대한방사선의학회지 2002;47:155 - 160

시신경교차에 발생한 시신경교종의 자기공명영상 소견[1]

홍성숙 · 이호규 · 김현진 · 유명선 · 구현우 · 윤종현 · 최충곤 · 서대철 · 나영신[2] · 강신광[3]

목적: 시신경교차에 생긴 시신경교종의 특징적인 자기공명영상 소견을 알아보고자 하였다.
대상과 방법: 수술에 의해 시신경교차에 생긴 시신경교종으로 확진된 14명과 동반된 신경섬유종증 1형에 의해 시신경교종으로 진단된 1명의 환자를 포함하여 총 15명의 환자를 대상으로 하였다 (남자: 여자 = 8: 7, 평균 연령 8.5세). 종양의 크기, 시신경과 시신경로의 침범유무, 횡단/수직 직경비, 신호강도, 조영증강 정도, 낭성 및 석회화의 유무 등에 대하여 분석하였다.
결과: 종괴의 크기는 1.7 - 5.5 cm (평균 3.3 cm)였다. 시신경로로 파급된 경우가 10예, 시신경으로 파급된 경우는 3예 있었다. 관상면에서 횡단/수직 직경비가 1이상인 경우가 12예를 차지했다. T1강조 영상에서 10예에서 저신호 강도를, 5예에서 등신호강도, T2 강조영상에서는 모든 예에서 고신호 강도를 보였다. 낭성 부위를 가진 종괴는 8예였다. 전체적으로 강하고 균일한 조영 증강을 보이는 경우는 9예 였고, 주변부만 조영 증강되는 경우는 4예 있었다. 7예에서 뇌수두증이 동반되었고, 1예에서는 석회화가 있었다.
결론: 시신경교차에서 발생한 시신경교종은 시신경로와 시신경을 따라 파급되는 경우가 흔하고, 종양의 횡단/수직 직경비가 1이상이면서 강하고 균질한 조영증강이 되는 특성이 있다. 이러한 시신경교종의 특징적인 소견은 다른 안상부의 종양과 감별하는데 도움을 줄 것으로 생각된다.

시신경교종은 시신경의 성상세포(astrocyte)에서 기원한 양성 종양으로 시신경 교차(optic chiasm)나 안상부 (suprasellar area)를 침범할 경우 다른 종양인 뇌하수체 선종(pituitary adenoma), 두개인두종(craniopharyngioma), 뇌수막종(meningioma) 및 배세포종(germ cell tumor) 등과 감별을 필요로 한다. 시신경교종은 이들 질환과 치료방법 및 예후가 다르기 때문에 감별이 중요하고, 방사선학적 소견은 이들의 감별진단을 내리는데 중요한 구실을 하며, 정확한 영상진단은 불필요한 조직검사 등의 위험을 줄일 수 있다 (1 - 6).

저자들이 십 여년간 경험한 시신경교차를 침범한 시신경교종이 다른 시상하부(hypothalamus)나 안상부에서 기원한 종양과 감별되는 특징적인 뇌자기공명영상 소견을 보였기에 이를 보고하고자 한다.

대상과 방법

1989년 6월부터 2001년 3월까지 병리적으로 확진된 14명과 병리적으로 확진되지는 않았으나 신경섬유종증 1형(neurofibromatosis - type I)과 관련되어 시신경교종이 강력히 의심되는 1명의 환자를 포함하여 총 15명에서 후향적으로 임상소견 및 자기공명영상 소견을 분석하였다. 환자의 연령은 3개월에서 30세로 평균 8.5세였고, 남녀는 각각 8명과 7명이었다.

자기공명영상의 기종은 1.5 T 자기공명영상기기로 Magnetom (Siemens, Erlangen, Germany) 또는 Signa (GE, Milwaukee, WI, U.S.A.)를 사용하였다. 주로 사용한 영상기법은 T1 강조영상 (TR/TE=450 - 600/14 - 20 msec)과 T2 강조영상 (TR/TE=2000 - 35000/80 - 90 msec)을 얻었고 Gadolinium - DTPA (Magnevist, Schering, Berlin, Germany)를 0.1 mmol/kg으로 조영 증강을 시행하여 각각 축상면, 관상면, 시상면 영상을 얻었다.

