

다발성 경화증 환자에서 진단된 양관자쪽반맹을 보이는 시신경교차부염 1예

서울대학교병원 의과대학 신경과학교실

김성민 · 김민정 · 차정인 · 성정준 · 이광우

A Case of Chiasmal Optic Neuritis with Bitemporal Hemianopsia in Multiple Sclerosis

Sung-Min Kim, M.D., Min-Jeong Kim, M.D., Jeong-In Cha, M.D.,
Jung-Joon Sung, M.D., Kwang-Woo Lee, M.D.

Department of Neurology, Seoul National University Hospital

We report a case of chiasmal optic neuritis in a patient who had been diagnosed as multiple sclerosis, and was presented with bitemporal hemianopsia. The brain MRI revealed a high signal lesion with focal enhancement in optic chiasm, and the visual evoked potential functionally supported it. This is the first case of chiasmal optic neuritis in multiple sclerosis with temporally and spatially disseminated lesions.

Key Words: Optic chiasm, Multiple sclerosis, Visual evoked potentials

서 론

시신경교차부염 병변으로 인한 시야 장애는 양관자쪽반맹 등의 증상을 보이며, 이는 종양 등의 압박성인 종괴성 병변에서 흔히 나타나지만,¹ 드물게 비압박성인 염증이나 탈수초성 질환으로 인해 나타나기도 한다. 탈수초성 기전으로 인한 시신경교차부염(chiasmal optic neuritis)은 매우 드물고,² 그 원인 질환으로는 특발성 질환, 대상포진 바이러스 감염, 전염성 단핵구증, ethchlorvynol 독성, 그리고 드물게 다발성 경화증에 대한 보고가 있다.¹ 국내에서는 특발성 시신경교차부염에 대한 보고가 1예 있었으나,³ 아직 시간적 공간적 파종을 보이는 다발성 경화증 환자에서 보고된 바는 없다.

본 저자들은 양관자쪽반맹을 호소하는 다발성 경화증

환자에서 뇌자기공명영상과 시각유발전위 검사로 시신경교차부염을 진단하였으므로, 이를 보고하고자 한다.

증 례

57세 여자 환자가 9일 전부터 시작된 양안의 시력 저하와 3일전부터 악화된 사지의 위약감을 주소로 응급실로 내원하였다. 환자는 6년 전 양 하지의 위약감을 주소로 내원하여 흉부 척수염을 진단받았고, 고용량의 스테로이드 정주 치료로 호전된 병력이 있었다. 이후에도 환자는 6회 이상 반복된 양하지 혹은 사지의 근력 약화가 있었고, 당시 시행한 경부 및 흉부 척수자기공명영상의 T2 강조영상 상 다발성 고신호강도 병변 및 gadolinium 조영영상 상 같은 부위의 조영증강 소견이 있었다. 2년 전 재발 당시 시행했던 뇌척수액 검사 상 백혈구 5개, 단백질 26, 포도당 81, IgG 지수는 0.53이었고 oligoclonal band는 관찰되지 않았으며, 검사실 사정상 neuromyelitis optica (NMO) 항체는 검사할 수 없었다. 다발성 경화증 진단 하에 고용량의 스테로이드 정주 치료로 상기 증상들은 모두 호전되었으나, 반복되는 증상 재발이 있어서 경구 프레드니손 10 mg 과 인터페론 베타 피하주사를 사용하며 외래 추적 중이었

Address for correspondence

Kwang-Woo Lee, M.D.

Department of Neurology, Seoul National University Hospital,

28 Yeongeong-Dong, Jongno-Gu, Seoul, 110-744, Korea

Tel: +82-2-760-3215 FAX: +82-2-3672-7553

E-mail : kwoo@plaza.snu.ac.kr

다. 과거력상 결체조직질환에서 보이는 피부 병변은 없었고, 안구 건조증, 구강 건조증, 자연 유산, 반복되는 성기나 구강의 궤양은 없었다. 내원 시 신체 활력징후는 모두 정상이었으며, 배변이나 배뇨 장애는 호소하지 않았다.

