

안구아탈구를 유발한 거대 소아 털모양별아교세포종 1예 A Case of Huge Pilocytic Astrocytoma Causing Eyeball Subluxation

김은영 · 정수경 · 백지선 · 양석우

Eun Yeong Kim, MD, Su Kyung Jung, MD, Ji Sun Paik, MD, PhD, Suk Woo Yang, MD, PhD

가톨릭대학교 의과대학 안과 및 시과학교실

Department of Ophthalmology and Visual Science, The Catholic University of Korea College of Medicine, Seoul, Korea

Purpose: To report a relatively rare case of huge pilocytic astrocytoma of the optic nerve and optic chiasm causing eyeball subluxation.

Case summary: An eight-year-old male presented with proptosis and visual loss in the left eye for one year. The radiological findings showed a 2.9 x 2.7 x 4.2-cm tumor on the left optic nerve and optic chiasm. For diagnosis and treatment, the patient underwent tumor resection and enucleation. Pathohistological analysis of the tumor specimen revealed pilocytic astrocytoma, which is classified by the World Health Organization as a grade I astrocytic tumor.

Conclusions: Astrocytoma is a tumor of the brain that affects children more often than adults. In general, gross-total resection of pilocytic astrocytoma is expected to be curative due to the non-invasive feature of the tumor. Considering pilocytic astrocytoma as differential diagnosis of orbital tumor in children with symptoms of rapidly progressive proptosis and decreased visual acuity is important because occurrence in the optic nerve and optic chiasm is possible.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(10):1543-1548

Key Words: Optic chiasm, Optic nerve, Pilocytic astrocytoma

털모양별아교세포종(pilocytic astrocytomas)은 성상세포종(astrocytic Tumor) 중 세계보건기구(World Health Organization)의 분류에서 제1단계에 해당하는 종양으로 저등급 교종(low grade glioma)에 속하며 성인에서는 상대적으로 드물지만, 소아에서는 두개내 종양의 약 20%를 차지하는 종양이다.^{1,2} 성장 속도가 느리고 경계가 명확한 종양으로 수술

적 절제만으로도 95% 이상의 5년 및 10년 생존율을 가질 정도로 양호한 예후를 보인다. 털모양별아교세포종(pilocytic astrocytomas)은 소뇌에서 가장 흔하게 발생하나 시신경계, 시상하부, 뇌간, 기저핵, 대뇌반구, 척수 등 신경계 어느 곳에서도 발생할 수 있다.^{3,4} 그중 시신경의 성상세포에서 발생하는 털모양별아교세포종은 비교적 드물게 보는 양성 뇌종양이다. 국내에서는 1983년, 1985년에 시신경에 발생한 성상신경교종 각 1예가 보고된 바 있으나, 병리적으로 털모양별아교세포종(pilocytic astrocytoma)으로 확진 보고된 경우는 국내 처음이다.^{5,6}

저자들은 8세 소아에서 털모양별아교세포종(pilocytic astrocytoma)이 시신경 및 시신경 교차부에 발생하여 1년간 급격히 진행되어 심한 안구돌출과 실명을 야기하고 안구아탈구 증세를 보여 안구적출술과 종양절제술을 병행한 1예를 보고하고자 한다.

■ Received: 2014. 5. 24. ■ Revised: 2014. 7. 8.

■ Accepted: 2014. 9. 17.

■ Address reprint requests to Suk Woo Yang, MD, PhD
Department of Ophthalmology, The Catholic University of Korea, Seoul St. Mary's Hospital, #222 Banpo-daero, Seocho-gu, Seoul 137-701, Korea
Tel: 82-2-2258-2846, Fax: 82-2-599-7405
E-mail: yswoph@hanmail.net

* This study was presented as an e-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

