

= 증례보고 =

특발성 비대경수막염에 동반된 급성 양안 시력 소실

이연희 · 김정열 · 남기엽

충남대학교 의과대학 안과학교실

목적: 특발성 비대경수막염에 동반된 양안의 시신경병증 증례를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 66세 여자 환자가 내원 6일 전 발생한 양안의 급격한 시력 감소, 3일 전부터 시작된 좌안의 급격한 시력 감소를 주소로 내원하였다. 시력은 양안 광각 없음, 좌안은 안전 수치 30 cm이었고 양안에 상대구심성동공운동장애가 있었다. 뇌자기공명영상에서 뇌경막이 비후되고 조영증강되고 있었고 혈액검사에서 적혈구침강속도, 세로반응단백질 수치가 증가되었고 골수세포포형과산화효소-항호중구세포질항체(myeloperoxidase-antineutrophil cytoplasmic antibody, MPO-ANCA) 양성 소견을 보였다. 다른 신경과적, 내과적 이상은 찾을 수 없었다. 이에 특발성 비대경수막염으로 진단하였고 고용량 메틸프레드니솔론 충격 요법을 시행하였다. 스테로이드 치료 2일 후 시력은 양안 광각 있음, 좌안은 0.6으로 호전되었고 3개월 후에는 양안 안전수치 20 cm, 좌안 0.7이었다.

결론: 저자들은 드문 질환인 특발성 비대경수막염과 연관된 시신경병증을 보고하며 시신경병증의 여러 가지 원인 중의 하나로서 비대경수막염도 고려해야 할 것으로 생각한다.

〈대한안과학회지 2011;52(7):893-896〉

특발성 비후성 두개경막염은 원인불명의 드문 만성 염증성 질환으로 뇌경막의 비후를 일으키며 다양한 뇌신경 이상을 나타낸다. 저자들은 급성 시력 저하를 주소로 내원하여 특발성 비후성 두개경막염에 동반된 양안 시신경병증으로 진단된 환자를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

증례보고

1년 전경부터 발생하여 점진적으로 진행되는 만성적인 두통이 있던 66세 여자 환자가 내원 6일 전 발생한 양안의 급격한 시력 감소 및 3일 전부터 시작된 좌안의 점진적 시력 감소를 주소로 내원하였다.

내원 시 시력은 양안 광각 없음, 좌안 안전 수치 30 cm이었고 양안에 대광 반사가 저하되어 있었으며 양안에 상대구심성동공운동장애가 있었다. 구후부 동통은 호소하지 않았고 측두부의 압통도 없었다. 전안부 검사상 특이 소견은 없었고 안저 검사에서도 시신경과 망막의 이상은 보이지

않았다. 시야 검사는 불가능하였고 형광안저조영술 및 빛간섭단층촬영, 시유발전위검사 결과 양안 모두 진폭의 감소와 P100 잠복기의 지연이 관찰되었다.

생체 증후는 정상이었으며 두통은 호소하지 않았고 경막 자극증상 등 신경학적 이상도 발견되지 않았다. 뇌 및 안와 자기공명영상에서 확인한 시신경의 조영 증강이나 비후 또는 시신경을 압박하는 종물은 보이지 않았으나 뇌경막이 비후되고 조영이 증강되는 소견을 볼 수 있었다(Fig. 1). 요추 천자 결과 백혈구나 단백질의 증가는 보이지 않았다.

혈액 검사에서 적혈구침강속도(ESR), 세로반응단백질(CRP) 수치가 높게 측정되고 골수세포포형과산화효소-항호중구세포질항체(myeloperoxidase-antineutrophil cytoplasmic antibody, MPO-ANCA) 및 항카디오리핀항체(anti-cardiolipin antibody Ig M)의 양성 소견을 보였다. 진균이나 결핵, 매독 등의 다른 감염 증거는 없었다. 흉부 방사선 검사는 정상이었다.

평소 두통이 있는 환자에서 특징적인 경막의 비후가 관찰되었고 전신 염증 질환이나 감염, 종양 등의 다른 원인을 발견하지 못하여 신경과적으로 특발성 비후성 두개경막염으로 진단되었고 양안의 시력 소실은 이와 연관된 구후부 시신경병증으로 추정하였다. 이에 특발성 비후성 경막염의 효과적인 치료로 알려진 고용량 메틸프레드니솔론 충격요법을 시행하였다. 7일간 솔루메드롤(Solumedrol®, Pfizer, Puurs, Belgium) 1 g을 1일 1회 정주하고 이후 경구 프레드니솔론(Presnisolone)으로 대체하였다.