자기공명영상 소견은 진단을 알고 있는 상태에서 2명의 방사선과 의사가 합의 하에 분석하였다. 분석대상은 시신경교종의 크기, 주변 시신경(optic nerve) 혹은 시신경로(optic tract)로의 파급, 종양의 횡단/수직 직경비, T1 강조영상과 T2강조영상의 신호강도 및 종양의 균질성, 조영 증강의 양상 및 균질성, 낭성 변화의 동반 유무, 석회화와 수두증의 동반 유무 등이었다.

[1]울산대학교 의과대학 서울아산병원 방사선과
[2]울산대학교 의과대학 서울아산병원 신경외과
[3]울산대학교 의과대학 서울아산병원 진단병리과
이 논문은 2002년 1월 31일 접수하여 2002년 5월 20일에 채택되었음.

종양의 크기는 최대직경을 기준으로 하였으며, 낭종 성분이 전체의 70% 이상인 경우를 " 낭종성(cyst) ", 고형성분이 전체 종양의 70% 이상인 경우를 " 고형성(solid) "로 정의하였고, 그 외는 " 혼합성 (mixed) " 종양으로 정의하였다. 자기공명영상 중 관상면 영상에서 종양의 횡단 직경(transverse diameter)과 수직 직경(vertical diameter)을 측정하여 횡단/수직 직경비를 계산하였다. 종양의 신호강도는 T1과 T2강조영상에서 대뇌의 회질과 비교하였으며, 종양의 균질성은 육안적 평가에 의해 " 균질 ", " 비균질 "로 나누었다. 또한, 조영 증강시 종양전체가 조영되는 경우와 변연부가 조영되는 경우로 나누어 분석하였다. 또한 시신경이나 시신경로로의 파급 유무, 석회화의 유무를 분석하였다.

결 과

15예의 시신경교종의 임상소견, 병리소견, 그리고 자기공명영상소견을 Table 1에 정리하였다.

병리조직학적 검사가 가능했던 14예 모두에서 저등급 성상세포종(low - grade astrocytoma)이었고 그중 10예는 모양성 성상 세포종(pilocytic atrocytoma)이었다.

시신경교종의 평균크기는 3.3 cm (1.7 - 5.5 cm)였다. 시신경이나 시신경로로의 파급은 총 11예에서 있었다. 이중 시신경로로의 확장이 10예 모두에서 보였고, 3예에서는 시신경 파급도 동반되어 있었다. 양측 시신경로로 파급된 경우는 역V자 모양을 보였고 (Fig. 1), 시신경과 시신경로 모두로 파급된 경우는 >자 혹은 X자 모양을 보였다 (Fig. 2). 횡단/수직 직경비가 1보다 큰 경우가 12예 (80%) (Fig. 1 and 2), 1인 경우가 2예, 1이하의 경우가 1예 (6.7%)였다. 또한 11예 (73.3%)에서 종양의 성분이 고형성이였고, 3예에서 혼합성, 1예는 낭종성을 나타냈다. T1강조영상에서는 10예 (66.7%)에서 저신호 강도를, 5예에서는 동등도의 신호강도를 보였고, T2 강조영상에서는 15예 모두에서 고신호 강도를 보였다. T1강조영상에서 3예와 T2 강조영상에서 1예를 제외한 모든 예에서 균질한 신호강도를 보였다. 조영 증강시 9예 (60.0%)에서는 종양전체가 강하게 조영된 반면, 4예에서는 변연부 조영 증강이 되었다 (Fig. 3). 낭성 변화는 8예 (53.3%)에서 보인 반면, 자기공명영상에서 1예 (6.7%)에서 석회화가 의심되었고, CT에서 석회화를 확인 할수 있었다. 수두증이 동반된 경우는 7예 (46.7%)였다 (Fig. 4).

고 찰

시신경교종은 두개강내 종양 중에서 약 2%를 차지하는 드문 종양으로 모든 시신경 원발성 종양의 약 66%로 보고 되고 있다 (1 - 11). 시신경 교종의 75%는 출생 첫 10년 내에 진단되고 약 90%는 20세 이전에 진단된다. 시신경교종 중 시신경교차나 시상하부를 침범한 경우는 50 - 85%로 보고 되고 있다 (1 - 4).