8세 남아가 1년 전부터 진행한 심한 좌측 안구돌출 및 시력저하를 주소로 내원하였다. 통증은 없고 외상 및 다른 안과적 병력은 없었다. 전신상태는 특별한 이상소견은 없었으며 기형이나 피부의 이상 반점 등도 없었다(Fig. 1). 초진시 교정시력 우안 1.0, 좌안 광각무였으며, 좌안 상대구심성 동공운동장애(relative afferent pupillary defect) 양성, 안구돌출계측기 검사상 우안 15 mm, 좌안 26 mm으로 심한 좌안 안구돌출 상태였다. 제일눈위치에서 측방으로 안구편위가 있었으며, 좌안 내전과 상전시에 안구운동제한을 보였다(Fig. 2). 안와 자기공명영상(magnetic resonance image; MRI) 검사에서 2.9×2.7×4.2 cm 크기의 거대한 종괴가 좌측 안와 내 시신경 및 시신경 교차부에 위치하고 있음이 발견되었다. T1-가중영상에서 저신호강도(hypointense)를 보이고 T2-가중영상에서 고신호강도(hyperintense)를 보이는 종양이 좌측 안와내 시신경 및 일부 시교차 부위를 포함하였으며, 지방억제 Gadolinium 조영증강 T1 강조영상에서는 확연히 조영증강되는 모습을 보였다(Fig. 3). 거대한 종양이 좌측 구후 공간의 대부분을 차지하면서 안구돌출의 정도가 심각하고 이미 시력소실 상태이며 안구아탈구 증세를 보여

안구적출술 및 종양절제술을 병행 계획하였다.

종양의 안구내 파급을 완전히 배제할 수 없었으며, 내원 당시 이미 장기간 시력이 광각무 상태였으며, 상대구심성 동공운동장애 양성인점 등을 미루어 시신경 손상으로 더 이상 시력 회복을 기대하기 어렵다고 판단되었다. 또한 연고지 관계상 해외거주 환자로 추후 외래 경과관찰이 불가능하여 더 이상 추가적인 치료를 계획하기 어려워 보다 확실한 치료를 위한 점 등을 감안하여 안구제거 및 종양적출술을 병행하여 근치적 종양절제를 도모하고자 하였다.

수술방법은 Westcott scissors로 360도 윤부각막절개(peritomy) 후 직근 사이의 테논낭을 적도부 근처까지 안구로부터 분리하였다. 직근 모두를 봉합사로 봉합 처리 후 공막으로부터 분리하고, 내직근과 외직근에 걸여 두었던 당김봉합(traction suture)을 당겨 안구를 바깥쪽으로 회전시켜 뒤테논낭을 안구로부터 분리시키면서 시신경을 노출시킨 후 안구 뒤쪽으로 거대 종양을 육안으로 확인하였다. 주변 조직으로부터 잘 박리하여 구획내 일괄절제(en bloc resection)하였다. 시신경도 충분히 앞으로 당겨 시신경공 부위 깊숙이 시신경을 절단하였으며, 안와삽입물(medpore)을 삽입하고 직근을 안와삽입물에 직접 봉합한 후 결막과 테논낭을 봉합하여 수술을 마무리했다. 안와내 종양은 비교적 경계

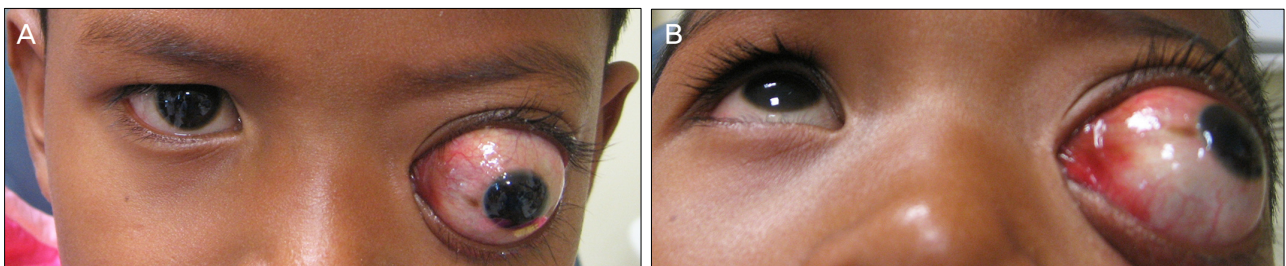


Figure 1. (A) Photograph of the patient taken at the first visit to the hospital shows severe proptosis and subluxation of the left eye. (B) Left eyeball is infero-laterally deviated (40-PD LXT, LHT by Hirschberg test).

