

안와를 침범한 선천사골뇌류 증례

Orbital Space-occupying Congenital Naso-orbital Encephalocele

김보이¹ · 김보람¹ · 김선일² · 조형주³ · 박은경⁴ · 윤진숙¹

Bo Yi Kim, MD¹, Bo Ram Kim, MD¹, Sun Il Kim, MD², Hyung Ju Cho, MD, PhD³, Eun Kyung Park, MD, PhD⁴,
Jin Sook Yoon, MD, PhD¹

연세대학교 의과대학 안과학교실¹, 연세대학교 의과대학 병리학교실², 연세대학교 의과대학 이비인후과학교실³,
연세대학교 의과대학 신경외과학교실⁴

Department of Ophthalmology, Yonsei University College of Medicine¹, Seoul, Korea

Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine², Seoul, Korea

Department of Otorhinolaryngology, Yonsei University College of Medicine³, Seoul, Korea

Department of Neurosurgery, Yonsei University College of Medicine⁴, Seoul, Korea

Purpose: A case of a huge ethmoid sinus and orbital cyst causing ocular deviation initially diagnosed as a mucocele-like cyst and after orbitotomy eventually discovered to be a naso-orbital encephalocele is described.

Case summary: A 5-year-old male with no previous medical history presented with a palpable mass in the medial canthus area with left exodeviation of the left eye. His best-corrected visual acuity was 20/25 in the right eye and 6/12 in the left eye with limitation of motion of -4 at adduction in the left eye. Brain magnetic resonance imaging scans revealed a 3.0 × 2.5 × 2.5 cm-sized cystic mass suspected as a mucocele or nasolacrimal duct cyst invading the orbital space. The cyst was removed using a Lynch and caruncle incision, and intracystic fluid was aspirated. During the excision, a small defect of the skull base was detected with cerebrospinal fluid (CSF) leakage and leaking point of dura was sealed. His pathologic result was disorganized glial and fibrous tissue, consistent with encephalocele. Three days later, CSF leakage recurred. On postoperative day 8, duroplasty was performed. A one month later, his best-corrected visual acuity was 6/12 in the left eye with orthotropic eye position. Limitation of motion was improved to -1 at adduction with enophthalmos. No other complications were detected.

Conclusions: Congenital naso-orbital encephalocele invading the orbit is rare. However, a cystic mass in the sinuses involving the orbit should be considered, rendering thorough physical and radiologic examinations including computed tomography scans necessary to look for bone defects.

J Korean Ophthalmol Soc 2020;61(9):1079-1084

Keywords: Encephalocele, Ethmoid sinus cyst, Exophthalmos, Pediatric orbital mass

■ Received: 2020. 2. 10. ■ Revised: 2020. 4. 13.

■ Accepted: 2020. 8. 21.

■ Address reprint requests to **Jin Sook Yoon, MD, PhD**
Institute of Vision Research, Department of Ophthalmology,
Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine,
#50-1 Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 03722, Korea
Tel: 82-2-2228-3570, Fax: 82-2-312-0541
E-mail: yoonjs@yuhs.ac

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

소아에서 종괴가 안구 편위를 유발하는 경우는 여러 가지 원인이 있을 수 있으며 크게 안와 내에서 발생한 종괴와 안와 밖에서 발생한 종괴가 안와를 침범한 경우로 나눌 수 있다. 소아에서 발생할 수 있는 안와 내 종괴의 90%가 양성이며 이 중 가장 흔한 것이 유피낭종이고, 악성 중 가장 많이 보고되는 것은 횡문근육종이다.¹ 안와 밖 병변이 안와를 침범하는 경우는 이보다는 드물지만, 안와에 접해있는 사골동, 접형동, 전두동, 상악동 등의 부비동 공간에서 발생한 병변이 안와를 침범하는 경우가 이에 해당하며 안와벽

© 2020 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.

