

= 증례보고 =

해면정맥동에서 발생한 연골육종에 의한 눈운동장애 1예

박지현¹ · 김진희² · 이세엽¹

계명대학교 의과대학 안과학교실¹, 계명대학교 의과대학 방사선종양학과학교실²

목적: 좌측 해면정맥동에서 발생한 연골육종에 의한 눈운동장애를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례요약: 한 달 전부터 발생한 복시를 주소로 한 33세 여자환자가 내원하였다. 환자는 좌측 해면정맥동에 발생한 연골육종으로 두 차례 수술을 시행 받은 상태였으며, 제일안위에서 25 프리즘디옵터의 좌안 내사시와 외전시 -1.5 정도의 눈운동장애를 보여 방사선치료를 6주간 시행하였다. 방사선치료 3주째에는 제일안위에서 2 프리즘디옵터의 내사시, -1 정도의 외전장애가 관찰되었으며, 6주 뒤에는 -0.5 정도의 외전장애만 있었다.

결론: 해면정맥동에서 발생한 종양에 의해 외향신경마비와 같은 눈운동장애가 발생할 수 있으며, 종양에 대한 적절한 치료로 호전될 수 있다.

〈대한안과학회지 2010;51(3):469-472〉

눈운동장애를 일으킬 수 있는 뇌신경 가운데 외향신경의 후천성 마비가 가장 흔하게 발생하는 것으로 알려져 있으며,¹ 주로 특발성으로 발생하거나 혈관성 원인에 의해서 발생한다.^{2,3} 그러나, 젊은 연령층에서는 6~70대에서 발생하는 외향신경 마비와 달리 허혈성이나 특발성 원인보다는 주로 뇌종양, 다발성 경화증 등 기질성질환에 의해 발생하는 경우가 많다.⁴ Falconer et al⁵은 두개저에서 발생한 연골종과 연골육종 9예 중 3예에서 안근마비가 나타났다고 하였으며, 국내에서는 안와 연골육종에 의한 안구돌출 및 복시가 보고된 적은 있으나^{6,7}, 두개강내 연골육종에 의한 눈운동장애가 보고된 적이 없어 이에 저자들은 좌측 해면정맥동에서 발생한 연골육종에 의해 좌안의 외전장애가 생긴 1예를 경험하고 이를 보고하고자 한다.

증례보고

2009년 3월 9일 본원 방사선종양학과에서 좌측 해면정맥동에서 재발한 연골육종에 대해 방사선치료를 계획 중인 33세 여자 환자가 한 달 전부터 발생한 복시를 주소로 본과

에 의뢰되었다. 환자는 좌측 해면정맥동에서 발생한 연골육종으로 타병원에서 2008년 8월 20일 비내시경적 경접형동종양제거술을 받았으며, 2009년 2월 4일에는 부분 제거술을 시행 받은 과거력이 있었다. 환자의 초진시 나안시력은 두 눈 모두 1.0이었으며, 안저검사서 특이소견은 관찰되지 않았다. 외안근 기능검사서 좌안의 외전이 -1.5로 제한되어 있었으며(Fig. 1), 제일안위의 프리즘가림검사서 근거리 20 프리즘디옵터, 원거리 25 프리즘디옵터의 내사시를 보였고, 좌측 주시 35 프리즘디옵터, 우측 주시 4 프리즘디옵터의 내사시가 관찰되었다. 당일 시행한 자동시야검사는 정상이었으며, 헤스스크린검사서 좌안 외직근의 기능저하와 우안 내직근 기능항진 소견을 보였고(Fig. 2), 두 눈주시시야검사서 좌측을 주시할 때 복시가 심해졌다. 방사선 치료를 위해 시행한 MRI에서 좌측 해면정맥동과 추체경사골(petroclival bone)을 포함하는 종양에 의해 해면상 내경동맥이 전외측으로 편위됨을 관찰할 수 있었다(Fig. 3).