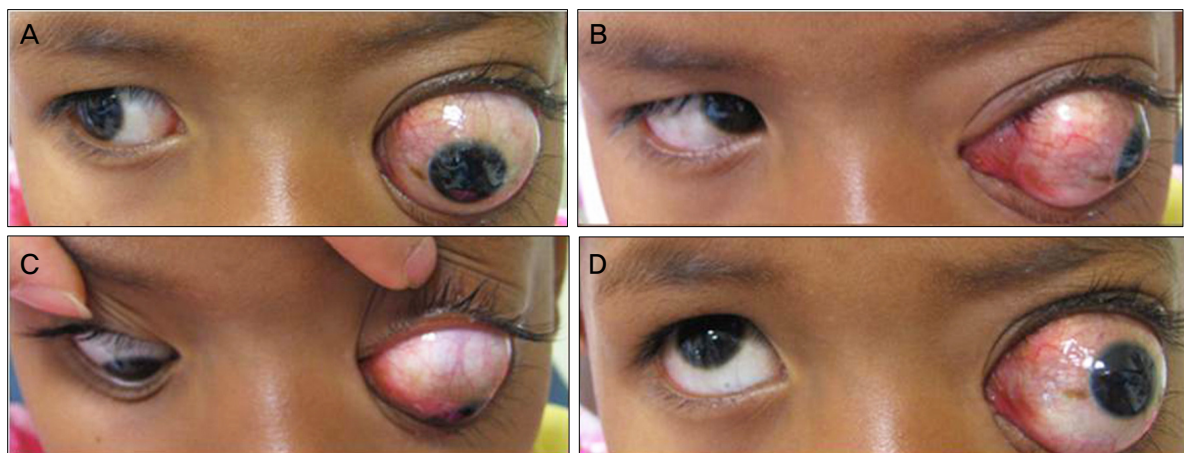


Figure 2. Photographs show limitation of the left eyeball movement for adduction and upward gaze. (A) Right side gaze, (B) left side gaze, (C) downward gaze, (D) upward gaze.

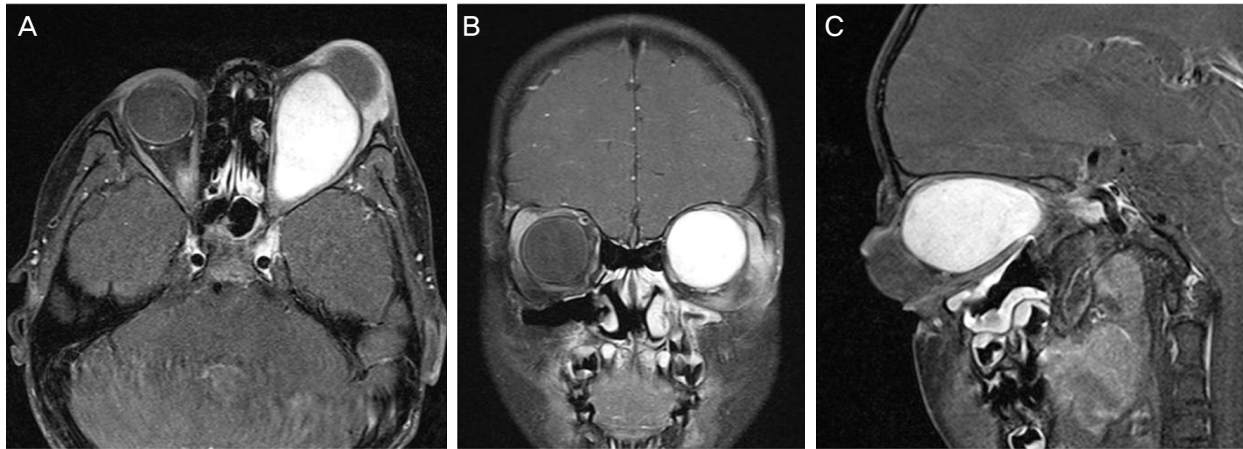


Figure 3. (A) $2.9 \times 2.7 \times 4.2$ -cm-sized enhancing mass involving the left optic nerve and optic chiasm (Orbit MRI (T1-weighted fat-suppressed gadolinium-enhanced image): A: axial view; B: coronal view; C: sagittal view).

