

= 증례보고 =

소아 가성뇌종양에 의한 양안 유두부종 및 시야장애 1예

최윤정¹ · 안영민² · 박성은¹

을지대학교 의과대학 안과학교실¹ · 을지대학교 의과대학 소아과교실²

목적: 소아 가성뇌종양에 의한 양안 유두부종 및 시야장애를 동반한 환자 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 5세 정상 체중 여자 환아가 3주 전부터 발생한 두통, 구토 증상을 주소로 소아과에 입원하였다. 입원 후 환아는 복시를 호소하였다. 나안시력 우안 0.3, 좌안 0.8이었고 교대프리즘가림검사에서 35 prism diopter 내사시와 양안 -2 외전 장애를 보였으며 안저 검사 시 양안 유두부종 및 유두 경계부의 출혈 소견을 보였다. 영상학적 검사에서 특이병변이 없고 두통, 구토 등의 증상이 있고 양안 유두부종과 내사시가 있으며 신경학적 검사에서 정상인 것으로 보아 소아 가성뇌종양으로 진단하였다. 시야검사서 우안 MD -14.15 dB, 좌안 MD -16.58 dB이었고 전반적으로 감도가 저하되어 있었다. 치료로 acetazolamide (Diamox[®])를 30일간 복용하였다. 내원 44일째부터 양안 유두 경계부의 출혈 소견과 혈관의 구불거림이 감소하였고 나안시력은 우안 1.0, 좌안 0.9로 호전되었다. 근거리와 원거리 내사시각은 5 PD로 감소하였으며 시야검사도 우안 MD -4.83dB, 좌안 -5.24dB로 호전되었다.

(대한안과학회지 2010;51(9):1292-1297)

가성뇌종양은 뇌 자기공명영상(Brain MRI)이나 컴퓨터 단층 촬영(CT)에서 원인 병변이 없고 감염이나 혈관이상, 뇌수종 등이 없이 뇌척수압이 증가하는 증상이나 증후를 가지는 증후군을 말한다.¹⁻⁴ 진단은 Modified Dandy criteria를 바탕으로 (1) 심한 두통이나 유두부종 (2) 뇌척수액 opening pressure가 25 cmH₂O 이상(8세 이상 시) (3) 의식 명료 (4) 외직근 마비 외의 국소적인 신경학적 이상 소견이 없고 (5) 뇌척수액 구성 성분이 정상 (6) 정맥 폐쇄 소견 없이 뇌 영상이 정상 (7) 시력이 저하되는 것 이외에 다른 증상은 비교적 양호하며 (8) 뇌척수압을 상승시키는 다른 원인이 없을 때 진단내릴 수 있다.^{1,2,4} 아직까지는 명확한 소아 가성뇌종양의 진단 기준은 확립되지 않았고 성인의 Modified Dandy criteria를 기준으로 한다. 소아 가성뇌종양은 두 가지 형태로 분류할 수 있는데 이차 성징 전인 2~12세 환아를 사춘기 전 형태라고 하고, 이차 성징 후인 12~15세 환아를 사춘기 형태라고 한다.^{1,4}

아직까지 국내에서 보고된 소아 가성뇌종양에 의한 유두부종에 대한 보고가 없기에 문헌고찰과 함께 1예를 보고하는 바이다.

증례보고

5세 정상 체중 여자 환아가 내원 3주 전부터 발생한 두통, 구토 증상을 주소로 본원 소아과에 뇌막염 의증하에 입원하였다. 입원 당시 시행한 활력 증후 검사상 혈압 90/60 mmHg, 체온 37.5°C, 맥박수 104회/분, 호흡수 24회/분이었고 혈액 검사상 특이 사항은 없었다.

복시를 호소하여 안과에 의뢰되었고 나안시력 우안 0.3, 좌안 0.8이었고 교대프리즘가림검사서 35 prism diopter (PD) 내사시와 양안 -2 외전 장애를 보였으며 한식색각검사표로 검사한 색각검사상 양안 정상이었다. 안저 검사 시 심한 양안 유두부종 및 유두 경계부의 출혈 소견이 발견되었다(Fig. 1-A, B).