시신경종이 시신경교차를 침범한 경우가 시신경에만 국한되어 있는 경우보다 더 예후가 나쁘고, 시상하부나 제3뇌실 및 시신경로로의 침범 등이 빈번하게 발생하게 된다. 이런 경우 시상하부 및 안상부를 침범하는 뇌하수체선종, 두개인두종 및 뇌수막종, 배세포종 등의 다른 종양과의 감별이 필요하게 된다 (5, 6). 특히, 어린나이에 호발하는 두개인두종과의 감별이 매우 중요한데, 일반적으로 두개인두종은 수술적 완전적출로 완치가 가능하고, 완전적출이 어려운 경우는 부분적출 후 방사선치료를 시행하는데, 두개인두종의 수술적 완전 적출률은 50 - 90%로 알려져 있다. 반면, 시신경교차를 침범한 시신경교종은 수술적 접근이 어렵고 시력 손상이나 시상하부의 손상 등 부작용을 가져올 확률이 높아 방사선 치료가 효과적인 것

Table 1. Summary of MR Findings of Optic Chiasmatic Glioma

Case No.	Age	Sex	Symptoms	Solid/Cyst	T/V Ratio	T1	T2	Enhancement	Extension	Pathology
1	3yr	M	headache/vomiting	solid	1	low	high	peripheral	C	pilocytic astrocytoma
2	30yr	M	hemiparesis	solid	> 1	low	high	peripheral	OT	low grade astrocytoma
3	24yr	F	loss of visual acuity	solid	> 1	low	high	homogeneous	OT	pilocytic astrocytoma
4	3mo	F	seizure	solid	> 1	iso	high	homogeneous	OT/ON	pilocytic astrocytoma
5	1yr	M	nystagmus	solid	> 1	low	high	homogeneous	OT	pilocytic astrocytoma
6	1yr	M	nystagmus	solid	> 1	iso	high	homogeneous	ON	low grade astrocytoma
7	8yr	F	headache/vomiting	mixed	> 1	low	high	homogeneous	C	pilocytic astrocytoma
8	10yr	M	headache/vomiting	solid	>1	iso	high	homogeneous	OT	not operated*
9	9yr	F	loss of visual acuity	mixed	<1	iso	high	homogeneous	OT	pilocytic astrocytoma
10	10yr	M	headache/vomiting	mixed	1	low	high	homogeneous	C	low grade astrocytoma
11	5yr	M	loss of visual acuity	solid	> 1	iso	high	peripheral	OT	low grade astrocytoma
12	13yr	F	headache/dizziness	cystic	> 1	low	high	peripheral	OT	pilocytic astrocytoma
13	2yr	F	headache	solid	> 1	low	high	heterogeneous	C	pilocytic astrocytoma
14	6yr	F	headache/vomiting	solid	> 1	low	high	homogeneous	OT/ON	pilocytic astrocytoma
15	5yr	M	headache	solid	> 1	low	high	heterogeneous	OT	pilocytic astrocytoma

C: confined to the optic chiasm
OT:optic tract ON:optic nerve
T/V Ratio: transverse diameter/vertical diameter ratio on the coronal view
*neurofibromatosis-type I

으로 알려져 있다 (1, 7 - 12). 시신경 교차를 침범한 시신경교종의 치료에서 Grabenbauer 등 (4)에 의하면 수술적 시도는 시신경교차나 수두증의 감압(decompression)을 위해 필요한 경우만으로 제한되어야 한다고 했다. 시신경교종의 예후는 시신경에만 국한되어 있는 경우는 10년 생존율이 95%, 시신경교차나 시신경로로 파급된 경우는 75%로 알려져 있다 (1, 2, 4, 10, 11).

시신경교종은 T1강조 영상에서 저신호 강도를, T2 강조영상에서 고신호 강도를 보이고 낭성 변화가 동반되어 있는 경우 비균질한 신호강도를 보였다. 보고된 바에 의하면 시신경교종은 조영 증강시 대부분 종양 전체에 걸쳐 강한 조영 증강을 보이는 것으로 되어 있으나 (2, 3, 13 - 16), 본 연구에서는 종양 주변부 테두리만 조영 증강된 경우도 4예 있었다. 또한 알려진 시신경교종의 영상소견으로는 석회화가 드물고 낭성 변화는 흔한 것으로 되어 있다. 본 연구에서도 8예에서 낭성 변화가 있었던 반면, 석회화가 의심되는 경우는 1예에 불과했

