막류

Optic Nerve Sheath Meningocele with Optic Disc Pit

류선영^{1,2} · 김지원² · 김혜영²

Sun Young Ryu, MD^{1,2}, Jiwon Kim, MD², Hye Young Kim, MD²

연세대학교 의과대학 안과학교실¹, 국민건강보험 일산병원 안과²

Department of Ophthalmology, Yonsei University College of Medicine¹, Seoul, Korea

Department of Ophthalmology, National Health Insurance Service Ilsan Hospital², Goyang, Korea

Purpose: Optic nerve sheath meningocele is a very rare condition; if the optic nerve is pressed, visual function can deteriorate. We report a patient with optic nerve sheath meningocele treated with optic nerve sheath fenestration.

Case summary: We report a 15-month-old male who visited the outpatient clinic due to an orbital tumor in the left eye found by accident. He had no proptosis or relative afferent pupillary defect, and fundus examination revealed a left optic disc pit. On fat-suppressed magnetic resonance imaging (MRI), there was a well-defined 13.5 × 12.7 mm cystic lesion located at the superotemporal aspect of the left optic nerve within the optic nerve sheath. The optic nerve was compressed and displaced inferomedially. Once the diagnosis had been confirmed as optic nerve sheath meningocele, optic nerve sheath fenestration was performed under general anesthesia to relieve optic nerve compression. The compressed left optic disc returned to normal after surgery and the size of the meningocele shrunk to 11.7 × 10.9 mm on MRI. However, it re-expanded to almost the same size as that preoperatively 10 months later.

Conclusions: We report a case of optic nerve sheath meningocele with an optic disc pit treated with optic nerve sheath fenestration, which has not been reported previously in the Republic of Korea. Because the effect of optic nerve sheath fenestration could be temporary, it is necessary to conduct regular checkups given the possibility of deterioration of visual function.

J Korean Ophthalmol Soc 2020;61(7):843-847

Keywords: Optic nerve sheath fenestration, Optic nerve sheath meningocele, Optic pit

시신경수막류는 매우 드문 질환으로 시신경수초의 지주막하 공간에 나타나는 뇌척수액 낭종이다.¹ 시신경의 영향을 주는 정도에 따라 증상이 다양하게 나타날 수 있으며, 천천히 또는 빠른 시력저하를 나타낼 수 있다. 컴퓨터 단층

촬영과 자기공명영상에서 관 형태나 낭종 형태의 시신경을 둘러싼 수초의 확장이 나타나며 신경교종, 수막종, 지주막 낭종 등의 시신경종양과의 감별이 필요하다.² 저자들은 15개월 남아에서 시신경수막류를 진단하고 수술적 치료를 시행한 경험에 대해 국내에서 처음으로 보고하고자 한다.

■ Received: 2019. 10. 8. ■ Revised: 2019. 11. 27.

■ Accepted: 2020. 6. 22.

■ Address reprint requests to **Hye Young Kim, MD**
Department of Ophthalmology, National Health Insurance Service Ilsan Hospital, #100 Ilsan-ro, Ilsandong-gu, Goyang 10444, Korea
Tel: 82-31-900-0221, Fax: 82-31-900-0343
E-mail: khyehe@nhimc.or.kr

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

증례보고

15개월 몽골 남아가 뇌 자기공명영상에서 우연히 발견된 좌측 안와 종양을 주소로 내원하였다. 과거력과 가족력상 특이 사항은 없었다. 세극등검사상 외안부는 정상이었으며 안구돌출은 없었다. 동공검사상 구심동공장애는 관찰되지 않았고 안저검사상 좌안 시신경유두의 상비축에 시신경유

© 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.

두오목이 관찰되었다(Fig. 1). 자기공명영상에서 좌안 추체 내에 약 13.5×12.7 mm의 뇌척수액과 동일한 강도의 낭종이 발견되었다. 시신경은 낭종에 의해 하비측으로 심하게 전위되고 납작하게 눌러 있었다(Fig. 2). 시신경유두오목을 동반한 시신경수막류로 진단하고 시신경 압박의 가능성을 우려하여 전신마취하에 시신경집감압술을 시행하였다. 수술 후 시행한 자기공명영상에서 시신경수막류는 약 11.7×10.9 mm로 크기가 줄었으며 눌러 있던 시신경 음영이 회복되었다(Fig. 3). 그러나 수술 10개월 후 자기공명영상에서 수막류는 수술 전과 거의 비슷한 크기로 복원되었다. 최종 추적 관찰했던 수술 23개월 후까지 수막류는 같은 크기

로 유지되었으며 시력 측정은 불가능하였으나 구심동공장애는 관찰되지 않았다.