의 결손으로 인해 뇌, 신경계 조직의 탈출이나, 단순 연조직 또는 종양이 안와 내로 유입될 수 있다.² 이러한 병변으로는 유피낭종을 포함한 양성 종괴, 감염성 병변, 단순 점액낭종 또는 뇌류 등이 있으며, 증상은 위치 및 주위 조직의 침범 여부에 따라 다르다. 전두동 및 사골동에 발생하는 경우 안구돌출, 안구편위, 전두통 및 안구운동장애 등이 발생할 수 있고, 접형동에 발생한 경우 시력장애, 두통, 복시 및 안구편위 등의 증상들이 나타날 수 있다.³ 저자는 미얀마 국적의 5세 남아에서 심한 외측 안구편위를 동반한 사

골동 내 양성 종괴가 안와를 침범하여 안와절개술을 통한 절제를 계획하였고, 수술 중 뇌류가 진단되어 뇌척수액 유출이 발생한 증례가 있어 이를 문헌고찰과 함께 국내 최초로 보고하는 바이다.

증례보고

특이 출생력 및 전신 질환이 없는 5세 미얀마 국적의 남아가 좌안 상비측의 종괴를 주소로 내원하였다. 초진 당시

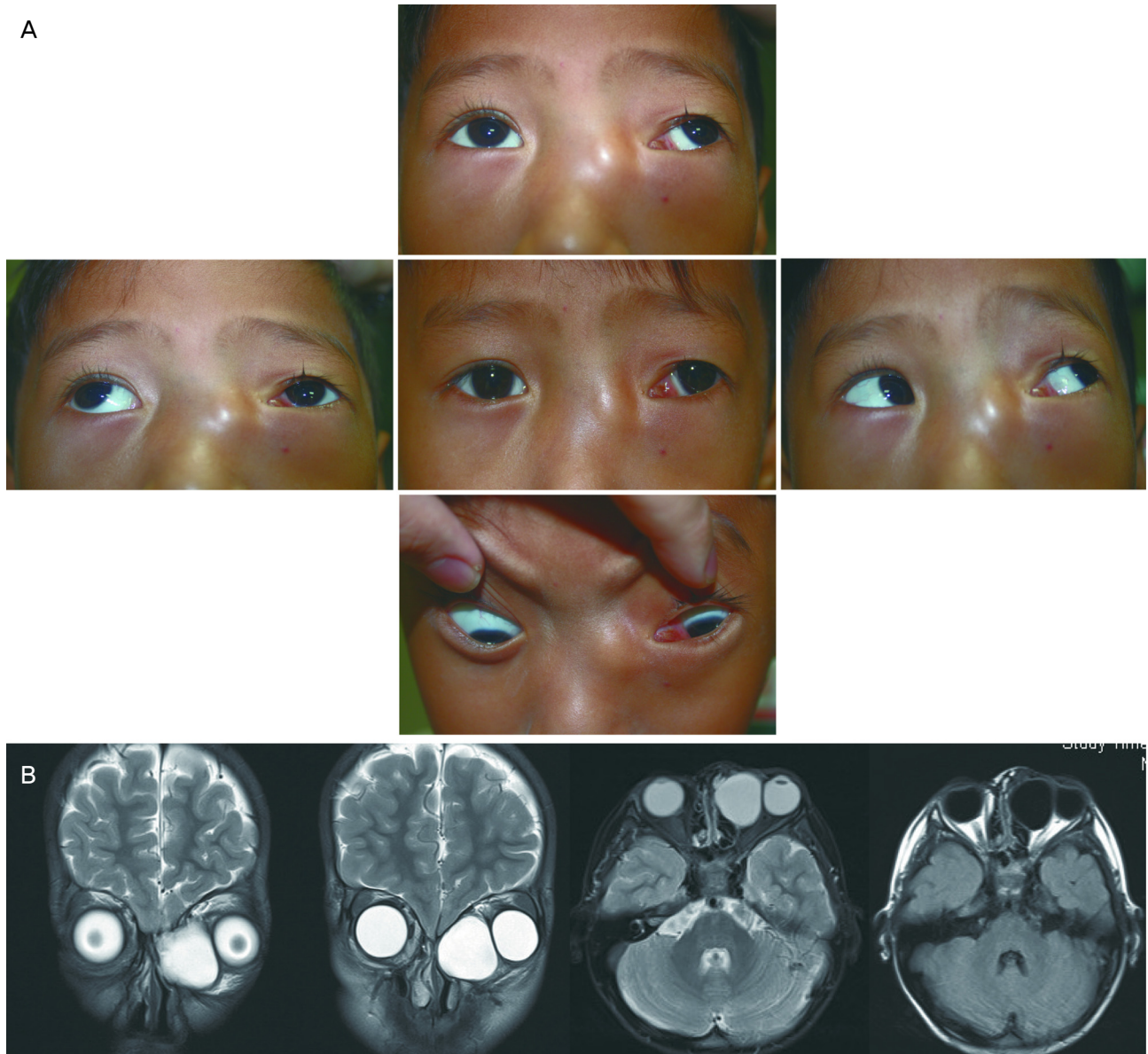


Figure 1. Clinical photos and magnetic resonance imaging (MRI). (A) Five-year-old male with palpable mass under the skin at the superomedial orbital area on the left eye. We examined 4-cardinal fields of gaze, limitation of motion -4 at adduction in the left eye was noted. (B) MRI showed 3.0 × 2.5 × 2.5 cm sized cystic mass at left ethmoid region with remodeling of surrounding bone and displaced extraocular muscle and globe, suspected to mucocoele of ethmoid sinus. T2 coronal (first two figures), T2 axial, and T2 flair (fluid attenuated inversion recovery) cuts in sequence. The patient consented to the use of these photographs.