신경학적 검진에서 의식은 명료하였고, 시력 검사상 우측은 0.06, 좌측은 0.04로 감소되어 있었다. 안저검사상 양측 안저의 유두부종은 없었으나 동공검사상 좌측에서 구심성 동공장애 소견을 보였다. 시야 검사상 양관자측반맹이 있었으며, 이것은 Goldmann 시야측정검사 결과와 일치하였다(Fig. 1). 이전에는 사지의 근력이 모두 Gr IV+ 이상으로 일상생활이 대부분 가능하던 환자였으나, 내원하여 시행한 검진 상 우측 상지의 근위부와 원위부

근력이 모두 Gr III로 감소되어 있었고, 좌측 상지와 양하지 근력은 Gr IV로 감소되어 있었다. 감각신경 검진 상 양측 C4 피부분절 이하로 감각저하가 있었고, 우측 두갈래근반사와 족반사의 이상항진이 있었다. 다발성 경화증이 재발했을 가능성이 높았으므로, 경부 척수와 시신경교차부의 병변 유무를 확인하고자 시각유발전위 검사와 뇌자기공명영상, 경부 척수자기공명영상을 시행하였다. 시각유발전위검사상 양안 모두에서 환자쪽 시야를 자극했을 때 양쪽 후두엽에서 모두 전위가 기록되지 않았고, 코쪽 시야를 자극했을 때에는 전위가 기록되었는데, 이것은 시각 경로 중 시신경교차부에서 반대쪽으로 교차되는 부분만 선택적으로 차단되었다는 것을 의미한다(Fig. 2). 뇌자

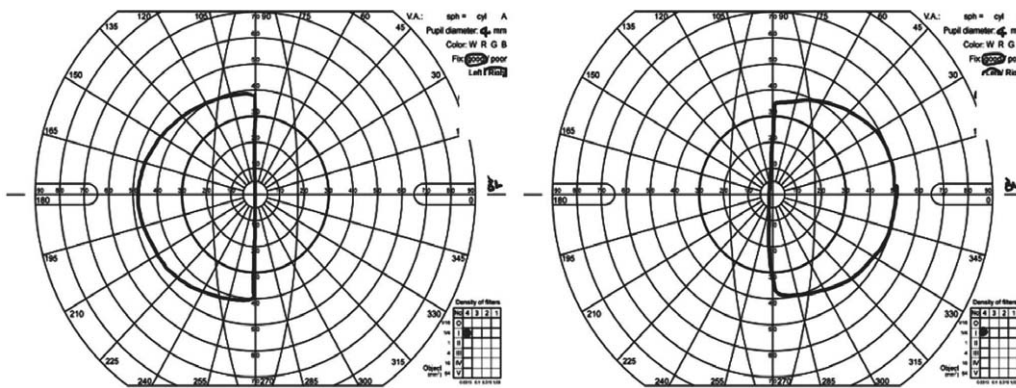


Figure 1. Goldmann's perimetry of the patient at admission, which shows the findings of bitemporal hemianopsia.

