

## 동안신경 부분마비 및 외향신경마비를 보인 나비굴 암종 1예

### A Case of Sphenoidal Sinus Carcinoma Associated with Partial Oculomotor and Abducens Nerve Palsy

김남익 · 김수진

Nam Eok Kim, MD, Soo Jin Kim, MD

메리놀병원 안과

*Department of Ophthalmology, Maryknoll Medical Center, Busan, Korea*

**Purpose:** To report a rare case of a patient with diplopia due to a mass in the sphenoidal sinus, histologically diagnosed as carcinoma.

**Case summary:** A 57-year-old male visited our clinic complaining of diplopia and ptosis for 10 days. He had esotropia 45 prism diopters in the primary position, markedly limited abduction, and a 4 mm dilated pupil in the right eye compared with a 2 mm pupil in the left eye. Enhanced magnetic resonance imaging revealed a sphenoidal sinus mass extended into the pituitary gland and sella turcica with homogeneous intense enhancement. Metastatic workups, including CT of the head, neck, chest, and abdomen were unremarkable. He underwent a transsphenoidal approach mass debulking surgery followed by radiotherapy for 6 weeks. Histological findings were compatible with carcinoma. Six weeks after radiotherapy he had esotropia of 20 prism diopters in the primary position. Abduction limitation was partially recovered postoperatively.

**Conclusions:** Diplopia may develop as a result of multiple cranial nerve palsy due to carcinoma in the sphenoidal sinus and may be improved by debulking surgery and radiation treatment.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(9):1401-1405

**Key Words:** Debulking surgery, Limitation of abduction, Sphenoidal sinus carcinoma

코결굴에 발생하는 종양은 전체 두경부 종양의 2-3% 정도를 차지하며, 이 중 나비굴에서 원발하는 경우는 매우 드문 것으로 알려졌고 약 1-2% 정도를 차지한다.<sup>1</sup> 나비굴에서 발생한 종양은 해부학적으로 접근이 제한적이고 공기로 채워진 공간은 종양이 진행하여 인접한 구조를 침습하기

전까지 증상을 유발하지 않아 많은 경우 초기에 종양을 발견하는 것이 어렵다고 알려졌다. 다른 코결굴 종양은 코막힘, 코피, 코분비물과 같은 증상들이 주로 나타나는 반면 나비굴의 종양은 두통, 복시, 시력저하, 눈꺼풀처짐, 청력손실 등 다양한 뇌신경병증이 흔히 동반될 수 있다.<sup>2-7</sup> 나비굴 암종의 치료방법으로는 깨끗한 절제연을 포함하는 광범위 절제술이 가장 중요하지만 수술이 불가능할 경우나 근치적 절제술이 어려운 경우에는 방사선치료나 항암치료를 병행해야 한다. 저자들은 복시를 주소로 내원한 57세 남자에서 드물게 발생하는 원발성 나비굴 암종 1예를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

■ Received: 2014. 3. 28.      ■ Revised: 2014. 7. 3.

■ Accepted: 2014. 8. 20.

■ Address reprint requests to **Soo Jin Kim, MD**  
Department of Ophthalmology, Maryknoll Medical Center,  
#121 Junggu-ro, Jung-gu, Busan 600-730, Korea  
Tel: 82-51-461-2469, Fax: 82-51-462-3534  
E-mail: pearlsj@hanmail.net

\* This study was presented as a poster at the 111th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2014.

© 2014 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.

