

시신경초에서 발생한 수막종-1예

연세대학교 의과대학 병리학교실

최 윤 정 · 이 용 희 · 김 태 승

Optic Nerve Sheath Meningioma

- A case report -

Yoon Jung Choi, M.D., Yong Hee Lee, M.D. and Tai Seung Kim, M.D.

Department of Pathology, Yonsei University Medical College

Optic nerve sheath meningioma arises from the arachnoid cap cell of optic nerve sheath and comprises most of primary orbital meningioma. We experienced a rare case of optic nerve sheath meningioma originating in the left orbit.

A 44-year-old woman had suffered from visual disturbance in the left eye for 3 years and had only light perceptibility for the recent 6 months. The right eye was normal. Brain CT scan and MRI revealed a 2×0.8 cm sized fusiform solid mass in the left retrobulbar area. Under the impression of optic nerve tumor, excision of the mass including a small segment of the optic nerve was performed. The tumor was a yellowish firm, relatively well demarcated mass that encircled the optic nerve without infiltrating it. Microscopically it was a typical meningioma, meningothelial type. The recovery of visual acuity was impossible due to resection of optic nerve but there was no evidence of recurrence for 11 months. (**Korean J Pathol 1994; 28: 430~432**)

Key Words: Optic nerve sheath, Meningioma

안와내 수막종은 1816년 Scapa에 의해 처음으로 보고되었는데, 원발성은 매우 드물고 대부분 두개강내에서 발생하여 안와내로 침윤된 속발성이며, 그 기원 부위를 알 수 없는 경우도 있다^{1,2)}. 원발성인 경우 종괴의 성장은 비교적 느리며 원격 전이는 거의 하지않으나 경막외로 퍼져나가거나 때로 안구내로 자라 들어가 공막, 맥락막, 시신경 유두 등에 병변을 일으키기도 한다³⁾. 시신경초 수막종은 주로 중년 여자에서 발생하지만, 다른 부위의 수막종에 비하여 20세 이하에서도 발생 빈도가 높으며 이 경우 임상적으로 질병의 진행이 빠르고 재발율도 높다고 하였다⁴⁾. 임상 증상은 안구 돌출과 시력 상실이 대부분이고^{1,5)}, 다발성 섬유종에 동반되어 나타나는 경우도 있다⁴⁾. 국내 문헌에는

류 등⁶⁾이 보고한 1예를 포함하여 4예가 보고되어 있을 뿐이다. 저자들은 최근 44세 여자 환자의 왼쪽 시신경에서 발생한 수막종 1예를 경험하고 그 예가 드물어 추가하여 보고하고자 한다.

44세 여자환자가 3년전부터 왼쪽 눈의 시력이 점점 감소하면서 6개월전부터는 거의 보이지 않게 되어 안과에 내원하였다. 내원당시 이학적 검사상 오른쪽 눈은 정상이었으나 왼쪽 눈의 시력은 빛의 감지만 가능하였고 시야 결손은 없었으나 안저전반에 부종이 보였으며 정맥이 확장되어 있었다. 그 외 과거력과 가족력상 특이소견은 없었다. 뇌자기공명영상 소견상 T1 강조 영상에서 왼쪽 시신경에 동신호 강도를 보이고 조영후 강하게 증강되는 시신경을 둘러싸는 약 2×0.8 cm 크기의 방추형 종괴가 관찰되었고, 이 종괴는 왼쪽 안와내에 국한되어 있었으며 뇌실질이나 다른 부위의 침범은 관찰되지 않았다(Fig. 1). 안구는 보존

접 수: 1994년 1월 6일, 게재승인: 1994년 3월 2일
주 소: 서울시 서대문구 신촌동 134번지, 우편번호 120-752
연세대학교 의과대학 병리학교실, 최윤정

하고 종괴와 유착되어 있는 시신경을 포함한 종괴 적출술을 시행하였다. 육안 소견상 부분적으로 피막에 둘러싸인 방추형의 연황색 고형성 종괴가 시신경을 둘러싸고 있으며, 현미경 소견상 세포의 경계가 불분명하고 나원형의 수포성 핵을 가지는 세포들이 비교적 높은 밀도로 구성되어 있으며 일부에서 소용돌이와 같은 배열을 보이고 있어 전형적인 수막상피형 수막종에 합당한 소견이었고 분명한 시신경내로의 침윤은 없었다(Fig. 2).

안와내의 수막종은 전체 수막종의 1.2~6%를 차지하며^{1,3,7)} 90% 이상이 접형골이나 후신경구 등의 두개강내에서 기원하여 진행된 것이고, 약 8%만이 시신경초에서 기원한 것이다. 시신경초는 시신경을 싸는 두개강내 내경막의 연속으로 이곳의 지주막 용모 세포로부터 수막종이 발생하게 된다^{1,3,7)}. 1949년 Craig와 Gogela⁷⁾는 원발성 안와 수막종을 크게 두 가지로 나누었는데 첫째는 시신경초에서 기원한 시신경초 수막종(optic nerve sheath meningioma)으로 이것을



Fig. 1. A 2×0.8 cm sized fusiform dilated and homogeneously enhanced mass is located in the left retrobulbar area.