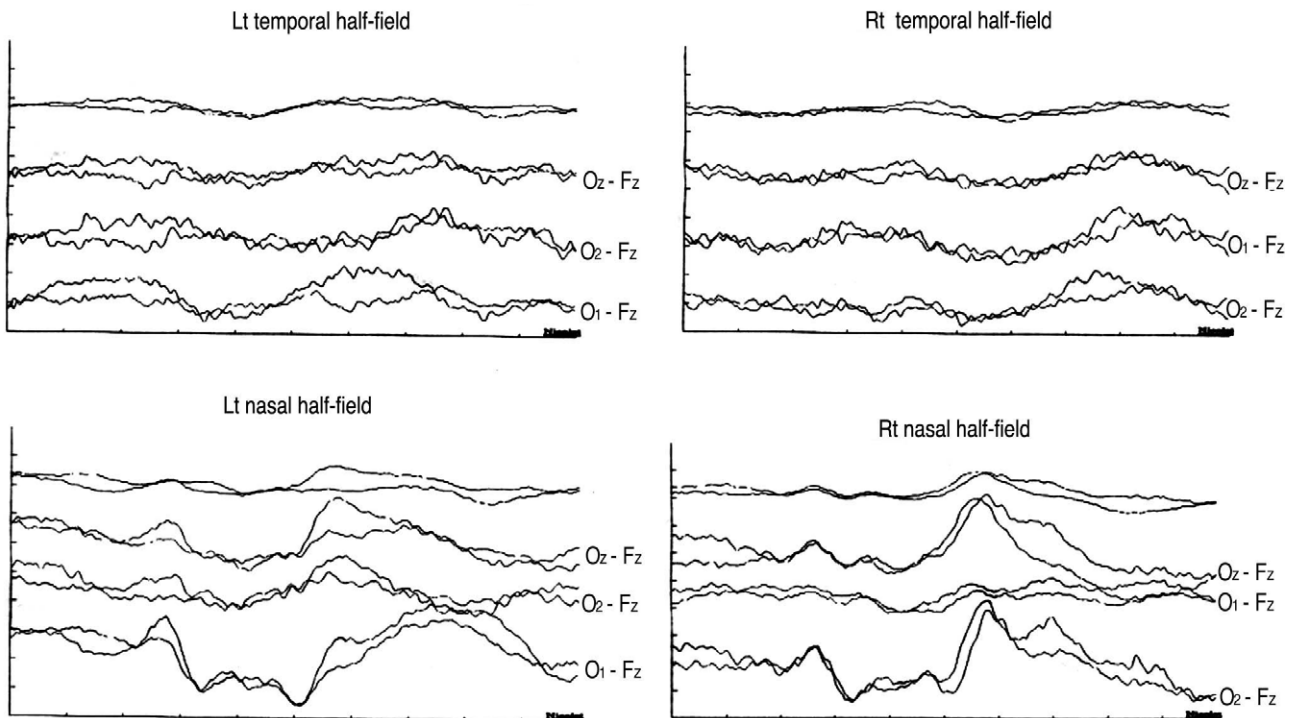


Figure 2. Half-field pattern-reversal VEP of the patient. Stimulation of both temporal half-fields produces no VEPs (upper) whereas stimulation of nasal half-fields produces VEPs in almost all recordings (lower). Voltage scale: 2.5 uV/division, Sweep time: 25 msec/division.

기공명영상 T2 강조영상에서 시신경교차부위의 고신호강도가 있었으며, T1 조영영상에서 같은 부위의 조영증강 소견이 있어 염증성 병변에 합당하였고(Fig. 3-A, B), 양쪽 시신경에는 이상 소견이 발견되지 않았다(Fig. 3-C). 또한 경흉부 척수자기공명영상 상 경부 척수에서 T2 고신호강도가 관찰되었고, 이는 이전 검사에 비해 악화된 소견이었다(Fig. 3-D, E).

다발성 경화증의 재발로 인한 시신경교차부염 및 경부 척수염의 진단 하에 Methylprednisone 1g을 5일간 사용하였으며 이후 경구스테로이드 제제로 서서히 감량하였다. 치료 시작 7일 후 사지의 근력은 서서히 호전되어 3주 후 퇴원 시에는 재발 이전의 수준으로 회복되었으나, 퇴원 직전에 추적 검사한 Goldmann 시야측정검사 상 호전은 없었으며, 시력은 우측 0.2 및 좌측 0.5로 다소 회복 추세였다.