## 증례보고

57세 남자 환자가 내원 10일 전부터 발생한 복시를 주소로 내원하였다. 환자는 외상이나 전신적인 감염력 및 당뇨

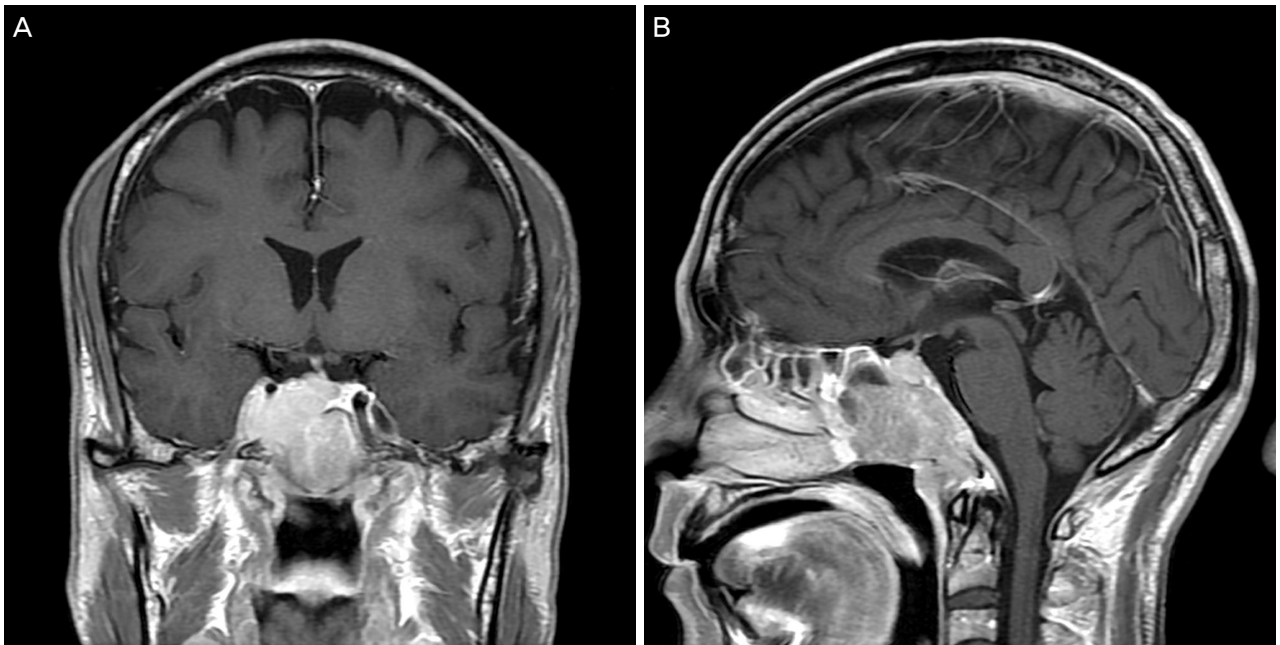


**Figure 1.** Photograph at presentation shows ptosis, esodeviation and dilated pupil of the right eye.

나 고혈압 같은 전신 질환의 병력은 없었으며 내원 2개월 전부터 나타난 두통 이외에 과거력상 특이사항은 없었다. 내원 당시 최대교정시력은 우안 0.5, 좌안 0.9이었으며, 안압은 우안과 좌안이 각각 13 mmHg, 12 mmHg이었다. 세극등현미경검사에서 양안의 전안부 및 안저상에서 특이소견은 관찰되지 않았으며 외견상 안구돌출 또한 관찰되지 않았다. 우안 4 mm, 좌안 2 mm의 동공부등을 보였으며 우안은 직접, 간접 대광반사검사에서 반응이 없었고 구심성동공장애도 관찰되지 않았다. 우안에 경도의 안검하수가 관찰되었고(Fig. 1), 외안근기능검사에서 우안의 외전이 -4로 제한되어 중심선을 넘지 못하였다. 제일안위의 프리즘가림검사에서 근거리 40 프리즘디옵터, 원거리 45 프리즘디옵터의 내사시가 관찰되었다(Fig. 2). 색각검사 및 시야검사상 이상소견은 관찰되지 않았다. 외향신경 및 부분 동안신경