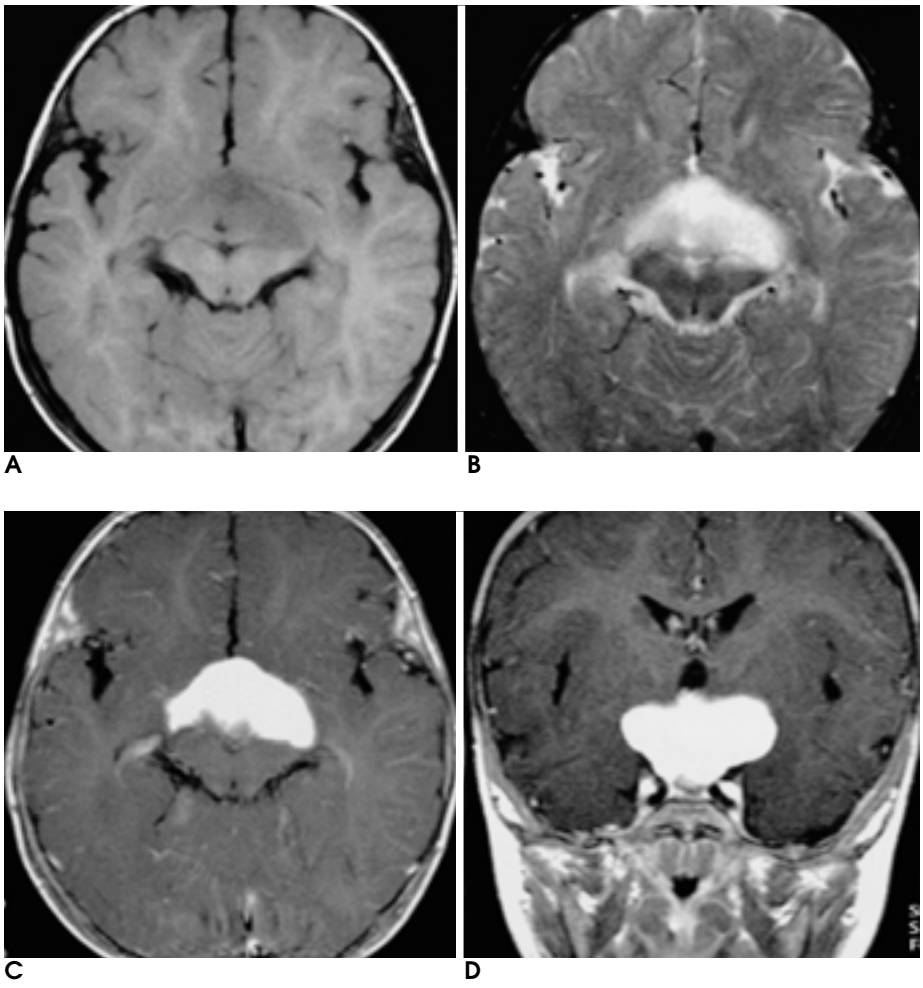

Fig .1. A 1- year-old boy with nystagmus (Case 5).
A, B. Axial MR images show homogeneous solid mass of the optic chiasm, with extension to both optic tracts, which represents inverted V-shape. The mass presents low signal intensity on T1-weighted image (**A**) and high signal intensity on T2-weighted image (**B**).
C. On gadolinium-enhanced T1-weighted axial image, the tumor is enhanced strong and homogeneously.
D. On gadolinium-enhanced T1-weighted coronal image, the transverse diameter of the tumor is larger than the vertical diameter of that (T/V ratio > 1).