고 찰

Bane³이 1918년에 처음 시신경수초의 확장에 대해 언급한 이후 시신경수종(optic hydrops), 지주막낭종(arachnoid cyst), 시신경 경막확장증(dural ectasia of optic nerve) 등으로 다양하게 불리다가 1990년 Garrity et al²가 시신경수막류라 처음 명명하였다. 병인에 대해서는 잘 알려져 있지 않다. 뇌와 안와 연결부위의 시신경수초가 선천적으로 좁아

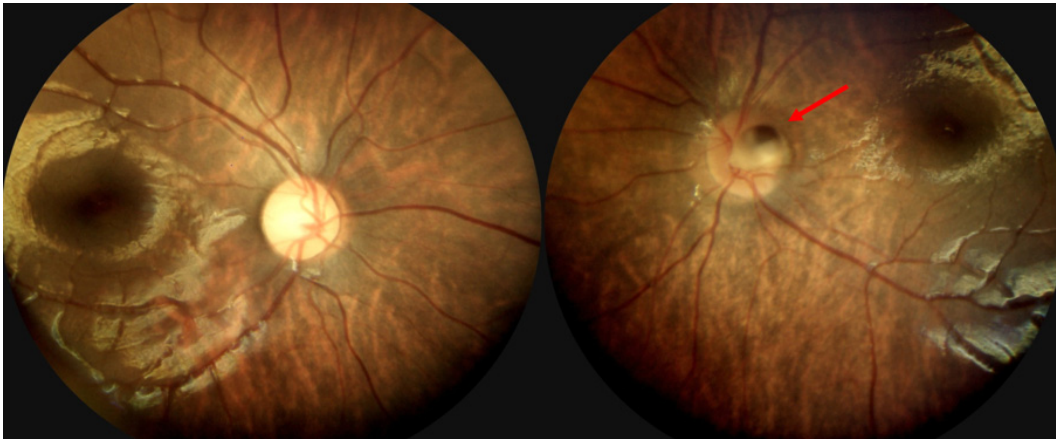


Figure 1. Fundus photography. Left eye shows black pit (arrow) located at the superotemporal segment of optic disc.