고 찰

본 증례는 다발성 경화증 환자에서 발생한 시신경교차부염으로, 국내에서는 Kim 등³이 특발성 시신경교차부염을 보고한 적이 있으나 현재까지 다발성 경화증에서의 보고는 없었다. 또한 Ahn 등⁴이 시신경교차부와 시신경을 침범한 다발성 경화증 1예를 보고한 바 있으나, 본 증례에서는 시간적 및 공간적 파종이 있고 시신경-척수형 다발성 경화증(optic-spinal MS: OSMS)의 양상을 보이며 뇌실 주위 백질의 병변 없이 시신경교차부의 병변만을 보이는 데 반해 Ahn 등의 증례에서는 양측 뇌실 주위 백질과 양측 내포, 그리고 시신경교차부위에 한번의 발병만을 보여 임상적 독립 증후군(clinically isolated syndrome: CIS)의 양상을 보였다는 점에서 본 증례와 구별된다.⁵ 또한, 본 저자들은 병변을 임상 양상 및 신경영상

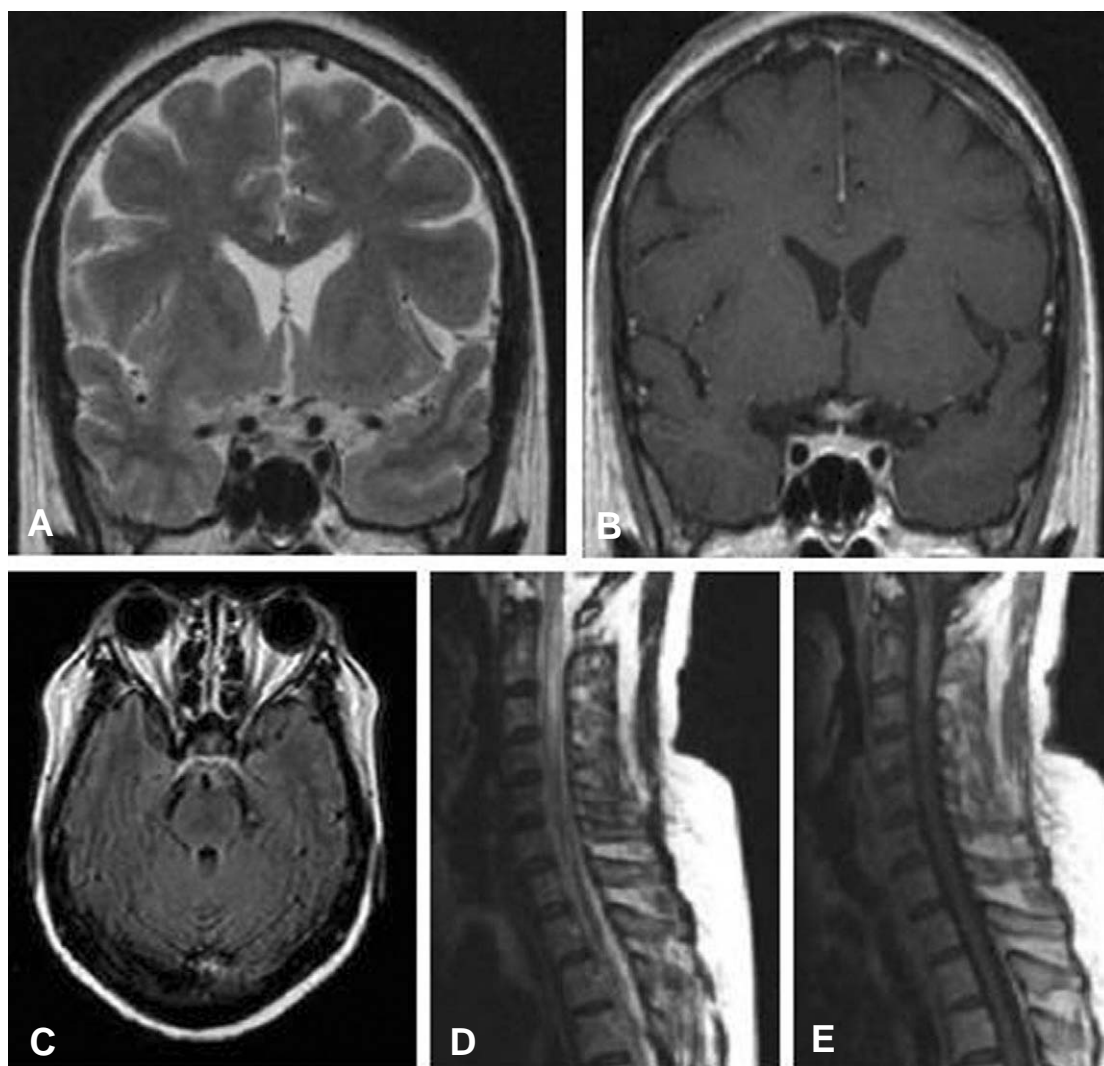


Figure 3. Brain and spine MRIs of the patient. Brain MRI shows T2 high signal intensity (A) and diffuse enhancement of optic chiasm (B), whereas no abnormal finding of optic nerves (C). Cervical spine MRI shows T2 high signal intensity (D) and diffuse enhancement of spinal cord in the C2-5 level (E).

을 이용하여 해부학적으로 진단하였을 뿐 아니라, 전기생리학적 도구인 시각유발전위 검사를 이용하여 기능적으로 진단하였다는 점에도 그 의미를 둘 수 있겠다.

본 환자에서 시야장애 발생 수 일 후에 있었던 사지의 위약감은 다발성 경화증의 재발에 의한 것으로 볼 수 있으며, 비록 이전의 자기공명영상 시행 이후 수 회의 증상 재발이 있어 영상 소견만으로 진단하기는 어렵지만, 사지의 운동, 감각신경 증상과 뇌자기공명영상에서 이를 설명할만한 병변이 없다는 점으로 볼 때 경추 부위의 증상으로 보는 것이 타당하다.