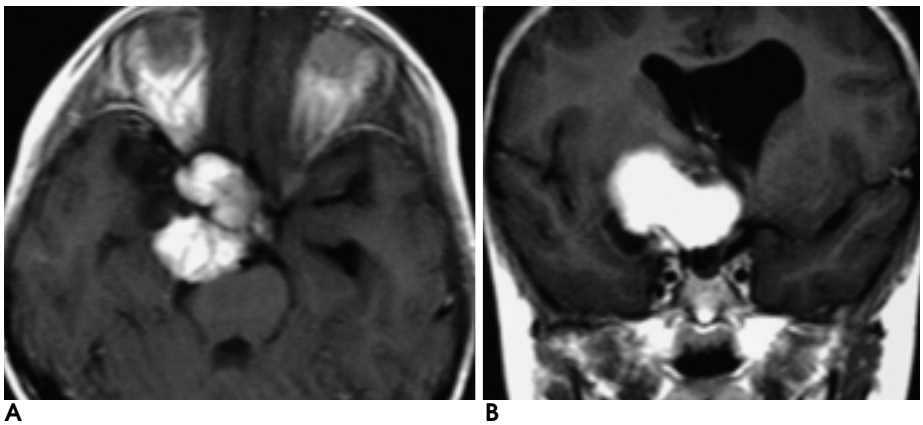

Fig. 2. A 6- year-old girl with headache and vomiting (Case 14).
A. Gadolinium-enhanced T1-weighted axial image shows a lobulating-contoured juxta-midline mass. The mass extends into the right optic nerve and ipsilateral optic tract, and presents homogeneous and strong enhancement pattern.
B. On gadolinium-enhanced T1-weighted coronal image, the transverse diameter of the tumor is larger than the vertical diameter of that (T/V ratio > 1).

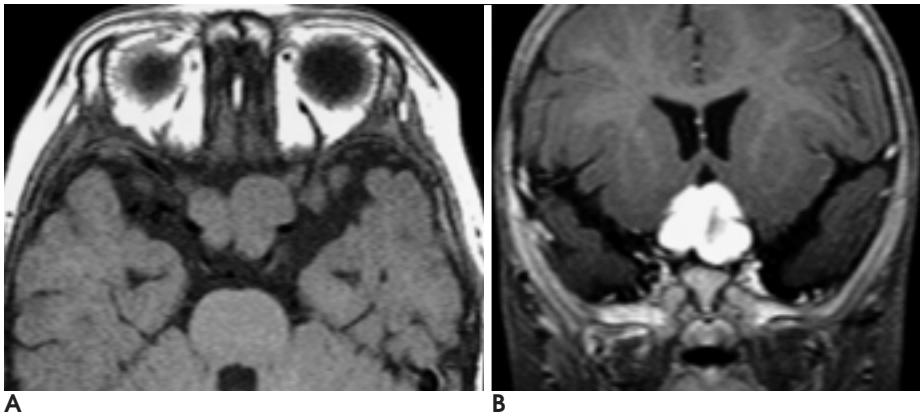

Fig. 3. A 1- year-old boy with nystagmus (Case 6).
A. T1-weighted axial image shows a lobulating- contoured, homogeneous solid mass involving the optic chiasm. The mass extends into bilateral optic nerves, which represents clover-shape.
B. Gadolinium-enhanced T1-weighted coronal images (**B**) shows relatively homogeneous enhancement.

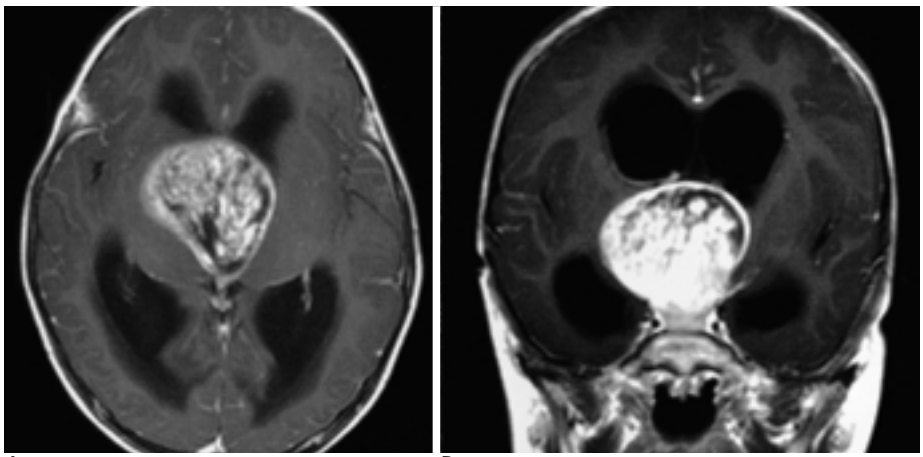

Fig. 4. A 2- year-old girl with headache (Case 13).
A, B. Gadolinium-enhanced T1-weighted axial (**A**) and coronal (**B**) images show a heterogeneously enhanced, mushroom-like mass with dilatation of the both lateral ventricles.

다. 반면, 보고된 두개인두종의 석회화 빈도는 75%이상이고 낭성 변화는 어린아이에서 80%, 어른에서는 약 40% 가량이다 (5, 6).

