

녹내장으로 진단되었던 시삭증후군 환자의 신경절세포분석 소견

Ganglion Cell Analysis in an Optic Tract Syndrome Patient Previously Diagnosed with Glaucoma

김진우 · 박미라 · 정윤희

Jinu Kim, MD, Mi Ra Park, MD, PhD, Younhea Jung, MD, PhD

가톨릭대학교 의과대학 여의도성모병원 안과학교실

Department of Ophthalmology, Yeouido St. Mary's Hospital, College of Medicine, The Catholic University of Korea, Seoul, Korea

Purpose: To report the results of ganglion cell analysis in a patient with optic tract syndrome who was previously diagnosed with glaucoma.

Case summary: A 32-year-old male, who had been diagnosed with glaucoma 12 years ago, but had not visited an ophthalmology clinic since then, came to our clinic for evaluation of his glaucoma. Both eyes showed an increased cup-to-disc ratio and temporal pallor of the disc. Retinal nerve fiber layer (RNFL) optical coherence tomography showed thinning of the superior, inferior, and temporal peripapillary RNFL in both eyes. On ganglion cell analysis (GCA), ganglion cell layer thinning in the nasal region of the right eye and in the temporal region of the left eye was observed. The visual field test showed right incongruous homonymous hemianopsia. After the atrophic change of the left optic tract was confirmed by orbit magnetic resonance imaging, he was diagnosed with left optic tract syndrome.

Conclusions: We report the results of GCA in a case of optic tract syndrome, previously diagnosed as glaucoma. GCA can be useful when diagnosing optic tract syndrome.

J Korean Ophthalmol Soc 2019;60(1):91-95

Keywords: Ganglion cell analysis, Glaucoma, Optic nerve, Optic tract syndrome

시삭은 시각교차로부터 가쪽무릎체까지 뻗어 나온 백색 질이다. 시삭의 특징적인 해부학적 구조 때문에 시삭의 병변은 여러가지 전형적인 임상 양상을 유발한다. 선천성 시삭증후군은 편측 시삭에 국한된 형성저하 때문에 발생하는 병으로 병변 반대측의 불일치동측반맹, 반대측 눈의 구심

동공운동장애, 역행성 축삭변성(retrograde axonal degeneration)에 따른 시신경위축이 특징적인 임상 양상이다.^{1,2} 뇌의 자기공명(magnetic resonance, MR) 영상을 통해 확진을 내릴 수 있지만 특징적인 임상 소견을 간과하기 쉽고, 일반적으로 MR 영상에서 병변이 두드러지지 않으며 MR 영상의 해상력이 충분하지 않은 경우가 많아 진단에 어려움이 있다.¹⁻³

하지만 검사 기술의 발달과 검사 장비의 개선으로 과거에 비해 시삭증후군을 진단하기가 용이해졌다. 덕분에 기존에 다른 시신경 질환, 그중에서도 특히 녹내장으로 진단 받았다가 시삭증후군으로 다시 진단을 받게 된 환자들에 대한 증례 보고가 발표된 바 있다.⁴ 망막신경섬유층 빛간섭 단층촬영(retinal nerve fiber layer optical coherence tomography, RNFL OCT)을 사용하여 시삭증후군 환자를 진단한

■ Received: 2018. 6. 7. ■ Revised: 2018. 8. 23.

■ Accepted: 2018. 12. 20.

■ Address reprint requests to Younhea Jung, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Yeouido St. Mary's Hospital,
College of Medicine, The Catholic University of Korea, #10
63-ro, Yeongdeungpo-gu, Seoul 07345, Korea
Tel: 82-2-3779-1520, Fax: 82-2-761-6869
E-mail: write2une@catholic.ac.kr

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

© 2019 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.

증례가 보고된 바 있으나⁵ 이측, 비측 망막신경섬유는 시신경유두가 아니라 황반을 기준으로 하기 때문에 동측 눈의 위, 아래 공상신경섬유다발의 위측, 반대쪽 눈의 이측 및 비측 망막신경섬유층의 위측으로 나타나는 시삭증후군의 RNFL OCT 소견은 임상적으로 간과하기가 쉽다. 기존 RNFL OCT보다 ganglion cell analysis (GCA)가 수직경선을 반영하는 망막신경섬유층위축을 발견하는 데 더 유용하다는 보고가 있는데⁶ 시삭증후군의 진단에 있어 GCA의 활용은 보고된 바가 없다. 타 병원에서 양안의 녹내장 진단을 받았으나 특징적인 임상 소견 및 GCA와 MR 영상을 통해 시삭증후군으로 진단된 1예에 대하여 보고하고 시삭증후군 환자에서 GCA 결과에 대해 보고하고자 한다.

