

## 양안 복시로 나타난 도르래신경초종 1예

### A Case of Trochlear Nerve Schwannoma Presenting with Binocular Diplopia

기현주<sup>1</sup> · 류영주<sup>1</sup> · 김재형<sup>2</sup> · 양희경<sup>1</sup>

Hyun Ju Kee, MD<sup>1</sup>, Yung Ju Yoo, MD<sup>1</sup>, Jae Hyoun Kim, MD, PhD<sup>2</sup>, Hee Kyung Yang, MD<sup>1</sup>

서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 안과학교실<sup>1</sup>, 서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 영상의학교실<sup>2</sup>

Department of Ophthalmology, Seoul National University Bundang Hospital, Seoul National University College of Medicine<sup>1</sup>, Seongnam, Korea

Department of Radiology, Seoul National University Bundang Hospital, Seoul National University College of Medicine<sup>2</sup>, Seongnam, Korea

**Purpose:** To report a case of unilateral trochlear nerve schwannoma in a patient without neurofibromatosis.

**Case summary:** A 58-year-old male presented with acute onset of diplopia which developed 10 days prior. Alternate prism cover test, ductions and versions and Bielschowsky three-step test were compatible with left superior oblique muscle palsy. High-resolution magnetic resonance imaging showed a 6-mm-sized lobulated mass in the cisternal segment of the left trochlear nerve passing lateral to the brainstem. An additional thin-section gadolinium-enhanced orbit magnetic resonance imaging showed definite enhancement in the entire portion of the lobulated mass, compatible with a trochlear nerve schwannoma. Diplopia was managed conservatively with prism glasses and regular follow-up examinations were recommended without further treatment.

**Conclusions:** A trochlear nerve tumor should be considered in adults who develop diplopia associated with acquired superior oblique muscle palsy.

J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(11):1812-1816

**Keywords:** Acquired superior oblique muscle palsy, Trochlear nerve schwannoma, Trochlear nerve tumor

뇌신경초종(Cranial nerve schwannoma)은 전체 두개내 종양의 6.8-8%를 차지한다고 보고되어 있고,<sup>1</sup> 안뜰신경(vestibular nerve)에서 가장 흔히 생기며, 삼차신경과 얼굴신경에서 그 다음으로 많이 발생한다.<sup>1,2</sup> 제3, 4, 6, 11, 12 뇌신경과 같은 순운동 뇌신경(pure motor cranial nerve)에서는 드물게 나타난다고 보고되어 있다.<sup>3</sup> 뇌신경초종은 신경섬유종증 환자에서 더 잘 발생하며<sup>4</sup> 신경섬유종증이 없는 환자의 도르래신경초종의 보고는 매우 드물다. 국내에서는 도르

래신경초종이 아직까지 보고된 바가 없다. 이에 저자들은 갑자기 발생한 복시를 주소로 내원한 환자에서 도르래신경초종으로 인한 후천상사근마비를 1예 경험하였기에 문헌고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

### 증례보고

58세 남자 환자가 10일 전부터 시작된 양안복시로 내원하였다. 환자는 2주 전 충수돌기절제술을 시행하였고, 외상력은 부인하였다. 복시는 10일 전 갑자기 나타나 우측으로 고개를 기울이면 호전되었다. 기저질환으로 고혈압과 좌심실 비대 외 과거력은 없었다.

초진 시 최대교정시력은 양안 모두 1.0이었다. 교대프리즘가림검사상 제일눈위치에서 원거리 주시 시 4프리즘디옵터(PD)의 외사위와 6PD 좌안 상사시, 근거리 주시시 6PD 좌안 상사시를 보였다. 우측 주시시 4PD 외사위와 6PD 좌

■ Received: 2016. 7. 7.      ■ Revised: 2016. 8. 15.

■ Accepted: 2016. 10. 12.

■ Address reprint requests to Hee Kyung Yang, MD  
Department of Ophthalmology, Seoul National University  
Bundang Hospital, #82 Gumi-ro 173beon-gil, Bundang-gu,  
Seongnam 13620, Korea  
Tel: 82-31-787-7381, Fax: 82-31-787-4057  
E-mail: nan282@snu.ac.kr



**Figure 1.** Photographs of the nine cardinal positions of gaze. The left superior oblique muscle shows underaction, without definite overaction of the left inferior oblique muscle.