교정시력 우안 20/25, 좌안 6/12로 측정되었으며 안구운동 검사상 좌안 -4의 내전 장애 및 심한 안구 위 외측 편위를 보였다(Fig. 1A). Hertel 안구돌출계로 측정한 안구돌출도는 양안 11 mm였다. 세극등을 이용한 전안부검사상 특이 소견은 없었으며, 대광반사는 정상이었고, 구심동공운동장애는 없었다. 안저검사상 특이 소견이 확인되지 않았다. 자기공명영상검사(magnetic resonance imaging, MRI)에서 약 $3.0 \times 2.5 \times 2.5$ cm 크기의 사골동의 낭성 종괴가 안와를 침범하는 소견 및 외안근과 안구의 외측 편위가 관찰되었다(Fig. 1B). CT 영상은 촬영하지 않았고 MRI 결과를 영상 의학과 전문의에게 판독 의뢰하였으며, 안와를 침범한 부비동 내 점액낭종(mucolcele) 또는 코눈물관낭종(nasolacrimal ductal cyst)이 의심되어 절제를 계획하였다. 낭종의 상당한 크기를 고려하였을 때 비강 내시경하 낭종 제거 대신 안와 절개술을 통한 접근이 낭종 벽까지 완전 절제하기에 적합하다고 판단하여 이를 통한 완전 절제를 계획하였다. 먼저 눈물언덕 부위 결막을 절개하여 사골이 노출되었으나 안와 골막은 손상이 없음을 확인하였고, 조심스럽게 안구 및 내직근이 손상되지 않고 경계면에서 낭종이 터지지 않도록 종괴벽과 안와골막 사이를 안와 침부까지 박리하였다. 이어서 Lynch 피부절개법으로 코쪽 낭종 벽과 사골동 및 코뼈 외벽을 조심스럽게 분리하여 낭종이 파열되지 않도록 주의하였다(Fig. 2A). 그러나 종괴가 절개창보다 훨씬 컸기 때문에 절개창을 통한 완전 절제가 어려워 10 mL syringe를 이용하여 낭종 내 액체를 일부 흡입하였다. 그 결과, 투명한 양상의 장액성 액체가 8 mL 흡입되었고, 추후 바로 낭종에 액체가 다시 고이는 양상이 관찰되었다. 분리한 낭성 종괴를 절제하는 과정에서 종괴의 상측 일부가 두개골 기저의 결손 부위에 이어져 있음을 확인하였다. 부비동과 안와를 침범한 부위에 남아있는 병변 없이 완전 절제하였으나 두개골 기저 결손 부위에 경막이 열려있었고, 이를 막