내원 3일 후 방사선종양학과에서 6000 cGy로 방사선 치료를 시작하였고, 치료 후 3주째 제일안위에서 2 프리즘디옵터의 내사시로 호전되었으며, 좌측 주시 30 프리즘디옵터의 내사시, 상측 주시 6 프리즘디옵터의 내사시가 있어 좌측과 상측 주시에만 복시가 나타났고, 5° 정도의 좌측 얼굴 돌림이 있었다. 6주간의 방사선 치료를 종결 후 방문하여 시행한 프리즘가림검사서 제일안위 정위, 좌측 주시 4 프리즘디옵터의 내사시를 보였고(Fig. 4).

■ 접 수 일: 2009년 7월 2일 ■ 심사통과일: 2009년 12월 22일

■ 책임저자: 이 세 엽

대구광역시 중구 동산동 194
계명대학교 동산의료원 안과
Tel: 053-250-7720, Fax: 053-250-7705
E-mail: lsy3379@dsmc.or.kr

* 본 논문의 요지는 2009년 대한안과학회 제102회 추계학술대회에서 포스터로 발표되었음.

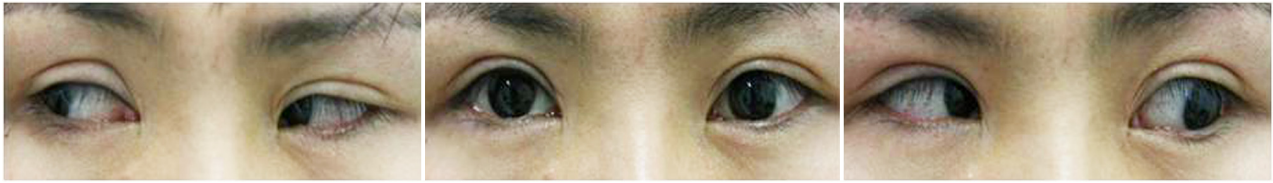


Figure 1. At the initial visit, the patient had approximately 25 prism diopters of left esodeviation (middle). Full adduction was present (left), but there was limitation of abduction of approximately -1.5 in the left eye (right).

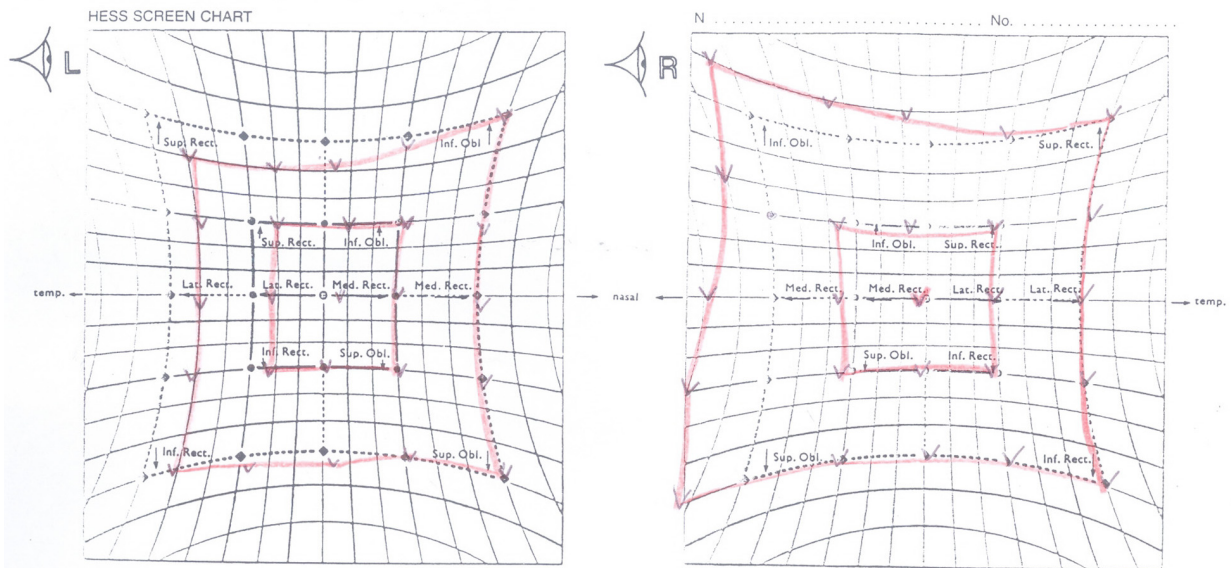


Figure 2. Hess screen test. It showed a hypofunction of lateral rectus muscle of left eye and a hyperfunction of medial rectus muscle of right eye.