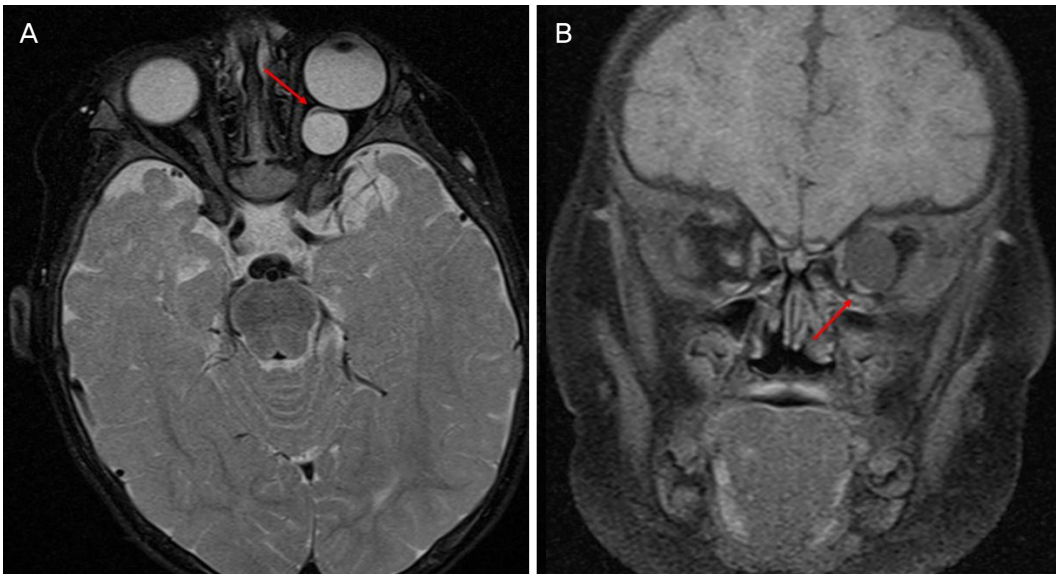


Figure 2. Preoperative magnetic resonance imaging scan of the patient. Axial T2 (A) and coronal T1 (B) fat-suppressed images show well-defined 13.5×12.7 mm cystic lesion located at superotemporal aspect of left optic nerve within the optic nerve sheath. Left optic nerve is compressed and displaced inferomedially (arrows), which is barely visible.

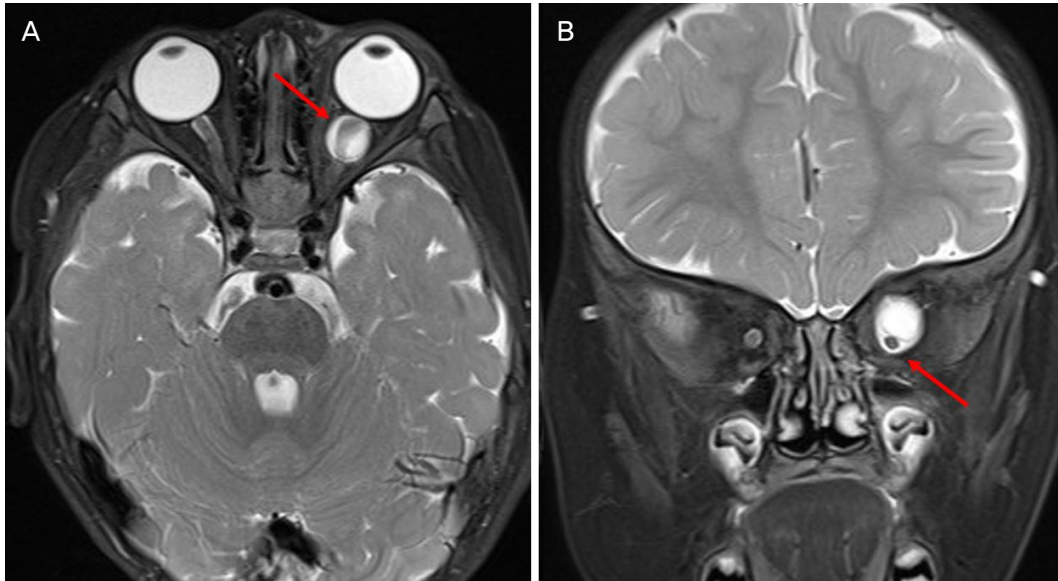


Figure 3. Postoperative 2-day magnetic resonance imaging (MRI) scan. Optic nerve sheath meningocele was decreased in size on axial (A) and coronal (B) T2 fat-suppressed images, measuring 11.7 × 10.9 mm. Left optic nerve shadow is better visualized (arrows) than in preoperative MRI.

서 지주막하 공간에 뇌척수액이 축적되어 생긴다는 가설이 있으며⁴ 뇌와 시신경의 지주막하공간의 삼투압 차이 때문이라는 가설도 있다.⁵ 시신경교종과 수막종이 혼하게 나타나는 신경섬유종증 1형에서 시신경수막류가 보고된 예들이 있어 전신 질환에 대한 평가도 반드시 필요하다.^{2,6} 또한, 시신경수막류는 안와 내에서 나타나는 수막종, 시신경 성상세포종, 혈관종에 의해 2차적으로 나타나기도 한다.⁷