기 위해 이비인후과와 협진하여 Tisseel (Baxter AG, Vienna, Austria)과 골 파편, gelfoam (Pfizer, New York, NY, USA)을 이용하여 절개 부위 및 뇌척수액 유출을 막았다. 피부는 6-0 나일론을 이용하여 봉합하였고, 내시경을 이용하여 비강을 통해 사골동 내에 Nasopore (Stryker Canada, Hamilton, Canada) 및 바셀린 거즈로 충전한 뒤 수술을 마쳤다(Fig. 2B). 조직병리검사 결과 뇌막이 바깥쪽을 형성하고 안쪽 뇌조직에는 비정형성 배열의 신경교세포조직 및 혼합형의 섬유조직들이 관찰되는 형태의 뇌류로 진단되었다(Fig. 3). 수술 후 절대 침상안정 자세 유지하 세포테탄(0.1 g/kg/day) 정맥 주사 및 프레드니솔론(0.25 g/kg/day) 경구 투여 중 수술 3일째 비루가 시작되어 뇌척수액 유출이 의심되었다. 반코마이신(0.4 g/kg/day)과 세프트리악손(0.05 g/kg/day) 정맥 주사로 변경 및 프레드니솔론 경구약 감량을 계획하면서 절대 안정을 계속 유지하였으나 뇌척수액 비루가 지속되어 수술 후 8일째 신경외과 협진하 경두개 경막봉합술을 시행하였다. 전두골 개두술 후 좌측 상내측 안와벽에 뇌류가 통과했을 결손 부위를 찾아 prolene 5-0으로 봉합하였다. Tachocomb (Nycomed, Ismaning, Germany)를 사용하여 유출부를 보강하고 노출된 두개저 부위는 mimix (W. Lorenz Surgical, Jacksonville, FL, USA), bioglue (CryoLife, Inc, Atlanta, GA, USA) 사용하여 막은 후 배액관을 설치하였으며, jeil plate razor (Jeil Biotech, Seoul, Korea)로 골 고정 뒤 봉합하였다. 배액관 배양상 균 동정 소견은 없었으나 반코마이신, 세프트리악손 정맥 주사를 1주간 더 사용하였다. 경막봉합술 후 12일째까지 뇌척수액 유출 및 기타 수술 관련 합병증이 관찰되지 않아 퇴원하였으며 수술 후 1달째 교정시력 우안 1.0, 좌안 0.5였고 안구운동검사상 좌안의 내전장애는 -1로 호전되었다. 3 mm의 안구함몰이 발생하였으나, 안구 편위가 정상으로 회복되었으며 합병증 없이 회복되었다(Fig. 4).

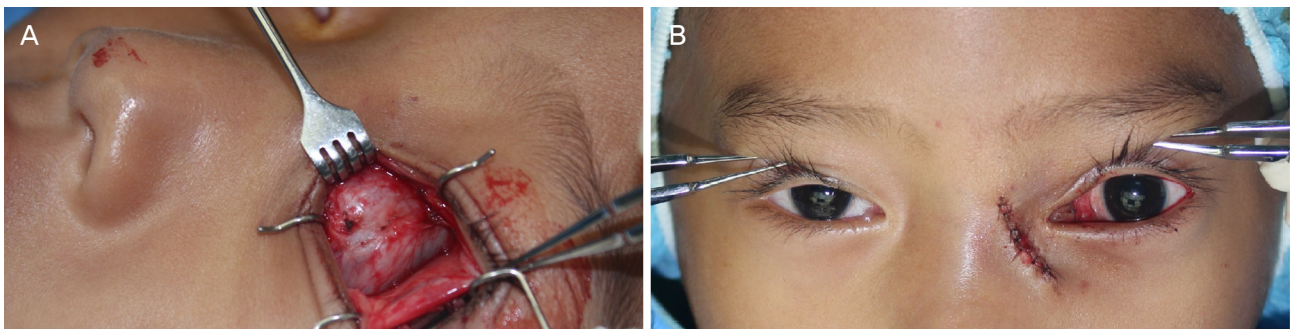


Figure 2. Clinical photos in operation. (A) The orbital cystic mass, dissected from surrounding tissue, including periorbital and ethmoid sinus was observed before excision. (B) After excision of the cystic mass, leaking point of dura opening was sealed using Tisseel, bone fragment and gelfoam. Skin was suture by 6-0 nylon. The patient consented to the use of these photographs.