입원 당일 요추 천자를 시행하였고 뇌척수액 검사상 포도당은 67 mg/dl로 정상이었고 백혈구와 다른 세포들은 검출되지 않았다. 색깔은 무색이었으며 단백질은 13.2 mg/dl로 낮았지만 거의 정상 범위였다. 뇌척수압은 환아 협조가 안되어 측정하지 못하였고 시유발전위도검사상 정상소견이었다(Fig. 2). Enhanced brain CT와 Brain MRI를 시행하였고 뇌부종, 뇌종양, 뇌혈관질환 등의 특이소견은 발견되지 않았다. MRI에서 후 공막이 편평해지고 안구가 압축되어 뇌척수압이 높을 것으로 추측되었다(Fig. 3).

환아 영상학적 검사에서 특이병변이 없고 두통, 구토 등의 증상이 있고 양안 유두부종과 외전 장애로 인한 내사시 소견이 있으며 신경학적 검사는 정상이므로 소아 가성뇌종양으로 진단하였다. 험프리스시야검사(Humphrey[®] Field Analyzer II-I,

■ 접수 일: 2009년 11월 24일 ■ 심사통과일: 2010년 6월 8일

■ 책임저자: 박 성 은

서울시 노원구 한글비석길 14 (하계동 280-1)
을지대학교 을지병원 안과
Tel: 02-970-8271, Fax: 02-970-8272
E-mail: se1106@hanmail.net