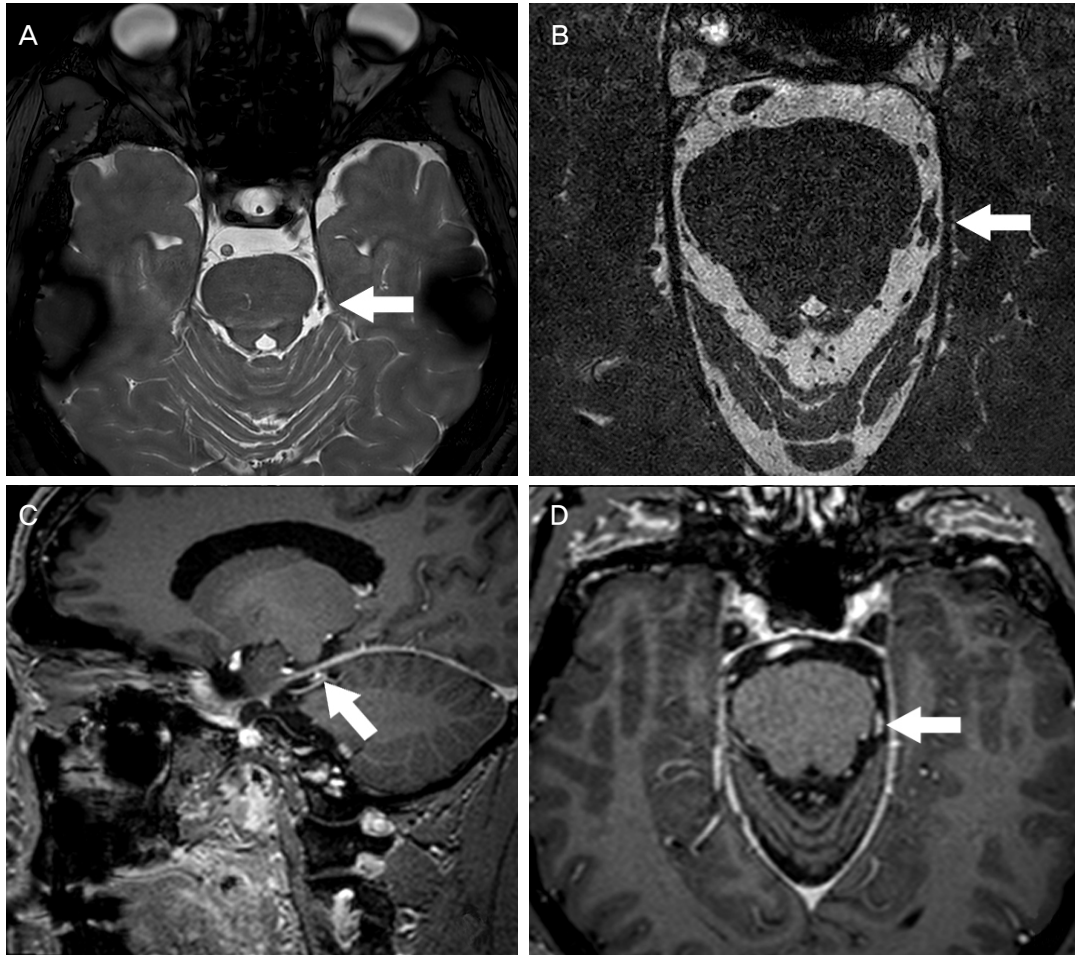
안 상사시, 좌측 주시시 4PD 외사위와 2PD 좌안 상사시, 우측으로 머리를 기울이면 2PD 좌안 상사시, 좌측으로 머리를 기울이면 8PD 좌안 상사시를 보였다. 눈운동검사에서 좌안의 상사근기능저하가 -1 정도로 관찰되었고, 좌안 하사근기능항진은 보이지 않았다(Fig. 1). 동공반사는 정상이었 고 전안부검사에서 특이소견이 없었다. 안저검사상 양안의 외회선은 관찰되지 않았고, 이중마독스막대검사에서 회 선은 없었다. 환자는 우측으로 5도 이내의 머리기울임이 있었으나 얼굴비대칭은 없었고, 오래된 상사근마비의 가능성을 확인하기 위해 과거 사진을 확인하였으나 머리기울임은 없었다.