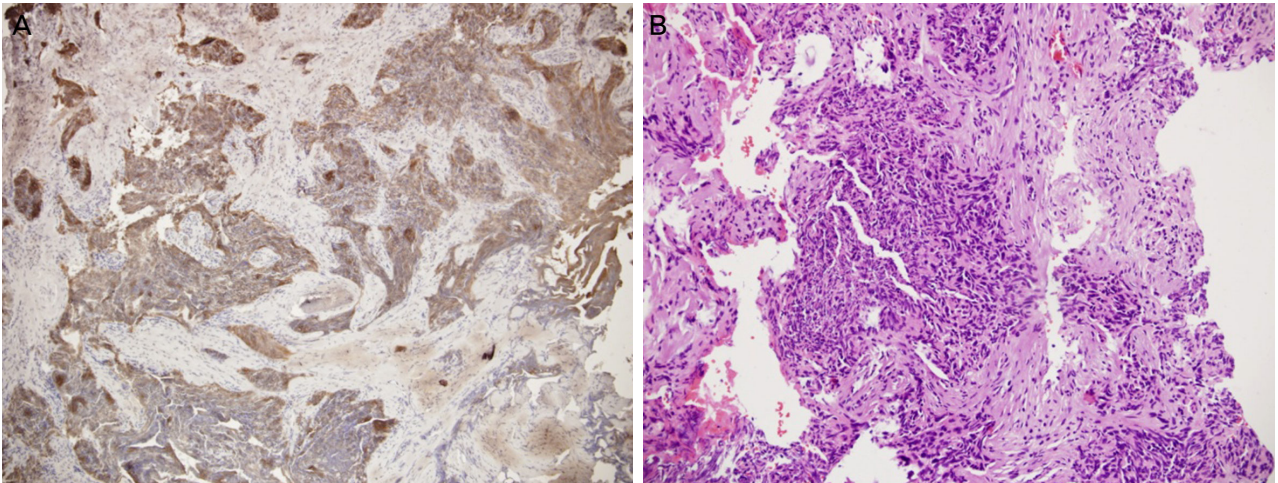


**Figure 2.** Nine cardinal gaze photographs at the first visit showing approximately 40 prism diopters of right esodeviation (center) and limitation of extraocular movement in the right eye.



**Figure 3.** T1-weighted coronal (A) and sagittal (B) magnetic resonance image. Preoperative magnetic resonance (MR) images show homogenous intense enhanced mass in the sphenoidal sinus extended into pituitary gland and sella turcica.





**Figure 4.** Histopathologic findings and immunochemical staining of the specimen. (A) The tumor cells were positive for cytokeratin immunostaining (immunochemical stain for the selected proteins,  $\times 100$ ). (B) Tissue shows numerous pleomorphic cell with hyperchromasia and atypical mitotic figures (hema toxylin-eosin stain,  $\times 200$ ).



**Figure 5.** Nine cardinal gaze photographs taken 6 weeks after radiotherapy showing approximately 20 prism diopters of right esodeviation (center) and limitation of abduction of -2.5 in the right eye (left middle).

마비로 진단하였고 신경학적 이상을 확인하기 위해 시행한 조영증강뇌자기공명영상검사상 나비굴에서부터 뇌하수체샘과 우측 내경동맥을 둘러싸고 있으며 터키안장까지 확장된 균일한 조영증강을 보이는 종양이 관찰되었다(Fig. 3). 안구나 외안근, 안와뼈에는 이상소견이 없었으며, 이후 전신전이 여부를 감별하기 위해 시행한 흉부, 복부 등의 전신적 영상검사상에서도 이상소견은 관찰되지 않았다.