시신경 교차를 침범한 시신경교종은 앞쪽으로는 시신경관(optic canal)을 통해 시신경으로 파급되고 뒤로는 시신경로를 통해 파급되는 특징이 있다 (13). 본 연구에서는 11예에서 시신경로와 시신경으로의 파급을 보였으며 시신경로로의 파급(10예)이 시신경으로의 파급 (2예)에 비해 많았다. 이는 골성 성분으로 되어있는 좁은 시신경관에 비해 골성 성분이 없이 연장되어 있는 시신경로로의 확장이 더 용이했기 때문으로 보인다. 이렇게 시신경로를 따라 파급되기 때문에 대칭적으로 X자 모양으로 나타나기도 하고, 비대칭적일 때는 역V자 모양으로 나타나기도 한다. 이러한 시신경과 시신경로를 통해 파급되는 특징은 관상면 영상에서 종양의 횡단 직경이 종양의 수직 직경에 비해 길어지는 원인으로 생각되며, 시상부위에 생기는 다른 종양과 구분되는 특징적인 소견으로 생각된다.

시신경교종 환자의 10 - 38%가 신경섬유종증 1형과 관련 있고, 반면 15 - 40%의 신경섬유종증 I형 환자가 시신경교종을 가지고 있는 것으로 보고되어 왔다 (17 - 22). 그러나, 본 연구에는 1예의 시신경교종이 신경섬유종증을 동반하여 보고된 예보다 빈도가 적었다.

결론적으로 시신경교차에서 발생한 시신경교종은 시신경이나 시신경로를 통해 확장되어 나가는 종양의 특징을 지니고 있어 종양의 횡단/수직 직경비가 크고, 시신경이나 시신경로로 파급되는 특성을 가지고 있다. 종양의 석회화는 거의 드물고 낭성 변화는 흔하게 동반되며, T1 강조영상에서 저신호 강도를, T2 강조영상에서 고신호 강도를 나타내고, 강하고 균질한 조영증강을 보이거나 종양의 주변부 테두리에 강한 조영증강을 보인다.

일부 예에서는 관상면에서 가로/세로 직경비가 짧거나 석회화가 의심되는 소견이 보이며 낭성 우세의 모양을 보여 여전히 두개인두종과의 감별이 어려운 경우가 있었으나, 본 연구에서 제시한 몇 가지 특징적인 시신경교종의 영상소견은 시상하부와 안상부를 침범한 기타 종양과의 감별에 도움을 주어 임상적으로 유용할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Tao ML, Barnes PD, Billett AL, et al. Childhood optic chiasm gliomas: radiographic response following radiotherapy and long-term clinical outcome. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1997;39:579-587
2. Hollander MD, Fitzpatrick M, O 'Cornnor SG, Flanders AE, Tartaglino LM. Imaging in ophthalmology II:optic glioma. *Radiol Clin North Am* 1999;37:59-71
3. Holman RE, Grimson BS, Drayer BP, Buckey EG. Brennan MW. Magnetic resonance imaging of optic glioma. *Am J Ophthalmol*