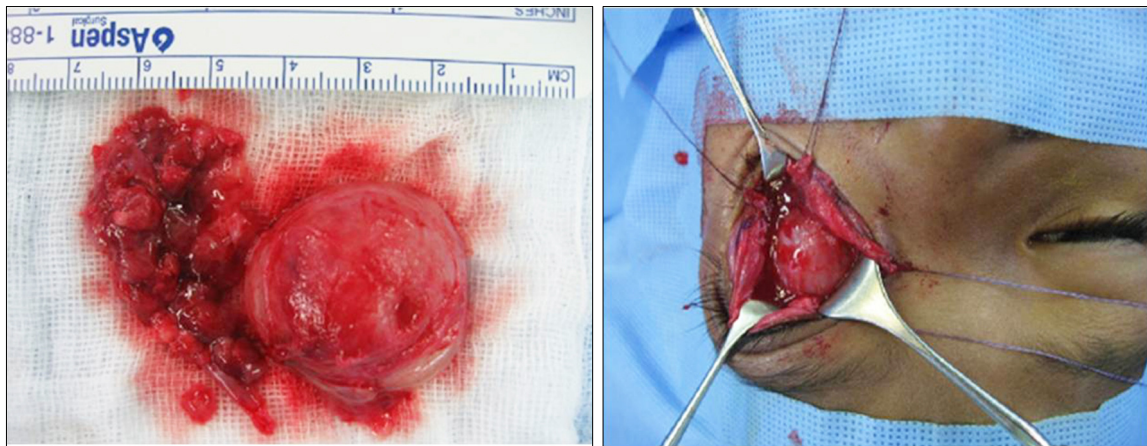


Figure 4. Gross specimen of the optic nerve and optic chiasm astrocytoma, measuring $3.3 \times 3.0 \times 2.3$ cm.

가 분명하고 단단하며 주위 조직과 유착이 심하지 않아 제거가 용이하였다(Fig. 4). 적출된 안구의 크기는 $2.5 \times 2.3 \times 2.0$ cm이며, 육안적으로 적출된 종양의 크기는 $3.3 \times 3.0 \times 2.3$ cm로 담갈색의 불규칙한 단면을 보였다. 조직학적으로 경미한 세포 다형성(cellular pleomorphism) 소견 이외에 유사분열(mitosis) 및 미세혈관 증식(microvascular proliferation), 괴사(necrosis) 소견은 없었다.

조직의 Hematoxylin-Eosin 염색에서 Rosenthal씨 섬유와 성상세포내의 호산성 구조물을 관찰할 수 있었으며, 면역조직화학 검사상 CD34, GFAP, Synaptophysin, Olig-2 염색에서 양성 소견 보였다(Fig. 5). 이를 종합하여 볼 때 성상세포종(astrocytic tumor) 중 WHO분류 1단계에 해당하는 털모양별아교세포종(pilocytic astrocytoma)으로 확인되었다.

환아의 수술 후 경과는 양호하였고, 술 후 의안 제작을 통해 미용적 문제를 해결하였으며, 현재까지 별다른 이상 없이 지내고 있다.

고 찰

시신경로 교종(optic pathway glioma)은 안구 후방으로부터 슬상체(geniculate body)까지의 시신경로에서 발생할 수 있는 신경교종을 명칭하며, 이전에는 발생부위에 따라서 시신경교종, 시교차교종, 그리고 시교차-시상하부교종이라고 구분하였으나, 종양이 성장함에 따라서 처음 발생부위를 알아내기 어려운 경우도 많다. 따라서 최근에는 시신경로에 발생하는 모든 교종을 통합하여 시신경로 교종으로 부른다.^{7,8}

시신경로 교종은 전체 두개강내 종양의 약 2-6%를 차지하는 비교적 드문 종양이며 소아에서 주로 발생한다. 전체 시신경로 교종의 65%는 5세 이하의 소아에서 발견되며, 또한 2세 이하의 두개강내 종양의 약 20%를 차지한다.⁹

