

= 증례보고 =

지주막낭종이 동반된 신경섬유종증 환자에서 발생한 유도성 동적 안구돌출

조영준¹ · 이성복¹ · 권현조² · 남기엽¹ · 이연희¹

충남대학교 의과대학 안과학교실¹, 충남대학교 의과대학 신경외과학교실²

목적: 지주막 낭종이 동반된 신경섬유종증 환자에서 발살바 조작 시 안구돌출이 발생하는 유도성 동적 안구돌출의 증례를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 신경섬유종증 1형으로 진단받은 42세 남자로 20년 전 경부 좌측 안구의 함몰이 발생했으며 배에 힘을 주면 좌안이 돌출된다고 하여 내원하였다. 안구돌출계 검사에서 4 mm의 안구함몰이 있었으며 상방, 외측방으로의 운동제한이 관찰되었다. 심박동과 일치하는 안구의 박동이 관찰되었으며 발살바 조작을 하면 함몰되어 있던 좌안이 솟아 올라 우안보다 돌출되었다. 전신적으로는 얼굴 및 몸통의 피부에 담갈색반점이 관찰되었다. 안와 전산화단층촬영 결과 좌측 나비뼈의 결손이 보였고 뒤쪽으로 지주막낭종이 발견되었으며 정맥류는 관찰되지 않았다. 발살바 조작 시에 지주막낭종이 안와로 확장되어 안구를 앞쪽으로 밀어내는 것을 관찰할 수 있었다.

결론: 안와 정맥류 이외의 원인으로 발살바 조작 시 유도성 동적 안구돌출이 발생하는 증례는 매우 드문 것이어서 이를 보고하는 바이다. (대한안과학회지 2011;52(1):93-96)

동적 안구돌출(Dynamic proptosis)은 눈에 돌출 움직임이 나타나는 현상이다. 이는 다양한 안와 주위의 힘이 안구 조직에 전달되어 발생하는 것으로 혈관 이상이나 뼈 결손에 의해 주로 발생하며 두 가지로 나눌 수 있다. 유도성인 경우는 평상시에는 안구돌출이 없거나 미미하다가 특정한 조건에 의해 안구돌출이 유발되는 경우로 안와정맥류가 대표적인 예이다. 지속적 또는 자발적(spontaneous)인 경우는 특정한 조건과 무관하게 자발적으로 지속되는 상태로 여러 가지 원인에 의한 안구박동이 대표적이다.¹ 신경섬유종증은 상염색체 우성 유전 질환으로 중추신경계, 말초신경계와 피부, 뼈, 내분비계, 소화기계, 혈관계 등 다양한 부위를 침범하며² 안와골의 결손은 신경섬유종증에서 나타나는 특징적인 병변 중의 하나로서 이와 연관되어 안구박동, 안구함몰 등이 발생할 수 있다.^{1,3}

저자들은 지주막 낭종이 신경섬유종증과 연관된 안와골 결손과 동반되어 발살바 조작 시 안구돌출이 발생하는 증례를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

증례보고

42세 남자가 20년 전 경부 좌측 안구의 함몰이 있었다고 하였으며 배에 힘을 주면 좌안이 돌출된다고 하여 내원하였다. 신경섬유종증 1형으로 진단받은 환자였으며 체부의 15 mm 이상의 다발성 담갈색 반점(Café-au-lait spot)과 액와부의 주근깨가 관찰되어 진단기준에 부합되었다. 다른 전신적 이상의 과거력은 없었다. 시력은 교정 시 우안 1.0, 좌안 0.8로 측정되었으며 안압은 우안 11 mmHg, 좌안 10 mmHg이었다. 각막 및 결막의 이상 소견은 없었고 동공 반사는 정상이었으며 전방은 깊고 깨끗하였다. 양안 안저 검사에서 특별한 이상은 발견되지 않았다. 안구 통증 등 다른 증상은 호소하지 않았다. 안구돌출계 검사 상 4 mm의 좌측 안구함몰이 있었으며(Fig. 1A) 좌안에서 상방, 외측방으로의 운동 제한이 관찰되었다. 안구의 박동이 관찰되었으며 심박동과 일치하는 양상을 보였다. 발살바 조작을 시행하면 좌안이 전방으로 이동하여 우안보다 3 mm 돌출되었고(Fig. 1B) 시간이 지나면 점차적으로 원래 상태로 복원되었다. 안와 전산화단층촬영 결과 좌측 나비뼈의 결손이 보였고 뒤쪽으로 지주막낭종이 발견되었으며(Fig. 2A) 정맥류나 다른 종물성 병변은 발견되지 않았다. 전산화단층촬영 중 발살바 조작을 시행했을 때 지주막낭종이 안와로 확장되어 안구를 앞쪽으로 밀어내는 것을 관찰할 수 있었다(Fig. 2B). 신경외과적으로 판형 삽입물을 이용한 안와성형

■ 접수 일: 2010년 5월 9일 ■ 심사통과일: 2010년 8월 12일
■ 게재허가일: 2010년 11월 12일

■ 책임저자: 이 연 희

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

* 본 논문의 요지는 2010년 대한안과학회 제103회 학술대회에서 E-post로 발표되었음.