증례보고

32세 남자 환자가 12년 전 타 병원에서 양안 녹내장 진단받았으나 특별한 치료 없이 지내오다가 다시 녹내장에 대한 검사를 위하여 내원하였다. 당뇨, 고혈압 등의 전신질환은 없었으며 안과적 수술력, 외상력 또한 없었다. 녹내장 가족력에 대해서 환자는 부인하였다. 양안 교정시력 우안 0.8, 좌안 0.8로 확인되었으며 자동각막굴절계(RK-F1[®], Canon, Tokyo, Japan)로 측정된 현성 굴절력은 우안 -1.75Ds = -1.75Dc 측 178°, 좌안 -1.75Ds = -0.75Dc 측 8°였다. 골드만 안압계로 측정된 안압은 우안 12 mmHg, 좌안 12 mmHg 이었고, 타 병원에서 측정했던 각막두께는 우안 584 μ m, 좌안 576 μ m였다. 상대구심동공장애는 없었고 이시하라 색각검사에서 색각 저하 소견은 관찰되지 않았다. 양측 시신경유두함몰비는 증가되었고 경미한 시신경유두 이측 창백이 관찰되었다(Fig. 1). 골드만삼면경을 이용하여 전방각을

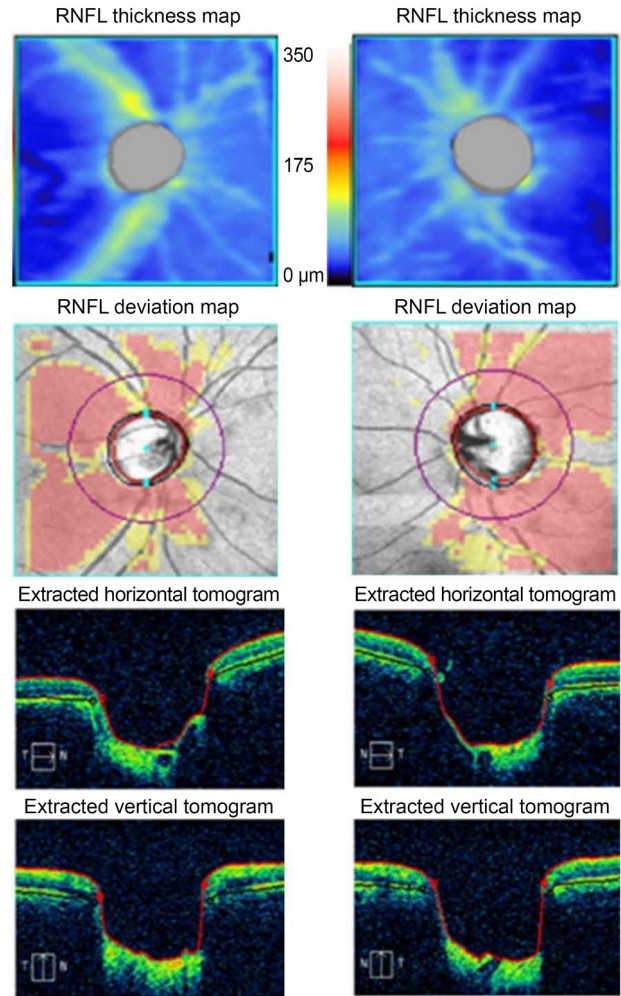


Figure 2. Results of RNFL optical coherence tomography (OCT). RNFL OCT showed thinning of superior, inferior and temporal RNFL of both eyes. RNFL = retinal nerve fiber layer; N = nasal; T = temporal.