발생 연령이나 성별의 차이는 없으며⁵ 명확한 질병 특유의 증상은 없으나 나타날 수 있는 증상은 두통, 시력저하, 안구돌출 등이 있다. 시신경유두의 모습은 유두부종부터 시신경 창백까지 다양하게 나타날 수 있는데 그에 따른 시야결손을 보이기도 한다.² 젊은 남자환자에서 양안의 시신경수막류로 인해 시력저하가 급격하게 진행된 경우도 있으며,⁸ 시신경수막류에 의해 낭포항반부종이 발생하고 이후 망막색소상피증으로 발전한 경우도 있다.¹ 맥락막주름과 원시를 동반하는 시신경수막류와 그렇지 않은 경우의 두 그룹으로 나누기도 하는데, 한 보고에 따르면 맥락막주름과 원시를 동반하는 7명의 환자 중 4명에서 시신경수막류가 발견되었다.⁹ 수막류 때문에 안구가 당겨지는 힘이 이러한 병변을 만드는 것으로 생각된다. 또한, 약시로 진단하여 가림치료를 시행하던 환자의 자기공명영상에서 시신경수막류가 발견된 경우도 있었는데, 이렇게 뚜렷한 원인이 발견되지 않는 기질성 약시의 경우 구심동공장애, 색각이상 등 정밀한 시신경 평가가 필요하며 시신경수막류의 가능성도 생각해 보아야 한다.¹⁰

매우 드문 질환이므로 치료에 대한 명확한 합의가 이루어져 있지 않은데, 시력저하가 진행할 때는 치료를 고려해야 한다. 탄산탈수효소 저해제만으로도 침습적인 시술 없이 시력의 효과를 보인 경우가 있으며,⁷ 수술적 치료도 고려할 수 있는데 시신경집감압술은 1918년 처음 보고되었다.³ 진행 시신경 손상을 보이는 여러 시신경수막류 증례들에서 시신경집감압술을 통해 시력호전이 보고되었고,^{4,5,11} 성인 및 소아에서 양안에서 나타난 시신경수막류를 시신경집감압술로 치료한 후 시력호전을 보인 증례들도 있었다.^{7,11} 또한, 안구돌출, 진행성 시력저하를 보인 성인 환자에서 코안 내시경을 통해 안와내벽으로 접근하여 시신경집감압술을 시행 후 시력 및 안구돌출이 호전된 증례도 있었다.¹²

시신경유두오목이 동반된 시신경수막류도 드물게 보고되고 있는데 Huang et al¹³은 빛간섭단층촬영에서 시신경오목을 확인하였다. 반면 Lally et al¹⁴은 시신경수막류 환자에서 시신경오목으로 보이는 병변의 빛간섭단층촬영을 시행하여 이는 시신경오목이 아니라 시신경이 안구 쪽으로 용기된 것을 확인하였다. 시신경유두오목은 발생상 대개 시신경의 하이측에 나타나며 20% 정도는 중앙부, 10%에서는 다른 위치에서 나타난다고 알려져 있다.¹⁵ 본 증례에서는 호발 부위가 아닌 상이측에서 시신경유두오목이 관찰되었으며 Lally et al¹⁴의 보고처럼 시신경 안쪽으로 용기되어 있을 가능성도 있으나 환자가 어려서 빛간섭단층촬영이 불가능한 상태였다.

자기공명영상상 시신경수초가 확장되어 낭종 형태를 이

루고 이는 뇌척수액으로 채워진 것을 확인할 수 있는데, 만약 본 증례에서와 같은 낭종 형태로 나타나지 않고 시신경 수초가 확장된 형태를 보일 때는 뇌척수액의 압력을 측정하여 두개내압 상승을 감별해야 한다.

본 증례에서는 자기공명영상상 우연히 발견된 안와 종괴로 내원한 15개월 남자 환자에서 시신경유두오목을 동반한 시신경수막류를 진단하였다. 특히 전신 과거력은 없던 환아로, 나이가 어려서 시력저하, 통증 등의 증상은 확인하기 어려운 상태였다. 구심동공장애는 관찰되지 않았으나, 환아가 외국에 거주하여 단기간 경과 관찰이 어려운 상황이었고 자기공명영상상 시신경의 압박을 우려하여 시신경집감압술을 시행하였다. 수술 후 시신경수막류 크기와 시신경의 압박 소견은 줄어들었으나, 10개월 후 시행한 자기공명영상에서 시신경수막류는 수술 전과 거의 비슷한 크기로 복원되었다. 따라서, 시신경수막류에서 자기공명영상으로 시신경 압박 여부를 판단하는 것은 충분하지 않으며 시신경집감압술의 효과는 일시적일 수 있으므로 시신경 기능이 악화되는지 지속적인 관찰이 필요하다.