고 찰

소아에서 발생하는 안와 종괴는 발생 시기(선천적, 후천적), 발생기전(외상성, 염증성, 특발성), 주변 구조와의 관계, 병리에 따라 분류할 수 있다.¹ 이 중 상측이나 코쪽 부비동에서 안와로 침범한 종괴의 경우 전두뼈나 사골뼈의 골 파괴로 초래될 수 있다. 비강이나 사골동에서 발생한 경우 종양, 진균 등의 감염성 병변, 단순 점액낭종일 수 있으며, 안와 상부에서 발생한 종괴의 경우 신경종양, 혈관기형 등이 있다. 뇌류나 수막척수탈출증은 상기 병변들과는 달리 전 두개저에서 비강을 직접 침범하는 양상의 종괴로 나타난다.⁴

뇌수막류(meningoencephalocele)는 발생기전 분류상 안

구 발생에 문제가 아닌, 뇌와 수막 조직의 발생에 문제가 생겨 발생하는 경우로, 두개골의 결손으로 뇌를 포함한 뇌막의 탈장으로 지주막하강과 뇌척수액을 공유하게 된다. 뇌 실질 없이 뇌막과 뇌척수액으로만 구성된 경우를 수막류(meningocele)라 하고, 뇌실계가 연결된 경우 수막수뇌류(meningohydroencephalocele)라고 구분하기도 하나 뇌류(encephalocele)라는 말로 통칭한다.⁵ 뇌류는 선천적 두개 기형, 외상, 종양 등이 발생 원인이다. 이 중 선천뇌류는 뇌를 둘러싸고 있는 두개골의 결손을 통하여 중추신경계와 연결된 뇌와 이를 싸고 있는 수막의 탈장으로 생기며 이 두개골의 결손은 태생기 신경관의 불완전 폐쇄에 의해 생기는 것으로 알려져 있다. 대개 4,000명 내지 35,000명 출생아 중 1명 꼴로 생기는 드문 발생학적 기형이며 발생 부위