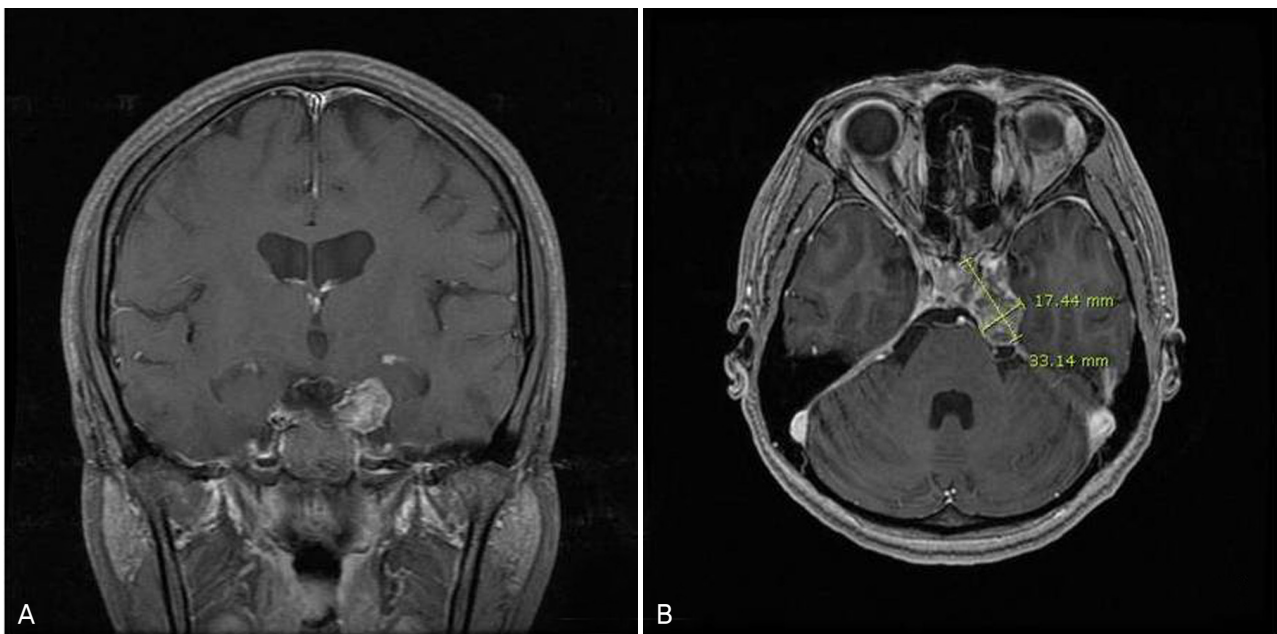


Figure 3. Magnetic resonance images. Coronal T1 enhanced imaging revealed a tumor in the left cavernous sinus (A). Axial T1 enhanced SPGR imaging revealed a 3.3×1.7 cm sized tumor involving the left cavernous sinus and petroclival bone (B).



Figure 4. Six weeks later, the patient had orthophoria so that she was diplopia-free in primary position (middle). But, she still had limitation of abduction of approximately -0.5 in the left eye (right).