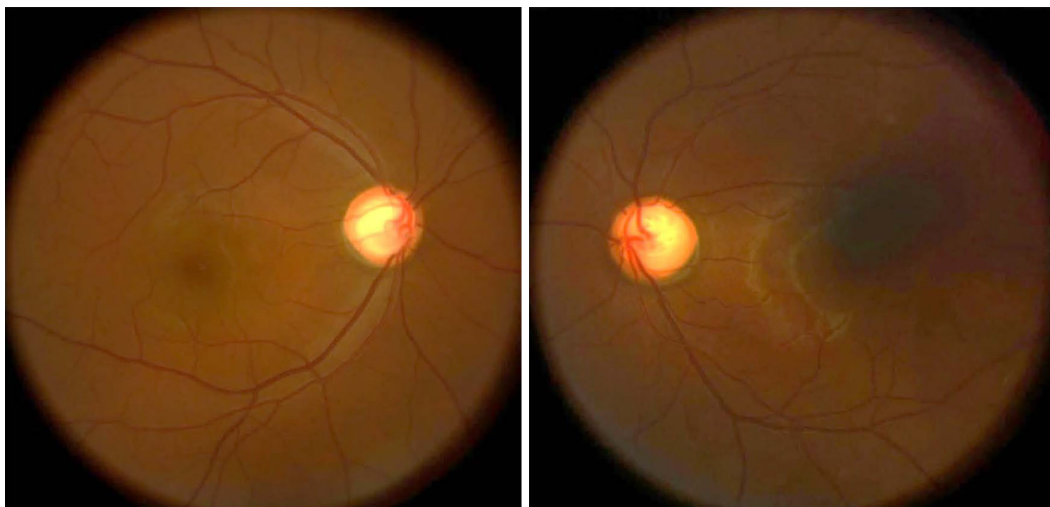


Figure 1. Results of fundus photography. Both optic discs showed increased cup-disc ratio and mild temporal pallor.

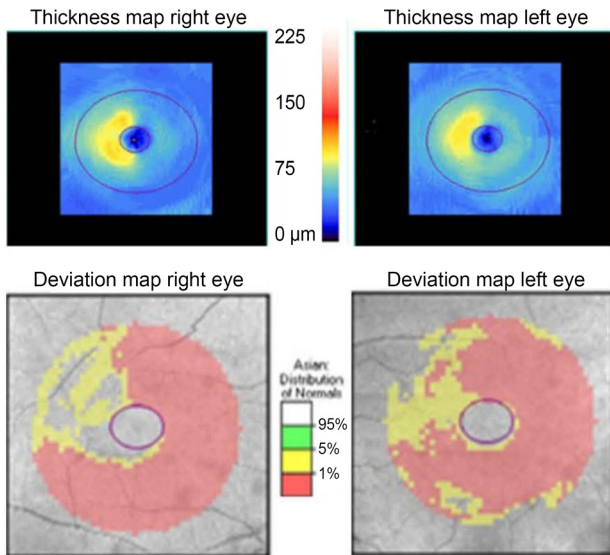


Figure 3. Results of ganglion cell analysis. On ganglion cell analysis, thinning of the ganglion cell layer was prominent in the nasal region of the right eye and the temporal region of the left eye respecting the vertical meridian.

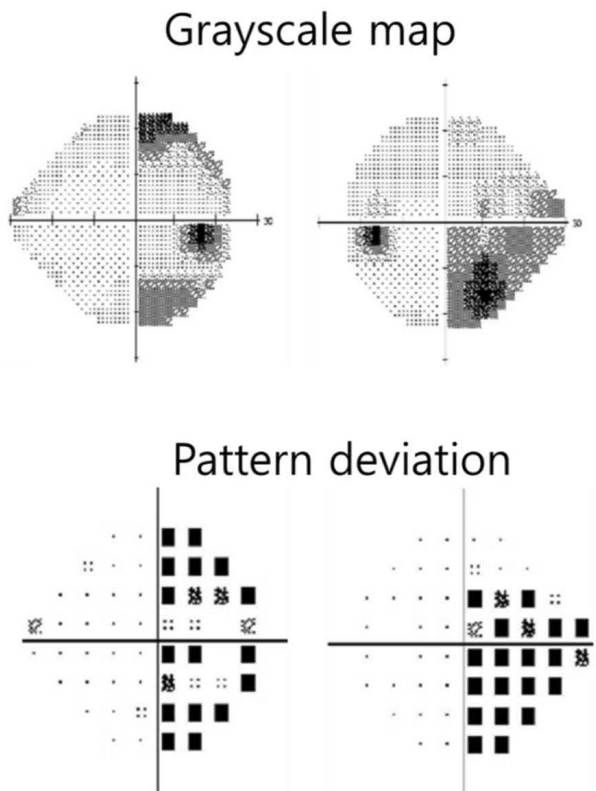


Figure 4. Results of visual field analysis. Right incongruous homonymous hemianopsia was shown in Humphrey visual field test 24-2, which is in accordance with the retinal nerve fiber layer and ganglion cell analysis test results.