■ 접수 일: 2010년 3월 11일 ■ 심사통과일: 2010년 10월 16일
■ 게재허가일: 2011년 4월 12일

■ 책임저자: 김 정 열

대전시 중구 대서동 640
충남대학교병원 안과
Tel: 042-280-7604, Fax: 042-255-3745
E-mail: opticallyh@hanmail.net

* 본 논문의 요지는 2009년 대한안과학회 제101회 학술대회에서 E-post로 발표되었음.

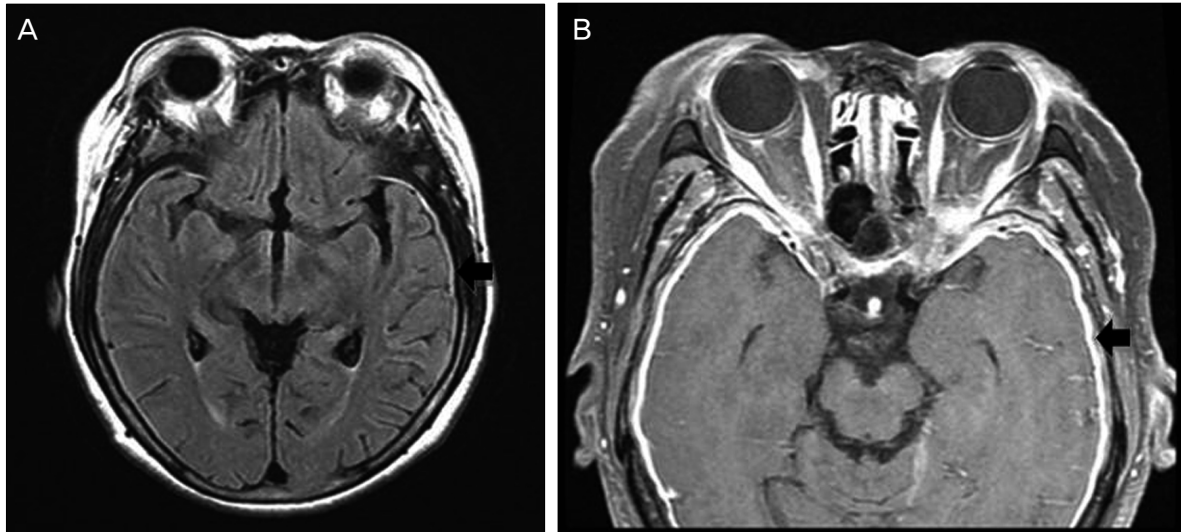


Figure 1. Brain MRI of the patient at initial visit. Thickening of dura mater (black arrow) is seen on T2 FLAIR image (A) and enhancement of dura mater (black arrow) is noted on T1 enhanced image (B).

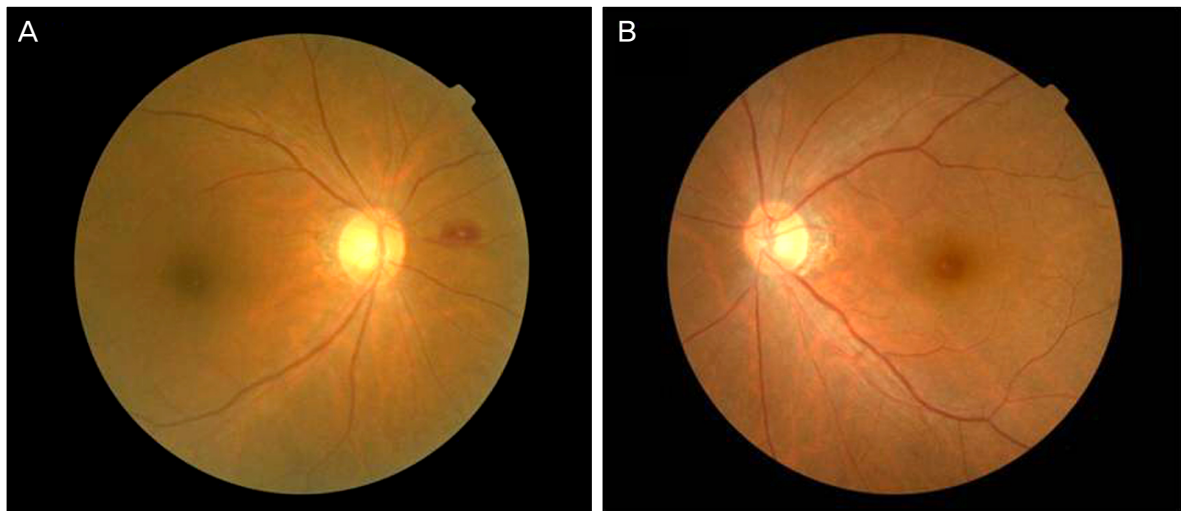


Figure 2. The fundus photographs at three months after initial presentation. The photographs show the pale optic disc, diffuse retinal nerve fiber layer (RNFL) defect and Roth's spot nasal to the optic disc in the right eye (A), and suspicious superotemporal RNFL defect in the left eye (B).