시신경로 교종의 임상증상 및 징후는 종양의 위치 즉, 안와내에 위치하느냐 혹은 두개강내에 위치하느냐에 따라 다르다. 시신경로 교종은 시신경로를 따라 시각 중추의 피질

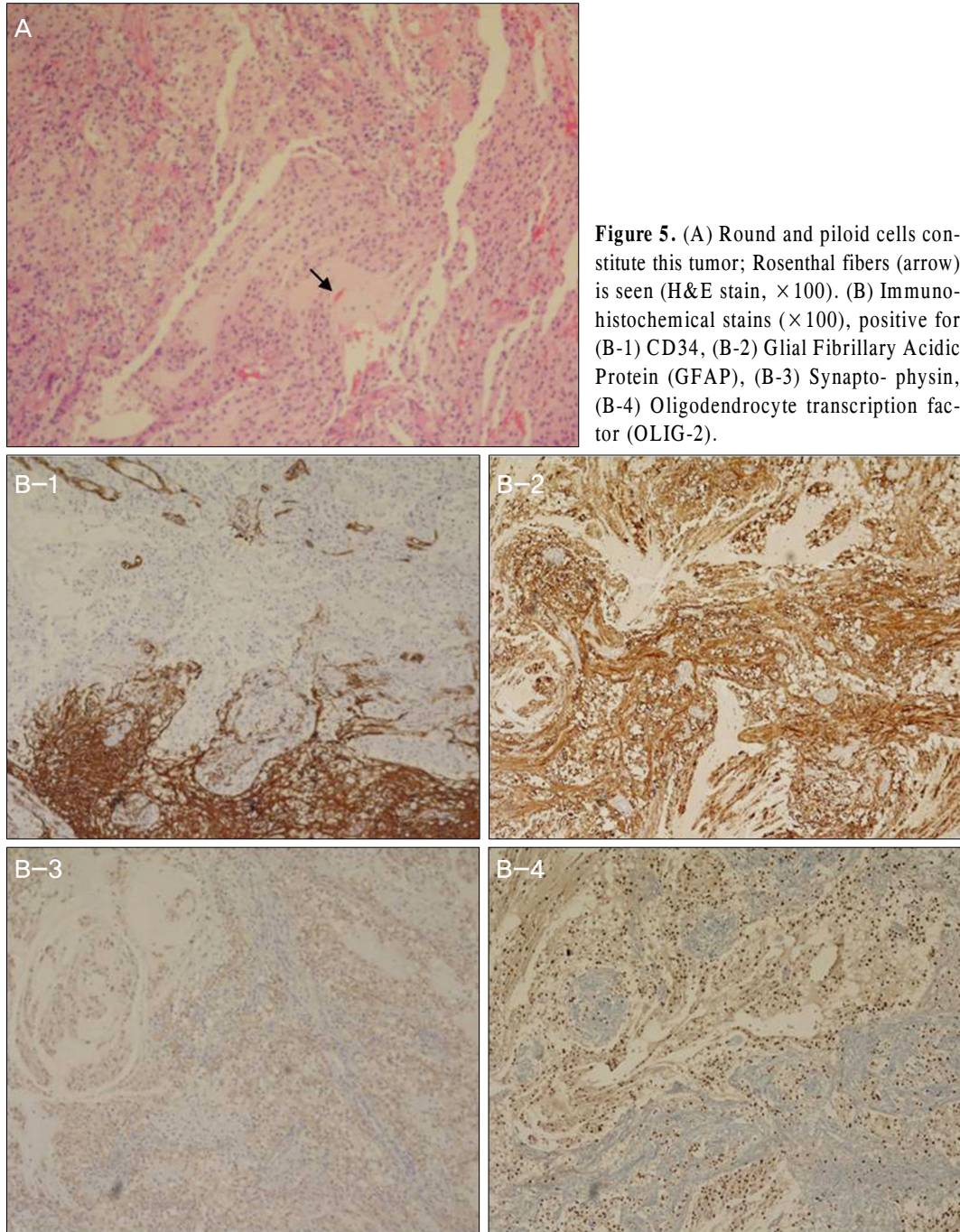


Figure 5. (A) Round and piloid cells constitute this tumor; Rosenthal fibers (arrow) is seen (H&E stain, $\times 100$). (B) Immunohistochemical stains ($\times 100$), positive for (B-1) CD34, (B-2) Glial Fibrillary Acidic Protein (GFAP), (B-3) Synapto-physin, (B-4) Oligodendrocyte transcription factor (OLIG-2).