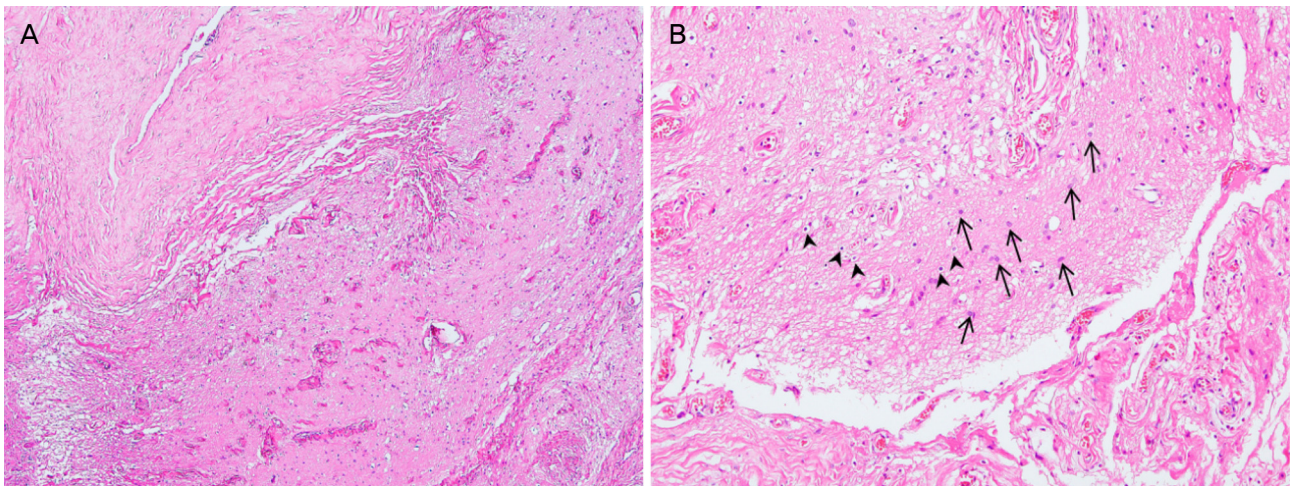


Figure 3. Surgical pathology. Hematoxylin and eosin (H&E) stained slide shows neuroglial tissue from excised specimen. (A) Disorganized neuroglial tissue is shown. Admixed fibrosis and vascular structure are observed (H&E stain, low power view, ×40) (B) Scattered mature astrocytes (arrows) and oligodendrocyte (arrowheads) in fibrillary background are shown (H&E stain, high power view, ×200).

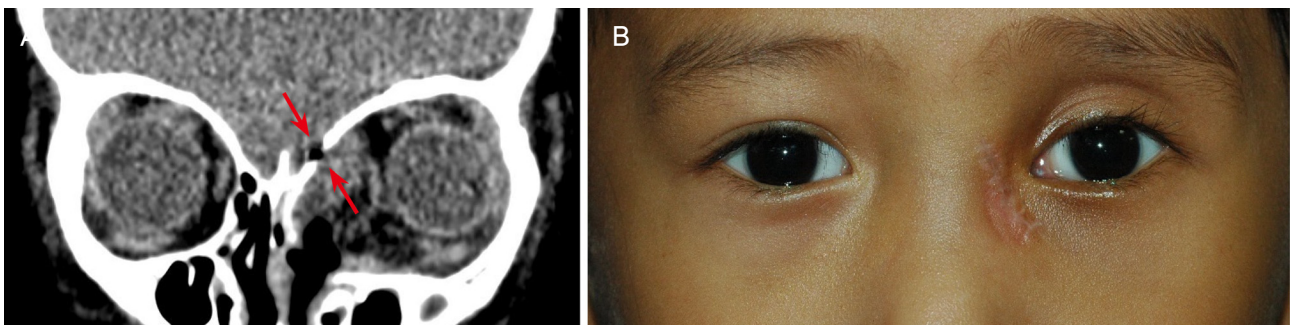


Figure 4. Orbit computed tomography (CT) scan results and clinical photos. (A) Orbit CT scan, a day after duroplasty, which shows bone defect at skull base (arrows) still remains but no cerebrospinal fluid leakage was noticed. (B) Clinical photo with primary gazing, taken after a month, shows no evidence of complication, except 3 mm of enophthalmos. The patient consented to the use of these photographs.

에 따라 후두형, 전두형, 기저형으로 분류한다.⁵

이 중 전두형 뇌류는 전두사골형(frontoethmoidal), 비전두형(nasofrontal), 비사골형(nasoethmoidal), 비안와형(nasoorbital)로 나뉘며,⁶ 기저형 뇌류는 경접형동형(transsphenoidal), 접형안와형(sphenoorbital), 접형사골형(sphenoethmoidal), 경사골형(transethmoidal), 접형상악형(sphenomaxillary) 등의 아형으로 구분할 수 있다.⁷ 이 중 안와침범뇌류, 즉 안와뇌류의 경우 극히 드물게 보고가 되며, 위치와 종류에 따라 전 뇌류(사골뇌류)와 후 뇌류(접형뇌류)로 다시 분류된다.⁸ 이러한 안와뇌류는 주기적인 박동을 특징으로 하고,⁹ 무안구증, 소안구증, 나팔꽃 증후군 등 다른 안구 기형들과 동반될 수 있으며, 이 중 사골뇌류가 더욱 드물다.^{10,11} 본 증례는 이 중 사골과 안와를 침범하는 전 뇌류(사골뇌류), 비안와형으로 분류되며 이는 전두형 뇌류 중에서도 가장 드물게 보고되는 경우이다.¹²