스테로이드 치료 2일 후 시력은 우안은 광각 있음으로 측정되었으나 좌안은 0.6으로 급격히 호전되었다. 이시하라 색각검사에서 좌안은 정상 소견을 보였다. 시야검사는 우안은 불가능하였고 좌안에서는 전반적인 시야 협착이 관찰되었다.

3개월 후 교정시력은 우안 안전수지 20 cm, 좌안 0.9이었고 우안의 상대구심성동공운동장애가 관찰되었다. 안저검사에서 우안의 시신경 유두의 위축, 전반적인 망막신경섬유층 결손 및 비측 Roth's spot이 관찰되었다. 좌안에서는 상이측, 망막신경섬유층 결손으로 의심되는 소견 이외에는 다른 이상 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 2). 이시하라 색각검사는 좌안에서 정상 소견을 보였다.

고 찰

본 증례는 갑작스럽게 발생한 구후부 시신경병증이다. 이런 경우 시신경염이 가장 흔한 질환이나 본 증례는 고령이고 구후부 통증은 없었으며 우안의 경우 3개월 후에도 시력 호전이 되지 않았고 좌안의 경우는 스테로이드 치료 후 급격한 호전을 보였으며 자기공명영상에서도 전형적인 시신경염의 소견은 보이지 않았다는 점에서 다른 원인을 고려해 보아야 한다.

비대경수막염은 뇌경막의 만성적인 염증성 비후가 발생하는 질환으로서 특발성인 경우와 다른 원인에 의해 이차적으로 발생하는 경우가 있다. 알려진 원인들로는 마이코박

테리아 감염이나 매독, 진균 감염 등의 감염성 질환과 신경 사르코이드증, 류마티스 관절염 등의 염증성 질환, 뇌종양 등이 있다.¹ 특발성 비대경수막염은 특징적인 영상소견과 증상을 확인하고 관련된 다른 원인들을 배제하여 진단할 수 있다.² 특발성 비대경수막염의 증상으로는 두통이 가장 흔하며,^{3,4} 폐쇄성 뇌수종, 뇌신경병증, 운동 실조, 소뇌기능 이상, 경련, 뇌혈전증, 뇌혈관 폐쇄 등의 여러 가지 신경학적 문제를 일으킬 수 있다.⁵ 안과적인 합병증으로는 시신경병증,^{2,6-8} 안운근 마비^{9,10} 등이 보고되어 있으며 해면정맥동에 침범한 경우 동안신경, 활차신경, 외전신경의 이상과 안와 주위 통증을 동반하는 톨로사-헌트 증후군으로 나타나기도 한다.¹¹ 특발성 비대경수막염이 안와 가성종양과 동반된 증례도 보고된 적이 있다.¹²

영상검사와 임상증상 외에도 혈액검사 및 자가면역항체 검사가 특발성 비대경수막염의 진단에 도움이 될 수 있다.¹³ 최근 핵주위향호중구세포질항체(perinuclear ANCA)와 비대경수막염의 연관성에 대하여 보고되고 있는데, 핵주위향호중구세포질항체의 주요 표적은 골수세포항산화효소(myeloperoxidase, MPO)이다.¹⁴ Akahoshi et al¹⁴은 MPO-ANCA와 연관된 비대경수막염의 증례를 보고하였고 명확한 병리적 관계는 밝혀져 있지 않지만 ANCA에 대한 혈청학적 검사가 비대경수막염 환자에서 유용하게 사용될 수 있다고 하였으며 본 증례에서도 MPO-ANCA 양성 소견을 보였다. 항카디오리핀항체(anticardiolipin antibody)는 전신홍반루프스를 포함한 여러 질환에서 양성으로 나타날 수 있지만 비특이적으로도 나타나는 자가면역항체로서 본 증례에서 비특이적으로 나타난 것으로 보인다.