까지 어느 곳이든 생길 수 있으나, 시신경 교차에 1/3, 양측 시신경과 시신경 교차에 걸쳐 1/3, 시상하부에 1/4 및 시신경 자체에 약 10%가 생긴다.¹⁰ DODGE et al¹¹에 의하면 종양이 안와내 시신경에 위치할 때 거의 모든 환자에서 안구돌출이 나타나며(100%) 그 외에 시력저하(50%), 사시(58%), 시신경유두출혈(58%), 시신경유두창백(25%), 두통 및 안통(25%)이 나타나며, 종양이 두개강내 시신경에 위치할 때 가장 현저한 증상은 시력저하이며(91%), 그 외에 시신경유두창백(62%), 두통, 안통(47%), 사시(35%), 시신경유두출

혈(32%), 안구돌출(18%), 대사성변화(26%), 경련(9%) 등을 나타낸다고 하였다. 또한 Rush et al¹²은 시교차까지 침범한 시신경로 교종의 경우에도 처음 종양을 발견할 때부터 최종 추적관찰 때까지 반대측의 시력에는 변화가 없었다고 하며, 20명의 시신경로 교종 환자를 추적조사한 결과 대부분에서 반대측은 시력 및 시야검사에 이상소견이 없었다고 보고한 바 있다.

본 증례에서도 편안의 안구돌출과 시력저하 및 외하방 안구편위를 보였으며, 영상학적 검사에서 시신경 교차부

일부 침범 소견은 있었으나 반대안에서의 시력저하 및 이상소견은 관찰되지 않았다.

시신경로 교종은 대부분의 종양이 조직학적 소견상 가장 저등급 교종인 털모양별아교세포종(pilocytic astrocytoma)이다.^{8,13} 털모양별아교세포종은 서서히 자라는 종양이며 성별 비의 차이 없이 일생의 초반 20년 동안 가장 흔히 발생하며 5-19세 사이에 발생하는 가장 흔한 뇌종양이다.¹ 제1형 신경섬유종증(neurofibromatosis type-1:NF-1)과 강한 관련성이 있으며, 약 15%의 NF-1 환자에서 발생하는 것으로 추정된다. NF-1과 동반될 경우 시교차 전방에서 비교적 잘 발생하며 일반적으로 양호한 예후를 보인다.^{14,15}

시신경로 교종의 치료방법으로는 수술적 절제술, 방사선 치료 및 화학요법 등이 다양하게 시도되고 있으나 환자의 나이, 종양의 위치와 크기, 신경섬유종증의 동반여부 및 임상증상 등을 고려해서 시행하여야 한다. 시신경로 털모양별아교세포종은 일반적으로 종양의 경계가 분명하고 수술적 전절제 가능성이 높아 예후가 좋다. 과거에는 수술적 제거술로 종양을 근치적으로 적출하기가 어려워 수술 후 잔존하는 종양에 대하여 주로 방사선 치료를 하였다. 그러나 방사선치료 후 내분비 기능장애, 폐쇄성 혈관질환, 시력저하, 이차적 악성변화 및 정신신경학적 장애 등의 후유증이 보고되고 있다.¹⁶ 특히 저연령의 소아에서는 전두-측두엽의 상당부분이 방사선 조사영역에 포함되므로 지연성 위험의 가능성이 훨씬 크며, 신경섬유종증 환자는 자기공명영상 소견상 비연속적인 고음영 병변이 많아 치료범위의 결정이 어려울 수도 있다.¹⁷ Wisoff et al¹⁸은 시교차-시상하부 신경교종의 수술적 치료결과에 대한 보고에서 처음 진단 시나 재발한 경우에도 광범위한 절제수술을 함으로써 종양 진행과 방사선 치료를 연기할 수 있다고 주장하였다. 또한 보조요법 없이도 종양이 진행하거나 재발하지 않는 경우가 많으므로 처음 수술에서 종양의 절제 정도가 가장 중요하다고 하였으며, 가능한 근치적 절제술을 고려해야 한다고 하였다.¹⁹⁻²¹ 본 증례는 내원 당시 안구돌출의 정도가 심각하고 단안 시력소실 상태에서 안구아탈구 증세를 보여 안구적출술과 종양절제술을 병행 시행하여 종양의 근치적 절제를 도모하였다.