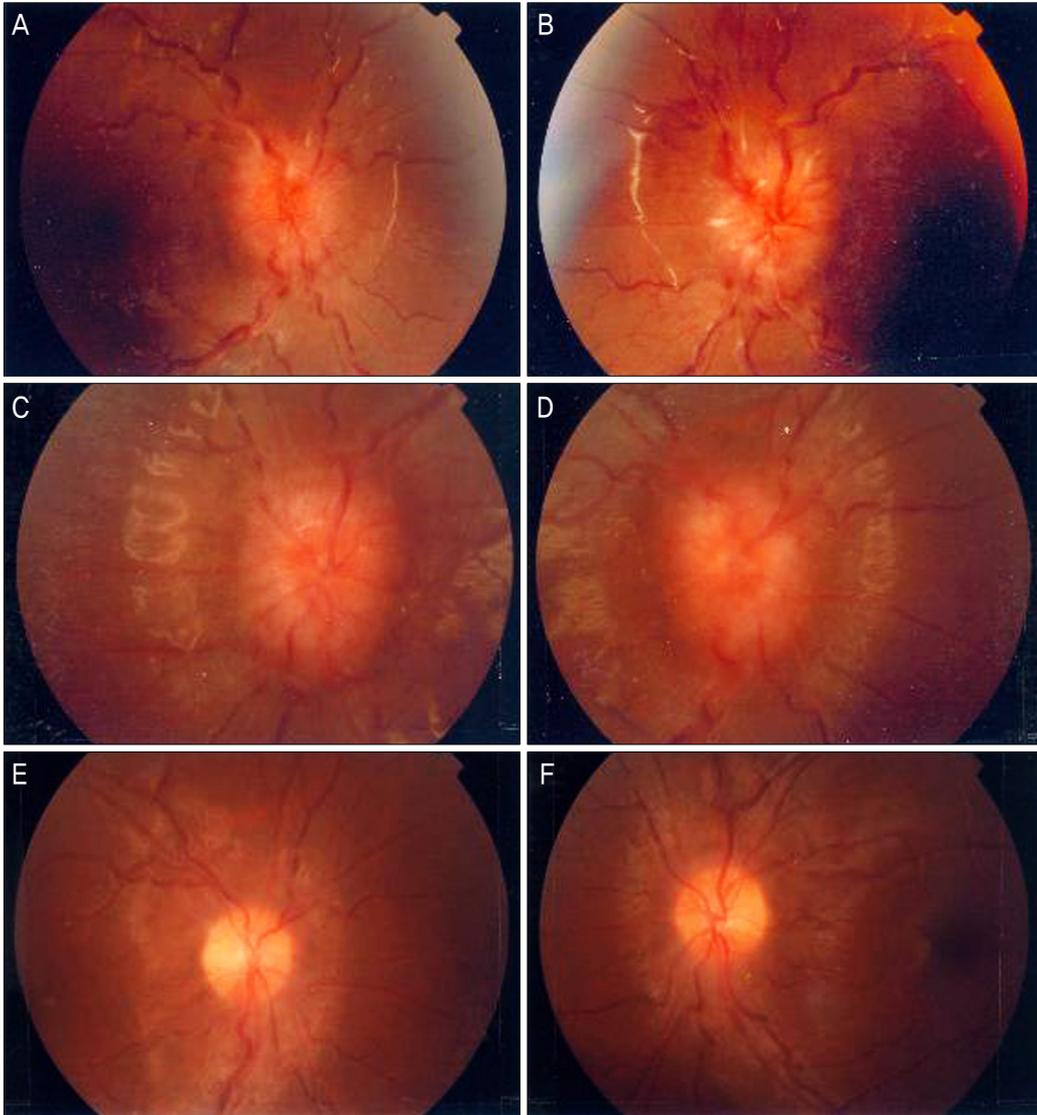


Figure 1. (A), (B) The fundus photographs of the pediatric idiopathic intracranial hypertension patient at presentation. Both eyes show papilledema, peripapillary retinal hemorrhages, disc blurring and vessel tortuosity. (C), (D) The fundus photographs of the patient after 30 days from the initial visit. Both eyes show decreased peripapillary retinal hemorrhages and vessel tortuosity. But, papilledema seems to be stationary. (E), (F) The fundus photographs of the patient after 4 months from the initial visit. Papilledema of both eyes almost resolved.

Carl Zeiss Meditec, Inc., Dubin, USA)상 우안 MD -14.15 , 좌안 MD -16.58 dB이었고 양안 생리암점(physiological scotoma)이 커져있었으며 전반적으로 감도가 저하되어 있었고, 주변부에 불규칙한 모양의 시야 결손이 나타났다(Fig. 4-A, B). 위음성(false negative error)은 우안 45%, 좌안 40%였다. 치료로 acetazolamide (Diamox[®]) 500 mg (5 mg/kg)을 250 mg씩 아침, 저녁으로 나누어 15일간 복용하였고 250 mg으로 감량하여 아침에만 15일간 복용하였다. Acetazolamide를 복용하면서 저칼륨혈증이 생길 수 있어서 주기적으로 전해질 검사를 하였다. Acetazolamide를

복용하기 전에는 칼륨 수치가 3.9 mMol/L였으며 복용 중에는 3.8 mMol/L, 복용 중단 후 시행한 칼륨 수치는 3.9 mMol/L로 정상 수치였다. Acetazolamide를 복용한지 30일 후 나안 시력 우안 1.0, 좌안 1.0, 안압 우안 12, 좌안 13 mmHg으로 측정되었고 색각검사상 정상이어서 acetazolamide 복용을 중단하고 경과관찰하기로 하였다. 내원 44일째부터 양안 유두 경계부의 출혈 소견과 혈관의 구불거림이 감소하였고(Fig. 1-C, D) 다시 시행한 시야검사상 우안 MD -4.83 dB, 좌안 -5.24 dB로 향상되었으며 주변부 시야 결손도 호전되었다(Fig. 4-C, D). 위음성도 우안 11%, 좌안 7%로 감소