뇌수막류의 유형에 따른 발생 빈도의 지역적 차이는 전두형 및 기저형 뇌수막류의 경우 유럽이나 미국 지역에서는 드물지만 동남아시아 지역에는 보다 흔하게 발생하는 것으로 보고되고 있다. Mahapatra¹³의 역학조사상 1971년 도부터 2010년도까지 40년간 133건의 전두형 뇌류가 보고되었고 이 중 비안와형은 6예에 그쳤다. 이들은 골이식 및 경막성형술 등을 본 증례와 같이 시행하였으며 가장 흔한 합병증은 뇌척수액 유출이었다. 역학조사 외에 안와침범뇌류 증례를 단독으로 보고한 사례로는, Alexander et al⁶이 심방중격결손 및 구순구개열 파열 기형이 있는 신생아에서 양안에 비전두형과 비안와형이 결합된 뇌류 1예를 보고하며 개두술과 함께 누강비강연결술, 내안각성형술을 실시하였고, Suryaningtyas et al¹²도 사시와 박동성 안와종괴를 보인 11개월 환아에서 양안에 비사골형과 비안와형이 결합된 뇌류를 진단 후 절제 및 경막봉합 후 비골 재건을 실시하였으나, 사시와 안구운동 소견의 호전이 없는 1예를 보고하였다. Sugawara et al¹⁴는 11세 신경섬유종 남자 환아에서 박동성의 안구돌출을 특징으로 하는 접형안와형 뇌류 1예에 대해, 1차적으로 전두골 개두술 후 안와침범뇌류를 제거한 후 2차적으로 결막낭 절개를 통해 안구의 비정상적 위치 교정을 위해 hydroxyapatite ceramic implant를 안와 내 삽입하는 수술을 시행했다고 보고하였다. 본 증례도 미얀마에서 출생한 환아로 동남아시아에 보다 흔한 뇌수막류를 의심했다면 술 중 뇌척수액 유출 가능성을 미리 예견하였을 것이다.

기존의 보고에서 선천안와뇌류는 선천 질환을 동반하거나 박동성 안와 종괴와 같은 공통된 임상특징을 보였다. 하지만 본 예는 기존 안와뇌류 보고에서 공통적으로 보였던 박동성 종괴의 특징도 보이지 않았고, 편측으로 나타났으

며 기저력도 없는 환아였기에 초기 감별에 어려운 점이 있었다. 본 예의 비안와형 뇌류의 경우, 사골동을 가득 메우고 안와 내벽이 완전히 소실된 채 안구를 외측으로 심하게 편위시키는 종괴였으며, 아쉽게도 술 전 자기공명영상검사를 촬영하였고 전산화단층촬영을 시행하지 않아서 술 전 두개저 결손을 발견하지 못하였다. 안구돌출 없이 편위가 주로 보이며 안구박동이 관찰되지 않아서 부비동 내 단순 점액낭종으로 오인하였으며, 수술 중에 뇌척수액 유출 및 종괴가 두개저로 이어져 있는 소견을 통해 뇌류가 발견된 증례이다. 그러나 결막과 피부의 두 안와절개술 창을 통해 상측 이어진 부위를 제외하고 완전하게 박리가 가능하였기에 남은 낭종은 전혀 없었으며, 경막봉합술 후 안구운동장애로 인한 사시가 발견되지 않아 추가적인 치료는 필요하지 않았다.

뇌류의 안구침범은 매우 드물다. 하지만 소아에서 부비동 종괴가 안구를 침범한 경우, 크기가 작거나 안와의 뒤쪽 작은 부분에 종괴가 위치하는 경우 경과 관찰을 하나,⁹ 대부분의 경우 수술 치료를 진행하게 되고 수술 후 적절하게 항생제 사용을 하는 것이 중요하다. 수술 전에 미세하지만 특징적인 안구의 박동이 느껴지는지, 그리고 전산화단층촬영을 통한 두개저 결손 여부를 자세히 확인함으로써 복합적으로 판단하여 뇌수막류로 의심되는 경우 안과, 이비인후과 그리고 신경외과의 다학제 간 협진을 통해 치료 계획을 수립하여야 할 것이다.