내원 6주 전 건강검진 목적으로 타원에서 시행한 뇌자기 공명영상검사에서 양측 대뇌 백질에 점상의 허혈성병변 외 이상 소견은 없다고 들었으며, 뇌자기공명혈관조영술상 뇌 동맥류나 두경부 동맥의 협착 혹은 폐쇄 소견은 보이지 않았다. 얼음검사 전후로 시행한 사시각검사와 랑카스터검사 도 좌안 상사시에 차이가 없었다. 혈청 항아세틸콜린수용 체 결합항체는 음성이었고, 반복신경자극검사는 정상소견 이었다. 타원에서 시행한 뇌자기공명영상검사는 도르래신 경의 해상도가 떨어져 얇은 절편(0.25 mm)으로 고해상도 안와자기공명영상검사를 본원에서 시행하였고, 검사상 눈 돌림신경과 외전신경은 정상이었으며, 도르래신경이 뇌간의 외측을 지나가는 위치에서 앞뒤 길이 6 mm 크기의 소 엽모양의 종괴를 형성하여 신경원성 종양 또는 혈관기형의 가능성이 있다고 판단되었다(Fig. 2A, B). 감별진단을 위해

얇은 절편으로 시행한 조영증강 자기공명영상을 추가로 시 행하였고, 종괴 전체가 같은 강도로 조영되는 신경원성 종 양인 신경초종의 특징적인 영상소견이 확인되었다(Fig. 2C, D). 좌안에 6PD 기저하방(base down) 프리즘안경을 착용 하면 양안 복시가 호전되어, 프리즘안경을 착용하며 경과 관찰하기로 하였다. 환자가 양안복시 외에 다른 신경학적 인 증상이 없고, 종양에 대한 수술적 치료를 할 경우 영구 적인 도르래신경마비가 발생할 수 있어 수술적 치료 없이 경과관찰하기로 하였다. 추적검사 중 종양의 크기가 커지거 나, 사지 위약이나 이상감각 등 다른 신경학적 증상이 발생 하면 감마나이프 방사선수술(gamma knife radiosurgery)을 고려하기로 하였다.

## 고 찰

뇌신경초종은 신경섬유종증 환자에서 흔히 동반되며, 신 경섬유종증 1형과 2형 모두에서 다발성의 양성 신경초종이 흔히 동반된다.<sup>5</sup> 신경섬유종증 2형에서는 1형보다 다발성 양성 뇌신경종양이 더욱 흔하며, 신경초종은 어떤 뇌신경 도 침범할 수 있으나 감각신경을 특징적으로 더 잘 침범한 다.<sup>6</sup> 양측 안뜰신경초종만으로 2형 신경섬유종증으로 진단 할 수 있다.<sup>6</sup> 그러나 신경섬유종증이 없는 환자에서는 다발 성의 양성 뇌신경초종은 보고된 바가 없으며, 지금까지 신 경섬유종증이 없는 환자에서 보고된 도르래신경초종은 모 두 단일 부위의 뇌신경초종이었다.<sup>1-14</sup> 도르래신경초종의 평



**Figure 2.** High-resolution magnetic resonance imaging of the trochlear nerve. (A, B) Axial T2-weighted images at the lower midbrain and upper pons reveal a 6 mm-sized lobulated trochlear nerve mass with low signal intensity (arrows). Sagittal (C) and axial (D) planes of gadolinium-enhanced T1-weighted images show a well circumscribed, homogeneously enhancing lesion (arrows) originating from the trochlear nerve in the left ambient cistern.

균 진단 연령은 46-51세로 알려져 있으나<sup>7,8</sup> 현재까지 보고된 증례는 9세부터 102세까지 넓게 분포한다.<sup>8</sup> Hatae et al<sup>9</sup>은 도르래신경초종으로 진단되어 수술을 시행한 32명의 환자를 분석하여, 평균연령이 48.5세, 남성이 43.3%라고 보고하였다. Elmalem et al<sup>8</sup>은 9개의 3차병원 신경안과외래로 내원하여 도르래신경초종으로 진단된 30명의 환자를 분석하여 평균연령이 51세, 남성이 77%라고 보고하였으며 Elflein et al<sup>10</sup>이 보고한 4명의 환자도 모두 남성으로, 성별에 따른 유병률의 차이는 없거나 남성에서 약간 더 많은 것으로 나타난다.