고 찰

두개강내 연골육종은 모든 뇌종양의 약 0.1%를 차지할 정도로 매우 드문 종양이며,⁸ 초기증상으로는 두통과 복시가 가장 흔하다고 보고된다.⁹ Hassounah et al¹⁰과 Hug et al¹¹에 의하면 연골육종의 증상은 두개저 내에서 종양의 위치와 관련이 있으며, 특히 경사대의 상측(upper clivus) 혹은 추체경사틈(petroclival fissure)에 위치한 경우 외향신경마비가 57%의 환자에서 발생할 수 있다고 하였다. Volpe et al⁹에 의하면 49예의 두개저 연골육종으로 인한 단일 뇌신경병증 중에서 외향신경마비가 31%의 환자에서 발생해 가장 빈번하였고, 대부분의 환자들은 다발성으로 뇌신경을 침범하였으며 외향신경 이외에는 동안신경, 삼차신경, 안면신경 순으로 병발하였다. 이들 중 시력저하는 3명에서 발생하였고, 2명은 중심시야 결손, 1명은 수평시야 및 이측시야 결손을 보였다고 하였다. 본 증례에서는 연골육종에 의한 좌측 외향신경마비로 인해 좌안의 외전이 제한되어 내사시가 발생하였고, 환자가 좌측을 주시할 때 복시가 더 심해져 좌측으로 얼굴을 돌리는 증상이 있었으나 이외에 동공부등이나 다른 눈운동장애는 보이지 않았으며, 시력저하나 시야장애도 관찰되지 않았다.

외향신경은 해부학적 구조상 눈운동에 관여하는 신경 중 가장 긴 경로를 가지고 있고 측두골의 능선을 지나가며, 뇌줄기에서 경질막으로 들어가는 부위의 신경이 느슨하지 못하기 때문에 뇌종양에 의한 뇌압상승에 의해서도 신경마비가 유발될 수 있어 눈운동에 관여하는 뇌신경 가운데 가장 흔히 발생하는 것으로 알려져 있다.^{12,13} 해면정맥동은 중간 두개와에 위치하며 상안와열에서 측두골의 추체면 정점까지 걸쳐져 있어 교감신경섬유열기로 둘러싸인 내경동맥과 외향신경이 해면정맥동을 관통하므로, 본 증례의 경우 좌측 해면정맥동과 추체경사골(petroclival bone)을 포함하는 종양에 의해 해면상 내경동맥이 전외측으로 편위되면서 외향신경마비가 함께 발생한 것으로 보인다.

연골육종의 치료에 대하여 Veth et al¹⁴은 저등급의 연골육종의 경우 광범위한 병변내 소작과 함께 국소적인 추가요법이 필요하다고 하였다. 연골육종은 저분열 세포를 포함하고 있어 서서히 자라므로 방사선 치료에는 비교적 내성

이 있어 종양의 불완전 제거 이후 국소적인 조절을 위해서는 60 Gy이상의 용량이 필요하다고 하였으며,¹⁵ 본 증례 환자의 경우 2번의 수술 이후에 6000 cGy로 6주간 방사선치료를 시행하여 환자의 증상이 많이 호전되었고, 방사선치료 종결 후 제1안위에서는 더 이상 복시를 호소하지 않았다.