본 증례의 경우 양안 시력감소를 주소로 내원한 환자에서 시행한 뇌 및 안와 자기공명영상 촬영 결과 특징적인 뇌 경막의 비후와 조영 증강이 관찰되고 두통과 뇌신경병증이 동반되었으며 MPO-ANCA 양성 소견을 보였으나 각종 신경과적 내과적 검사에서 다른 원인을 찾을 수 없어 특발성 비대경수막염으로 진단할 수 있었다. 조직 검사를 시행하여 두꺼워진 경막의 염증세포 침윤을 동반한 섬유화를 확인해 볼 수도 있으나 경막의 조직 검사가 쉽지 않고 본 증례의 경우 뇌자기공명영상 촬영상 경막의 비후가 명확히 관찰되고 임상 증상 및 혈액 검사 결과가 비대경수막염에 합당하여 조직 검사를 시행하지 않았다.

저자들은 비대경수막염이 시신경병증의 원인인 것으로 생각하며, 저자들이 아는 한, 이는 국내에서는 아직 보고된 바 없다.

특발성 비대경수막염에서 나타나는 뇌신경병증의 기전은 정확하게 알려져 있지는 않으나 경막의 섬유성 비후가 뇌신경을 압박하여 발생하는 것으로 추정된다.^{2,7,9} 영상검

사에서 시신경주위조직의 비후가 발견되는 보고도 있었으나 본 증례에서는 명확한 신경압박 소견은 보이지 않았다.

특발성 비대경수막염에 의한 시신경병증의 경과에 따라 다양하여 전형적인 경과는 정의할 수 없는 것으로 보인다. 시력 감소의 경우 1주 만에 광각 없음으로 비교적 급격히 저하된 경우부터 1개월에 걸쳐 점진적으로 안전수지 30 cm로 떨어진 증례까지 다양하며 시력 결과도 스테로이드 치료에도 불구하고 수개월 후에도 광각 없음으로 감소된 경우도 있었고 안전수지에서 0.6으로 호전된 경우도 있었다.^{2,6-8} 본 증례에서는 양안 모두 아급성의 시력 감소가 발생하였고 좌안의 경우 스테로이드 치료에 반응하여 시력이 급격히 호전된 반면 우안은 광각 없음에서 다소 호전은 되었으나 안전수지로 유지되는 결과를 보였다.

특발성 비대경수막염의 치료는 면역억제치료가 주가 되며 코르티코스테로이드(corticosteroid)가 대부분의 환자에서 효과적인 것으로 알려져 있으며 스테로이드와 면역조절요법을 병행하여 좋은 결과를 얻었다는 보고도 있다.¹⁵ 시신경을 침범한 증례에서 두꺼워진 경막을 절제함으로써 시각신경관(optic canal)과 위안와틈새(superior orbital fissure)를 압박하여 장기적으로 시신경을 보존하였다는 보고도 있다.² 본 증례에서는 고용량 메틸프레드니솔론 충격요법 후 좌안의 시력이 2일 만에 안전수지에서 0.6으로 급격한 시력 호전을 보였는데 이는 시신경염에서는 일반적인 경과는 아니다. 저자들은 경막의 염증성 부종에 의한 압박이 완화되면서 이러한 급격한 호전이 발생하였을 것으로 추정하며 비대경수막염이 이 증례에서 시력 저하의 원인임을 시사하는 또 하나의 소견이라고 생각한다.

저자들은 본 증례가 특발성 비대경수막염과 연관된 시신경병증이라고 생각하여 이를 보고하며 드문 원인이라는 하나 시신경병증의 원인 중에 하나로서 비대경수막염도 고려해야 할 것으로 생각한다.

참고문헌

- 1) Victor M, Ropper AH. Disturbances of cerebrospinal fluid and its circulation including hydrocephalus, pseudotumor cerebri, and low pressure syndromes. In: Victor M, Ropper AH, eds. Principles of Neurology. 7th ed. New York: McGraw-Hill, 2001;673.
- 2) Hatano N, Behari S, Nagatani T, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: clinicoradiological spectrum and therapeutic options. Neurosurgery 1999;45:1336-42; discussion 1342-4.
- 3) Goyal M, Malik A, Mishra NK, Gaikwad SB. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis: spectrum of the disease. Neuroradiology 1997;39:619-23.
- 4) Phanthumchinda K, Sinsawaiwong S, Hemachudha T, Yodnophaklao P. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: an unusual cause of subacute and chronic headache. Headache 1997;37:249-52.