REFERENCES

- 1) Volpe NJ, Jakobiec FA. Pediatric orbital tumors. *Int Ophthalmol Clin* 1992;32:201-21.
- 2) Shields JA, Bakewell B, Augsburger JJ, et al. Space-occupying orbital masses in children. A review of 250 consecutive biopsies. *Ophthalmology* 1986;93:379-84.
- 3) Beasley NJ, Jones NS. Paranasal sinus mucocoeles: modern management. *Am J Rhinol* 1995;9:251-8.
- 4) Ahn K. Imaging diagnosis of the skull base. *J Korean Skull Base Soc* 2007;2:5-11.
- 5) Pashley NRT. Congenital anomalies of the nose. In: Cummings CW, ed. *Cummings Otolaryngology-head and neck surgery*, 2nd ed. Missouri: Mosby-Year Book, Inc., 1993; v. 3. chap. 189.
- 6) Alexander AA, Saettele MR, L'Heureux D, et al. Rare combination of frontonasal and bilateral naso-orbital encephaloceles. *J Radiol Case Rep* 2011;5:1-7.
- 7) Morigara H, Zenke K, Shoda D, et al. Intraorbital encephalocele in an adult patient presenting with pulsatile exophthalmos. *Case report. Neurol Med Chir (Tokyo)* 2010;50:1126-8.
- 8) Henderson JW, Campbell RJ, Farrow GM, et al. *Orbital tumors*, 3rd ed. New York: Raven Press, 1994;53-88.
- 9) Shields JA, Shields CL. *Atlas of orbital tumors*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 1999;19-43.

- 10) Koenig SB, Naidich TP, Lissner G. The morning glory syndrome associated with sphenoidal encephalocele. Ophthalmology 1982; 89:1368-73.
- 11) Tuft SJ, Clemett RS. Dysplastic optic discs in association with transsphenoidal encephalocele and hypopituitary dwarfism: a case report. Aust J Ophthalmol 1983;11:309-13.
- 12) Suryaningtyas W, Arifin M, Bajamal AH. Nasoethmoid-nasoorbital encephalocele presenting with orbital pulsation. Childs Nerv Syst 2017;33:1237-9.
- 13) Mahapatra AK. Anterior encephalocele-AIIMS experience a series of 133 patients. J pediatr Neurosci 2011;6(Suppl 1):S27-30.
- 14) Sugawara Y, Harii K, Hirabayashi S, et al. A spheno-orbital encephalocele with unilateral exophthalmos. Ann Plast Surg 1996;36: 410-2.

= 국문초록 =

안와를 침범한 선천사골뇌류 증례

목적: 외측 안구편위를 유발하는 부비동 및 안와를 침범한 낭성 종괴를 절제하기 위해 안와절개술을 시행하던 중 뇌척수액 유출이 발생하여 사골뇌류로 진단된 증례 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 특이 질환이 없는 미얀마 국적의 5세 남아가 좌안 외측 안구편위와 상비측 종괴를 주소로 내원하였다. 초진 시 교정시력은 우안 20/25, 좌안 6/120이고 안구운동검사상 좌안 -4의 내전장애를 보였으며, 자기공명영상검사상 $3.0 \times 2.5 \times 2.5$ cm 크기의 사골동 내 낭포성 종괴의 안와침범을 보였다. 점액낭종 또는 코눈물관낭종이 의심되어 Lynch 절개술 및 눈물언덕결막절개술하 액체 흡입 후 종괴를 절제하였다. 수술 중 두개저 결손과 뇌척수액 유출이 있어 경막 결손부를 봉합하였고, 조직병리상 뇌류가 포함된 비정형성 신경교세포조직이 진단되었다. 술 후 3일째 뇌척수액 유출이 재발하여 8일째 경두개 경막봉합술을 시행하였다. 1달째 안구운동검사상 좌안 -1의 내전장애로 호전 및 안정적인 상태를 보였다.

결론: 안구편위를 유발하는 선천사골뇌류는 드물지만 사전에 신체검진 및 전산화단층촬영과 같은 골 결손을 발견할 수 있는 영상검사를 통해 이를 의심하고 수술 치료를 계획해야 한다.

〈대한안과학회지 2020;61(9):1079-1084〉

김보이 / Bo Yi Kim

연세대학교 의과대학 안과학교실
Department of Ophthalmology,
Yonsei University College of Medicine