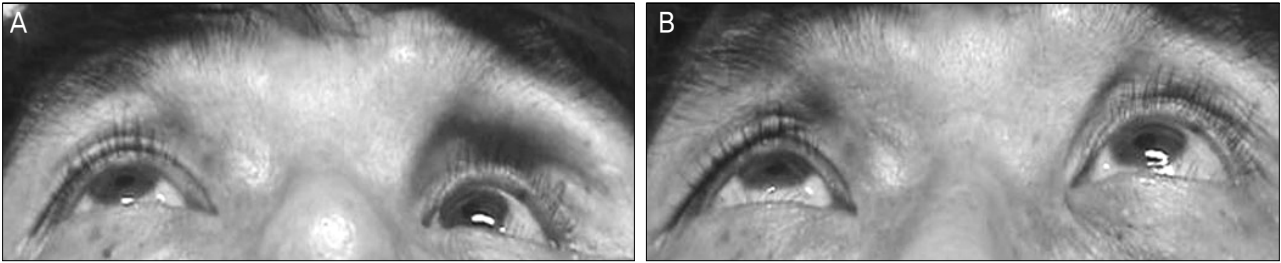


Figure 1. Proptosis during Valsalva maneuver. Figure A shows left enophthalmos by 4 mm and figure B shows 3 mm protrusion of the left eye ball during Valsalva maneuver.

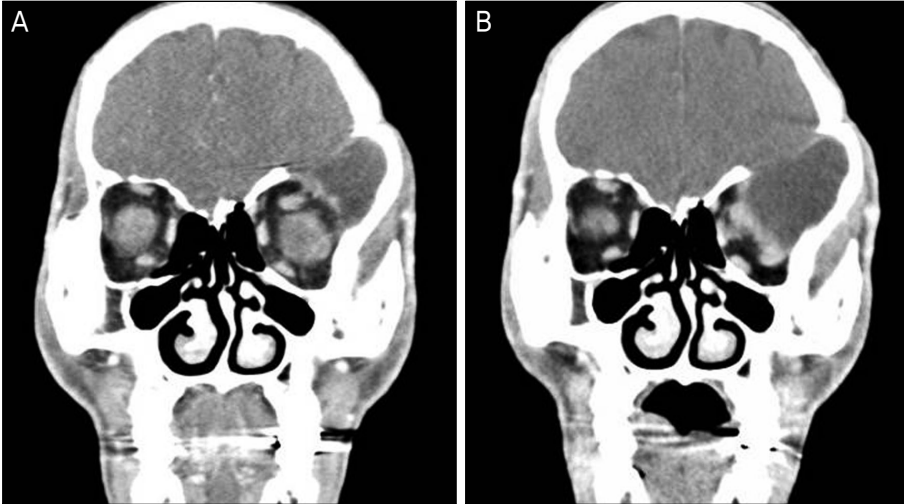


Figure 2. Orbital computed tomography of the patient. (A) The coronal section shows the defect of the left sphenoid wing and arachnoid cyst in the middle cranial fossa. (B) Same section during Valsalva maneuver shows the arachnoid cyst expands into the orbit through the sphenoid wing defect and displacement of orbital contents.

술을 권유하였으나 환자가 원하지 않아 경과 관찰하기로 하였다.

고 찰

동적 안구돌출은 다양한 안와 주변의 힘이 안구 조직에 전달되어 눈의 돌출움직임이 발생하는 질환이다. 동적 안구돌출은 혈관 이상으로 인해 혈액학적 변화가 안와 주위의 동정맥계의 변형을 일으키거나 신경섬유종증 등에서 동반 가능한 안와골의 결손이 있을 때 발생할 수 있고 이외에도 안와 및 두부 수술 과거력, 부비동 점액류, 뇌수막류, 악성 종양, 유피낭종 등이 원인이 될 수 있다.