Hatae et al<sup>9</sup>의 보고에서는 두통(40%)과 뇌신경마비(눈돌림신경 30%, 삼차신경 27%, 얼굴신경 23%, 안뜰신경 7%) 뿐 아니라, 이완성대마비(flaccid paraplegia), 감각소실, 요실금 등의 긴신경경로징후(long tract sign)가 43%, 소뇌 징후(cerebellar sign)가 37%에서 보고되는 등 복시 이외의 다양한 신경학적 이상이 동반되었다.<sup>9</sup> 다수(84%)의 환자에서

한 개 이상의 뇌신경 침범 징후를 보였고, 그중 도르래신경마비는 50%에서만 나타났다는 보고도 있다.<sup>11</sup> 1992년에 Celli et al<sup>4</sup>은 천막패임(tentorial notch)에 위치한 뇌실질 외부(extra-axial) 도르래신경초종에서 도르래신경마비 없이 중뇌 압박에 의한 편측마비(hemiparesis), 소뇌성운동실조(cerebellar ataxia) 및 감각이상 징후가 동반될 수 있다고 하였다. 그러나 10%의 환자만이 수술을 시행한 Elmalem et al<sup>8</sup>의 최근 보고에서는 1명을 제외하고 97%의 환자에서 도르래신경마비가 처음부터 있었고, 67%에서 양안복시와 사시 외 다른 증상이 없었다. 이 증례에서도 10일 전 갑자기 발생한 복시 외에 다른 신경학적 이상은 발견되지 않았다. 도르래신경마비 증상이 50%에서만 나타났다는 과거의 보고는 다른 외안근이 상사근의 기능을 보상하였기 때문일 가능성이 있다.<sup>11</sup>

뇌신경초종은 그 위치에 따라 수조성(cisternal), 수조해면성(cisternocavernous), 또는 해면성(cavernous)으로 구

분한다.<sup>4</sup> 도르래신경초종의 가장 흔한 발생 위치는 수조성이다(85%).<sup>8</sup> 이는 축삭을 싸고 있는 세포가 슈반 세포(Schwann cell)로 바뀌는 지점에서 뇌신경초종이 가장 흔하게 기원하기 때문이다.<sup>12</sup> 뇌신경초종을 발견하는데 가장 민감한 영상검사는 자기공명영상검사이며, 주로 주위수조(ambient cistern) 또는 소뇌다리뇌각(cerebellopontine angle)에서 조영증강된 종괴로 발견된다.<sup>11</sup> 이 종례 역시 가장 흔한 위치인 주위수조에서 발생하였다. 기존의 보고에 따르면, 양안 복시 외의 다른 증상이 없어 신경안과로 내원한 환자들은 도르래신경초종의 평균 크기가 4.4 mm로 작아서 고해상도 자기공명영상검사가 진단의 민감도를 높일 수 있다.<sup>8,10</sup>

도르래신경마비의 원인으로는 외상, 뇌졸중, 허혈, 감염, 염증, 종양, 탈수초 및 원인이 불분명한 특발성 등이 있다.<sup>13</sup> 이 중 외상이 도르래신경마비의 가장 흔한 원인이며, 특히 양안에 생긴 경우 외상이 가장 흔한 원인이다.<sup>13</sup> 한편 다리뇌(pons)에 있는 도르래신경의 핵과 다발(fasciculus)에서 마비가 생기는 경우는 탈수초와 종양이 가장 많다.<sup>13</sup> 도르래신경다발에 병변이 있는 경우 다리뇌덮개(pontine tegmentum)를 통과하여 내려가는(descending) 일차(first-order) 동공 교감신경 축삭(pupillary sympathetic axon)이 함께 침범되어 반대편 도르래신경마비와 같은 편이 호너증후군을 보일 수 있다. 도르래신경다발은 실비우스수도관(sylvian aqueduct) 바로 뒤에서 교차하는데 이 부분에서 종양이나 뇌졸중이 생기면 양쪽 도르래신경마비가 생긴다. 거미막밑공간(subarachnoid space)에서는 암종수막염(carcinomatous meningitis), 위소뇌동맥(superior cerebellar artery)의 동맥자루(aneurysm), 뇌바닥동맥(basilar artery)의 긴머리확장증(dolichoectasia)과 신경초종 등의 원인이 있다. 해면정맥굴(cavernous sinus) 내에서는 종양(특히 수막종), 목동맥 박리(dissection)나 동맥자루, 안장(sellar)과 눈확종양(orbital apex tumor), 전이 등이 원인인 경우가 많고, 다른 뇌신경이 함께 침범되기도 한다.<sup>13</sup> 이 종례에서는 고해상도 자기공명영상검사에서 수조성 도르래신경초종이 확인되어 진단할 수 있었다.