시신경교차부염은 다발성 경화증 뿐 아니라 라임병, 전염성 단핵구증, 대상포진 바이러스 감염증, 엡스타인 바이러스 감염증, 특발성 등의 원인에 대한 보고가 있으며,^{6,7} 양관자측반맹이나 동측반맹, 단안의 시야결손, 양비측반맹, 양측의 완전한 시각상실, 편측의 중추성 안점 등의 다양한 양상으로 나타난다.¹⁶ 또한 이러한 시신경교차부위의 염증이 교차부에만 국한되지 않고 수주에 걸쳐 뒤쪽 시신경으로 진행되는 증례도 보고되고 있다.⁸

시신경교차부염의 진단은 임상적, 영상학적, 그리고 병리학적 근거로 이루어 지나 이러한 진단적 방법들은 항상 서로 일치하는 결과를 보이지는 않는다. 6명의 시신경교차부염 환자를 대상으로 뇌자기공명영상을 시행한 Newman 등⁶의 연구에서는 4명의 환자에서만 교차부의 비후 혹은 조영증강 등의 뇌자기공명영상의 이상을 발견할 수 있었으며 Buxeda⁸는 시신경교차부의 증상을 보이는 환자의 시신경에 대해 조직검사를 시행하였으나 이상 소견을 발견하지 못하였다. 또한 MacCary⁸는 단안의 시신경염 증상만을 호소하는 환자에서 뇌전산화단층촬영과 뇌자기공명영상을 시행하여 두 가지의 검사 모두에서 시신경과 교차부의 비후를 확인하였다.

이러한 임상상과 조직학적, 영상학적 검사소견상의 괴리에 대해서는 시신경교차부위의 염증이 축삭 내부를 실제로 침범하지 않고 교차부위 주변의 거미막만 침범하여 영상학적 검사에서 실제 증상이나 병리 소견보다 병변이 과장되어 보였을 가능성,⁸ 시신경에서의 적은 신호대비잡음비율이나 병변 크기가 작음으로 인한 자기공명영상의 한계, 지방억제기법이나 FLAIR (Fluid attenuated inversion recovery) 등의 영상학적 기법의 시행 부족⁴ 등이 그 원인으로 제시되고 있기도 하다.