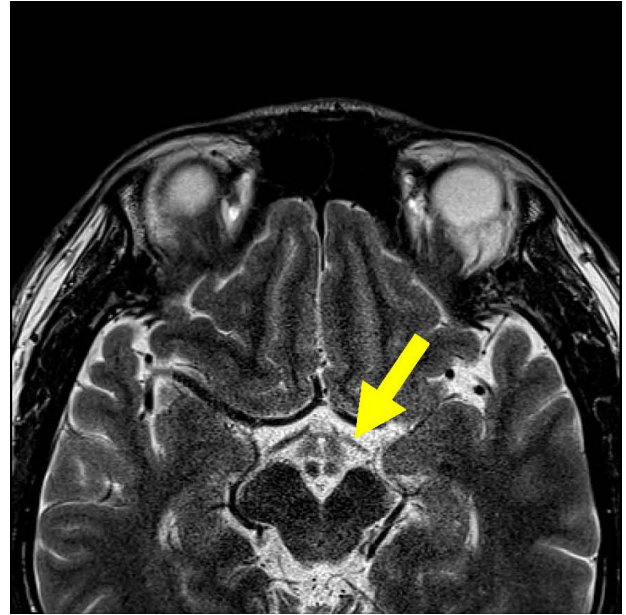


Figure 5. Mild atrophic change of the left optic tract was observed (arrow) in T2-weighted orbit magnetic resonance imaging.

평가하였고 양안 모두 Spaeth 분류법상 40Dr로 전방각은 개방되어 있었다.

Cirrus HD-OCT (Carl Zeiss Meditec Inc., Dublin, CA, USA)를 이용하여 유두주위망막신경섬유층의 두께를 측정하였는데 양안 모두 상, 하, 이측 신경섬유다발이 얇아진 소견이 보였다(Fig. 2). GCA상에서는 망막 “신경절세포+속열기층” 두께가 특징적으로 수직경선을 기준으로 하여 우안은 비측, 좌안은 이측에서 두드러지게 감소해 있었다(Fig. 3).

Humphrey 자동시야검사계(Carl Zeiss Meditec, Inc.)의 Swedish Interactive Thresholding Algorithm (SITA) 24-2를 이용한 시야검사에서 이에 합당한 양안의 우측 불일치 시야결손이 관찰되었다(Fig. 4). 이어 시행한 안와(magnetic resonance imaging) 상에서 우측 시삭에 비해 좌측 시삭이 정도의 위축성 변화를 보이는 것을 확인하였고(Fig. 5), 좌측의 시각중후군을 진단할 수 있었다.

고 찰

시삭은 동측 눈의 이측 망막신경섬유와 시각교차에서 엇갈려 교차된 반대측 눈의 비측 망막신경섬유로 구성되어 있다. 시삭의 신경섬유들 중 대부분은 가측무릎체로 뻗어나가며 반대측의 시야를 담당하게 된다. 따라서 한쪽 시삭의 손상은 반대측의 동측성 반맹을 유발한다.⁷

시삭에 포함된 신경섬유들은 세포체가 망막에 위치하고

있는 신경절세포의 축삭들이다. 어느 위치에서든 이 축삭이 손상을 입게 되면 역행성 축삭 변성이 일어나 결국 시신경유두 창백이 발생하게 된다. 시신경유두의 비측과 황반의 비측 영역에 해당하는 망막 영역에서 나온 축삭은 주로 시신경유두로 수평하게 주행하여 들어간다. 이 축삭들은 이측 시야의 대부분을 담당하며 시각교차에서 반대측으로 교차하게 된다. 반면 시신경유두의 상극과 하극부는 이측 망막에서 나온 신경섬유들로 구성되어 있다. 이러한 해부학적 특징 때문에 이측 시야를 담당하는 시각교차에서 교차된 신경섬유의 손상은 시신경유두의 상극부와 하극부는 그대로 남겨둔 채 시신경유두의 중앙부를 가로지르는 양상의 시신경유두 위축(bowtie atrophy)을 일으키고, 비측 시야를 담당하는 시각교차에서 교차되지 않은 신경섬유의 손상은 중앙부는 보존한 채 상극부와 하극부에서 위축을 일으킨다.⁸