도르래신경초종은 양성 종양이므로 사지 위약과 같은 뇌간압박징후가 있는 경우 진단과 치료 목적으로 수술을 시도할 수 있다.<sup>4,14-20</sup> 그러나 수술 과정에서 도르래신경의 손상이 불가피하여, 기존에 수술을 시행한 32예의 보고에서 1명을 제외한 모든 환자가 수술 후 영구적이고 완전한 도르래신경마비를 경험하였다.<sup>15</sup> 감마나이프 방사선수술은 수술보다 덜 침습적으로, 고령의 환자에서 종양의 크기가 작을 때 또는 다른 기저질환 때문에 전신마취를 하기 어려울 때 우선적인 치료법으로 고려할 수 있다. Pollock et al<sup>16</sup>은

삼차신경, 도르래신경, 허밀신경에서 생긴 뇌신경초종에서 감마나이프 방사선수술 후 예후를 보고하였고, 43개월의 추적관찰 동안 96%가 크기 변화가 없었다. 감마나이프 방사선수술을 시행한 12예의 보고 중 10예에서 수술 전 복시가 있었으며, 6예에서 감마나이프 방사선수술 후 복시가 회복되었다.<sup>2,8,10,16</sup> Elmalem et al<sup>8</sup>은 총 30명 중 3명만이 수술 혹은 감마나이프 방사선수술을 받았고, 27명의 환자에서 평균 3.1년의 경과관찰 기간 동안 도르래신경초종의 유의한 크기 변화를 보인 경우는 없었다고 보고하였으며, 양안 복시 외 증상이 없는 환자에서 새로운 증상이 발생하지 않는 한 정기적으로 자기공명영상검사를 시행하면서 경과관찰할 수 있음을 보여주었다. 또한 30명의 환자 중 7명(23%)은 복시를 개선하기 위해 프리즘안경을 착용하였고, 6명(20%)은 사시수술을 받았다.<sup>8</sup> 수술 전 정면주시 시 수직사시각은 3-16PD였고, 3.6년 후 사시각을 측정한 4명에서 수직사시각은 0-3PD로 사시수술의 효과는 잘 유지되었다.<sup>8</sup>

결론으로 도르래신경초종이 후천상사근마비의 드문 원인이 될 수 있으므로, 외상의 병력이 없는 성인 환자가 복시로 내원하여 상사근마비가 의심되는 경우 종양이나 선천 도르래신경저형성 등 도르래신경의 이상을 평가할 수 있는 고해상도 뇌신경영상검사를 시행하는 것이 진단에 도움이 된다. 도르래신경초종으로 진단된 경우에는 다른 신경학적 이상이 동반되지 않는 한 수술 없이 경과관찰할 수 있으며 프리즘안경 등을 통해 보존적 치료를 시행한다.