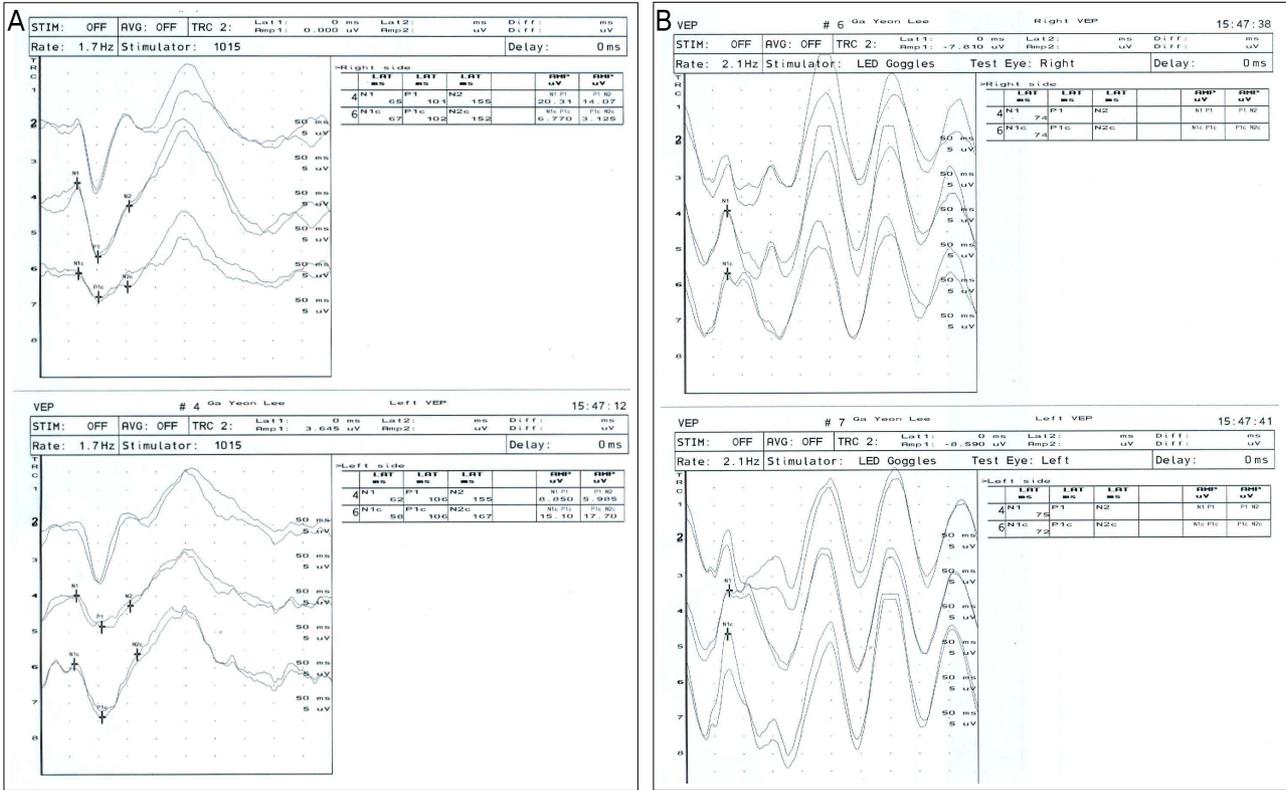


Figure 2. The visual evoked potential of the pediatric idiopathic intracranial hypertension patient at presentation. (A) Pattern visual evoked potential (VEP), (B) Goggle VEP: show normal pattern of visual evoked potential.

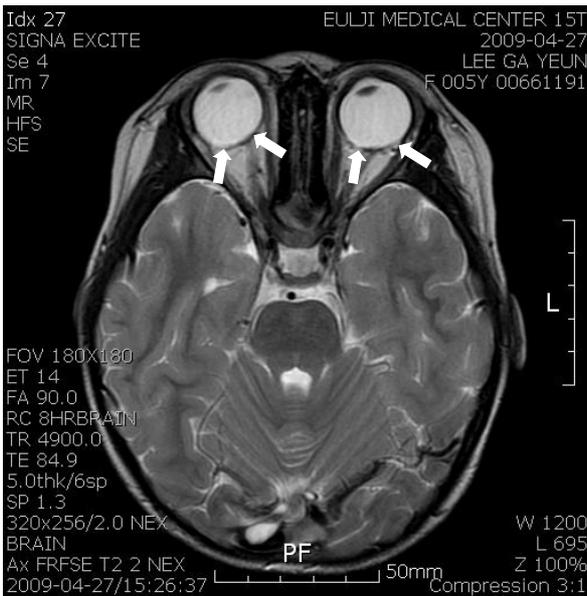


Figure 3. The brain magnetic resonance imaging (MRI) of the pediatric idiopathic intracranial hypertension patient at presentation. There were no specific findings like cerebral edema, brain tumor, and cerebral vascular abnormalities. According to flattening of the posterior sclera (white arrows), high cerebrospinal pressure was suggested.

하였다.