시각에 병변이 있을 때 시력과 색각은 보통 정상으로 유지되는데 이는 시각의 병변이 반대측 눈의 비측 황반부 섬유와 동측 눈의 이측 황반부 섬유에만 영향을 주기 때문이다. 따라서 양측 시각에 병변이 있거나 시각교차부위에 병변이 있지 않은 한 시력과 색각에서 이상 소견이 관찰되는 경우는 드물다.⁹

시각은 동공빛반사에 관여하는 신경섬유들 또한 포함하고 있다. 구심동공운동장애는 보통 시야 손상이 더 광범위한 눈에서 발생하며 한 쪽 시각이 완전히 손상된 경우 이측 시야 손실이 나타나는 반대측 눈에서 관찰된다. 이는 이측 망막에 비해 비측 망막이 더 광범위하며 시각교차에 교차를 하는 신경섬유가 교차를 하지 않는 신경섬유보다 53:47 비율로 더 많기 때문이다.¹⁰

시각중후군은 선천성인 경우 한 측의 시각의 장애로 발생한다고 생각되나 정확한 병리기전은 아직 명확히 밝혀지지 않았다. 가족무릎체나 후두엽의 국소적인 손상이나 허혈에 의한 역행성 축삭 변성이 원인일 것으로 생각되고 있다.² 이외에도 외상이나 두개인두종 및 뇌하수체 선종과 같은 종양, 동맥류 등의 원인에 의해 이차적으로 발생할 수도 있다.⁷

본 증례에서는 병변 반대안 시신경유두에서 전형적인 Bowtie appearance는 보이지 않은 채 양안에서 시신경유두 이측 창백만이 관찰되었고 상대동공구심장애도 관찰되지 않았으나 시야 검사상에서 우측의 동측 반맹, GCA 검사상의 우안의 비측, 좌안의 이측에서 “신경절세포층+속열기층”의 두드러진 두께 감소 확인을 통해 좌측 시각중후군을 강력히 의심할 수 있었다. 이측, 비측 망막신경섬유는 황반을 기준으로 나뉘기 때문에 RNFL OCT보다 GCA 검사에서 더 잘 나타날 수 있어⁶ GCA가 시각중후군의 진단에 임

상적으로 더 유용할 수 있다. 본 증례의 경우 뚜렷한 외상 과거력이 없었고, MR 영상에서도 종양, 동맥류 등 다른 병변이 관찰되지 않았기에 선천성 시각중후군을 의심할 수 있겠다.

한편 본 증례에서 양안의 시신경유두함몰비는 매우 컸고, RNFL OCT에서 좌안의 이측과 우안의 상이측, 하이측 유두주위망막시신경섬유층 두께가 감소해 있었으며, GCA 검사상 좌안의 비측, 우안의 하이측에서도 “신경절세포층+속열기층” 두께가 감소해 있었다. RNFL OCT상에서 관찰되는 병변 동측 눈의 이측 유두주위망막시신경섬유층 두께 감소는 기존 시각중후군 증례보고에서 언급된 바 있으나^{4,11} 그 외 다른 징후들은 시각중후군 만으로는 설명하기 어려워 비록 아직 녹내장성 시야손상은 명확하지 않지만 이에 대해 향후 정기적인 경과 관찰이 필요하겠다.

저자들은 이미 녹내장으로 진단되었던 환자를 기타 시신경병증을 의심할 만한 명확한 임상적 단서가 없는 상태에서 GCA를 통해 시각중후군으로 진단해 나간 과정을 기술함으로써 본 증례보고를 통해 시신경 질환의 정확한 진단에 있어 신경안과적 소견에 대한 주의 깊은 평가와 해석이 중요함을 다시 한 번 강조하고자 하였다. 녹내장으로 진단되었다가 GCA를 통해 시각중후군을 강력히 의심하여 추가적인 MR 영상 검사를 통해 시각중후군을 진단할 수 있었던 환자에 대해 보고하고 GCA가 시신경 질환을 감별할 때 유용하게 쓰일 수 있음을 알리고자 한다.