나비굴경유접근법(Transsphenoidal approach)으로 신경의과에서 종양축소수술을 시행하였으며, 방사선종양학과에서 총 6480 cGy 용량으로 술 후 6주간의 방사선치료를 시행하였다. 적출된 종양으로 조직병리검사를 시행하였고 사이토케라틴(Cytokeratin) 면역조직화학 염색결과 양성으로 나타나 상피성 암종(Carcinoma)으로 판정되었지만, 생검과정에서 검체가 많이 훼손되어 암종의 세부분류 결과는 얻을 수 없었다(Fig. 4). 방사선치료 종결 6주 후 복시는 남아있었지만 프리즘가림검사상 제일안위에서 근거리 20 프리즘디옵

터, 원거리 20 프리즘디옵터의 내사시로 호전되었다(Fig. 5). 동공부등은 술 전과 비교하여 변화가 없었지만 외안근기능검사상에서 우안의 눈운동장애는 부분적으로 호전되었다(Fig. 5).

## 고 찰

나비굴 암종은 다른 코결굴 암종에 비해 매우 드물게 발생하는 악성종양으로 대개는 예후가 좋지 않은 것으로 알려졌다. 나비굴은 해부학적으로 중요한 구조물들에 의해 둘러싸여 있으며 종양발생 시 나비뼈를 침습하기 전까지 증상이 경하고 비특이적이기 때문에 무증상코결굴(silent sinus)이라고 불려진다.<sup>8</sup> 나비굴은 내경동맥의 경로에 인접하고 시신경, 삼차신경, 외향신경, 뇌줄기, 터키안장에 의해 둘러싸여 있다. Vedrine et al<sup>8</sup>에 의하면 23예의 나비굴 악성종양환자 중 35%에서 비특이적인 두통 증상이 나타났으

며, 두 번째로 흔하게 나타나는 증상으로 17% 환자에서 복시가 나타났다고 하였다. 두통은 종양이 나비입천장신경(spheno palatine nerve)과 신경절을 침습하거나 중간머리오목(middle fossa), 해면정맥경질막(cavernous dura)을 압박하여 나타나는 것으로 생각하며, 아래사상관 나비별집뼈공간(subcribriform sphenoethmoidal chamber)이 감소되어 생기는 것으로 추정된다.<sup>4,6,8</sup> 복시는 뇌신경마비에 의해 나타날 수 있으며, 안구운동을 관장하는 3, 4, 6번 뇌신경 중 6번 뇌신경마비에 의한 것이 가장 흔하다.<sup>9,10</sup> Jeon et al<sup>11</sup>에 의하면 후천성 6번 신경마비 환자 37예 중 19%의 환자에서 두경부종양이 원인이 된다고 보고하였다. 외향신경은 나비굴 위로 주행하여 해면정맥동(cavernous sinus)의 중심부를 지나며 뇌신경 중 가장 긴 경로를 가지고 있고 뇌줄기에서 경질막으로 들어가는 부위에서 신경이 느슨하지 않기 때문에 쉽게 신전 손상을 받아 외전마비가 유발될 수 있다고 알려졌다.<sup>9,10,12</sup> 해면정맥동이나 상안와열로 확장되는 종양은 시신경과 동안신경 주행경로를 직접 압박하여 부분시아가림이나 안검하수 및 눈운동장애를 유발할 수 있고 삼차신경의 두 번째 분지에 영향을 주어 이상감각이나 안면통증을 유발할 수 있다.<sup>3,8,13</sup> Momtchilova et al<sup>14</sup>은 나비굴엽과 점액낭중에서 외안근 마비없이 편측의 산동된 동공이 부분 동안신경마비의 증상으로 나타날 수 있다고 보고하였고, Albayram et al<sup>15</sup>은 편측동공산대가 동안신경의 혈류장애로 인한 동안신경마비의 유일한 임상증상으로 발현될 수 있다고 보고했다. 본 증례의 경우 나비굴 암종이 진행하여 우측 해면정맥굴내 내경동맥을 감싸고 터키안장까지 확장되면서 우측외향신경마비가 발생하였고, 동공부등은 부분 동안신경마비에 의해 나타난 것으로 판단된다. 이외에 나비굴 암종은 코피, 코막힘, 구음장애, 안구돌출, 유스타키오관 기능장애에 의한 이차성 편측 청력감소, 이통 등의 증상들이 동반될 수 있다.<sup>16-18</sup> 나비굴 암종은 증상이 비특이적이고 다양하여 진단이 지연되거나 부정확한 이학적소견으로 오진되는 경우가 많으므로 정확한 진단 및 치료를 위해 방사선학적 검사가 필수적이다. 전산화단층촬영과 자기공명영상 촬영은 시신경과 내경동맥을 비롯한 중요한 해부학적 구조물들과 종양의 위치관계 및 이전 수술이나 병변에 의해 왜곡된 구조에 대한 정보를 제공한다. 특히 자기공명영상은 염증성질환과 종양, 진균성 질환을 감별하는 데 유용하며 T1, T2 영상에서 신호강도의 양상을 비교함으로써 종양의 종류를 판단하는 데 도움을 준다.<sup>8,19</sup>