그러나 종양이 두개강내 시신경교차부위 혹은 대뇌에 침범한 경우의 수술적인 방법은 실제로 종양을 제거하기가 어려울 뿐더러 위험하여, 뇌압 상승이나 진행성 수두증 등의 증상이 있는 경우에는 완화적인 감압술 혹은 방사선 치료 등을 고려해 볼 수 있다. Hufnagel et al²²은 터어키안에 방사선치료를 받은 환자에서 수년 후 급격한 시력소실과 함께 시신경교차에 악성교종(malignant glioma)이 발생하였음을 보고하면서 방사선유발 교종(radiation-induced glioma)

이 생길 수 있음을 지적하였다. 본 증례에서는 신경학적 증상은 없었으며 환아의 연령 및 남은 반대안의 시력보전을 고려하여 시교차전방 종양의 근치적 절제를 시행하되 보조 방사선요법 없이 경과관찰하기로 하였다.

털모양별아교세포종의 예후는 대단히 양호한 것으로 알려졌다. Burkhard et al⁴의 소아 및 성인 분포 조사(population based study)에 따르면 털모양별아교세포종의 5년 생존율은 100%이며 10년 생존율은 95.8%라고 한다. 일반적으로 전절제가 된 경우 보강치료는 추천되지 않는다. 그러나 시상하부나 시각경로 깊숙한 부위에 위치하거나 침투성인 종양의 경우에는 표재성인 종양에 비하여는 예후가 불량하며 경우에 따라서는 항암화학요법 등의 보강 치료가 필요할 수 있다.²³

결론적으로 소아에서 발생한 시신경로 교종은 근치적인 절제술로 예후를 향상시킬 수 있으므로 적극적인 치료를 고려해야 할 것이다. 따라서 소아에서 편안의 진행하는 안구돌출 및 시력저하 시 발생할 수 있는 안와종양으로 시신경로 털모양별아교세포종을 감별진단하여 치료하는 것이 필요하겠다.

REFERENCES

- 1) Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 2007;114:97-109.
- 2) Hong CS, Lehman NL, Sauvageau E. A pilocytic astrocytoma mimicking a clinoidal meningioma. *Case Rep Radiol* 2014;2014:524574.
- 3) Rodriguez FJ, Scheithauer BW, Burger PC, et al. Anaplasia in pilocytic astrocytoma predicts aggressive behavior. *Am J Surg Pathol* 2010;34:147-60.
- 4) Burkhard C, Di Patre PL, Schüler D, et al. A population-based study of the incidence and survival rates in patients with pilocytic astrocytoma. *J Neurosurg* 2003;98:1170-4.
- 5) Kim TJ, Cha SH, Chung YH. A case of a huge astrocytoma of the optic nerve. *J Korean Ophthalmol Soc* 1983;24:939-43.
- 6) Chung YJ, Kim WK. A case of optic nerve astrocytoma. *J Korean Ophthalmol Soc* 1985;26:903-7.
- 7) Jang JH, Ra YS, Kim JH, et al. The role of adjunctive therapy of optic pathway glioma in children. *J Korean Neurosurg Soc* 2004;35:136-41.
- 8) Gillett GR, Symon L. Hypothalamic glioma. *Surg Neurol* 1987;28:291-300.
- 9) Silva MM, Goldman S, Keating G, et al. Optic pathway hypothalamic gliomas in children under three years of age: the role of chemotherapy. *Pediatr Neurosurg* 2000;33:151-8.
- 10) Binning MJ, Liu JK, Kestle JR, et al. Optic pathway gliomas: a review. *Neurosurg Focus* 2007;23:E2.
- 11) DODGE HW Jr, LOVE JG, CRAIG WM, et al. Gliomas of the optic nerves. *AMA Arch Neurol Psychiatry* 1958;79:607-21.