REFERENCES

- 1) 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.
- 2) Garrity JA, Trautman 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.
- 3) Bane WC. Cyst of dural sheath of optic nerve. *Am J Ophthalmol* 1968;65:17-20.
- 4) Killer HE, Jaggi GP, Flammer J, et al. The optic nerve: a new window into cerebrospinal fluid composition? *Brain* 2006;129 (Pt 4):1027-30.
- 5) 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.
- 6) Lövblad KO, Remonda L, Ozdoba C, et al. Dural ectasia of the optic nerve sheath in neurofibromatosis type 1: CT and MR features. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18:728-30.
- 7) Mesa-Gutiérrez JC, Quiñones SM, Ginebreda JA. Optic nerve sheath meningocele. *Clin Ophthalmol* 2008;2:661-8.
- 8) Mahatma G, Sadaka A, Berry S, et al. Stabilization of visual function after optic nerve sheath fenestration for optic nerve meningocele. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2017;33:e160-1.
- 9) Dailey RA, Mills RP, Stimac GK, et al. The natural history and CT appearance of acquired hyperopia with choroidal folds. *Ophthalmol* 1986;93:1336-42.
- 10) Kim DW, Kim US. Unilateral optic nerve sheath meningocele presented with amblyopia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2011 Aug 2. doi: 10.3928/01913913-20110726-03. [Epub ahead of print]
- 11) Bakbak B, Dönmez H, Kansu T, Kiratli H. Dural ectasia of the optic nerve sheath: is it always benign? *Eye Brain* 2009;1:5-7.
- 12) Ravi M, Anoop R, Pankaj V, et al. Endoscopic management of optic nerve sheath meningocele. *Clin Rhinology* 2009;2:63-5.
- 13) Huang TL, Lin KH, Sheu MM, Tsai RK. Optical coherence tomography of a coexisting optic nerve cyst and optic disc pit: a case report. *Kaohsiung J Med Sci* 2010;26:261-5.
- 14) Lally SE, Murchison AP, Flanders AE, Bilyk JR. Optic nerve sheath meningocele simulating an optic nerve pit. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2018;34:e138.
- 15) Georgalas I, Ladas I, Georgopoulos G, Petrou P. Optic disc pit: a review. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2011;249:1113-22.

= 국문초록 =

시신경유두오목을 동반한 시신경수막류

목적: 시신경수막류는 드문 질환으로 시신경을 압박하는 경우 시기능이 떨어질 수 있다. 시신경유두오목을 동반한 시신경수막류 10예에서 시신경집감압술을 시행하고 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 15개월 남아가 우연히 발견된 좌안의 안와종양을 주소로 내원하였다. 안구돌출이나 구심동공장애는 없었고 안저검사상 좌안에 시신경유두오목이 관찰되었다. 자기공명영상에서 추체내에 약 13.5 x 12.7 mm의 뇌척수액과 동일 강도의 낭종이 발견되었다. 시신경은 낭종에 의해 하비축으로 전위되고 납작하게 눌려 있었다. 시신경유두오목을 동반한 시신경수막류로 진단하고 시신경 압박의 가능성을 우려하여 전신마취하에 시신경집감압술을 시행하였다. 수술 후 자기공명영상에서 시신경수막류는 약 11.7 x 10.9 mm로 줄었으며 눌려 있던 시신경 음영이 회복되었다. 그러나 수술 10개월 후 자기공명영상에서 수막류는 수술 전과 거의 비슷한 크기로 복원되었다.

결론: 저자들은 국내에서 보고된 바 없는 시신경유두오목을 동반한 시신경수막류를 경험하고 시신경집감압술을 시행하였으나 자기공명영상으로 관찰된 효과는 일시적이었으며, 시신경 기능이 악화되는지에 대한 지속적인 관찰이 요구될 것으로 생각되어 이를 보고하는 바이다.

〈대한안과학회지 2020;61(7):834-847〉

류선영 / Sun Young Ryu

연세대학교 의과대학 안과학교실
Department of Ophthalmology,
Yonsei University College of Medicine