나비굴 암종의 치료방법으로는 깨끗한 절제연을 포함하는 광범위절제술 및 충분한 조직생검을 통한 조직병리학적 진단이 중요하지만, 나비굴의 해부학적 특성상 접근이 제한적이고 인접구조물들에 광범위하게 침범한 경우 근치적

절제가 어렵다.<sup>3,8</sup> 그러므로 종양축소수술 후 방사선치료를 시행하거나, 항암치료와 방사선치료를 병행하여야 한다. 최근 양성자 치료 및 입체정위수술의 발달로 방사선 치료량은 낮추고 치료 후 생존율은 높아졌지만, 아직까지 나비굴의 악성종양은 예후가 매우 불량한 것으로 알려졌으며 확실한 치료방법도 정립되지 않았다. 본 증례에서도 진단 당시 암종이 상당히 진행되어 근치적 절제술이 불가능하다고 판단되었고, 나비굴경유접근법으로 종양축소수술 후 6주간의 방사선치료를 시행하였다. 치료 종결 후 내편위양은 감소하였다.

결론적으로 원발성 나비굴 암종은 매우 드문 질환으로 발생한 예가 많지 않고 국내에선 이비인후과 영역에서 비인두 악성종양으로 약물치료와 방사선치료 후 나비굴 및 사대에 이차성 연골육종이 발생한 사례가 보고된 바가 있다.<sup>20</sup> 저자들은 원발성 나비굴 암종에 의해 외향신경마비 및 부분 동안신경마비가 함께 발생한 드문 증례를 경험하였고, 수술적 치료와 방사선치료 시행 후 증상이 부분적으로 호전된 바가 있어 이를 보고하는 바이다.

## REFERENCES

- 1) DeMonte F, Ginsberg LE, Clayman GL. Primary malignant tumors of the sphenoidal sinus. *Neurosurgery* 2000;46:1084-91.
- 2) ALEXANDER FW. Primary tumors of the sphenoid sinus. *Laryngoscope* 1963;73:537-46.
- 3) Harbison JW, Lessell S, Selhorst JB. Neuro-ophthalmology of sphenoid sinus carcinoma. *Brain* 1984;107:855-70.
- 4) Lawson W, Reino AJ. Isolated sphenoid sinus disease: an analysis of 132 cases. *Laryngoscope* 1997;107:1590-5.
- 5) Levine H. The sphenoid sinus, the neglected nasal sinus. *Arch Otolaryngol* 1978;104:585-7.
- 6) Pearlman SJ, Lawson W, Biller HF, et al. Isolated sphenoid sinus disease. *Laryngoscope* 1989;99:716-20.
- 7) Wyllie JW 3rd, Kern EB, Djalilian M. Isolated sphenoid sinus lesions. *Laryngoscope* 1973;83:1252-65.
- 8) Vedrine PO, Thariat J, Merrot O, et al. Primary cancer of the sphenoid sinus--a GETTEC study. *Head Neck* 2009;31:388-97.
- 9) Moster ML, Savino PJ, Sergott RC, et al. Isolated sixth-nerve palsies in younger adults. *Arch Ophthalmol* 1984;102:1328-30.
- 10) Tiffin PA, MacEwen CJ, Craig EA, Clayton G. Acquired palsy of the oculomotor, trochlear and abducens nerves. *Eye (Lond)* 1996;10:377-84.
- 11) Jeon C, Sa HS, Oh SY. Causes and natural course of the sixth cranial nerve palsy. *J Korean Ophthalmol Soc* 2006;47:1776-80.
- 12) Alvarez I, Suárez C, Rodrigo JP, et al. Prognostic factors in paranasal sinus cancer. *Am J Otolaryngol* 1995;16:109-14.
- 13) Kataria R, Gupta S, Chopra S, et al. Mucocele of the sphenoid sinus: A rare cause of reversible 3(rd) nerve palsy. *Ann Indian Acad Neurol* 2012;15:158-60.
- 14) Momtchilova M, Rakotoarisoa R, Roger G, et al. [Unilateral isolated partial third nerve palsy and sphenoiditis in a child: A case re-