- 12) Rush JA, Younge BR, Campbell RJ, MacCarty CS. Optic glioma. Long-term follow-up of 85 histopathologically verified cases. *Ophthalmology* 1982;89:1213-9.
- 13) Doh HJ, Kim IM, Lee CY, et al. Management of chiasmatic-hypothalamic gliomas in children. *Journal of Korean Neurosurgical Society* 2001;30:1115-9.
- 14) Rosser T, Packer RJ. Intracranial neoplasms in children with neurofibromatosis 1. *J Child Neurol* 2002;17:630-7.
- 15) Listernick R, Charrow J, Greenwald M, Mets M. Natural history of optic pathway tumors in children with neurofibromatosis type 1: a longitudinal study. *J Pediatr* 1994;125:63-6.
- 16) Grabenbauer GG, Schuchardt U, Buchfelder M, et al. Radiation therapy of optico-hypothalamic gliomas (OHG)--radiographic response, vision and late toxicity. *Radiother Oncol* 2000;54:239-45.
- 17) Packer RJ, Sutton LN, Bilaniuk LT, et al. Treatment of chiasmatic/hypothalamic gliomas of childhood with chemotherapy: an update. *Ann Neurol* 1988;23:79-85.
- 18) Wisoff JH, Abbott R, Epstein F. Surgical management of exophytic chiasmatic-hypothalamic tumors of childhood. *J Neurosurg* 1990;73:661-7.
- 19) Hoffman HJ, Soloniuk DS, Humphreys RP, et al. Management and outcome of low-grade astrocytomas of the midline in children: a retrospective review. *Neurosurgery* 1993;33:964-71.
- 20) Petronio J, Edwards MS, Prados M, et al. Management of chiasmatic and hypothalamic gliomas of infancy and childhood with chemotherapy. *J Neurosurg* 1991;74:701-8.
- 21) Siffert J, Allen JC. Late effects of therapy of thalamic and hypothalamic tumors in childhood: vascular, neurobehavioral and neoplastic. *Pediatr Neurosurg* 2000;33:105-11.
- 22) Hufnagel TJ, Kim JH, Lesser R, et al. Malignant glioma of the optic chiasm eight years after radiotherapy for prolactinoma. *Arch Ophthalmol* 1988;106:1701-5.
- 23) Lee JW, Chung NG. The role of chemotherapy in the treatment of pediatric brain tumors. *J Korean Med Assoc* 2012;55:420-9.

= 국문초록 =

안구아탈구를 유발한 거대 소아 털모양별아교세포종 1예

목적: 8세 남아에서 시신경과 시신경 교차부의 거대 털모양별아교세포종(pilocytic astrocytoma)으로 인하여 안구아탈구가 발생한 1예를 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례요약: 8세 남아가 1년 전부터 급격히 진행한 좌측 안구돌출 및 시력 소실을 주소로 내원하였다. 영상학적 검사에서 2.9×2.7×4.2 cm 크기의 종괴가 좌측 시신경 및 시신경 교차부에 위치하고 있음이 발견되었다. 진단 및 치료를 위해 종양절제술과 안구적출술을 시행하였다. 병리 조직 검사에서 성상세포종(astrocytic Tumor) 중 세계보건기구(World Health Organization, WHO)의 분류 1단계에 해당하는 털모양별아교세포종(pilocytic astrocytoma)으로 확인되었다.

결론: 성상세포종은 소아 연령에서 가장 흔한 뇌종양이며 이 중에서 털모양별아교세포종(pilocytic astrocytoma)은 비교적 비침윤성 경향을 보이기 때문에 종양제거술만으로 완치가 기대 가능한 종양이다. 소아에서 급격히 진행하는 안구돌출 및 시력저하 시 발생할 수 있는 안와종양으로 성상세포종을 감별진단에 고려하여야 할 것이다.

〈대한안과학회지 2014;55(10):1543-1548〉