1985;100:596-601
4. Grabenbauer GG, Schuchardt U, Buchfelder M, et al. Radiation therapy of optic-hypothalamic gliomas - radiographic response, vision and late toxicity. *Radiother Oncol* 2000;54:239-245
5. Hershey BL. Suprasellar masses: diagnosis and differential diagnosis. *Semin US CT MRI* 1993;14:215-231
6. Hald JK, Skalpe IO. Craniopharyngioma identification by CT and MR imaging at 1.5T. *Acta Radiol* 1995;36:142-147
7. Hoffman HJ, Humphreys RP, Drake JM, et al. Optic pathway/hypothalamic gliomas: a dilemma in management. *Pediatr Neurosurg* 1993;19:186-195
8. Parsa CF, Hoyt CS, Lesser RL, et al. Spontaneous regression of optic gliomas: thirteen cases documented by serial neuroimaging. *Arch Ophthalmol* 2001;119:516-529
9. Bianchi-Marzoli S, Brancato R. Tumors of the optic nerve and chiasm. *Curr Opin Pediatr* 1994;5:11-17
10. Kovalic JJ, Grigsby PW, Shepard MJ, Fineberg BB, Thomas PR. Radiation therapy for gliomas of the optic nerve and chiasm. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1990;18:927-932
11. Flickinger JC, Torres C, Deutsch M. Management of low-grade gliomas of the optic nerve and chiasm. *Cancer* 1988;61:635-642
12. Rosenstock JG, Packer RJ, Bilaniuk L, Bruce DA, Radcliffe JL, Savino P. Chiasmatic optic glioma treated with chemotherapy. A preliminary report. *J Neurosurg* 1985;63:862-866
13. Savoiardo M, Harwood DC, Tadimor R, Scotti G, Musgrave MA. Gliomas of the intracranial anterior optic pathway in children. *Radiology* 1981;138:601-610
14. Davis PC, Hoffman JC Jr, Weidenheim KM. Large hypothalamic and optic chiasm gliomas in infants: difficulties in distinction. *AJNR Am J Neuroradiol* 1984;5:579-585
15. Haik BG, Louis LS, Bierly J, et al. Magnetic resonance imaging in the evaluation of optic nerve gliomas. *Ophthalmology* 1987;94:709-717
16. Brown EW, Riccardi VM, Mawad M, Handel S, Goldman A, Bryan RN. MR imaging of optic pathways in patients with neurofibromatosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 1987;8:1031-1036
17. Pascual-Castroviejo I, Martinez BA, Lopez MV, Roche C, Pascual P. Optic gliomas in neurofibromatosis type 1. Presentation of 31 cases. *Neurologia* 1994;9:173-177
18. Lund AM, Skovby F. Optic gliomas in children with neurofibromatosis type 1. *Eur J Pediatr* 1991;150:835-838
19. Seiff SR, Brodsky MC, MacDonald G, Berg BO, Howes EL, Hoyt WF. Orbital optic glioma in neurofibromatosis: magnetic resonance diagnosis of perineural arachnoidal gliomatosis. *Arch Ophthalmol* 1987;105:1689-1692
20. Imes RK, Hoyt WF. Magnetic resonance imaging signs of optic nerve gliomas in neurofibromatosis 1. *Am J Ophthalmol* 1991;111:729-734
21. Parazzini C, Triulzi F, Agnetti V, et al. Spontaneous involution of optic pathyway lesions in neurofibromatosis type 1: serial contrast MR evaluation. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995;16:1711-1718

J Korean Radiol Soc 2002;47:155 - 160

MR Imaging of Optic Chiasmatic Glioma[1]

Seong Sook Hong, M.D., Ho Kyu Lee, M.D., Hyun Jin Kim, M.D., Meung Sun Ryu, R.T., Hyun Woo Goo, M.D., Chong Hyun Yoon, M.D., Choong Gon Choi, M.D., Dae Chul Suh, M.D., Young Shin Ra, M.D.[2], Shin Kwang Khang, M.D.[3]

[1]*Department of Radiology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine*
[2]*Department of Neurosurgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine*
[3]*Department of Pathology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine*

Purpose: To evaluate the MR findings of optic chiasmatic glioma (OCG).

Materials and Methods: MR images were reviewed in 14 patients with histologically proven OCGs and one with neurofibromatosis type 1 (male: female = 8:7, mean age = 8.5 years). Tumors were evaluated retrospectively with respect to their size, involvement of the optic pathway, transverse/vertical diameter ratio based on the coronal plane, signal intensities, enhancement pattern, and the presence of a cyst or calcification.

Results: Tumors was measured 1.7 - 5.5 (mean, 3.3) cm in maximum diameter. In ten patients, the optic tracts were involved, and in three, the optic nerves. In 12 patients, tumors had a transverse/vertical diameter ratio of over one, and showed iso (n = 5) or low signal intensity (n = 10) compared with gray matter at T1-weighted imaging and high signal intensity (n = 15) at T2-weighted imaging. Cyst formations were seen in eight patients, and tumors were enhanced strongly and homogeneously in nine and peripherally in four. In seven there was associated hydrocephalus, and in one, calcification.

Conclusion: OCG is a suprasellar tumor which can extend into the optic pathway, has a transverse/vertical diameter ratio of more than one, and shows strong and homogeneous enhancement. These MR imaging findings are useful for the differentiation of OCG from other suprasellar tumors.

Index words : Nerves, optic
Brain neoplasms, MR

Address reprint requests to : Ho Kyu Lee, M.D., Department of Radiology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine
388-1, Poongnap-dong, Songpa-gu, Seoul 138-736, Korea.
Tel. 82-2-3010-4400 Fax. 82-2-476-4719 E-mail: hklee2@www.amc.seoul.kr