Bullock and Bartely¹는 동적 안구돌출을 유도성인 경우와 지속적 혹은 자발적인 경우로 나누었는데, 유도성인 경우는 특정한 조건에 의해 안구돌출이 유발되는 경우이고 발살바조작이나 자세 변화에 따라 안구돌출이 유발되는 안와정맥류가 대표적이며 지속적 혹은 자발적인 경우는 안구돌출이 특정한 조건과 무관하게 자발적으로 지속되는 상태로 안구돌출을 동반한 안구박동을 보이는 질환들을 그 예로 들 수 있다. Bullock and Bartely¹의 보고에서 유도성인 경우에는 안와정맥류 외에 유피낭종이나 안와 및 두부 수

술 등으로 안와골의 결손이 있을 때 저작운동에 의해 발생할 수 있다고 하였고 지속적 혹은 자발적 동적 안구돌출을 일으키는 경우에는 동맥류, 목동맥해면굴셋길, 혈관종, 외상, 뇌수종, 신경섬유종증, 뇌수막류, 점액류, 안와 및 두부 수술 등이 있다고 하였다. 유도성 동적 안구돌출을 일으키는 요인들로는 강한 호기, 자세 변화, 두위 변화, 기침, 경부 압박, 발살바 조작, 저작운동 등이 있다.

신경섬유종증은 피부신경증후군의 일종으로 신체의 다양한 부위를 침범하며 안과적 소견으로는 제1형 신경섬유종증에서는 리쉬소결절이 가장 흔하고 안검의 신경섬유종, 안검의 담갈색반점, 신경집종, 선천성 녹내장, 맥락막을 포함하는 포도막과오종, 망막과오종, 망막색소상피 이상, 맥락막흑색종, 결막흑색종, 시신경아교종, 안와신경섬유종, 시신경수막종, 안와 및 두개골 결손 등이 발생할 수 있다. 제2형 신경섬유종증에서는 제1형에 비해 안과적 병변이 드물게 관찰되며 가장 흔한 것은 후낭하백내장이다. 이외에 황반부 망막전막, 망막과 망막상피세포의 과오종, 안구내의 신경집종, 시신경아교종, 시신경수막종 등이 나타날 수 있다.⁴⁻⁶ 신경섬유종증에서 발생하는 안와골의 결손은 특징적인 병변 중의 하나로서 이로 인하여 안구의 함몰 및 돌출이 나타날 수 있다.^{7,8} 동적 안구돌출도 발생 가능하며 주로 지

속성 동적 안구돌출에 대한 보고가 주를 이루고 있는 반면 유도성 동적 안구돌출에 대한 보고는 드물다.

본 증례와 유사한 증례는 전세계적으로 3건이 보고되어 있다.⁹⁻¹¹ Rufa et al⁹은 신경섬유종증 환자에서 발살바 조작으로 인한 안구돌출 증례를 보고하였고 안와 전산화단층촬영을 통해 나비뼈의 전반적인 결손과 발살바 조작 시 결손 부위를 통한 측두엽 지주막하 공간의 돌출을 확인하였다. Menon et al¹⁰의 증례에서는 신경섬유종증으로 의심되는 환자에서 발살바 조작 시 안구돌출이 나타나 초음파를 시행하여 안와 외측의 경계가 분명한 종물의 확장을 관찰하였고 이를 뇌류라고 기술하였으며 안구의 함몰과 돌출이 뇌류의 상태에 따라서 결정된다고 하였다. Morris et al¹¹은 신경섬유종증 환자에서 평소 안구함몰을 보이다가 누운 자세에서 안구돌출이 발생하는 증례를 보고하였으며 안와 전산화단층촬영에서 나비뼈의 결손을 확인하였고 누우면 결손 부위로 뇌 실질의 탈출이 일어나 안구가 돌출되는 것이 관찰되었다고 하였다.

발살바 조작 또는 체위변화에 의한 유도성 동적 안구돌출의 증례들은 대부분 안와정맥류로서, 신경섬유종증과 연관된 경우로 제한하지 않더라도 안와정맥류에 의하지 않은 발살바 조작에 의한 유도성 안구돌출의 증례는 매우 드물어 신경섬유종증과 동반된 위의 세 건 외에는 증례를 찾을 수 없었다.

본 증례의 경우 20년 전부터 평상시에는 안구 박동을 동반한 안구함몰을 보이다가 발살바 조작 시 안구돌출이 발생하는 양상을 보였다. 시력 저하는 없었고 전안부 소견 상 안압 상승, 충혈 등의 이상 소견은 관찰되지 않았으며 신경섬유종증 1형의 과거력을 가지고 있는 것을 고려해 볼 때 안와골의 결손과 관련된 임상양상으로 판단되었다. 이에 안와 전산화단층촬영을 시행하였고 그 결과 우안의 나비뼈 결손이 관찰되고 결손 뒤쪽으로 지주막낭종이 확인되었다. 발살바 조작 시 안와 구조물의 변화를 관찰하기 위해 전산화단층촬영 중에 발살바 조작을 하게 함으로써 지주막낭종이 나비뼈의 결손부로 확장되어 안와내의 구조물과 안구를 앞쪽으로 밀어내는 것을 확인할 수 있었다.