임상적으로 다발성 경화증의 재발이 시신경염으로 나타나는 경우는 비교적 진단하기가 쉬우나, 시신경교차부염으로 나타나는 경우는 양관자측반맹 등의 다양하고 특이한 시야 결손을 보이게 되어 뇌하수체 종양 등의 구조적 병변과 감별이 쉽지 않은 측면이 있다. 본 증례의 경우에는 이전에 이미 다발성 경화증으로 진단 받고 수 차례 재발한 병력이 있어 진단이 어렵지 않았으나, 시신경교차부

염이 처음으로 나타나는 경우에는 진단이 쉽지 않을 것이므로, MRI 등으로 구조적인 뇌 병변이 배제된 경우 임상적으로 의심된다면 시각유발전위검사나 뇌척수액 검사 등의 보조적인 검사도 고려해야 할 것이다.

시신경교차부염의 임상경과와 예후는 매우 다양하여 증상의 완전한 회복, 부분적인 회복, 지속적인 악화,⁶ 증상의 지속⁴ 등의 다양한 양상을 보이지만 몇 레의 증례 보고 이외에는 대개 좋은 장기적 예후를 보인다. 한편, Newmann 등⁶은 6명의 시신경교차부염 환자들에 대한 보고에서 이들 환자 모두가 수개월 동안의 시력상실을 보였다고 하였으며 이는 일반적인 시신경염 환자들의 예후를 고려했을 때 상당히 긴 기간이다. 본 증례에서는 비록 추적기간이 3주로 비교적 짧았으나, 고용량의 스테로이드 사용 후 시력은 회복되는 추세였지만 시야 결손은 큰 변화가 없었다.

결론적으로 저자들은 시간적, 공간적 파종을 보이는 다발성 경화증 환자에서 양관자측반맹의 임상 양상으로 나타나는 시신경교차부염을 발견하였고, 뇌자기공명영상 및 시각유발전위검사를 통해 이를 확인하였다. 이러한 시신경교차부염은 다양한 임상증상을 유발할 수 있어 초기에 임상적인 병변의 위치를 판단하는 데 어려움을 줄 수 있는데, 전기생리학적 검사가 이런 과정에 어느 정도 도움을 줄 수 있을 것으로 예상되며, 일반 시신경염과 달리 비교적 장기간의 시력 또는 시야 장애를 보일 수 있어 진단과 예후 판단에 주의를 요한다.

REFERENCES

1. Spector RH, Glaser JS, Schatz NJ. Demyelinative chiasmal lesions. *Arch Neurol* 1980;37:757-762.
2. Miller DH, Newton MR, van der Poel JC, et al. Magnetic resonance imaging of the optic nerve in optic neuritis. *Neurology* 1988;38:175-179.
3. Kim DY, Chang SD. A Case of Optic Neuritis Involving Optic Chiasm. *J Korean Ophthalmol Soc* 2003;44:1457-1462.
4. Ahn JH, Kim BS, Kim YI, Kang MS, Lee KS. A case of Multiple Sclerosis with Involvement of Optic Chiasm and Optic Tract. *J Korean Neurol Assoc* 1990;8:115-122.
5. Kim BJ, Lee KH. Diagnosis of multiple sclerosis. *J Korean Neurol Assoc* 2005;23:143-151.
6. Newman NJ, Lessel S, Winterkorn JM. Optic chiasmal neuritis. *Neurology* 1991;41:1203-1210.
7. Scott IU, Silvia-Lepe A, Siatkowski RM. Chiasmal optic neuritis in Lyme disease. *Am J Ophthalmol* 1997;123:136-138.
8. Buxeda R. Chiasmal optic neuritis. *Arch Ophthalmol* 1958;59:29-33.