환아 현재 acetazolamide 중단 후 11개월이 지났으며 유두부종이 호전되었다(Fig. 1-E, F).

고찰

가성뇌종양은 전체 인구의 100,000명당 1명이 발생하고 있으며^{1,5} 소아 가성뇌종양은 발생빈도가 어른보다 낮다. 사춘기 전 가성뇌종양은 남성이 우세하게 발생하거나 같은 성비로 발생하고^{1,6,7} 사춘기 가성뇌종양은 여성이 우세하며 남성은 0~39%의 비율을 차지한다.^{1,7,8} 가성뇌종양의 전형적인 증상은 두통, 구역, 구토지만¹ 소아 환자들은 보통 무기력, 식욕 감소, 피로 등의 전신 증상을 주소로 오며⁴ 뿌옇게 보이는 것과 복시 등도 호소한다.¹ 처음 내원 시 시력 감소는 소아의 20%에서 나타날 수 있으며 시야 감소는 소아의 91%까지 보고되었다.^{1,4,6,8-11} 가장 흔한 시야 변화는 생리암점의 확장으로 유두부종이 나아지면 호전된다. 하이쪽 시야 소실은 두 번째로 흔한 시야 변화이며 전반적으로 시야 감도도 떨어지게 된다.^{9,12-17} 본 증례에서도 시야 검사를 시행하였지만 내원 당시 위음성이 우안 45%, 좌안 40%로 높았는데, 이는 검사 당시 환아의 나이가 어리고 심한 양안