두개강내 연골육종은 매우 드문 질환이며, 이로 인해 눈운동장애가 발생한 경우는 국내에서는 아직까지 보고된 적이 없다. 이에 저자들은 좌측 해면정맥동 내에서 재발한 연골육종에 의해 좌안의 외향신경마비가 발생하여 방사선치료 시행 후 증상이 호전된 경우를 경험하고, 젊은 연령에서 발생한 마비사시가 두개강내 연골육종과 같은 기질성 질환에 의해서 나타날 수 있으며, 종양에 대한 적절한 치료로 이를 회복할 수 있음을 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) Richards BW, Jones FR, Younge BR. Causes and prognosis in 4,278 cases of paralysis of the oculomotor, trochlear, and abducens cranial nerves. *Am J Ophthalmol* 1992;113:489-96.
- 2) Patel SV, Mutyala S, Leske DA, et al. Incidence, associations and evaluation of six nerve palsy using a population-based method. *Ophthalmology* 2004;111:369-75.
- 3) Han ER, Lim KH. Clinical features of the sixth cranial nerve palsy. *J Korean Ophthalmol Soc* 2008;49:1323-9.
- 4) Peters GB, Bakri SJ, Krohel GB. Cause and prognosis nontraumatic sixth nerve palsies in young adults. *Ophthalmology* 2002; 109:1925-8.
- 5) Falconer MA, Bailey IC, Duchon LW. Surgical treatment of chordoma and chondroma of the skull base. *J Neurosurg* 1968;29:261-75.
- 6) Bae JH, Kim HC, Cho YU, Son KR. Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit; A case report and review of the literature. *J Korean Ophthalmol Soc* 1991;32:599-603.
- 7) Suh JG, Lee DG, Kim SM. A case of extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. *J Korean Ophthalmol Soc* 1981; 22:681-4.
- 8) Sekhar LN, Pranatartiharan R, Chanda A, Wright DC. Chordomas and chondrosarcoma of the skull base: results and complications of surgical management. *Neurosurg Focus* 2001;10:E2.
- 9) Volpe NJ, Liebsch NJ, Munzenrider JE, Lessell S. Neuro-ophthalmologic findings in chordoma and chondrosarcoma of the skull base. *Am J Ophthalmol* 1993;115:97-104.
- 10) Hassounah M, Al-Mefty O, Akhtar M, et al. Primary cranial and intracranial chondrosarcoma. A survey. *Acta Neurochir (Wien)*

- 1985;78:123-32.
- 11) Hug EB, Loredó LN, Slater JD, et al. Proton radiation therapy for chordomas and chondrosarcomas of the skull base. *J Neurosurg* 1999;91:432-9.
- 12) Moster ML, Savino PJ, Sergott RC, et al. Isolated sixth-nerve palsies in younger adults. *Arch Ophthalmol* 1984;102:1328-30.
- 13) Tiffin PA, MacEwen CJ, Craig EA, Clayton G. Acquired palsy of the oculomotor, trochlear and abducens nerves. *Eye* 1996;10:377-84.
- 14) Veth R, Schreuder B, van Beem H, et al. Cryosurgery in aggressive, benign, and low-grade malignant bone tumours. *Lancet Oncol* 2005;6:25-34.
- 15) Brown RV, Sage MR, Brophy BP. CT and MRI findings in patients with chordomas of the petrous apex. *Am J Neuroradiol* 1990;11:121-4.

=ABSTRACT=

A Case of Eyeball Movement Disorder due to a Chondrosarcoma in the Cavernous Sinus

Ji-Hyun Park, MD¹, Jin-Hee Kim, MD², Se-Youp Lee, MD¹

Department of Ophthalmology, Keimyung University School of Medicine¹, Daegu, Korea
Department of Radiation Oncology, Keimyung University School of Medicine², Daegu, Korea

Purpose: To report a patient with an eyeball movement disorder due to a chondrosarcoma in the left cavernous sinus.

Case summary: A 33-year-old woman visited our clinic complaining of diplopia she had for one month. She had been undergone two operation for the removal of chondrosarcoma in the left cavernous sinus, and she had left esotropia of 25 prism diopters in the primary position and limited abduction of approximately -1.5 in the left eye. Therefore she was treated with radiotherapy for six weeks. Three weeks after radiotherapy she had esotropia of 2 prism diopters in the primary position and limited abduction of approximately -1 in the left eye. Six weeks later, only limited abduction of approximately -0.5 in the left eye was present.

Conclusions: Eyeball movement disorders, like abducent nerve palsy, may develop as a result of tumors of the cavernous sinus and may be improved by the appropriate treatment of such tumors.

J Korean Ophthalmol Soc 2010;51(3):469-472

Key Words: Cavernous sinus, Chondrosarcoma, Diplopia, Eyeball movement disorder, Limitation of abduction

Address reprint requests to **Se-Youp Lee, MD**

Department of Ophthalmology, Dongsan Medical Center, Keimyung University College of Medicine

#194 Dongsan-dong, Jung-gu, Daegu 700-712, Korea

Tel: 82-53-250-7720, Fax: 82-53-250-7705, E-mail: lsy3379@dsmc.or.kr