- port]. J Fr Ophtalmol 2012;35:348-52.
- 15) Albayram S, Ozer H, Sarici A, et al. Unilateral mydriasis without ophthalmoplegia--a sign of neurovascular compression? Case report. Neurosurgery 2006;58:E582-3.
- 16) Guerrier Y, Dejean Y, Galy G, Botella JP. [Primary cancers of sphenoidal sinus]. J Fr Otorhinolaryngol Audiophonol Chir Maxillofac 1968;17:45-54.
- 17) Moore GF, Massey JD, Yonkers AJ. Abducens nerve paralysis: a potential presentation of sphenoid sinus cancer. Otolaryngol Head Neck Surg 1986;94:249-53.
- 18) Dempster JH, MacKenzie K. Squamous carcinoma of the sphenoid sinus in association with inverted papillomatosis. J Laryngol Otol 1988;102:938-40.
- 19) Chui MC, Briant TD, Gray T, et al. Computed tomography of sphenoid sinus mucocoele. J Otolaryngol 1983;12:263-9.
- 20) Lim GH, Kim JK, Shin SH. A case of postradiation chondrosarcoma of the sphenoid and clivus. Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2011;54:419-22.

---

= 국문초록 =

## 동안신경 부분마비 및 외향신경마비를 보인 나비굴 암종 1예

**목적:** 복시를 주소로 내원한 환자에서 나비굴에 발생한 암종으로 진단된 드문 증례를 경험하여 이를 보고하고자 한다.

**증례요약:** 57세 남자 환자가 10일 전부터 발생한 복시를 주소로 내원하였다. 내원 당시 제일 안위에서 45 프리즘디옵터의 우안 내사시와 심한 외전장애를 보였으며 동공크기는 우안 4 mm, 좌안 2 mm로 우안의 동공이 산대되어 있었다. 조영제를 사용한 뇌 자기공명영상검사상 나비굴에서부터 뇌하수체샘과 터키안장(sella turcica)까지 확장된 균질한 조영증강을 보이는 종괴가 관찰되었고, 흉부, 복부 등의 전신적 검사에서 이상소견은 없었다. 나비굴경유접근법(Transsphenoidal approach)으로 종양축소수술 시행하였으며, 조직검사에서 나비굴 암종으로 진단되었다. 6주간 방사선치료를 시행하였고 방사선치료 후 6주 뒤에 환자는 우안내사시 20 프리즘디옵터로 호전되었고, 외전시 눈운동장애 또한 부분적으로 호전을 보였다.

**결론:** 나비굴에 발생하는 원발성 암종에 의해 다발성 뇌신경마비가 발생할 수 있으며, 종양에 대한 치료를 통해 증상이 호전될 수 있음을 보고하는 바이다.

〈대한안과학회지 2014;55(9):1401-1405〉

---