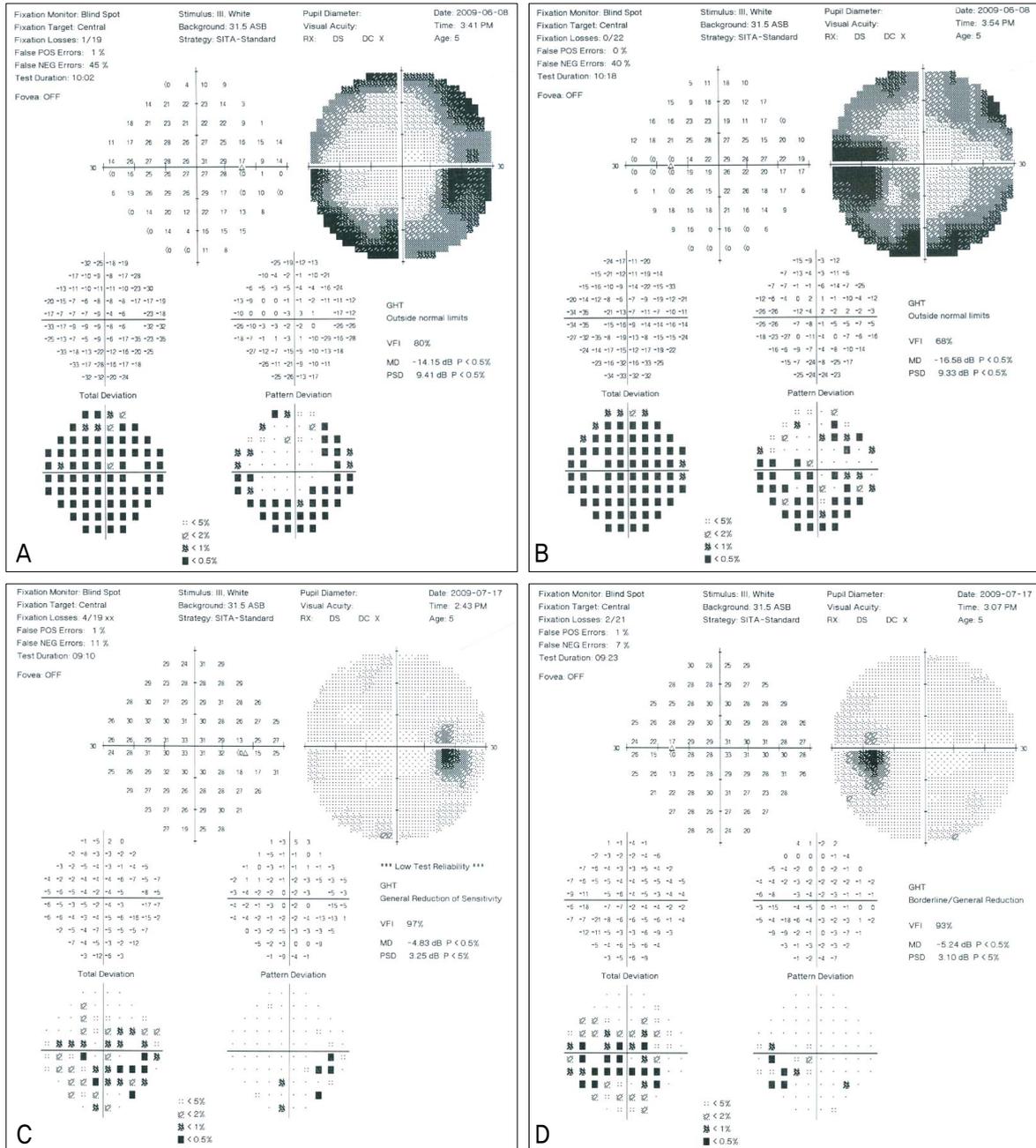


Figure 4. (A), (B) Automated Humphrey visual field test of the pediatric idiopathic intracranial hypertension patient at presentation. The visual field test demonstrates enlarged physiologic scotoma and irregular peripheral visual field defects. (C), (D) The visual field tests of the patient after 44 days from the initial visit. The visual field tests show improved peripheral visual field defects.

유두 부종에 의한 것으로 생각된다. 내원 44일째에 시행한 시야 검사에서는 위음성이 우안 11%, 좌안 7%로 감소하였다. 망막 부종이 있고 시력과 색각이 비정상 소견일 때는 시신경 기능을 꼭 검사해 보아야 한다. 하지만, 색각이 대체로 정상이고 시력만 떨어졌다면, 망막 부종과 관계된 망막 이상인 망막 주름, 황반 부종이 있지 않은지 의심해 보아야 한다.¹ 소아 가성뇌종양은 이차성 질환들이 흔히 발견된

다.^{3,5,10} 예를 들면, 중이염, 바이러스 감염, 경질막 정맥동 혈전증, 전신성 홍반성 루프스, 부갑상선기능저하증, 터너 증후군, 급성 림프구성 백혈병, 전이성 질환, 신증후군, 동정맥 기형, 열성 질환 등이 있고 tetracycline과 같은 약물 사용과 비타민 A 과잉증과도 관계되어 있다.^{1,5,10} 원인 질환이 있는 경우는 질환이 해결되면 가성뇌종양은 호전된다.⁵ 진단 시 필요한 영상학적 검사는 CT, MRI이고 CT에서는

뇌실확대나 뇌종양 등이 있는지 감별해야 하며 MRI에서는 대뇌 신경교종증과 뇌정맥 혈전증 등이 있는지 확인해야 한다.¹ 본 증례에서는 요추 천자로 뇌척수압을 측정하지 못하였으나 MRI에서 공막이 편평해진 소견으로 뇌척수압이 높을 것으로 간접적으로 유추할 수 있었다. MRI상 후 공막이 편평해지는 소견을 보이는 것은 Michael et al²⁴과 Agid et al²⁵에 의하면 뇌척수압이 높은 것을 의미하는 가장 민감한 소견이며 가성뇌종양의 진단적 의미가 크다고 하였다. 가성뇌종양의 치료 방법은 여러 가지가 있는데 스테로이드, acetazolamide, osmotic agents (glycerol and urea), 반복적인 요추 천자, 수술 등이 있다.^{2,9,13,20-23} 가장 흔히 쓰는 약제는 acetazolamide와 furosemide이다.^{1,19} Acetazolamide는 carbonic anhydrase inhibitor로 뇌척수액 생산 비율을 줄이는 기전으로 작용하며 가성뇌종양의 첫 번째 약물로 사용된다. 아이들은 15 mg/kg/day을 두 번이나 세 번으로 나눠서 경구로 복용하고 두통, 유두부종, 시야 이상이 호전될 때까지 치료하며 보통 3~9달 정도 소요된다.¹ 복용 후 부작용으로는 입 주위와 말초의 이상 감각, 피로, 우울감, 식욕 부진, 메스꺼움, 구토 등이 생길 수 있고 드물게 재생 불량성 빈혈이 생기기도 하므로 주의해야 한다.⁴ 본 증례에서는 acetazolamide를 30일간 복용하였고 11개월이 지난 현재 유두부종이 호전되었다.