REFERENCES

- 1) el Gammal T, Brooks B, Harbour R, et al. MR of uncommon congenital and vascular lesions of the intracranial visual pathways. *Neuroradiology* 1990;32:488-91.
- 2) Margo CE, Hamed LM, McCarty J. Congenital optic tract syndrome. *Arch Ophthalmol* 1991;109:1120-2.
- 3) Murphy MA, Grosos DH, Hart WM Jr. Congenital optic tract syndrome: magnetic resonance imaging and scanning laser ophthalmoscopy findings. *J Neuroophthalmol* 1997;17:226-30.
- 4) Lee EJ, Kim JH, Hwang JM. Congenital optic tract syndrome misdiagnosed with normal tension glaucoma. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2016;254:2481-3.
- 5) Kim JY, Lee HJ, Kwag JY, Lee YH. The optical coherence tomography findings of optic tract syndrome. *J Korean Ophthalmol Soc* 2013;54:1144-8.
- 6) Shin HY, Park HY, Choi JA, Park CK. Macular ganglion cell-inner plexiform layer thinning in patients with visual field defect that respects the vertical meridian. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2014;252:1501-7.
- 7) Savino PJ, Paris M, Schatz NJ, et al. Optic tract syndrome. A review of 21 patients. *Arch Ophthalmol* 1978;96:656-63.
- 8) Unsöld R, Hoyt WF. Band atrophy of the optic nerve. The histology of temporal hemianopsia. *Arch Ophthalmol* 1980;98:1637-8.

- 9) Newman SA, Miller NR. Optic tract syndrome. Neuro-ophthalmologic considerations. Arch Ophthalmol 1983;101:1241-50.
- 10) Kupfer C, Chumbley L, Downer JC. Quantitative histology of optic nerve, optic tract and lateral geniculate nucleus of man. J Anat 1967;101(Pt 3):393-401.
- 11) Hsu CY, Lai YH, Hsu SY, et al. Optical coherence tomography (OCT) findings in patients with optic tract syndrome. Taiwan J Ophthalmol 2011;1:16-20.

= 국문초록 =

녹내장으로 진단되었던 시삭증후군 환자의 신경절세포분석 소견

목적: 녹내장으로 생각되었다가 시삭증후군으로 최종 진단된 환자 1예를 경험하여, 신경절세포분석의 소견과 유용성을 보고하고자 한다.

증례요약: 32세 남자환자가 12년 전 타 병원에서 양안 녹내장을 진단받았으나 특별한 치료 없이 지내오다가 다시 녹내장에 대한 검사를 위하여 내원하였다. 양측 시신경유두함몰비는 증가되어 있었고 경미한 시신경유두 이측 창백이 관찰되었다. 망막신경섬유층 빛간섭단층촬영검사상에서 양안 모두 상, 하, 이측 유두주위 신경섬유층이 얇아진 소견이 보였고 신경절세포분석(ganglion cell analysis)에서 망막 시신경세포층 두께가 수직경선을 기준으로 우안은 비측, 좌안은 이측에서 두드러지게 감소해 있었다. 시야검사에서 이에 합당한 양안의 우측 불일치 시야 결손이 관찰되었다. 이어 시행한 안와 자기공명영상에서 우측 시삭에 비해 좌측 시삭이 경도의 위축성 변화를 보이는 것을 확인하였고 좌측의 시삭증후군을 진단하였다.

결론: 녹내장으로 진단되었다가 시삭증후군으로 진단된 환자의 신경절세포분석 소견을 보고하며 이러한 환자에서 신경절세포분석 소견이 진단에 도움이 될 것이라 생각한다.

〈대한안과학회지 2019;60(1):91-95〉

김진우 / Jinu Kim

가톨릭대학교 의과대학 여의도성모병원 안과학교실
Department of Ophthalmology,
Yeouido St. Mary's Hospital, College of
Medicine, The Catholic University of Korea