지주막낭종은 지주막 덮개에 의해 둘러싸여 뇌척수액이

모인 것으로서 대부분은 무증상이며 신경섬유종증과 동반된 경우는 매우 드물다.^{12,13} 본 증례에서는 발살바 조작 시 안구위치의 변화가 유발되었으며, 이러한 안구돌출은 발살바 조작으로 두개내압이 증가하고 그 변화에 의해 나비뼈의 결손부 쪽으로 지주막낭종이 변형 또는 확장되었기 때문으로 생각된다.

본 증례와 같이 지주막 낭종이 안와골 결손과 동반되어 발살바 조작 시 안구돌출이 발생하는 유도성 동적 안구돌출의 증례는 매우 드물고 국내에서는 발표된 적이 없어 이에 보고하는 바이다.

참고문헌

- 1) Bullock JD, Bartley GB. Dynamic proptosis. *Am J Ophthalmol* 1986;102:104-10.
- 2) Riccardi VM. Neurofibromatosis: clinical heterogeneity. *Curr Probl Cancer* 1982;7:1-34.
- 3) Hamedani M, Pourmaras JA, Goldblum D. Diagnosis and management of enophthalmos. *Surv Ophthalmol* 2007;52:457-73.
- 4) Huson S, Jones D, Beck L. Ophthalmic manifestations of neurofibromatosis. *Br J Ophthalmol* 1987;71:235-8.
- 5) Bosch MM, Boltshauser E, Harpes P, Landau K. Ophthalmologic findings and long-term course in patients with neurofibromatosis type 2. *Am J Ophthalmol* 2006;141:1068-77.
- 6) Klatte EC, Franken EA, Smith JA. The radiographic spectrum in neurofibromatosis. *Semin Roentgenol* 1976;11:17-33.
- 7) Wiesenfeld D, James PL. Pulsating exophthalmos associated with neurofibromatosis. *J Maxillofac Surg* 1984;12:11-3.
- 8) Fukuta K, Jackson IT. Orbital neurofibromatosis with enophthalmos. *Br J Plast Surg* 1993;46:36-9.
- 9) Rufa A, Zicari E, Cerase A, et al. Pulsating enophthalmos in an adult patient with type 1 neurofibromatosis. *Neurology* 2006;67:2169.
- 10) Menon V, Vashisht S, Gupta KK, et al. Pulsating enophthalmos in aplasia of sphenoid wing. *Indian J Ophthalmol* 1993;41:88-90.
- 11) Morris SR, Desousa JL, Francis I, et al. Radiological pitfalls in patients with inducible dynamic proptosis. *Open Ophthalmol J* 2008;2:91-3.
- 12) Shehu BB, Hassan I. Cervicothoracic arachnoid cyst in a patient with neurofibromatosis: case report. *East Afr Med J* 2006;83:515-7.
- 13) Wegener M, Prause JU, Thygesen J, et al. Arachnoid cyst causing an optic neuropathy in neurofibromatosis I. *Acta Ophthalmol* 2010;88:497-9.

=ABSTRACT=

Inducible Dynamic Proptosis in a Neurofibromatosis Patient With Arachnoid Cyst

Young Joon Jo, MD¹, Sung-Bok Lee, MD¹, Hyon Jo Kwon, MD², Ki Yup Nam, MD¹, Yeon-Hee Lee, MD¹

Department of Ophthalmology, Chungnam National University College of Medicine,¹ Daejeon, Korea

Department of Neurosurgery, Chungnam National University College of Medicine,² Daejeon, Korea

Purpose: To report a case of proptosis occurring during a Valsalva maneuver in a neurofibromatosis patient with an arachnoid cyst.

Case summary: A 42-year-old man diagnosed with type I neurofibromatosis visited our hospital with a 20-year history of enophthalmos in the left eye. The patient also complained of exophthalmos during the abdominal straining. On exophthalmometry, a 4 mm enophthalmos was found. The patient also presented with a limited motion to the superior and lateral direction. There was an ocular pulsation corresponding to the heart rate. During the Valsalva maneuver, a marked exophthalmos of the left eye occurred. The patient had light brown spots on the skin of the face and body trunk. Following an orbital computed tomography (CT), defects of the left sphenoid bone were present. Posteriorly, an arachnoid cyst was found; however, there was a lack of varix. The arachnoid cyst was also observed to expand into the orbit during the Valsalva maneuver and forward the globe.

Conclusions: To date, cases of proptosis occurring during a Valsalva maneuver by causes other than orbital varix are rare. Herein, the authors report a case with a review of literature.

J Korean Ophthalmol Soc 2011;52(1):93-96

Key Words: Dynamic proptosis, Neurofibromatosis, Valsalva maneuver

Address reprint requests to **Yeon Hee Lee**

Department of Ophthalmology, Chung-nam 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