대부분의 소아 가성뇌종양은 내과적 치료에 잘 반응하고 수술적 치료는 최대 용량의 내과적 치료에도 불구하고 상태가 악화될 때 권유되며 수술은 optic nerve sheath fenestration (ONSF)과 CSF shunting이 있다.^{1,4,5} 요즘에는 ONSF가 저위험으로 효과적으로 시력을 보존시킨다고 하여 많이 하고 있으며 단안만 수술해도 양안의 유두부종을 대부분 호전시킨다.⁹

경도와 중증도의 유두부종과 시야 이상이 있는 환아들에 있어서 빠른 진단과 약물 치료를 할 경우 유두부종과 시야 이상은 대부분 완전하게 회복된다.^{1,9} 유두부종을 빨리 치료할 경우 회복 기간은 평균 4.7개월이 소요되나¹ 몇몇 연구에 따르면 치료에도 불구하고 완전히 시력소실이 있는 경우는 0~10%이고,^{1,6,8,10} 일부 시야 결손은 17%라고 한다.^{1,8} 소아 가성뇌종양의 재발율은 6~22%로 낮은 편이다.^{1,6,8,10} 본 증례 환자에서도 빠른 진단을 하여 내과적 치료만으로 호전되었다.

소아 가성뇌종양이 의심되는 환아가 내원 시 뇌척수액 검사, 영상학적 검사, 안과적 검사(안저 검사, 시력 검사, 안구운동검사, 시야 검사 등)를 신속하고 정확하게 시행하여 진단이 지연되지 않게 하고, 빨리 치료를 시작하여 시력 저하 및 시야 결손의 장애가 발생하지 않도록 주의하여야 하겠다.

결론적으로, 저자들은 국내에서는 보고되지 않은 가성뇌종양에 의한 유두부종 1예를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) Rangwala LM, Liu GT. Pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Surv Ophthalmol* 2007;52:597-617.
- 2) Acheson JF. Idiopathic intracranial hypertension and visual function. *Br Med Bull* 2006;79-80:233-44.
- 3) Friedman DI. Idiopathic intracranial hypertension. *Curr Pain Headache Rep* 2007;11:62-8.
- 4) Wolf A, Hutcheson KA. Advances in evaluation and management of pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Curr Opin Ophthalmol* 2008;19:391-7.
- 5) Friedman DI. Papilledema and pseudotumor cerebri. *Ophthalmol Clin North Am* 2001;14:129-47.
- 6) Kesler A, Fattal-Valevski A. Idiopathic intracranial hypertension in the pediatric population. *J Child Neurol* 2002;17:745-8.
- 7) Genizi J, Lahat E, Zelnik N, et al. Childhood-onset idiopathic intracranial hypertension: relation of sex and obesity. *Pediatr Neurol* 2007;36:247-9.
- 8) Phillips PH, Repka MX, Lambert SR. Pseudotumor cerebri in children. *J AAPOS* 1998;2:33-8.
- 9) Babikian P, Corbett J, Bell W. Idiopathic intracranial hypertension in children: the Iowa experience. *J Child Neurol* 1994;9:144-9.
- 10) Cinciripini GS, Donahue S, Borchert MS. Idiopathic intracranial hypertension in prepubertal pediatric patients: characteristics, treatment, and outcome. *Am J Ophthalmol* 1999;127:178-82.
- 11) Salman MS, Kirkham FJ, MacGregor DL. Idiopathic "benign" intracranial hypertension: case series and review. *J Child Neurol* 2001;16:465-70.
- 12) Lessell S, Rosman NP. Permanent visual impairment in childhood pseudotumor cerebri. *Arch Neurol* 1986;43:801-4.
- 13) Baker RS, Carter D, Hendrick EB, Buncic JR. Visual loss in pseudotumor cerebri of childhood. A follow-up study. *Arch Ophthalmol* 1985;103:1681-6.
- 14) Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, et al. Visual loss in pseudotumor cerebri. Follow-up of 57 patients from five to 41 years and a profile of 14 patients with permanent severe visual loss. *Arch Neurol* 1982;39:461-74.
- 15) Wall M, George D. Visual loss in pseudotumor cerebri. Incidence and defects related to visual field strategy. *Arch Neurol* 1987;44:170-5.
- 16) Corbett JJ, Nerad JA, Tse DT, Anderson RL. Results of optic nerve sheath fenestration for pseudotumor cerebri: the lateral orbitotomy approach. *Arch Ophthalmol* 1988;106:1391-7.
- 17) Dersh J, Schlezinger NS. Inferior nasal quadrantanopia in pseudotumor cerebri. *Trans Am Neurol Assoc* 1959;84:116-8.
- 18) Randhawa S, Van Stavern GP. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Curr Opin Ophthalmol* 2008;19:445-53.
- 19) Distelmaier F, Sengler U, Messing-Juenger M, et al. Pseudotumor cerebri as an important differential diagnosis of papilledema in children. *Brain Dev* 2006;28:190-5.
- 20) Weisberg LA, Chutorian AM. Pseudotumor cerebri of childhood. *Am J Dis Child* 1977;131:1243-8.