- 5) Masson C, Hénin D, Hauw JJ, et al. Cranial pachymeningitis of unknown origin: a study of seven cases. *Neurology* 1993;43:1329-34.
- 6) Harada T, Ohashi T, Ohki K, et al. Optic neuropathy associated with hypertrophic cranial pachymeningitis. *Br J Ophthalmol* 1996; 80:574-5.
- 7) Rojana-udomsart A, Pulkas T, Viranuwatti K, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *J Clin Neurosci* 2008;15: 465-9.
- 8) Liewluck T, Schatz NJ, Potter PF, Romaguera RL. Compressive retrobulbar optic neuropathy due to hypertrophic pachymeningitis. *Intern Med* 2008;47:1761-2.
- 9) Pareja-Esteban J, Gutiérrez-Solana S, Cedazo M, et al. Hypertrophic pachymeningitis and ophthalmological disturbances: description of two case reports. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2008;83:497-500.
- 10) Kim EJ, Kim JM, Yoo JM. Right superior oblique paralysis associated with idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *J Korean Ophthalmol Soc* 2006;47:332-7.
- 11) Miwa H, Koshimura I, Mizuno Y. Recurrent cranial neuropathy as a clinical presentation of idiopathic inflammation of the dura mater: a possible relationship to Tolosa-Hunt syndrome and cranial pachymeningitis. *J Neurol Sci* 1998;154:101-5.
- 12) Moura FC, Pereira IC, Gonçalves AC, et al. Cranial idiopathic hypertrophic pachymeningitis associated with orbital pseudotumor: case report. *Arq Neuropsiquiatr* 2005;63:885-8.
- 13) Schönermarck U, Lamprecht P, Csernok E, Gross WL. Prevalence and spectrum of rheumatic diseases associated with proteinase 3-antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA) and myeloperoxidase-ANCA. *Rheumatology* 2001;40:178-84.
- 14) Akahoshi M, Yoshimoto G, Nakashima H, et al. MPO-ANCA-positive Wegener's granulomatosis presenting with hypertrophic cranial pachymeningitis: case report and review of the literature. *Mod Rheumatol* 2004;14:179-83.
- 15) Choi IS, Park SC, Jung YK, Lee SS. Combined therapy of corticosteroid and azathioprine in hypertrophic cranial pachymeningitis. *Eur Neurol* 2000;44:193-8.

=ABSTRACT=

Acute Bilateral Visual Loss with Idiopathic Hypertrophic Pachymeningitis

Yeon-Hee Lee, MD, Jung Yeul Kim, MD, Ki Yup Nam, MD

Department of Ophthalmology, Chungnam National University College of Medicine, Daejeon, Korea

Purpose: To report a case of bilateral optic neuropathy related with idiopathic hypertrophic pachymeningitis.

Case summary: A 66-year old woman presented with acute visual loss that developed 6 days previously in the right eye and 3 days prior in the left eye. During the initial evaluation, her visual acuity was light perception in the right eye and counting fingers at 30 cm in the left eye. A relative afferent papillary defect (RAPD) was noted in the patient's right eye. On brain MRI, the duramater was thickened and enhanced by contrast. The erythrocyte Sedimentation Rate (ESR) and C-reactive protein (CRP) level were increased and myeloperoxidase-antineutrophil cytoplasmic antibody (MPO-ANCA) as positive. Other neurological and medical abnormalities were not found. Under the suspicion of bilateral optic neuropathy due to idiopathic hypertrophic pachymeningitis, the patient was treated with methylprednisolone pulse therapy. Two days after the treatment, the visual acuity was hand movements at 20 cm in the right eye and 0.6 in the left eye. Three months after the treatment, the visual acuity was counting fingers at 20 cm in the right eye, and 0.7 in the left eye. The right eye showed optic disc pallor and diffuse retinal nerve fiber layer (RNFL) defect. The left eye showed a suspicious RNFL defect, and was otherwise normal.

Conclusions: The authors report a rare case of optic neuropathy related with idiopathic hypertrophic pachymeningitis. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis should be considered as one of the various causes of optic neuropathy.

J Korean Ophthalmol Soc 2011;52(7):893-896

Key Words: Idiopathic hypertrophic pachymeningitis, Optic neuropathy

Address reprint requests to **Jung Yeul Kim, MD**

Department of Ophthalmology, Chungnam National University Hospital

#640 Daesa-dong, Jung-gu, Daejeon 301-721, Korea

Tel: 82-42-280-7604, Fax: 82-42-255-3745, E-mail: opticalyh@hanmail.net