## REFERENCES

- 1) Esiri M. Russell and Rubinstein's pathology of tumors of the nervous system. Sixth edition. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2000; 68:538D.
- 2) Elsharkawy M, Xu Z, Schlesinger D, Sheehan JP. Gamma Knife surgery for nonvestibular schwannomas: radiological and clinical outcomes. J Neurosurg 2012;116:66-72.
- 3) Ho KL. Schwannoma of the trochlear nerve. Case report. J Neurosurg 1981;55:132-5.
- 4) Celli P, Ferrante L, Acqui M, et al. Neurinoma of the third, fourth, and sixth cranial nerves: a survey and report of a new fourth nerve case. Surg Neurol 1992;38:216-24.
- 5) Neurofibromatosis. Conference statement. National Institutes of Health Consensus Development Conference. Arch Neurol 1988; 45:575-8.
- 6) Aoki S, Barkovich AJ, Nishimura K, et al. Neurofibromatosis types 1 and 2: cranial MR findings. Radiology 1989;172:527-34.
- 7) Boucher AB, Michael LM 2nd. The middle fossa approach for the removal of a trochlear schwannoma. Case Rep Neurol Med 2014; 2014:672314.
- 8) Elmalem VI, Younge BR, Bioussé V, et al. Clinical course and prognosis of trochlear nerve schwannomas. Ophthalmology 2009; 116:2011-6.

- 9) Hatae R, Miyazono M, Kohri R, et al. Trochlear nerve schwannoma with intratumoral hemorrhage presenting with persistent hiccups: a case report. J Neurol Surg Rep 2014;75:e183-8.
- 10) Elflein HM, Thömke F, Müller-Forell W, Pitz S. Trochlear palsies caused by isolated trochlear schwannomas. Strabismus 2010;18: 83-6.
- 11) Du R, Dhoot J, McDermott MW, Gupta N. Cystic schwannoma of the anterior tentorial hiatus. Case report and review of the literature. Pediatr Neurosurg 2003;38:167-73.
- 12) Gerganov V, Amir S, Koerbel A, et al. Cystic trochlear nerve schwannoma. Case report. Surg Neurol 2007;68:221-5.
- 13) Richards BW, Jones FR Jr, Younge BR. Causes and prognosis in 4,278 cases of paralysis of the oculomotor, trochlear, and abducens cranial nerves. Am J Ophthalmol 1992;113:489-96.
- 14) Jackowski A, Weiner G, O'Reilly G. Trochlear nerve schwannomas: a case report and literature review. Br J Neurosurg 1994;8: 219-23.
- 15) Santoreneos S, Hanieh A, Jorgensen RE. Trochlear nerve schwannomas occurring in patients without neurofibromatosis: case report and review of the literature. Neurosurgery 1997;41:282-7.
- 16) Pollock BE, Foote RL, Stafford SL. Stereotactic radiosurgery: the preferred management for patients with nonvestibular schwannomas? Int J Radiat Oncol Biol Phys 2002;52:1002-7.
- 17) Yamamoto M, Jimbo M, Ide M, Kubo O. Trochlear neurinoma. Surg Neurol 1987;28:287-90.
- 18) Abe T, Iwata T, Shimazu M, Matsumoto K. Trochlear nerve neurinoma associated with a giant thrombosed dissecting aneurysm of the contralateral vertebral artery. Surg Neurol 1994;42:438-41.
- 19) Garen PD, Harper CG, Teo C, Johnston IH. Cystic schwannoma of the trochlear nerve mimicking a brain-stem tumor. Case report. J Neurosurg 1987;67:928-30.
- 20) Boggan JE, Rosenblum ML, Wilson CB. Neurilemmoma of the fourth cranial nerve. Case report. J Neurosurg 1979;50:519-21.

---

= 국문초록 =

## 양안 복시로 나타난 도르래신경초종 1예

**목적:** 신경섬유종증이 없는 환자에서 단안의 도르래신경에 국한되어 발생한 신경초종 1예를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.  
**증례요약:** 58세 남자가 10일 전부터 갑자기 발생한 복시를 주소로 내원하였다. 프리즘교대가림검사, 안구운동검사, 빌소스키머리기를 임검사 소견이 좌측상사근마비에 부합하였다. 고해상도 뇌자기공명영상검사서 좌측 도르래신경이 뇌간의 외측을 지나가는 위치에 서 앞뒤 길이 6 mm 크기의 소엽모양의 종괴를 형성하였고, 얇은 절편 조영증강 자기공명영상을 추가로 시행하여 도르래신경초종을 확인하였다. 프리즘안경 착용을 통해 복시가 호전되어 추가적인 치료 없이 경과관찰하기로 하였다.  
**결론:** 성인에서 후천상사근마비로 인해 발생한 복시의 경우 도르래신경종양을 감별해야 한다.  
 <대한안과학회지 2016;57(11):1812-1816>

---