- 21) Nichelli P, Penne A. Permanent inferior binasal quadrantanopsia in pseudotumor cerebri. Ital J Neurol Sci 1983;4:221-4.
- 22) Lecks H, Baker D. Pseudotumor cerebri-an Allergic phenomenon? A discussion of 17 cases including two of infants manifesting pseudotumor while receiving soybean feedings. Clin Pediatr 1965; 4:32-7.
- 23) Rush JA. Pseudotumor cerebri: clinical profile and visual outcome in 63 patients. Mayo Clin Proc 1980;55:541-6.
- 24) Michael CB, Michael V. Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. Ophthalmology 1998;105:1683-93.
- 25) Agid R, Willinsky RA, Mikulis DJ, et al. Idiopathic intracranial hypertension: the validity of cross-sectional neuroimaging signs. Neuroradiology 2006;48:521-7.

=ABSTRACT=

A Case of Bilateral Papilledema and Visual Field Defect in Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension

Yoon Jung Choy, MD¹, Young Min Ahn, MD², Sung Eun Park, MD¹

*Department of Ophthalmology, Eulji University School of Medicine¹, Seoul, Korea,
Department of Pediatrics, Eulji University School of Medicine², Seoul, Korea*

Purpose: To report a case of bilateral papilledema and visual field defect in pediatric idiopathic intracranial hypertension.

Case summary: The 5-year-old female patient was admitted to the hospital, complaining of headache and vomiting of 3 weeks duration. After admission, she complained of diplopia. The uncorrected visual acuity was 0.3 in the right eye and 0.8 in the left. An alternative prism cover test showed approximately 35 PD esotropia, with a -2 abduction limitation of both eyes. Fundus examination showed bilateral papilledema and peripapillary retinal hemorrhages. No abnormality was found in the MRI and CT, symptoms of headache, vomiting, bilateral papilledema, and esotropia with normal neurologic examination. Therefore, she was diagnosed with pediatric idiopathic intracranial hypertension. In Humphrey visual field test, MD was -14.15 dB in right and -16.58 dB in the left eye. Also, the general sensitivity of visual field decreased. Acetazolamide (Diamox[®]) was given orally for 30 days. Forty-four days after the initial visit, peripapillary retinal hemorrhages and vessel tortuosity decreased. Furthermore, visual acuity improved to 1.0 in the right eye and 0.9 in the left. The esotropia reduced to 5 PD, and MD improved to -4.83 dB in the right eye and -5.24 dB in the left.

J Korean Ophthalmol Soc 2010;51(9):1292-1297

Key Words: Acetazolamide, Papilledema, Pediatric idiopathic intracranial hypertension

Address reprint requests to **Sung Eun Park, MD**
Department of Ophthalmology, Eulji General Hospital
#280 Hage 1-dong, Nowon-gu, Seoul 139-872, Korea
Tel: 82-2-970-8271, Fax: 82-2-970-8272, E-mail: se1106@hanmail.net