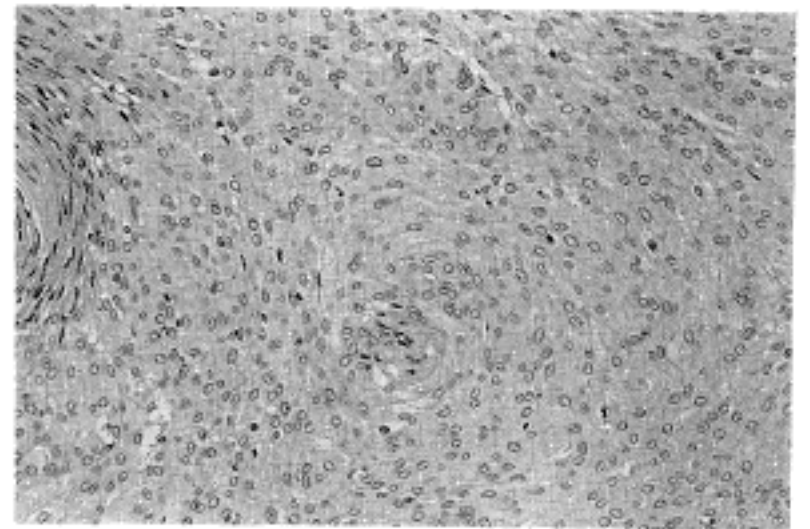


Fig. 2. Tumor cells show ill defined cell out lines and delicate, regular ovoid nuclei and frequently form whorls.

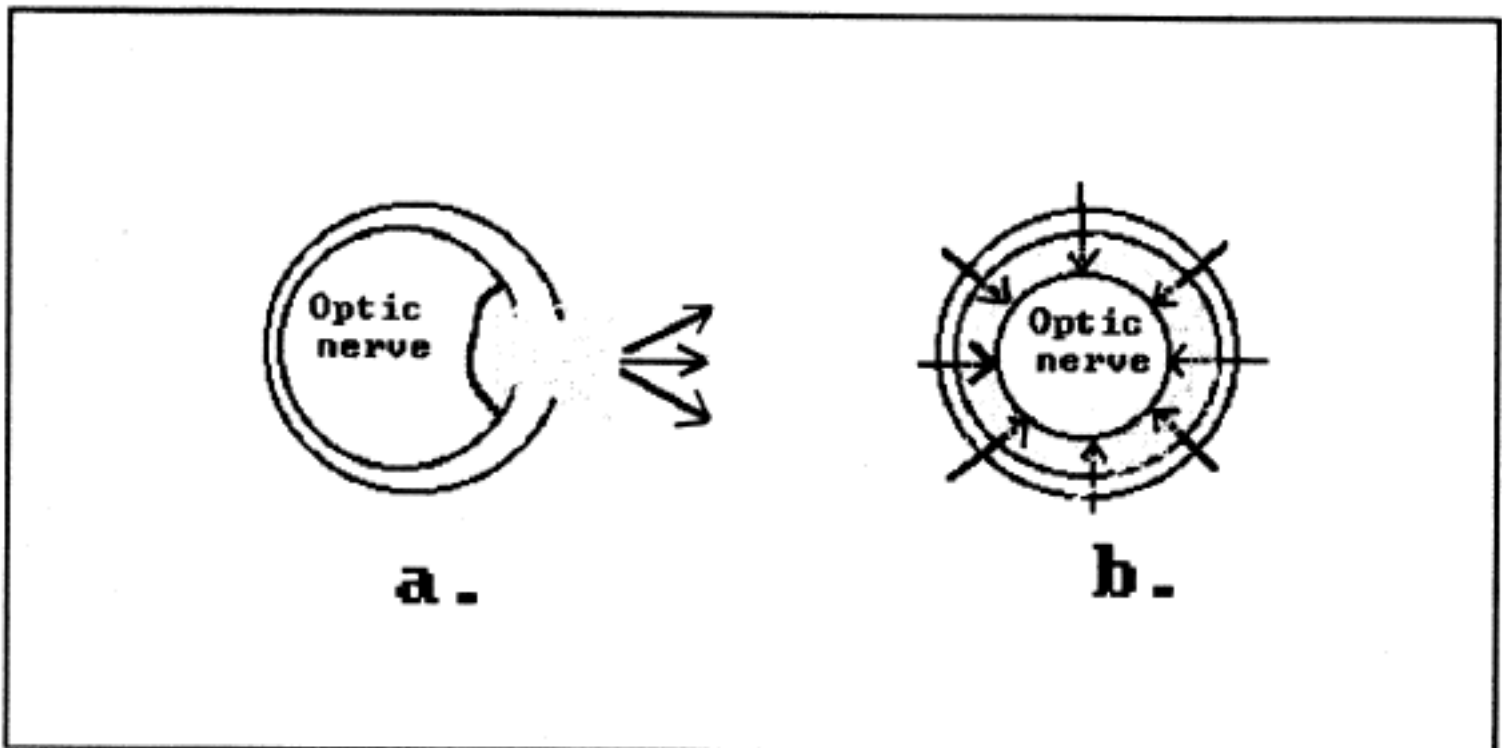


Fig. 3. Two growth patterns of optic nerve sheath meningiomas. a: The posterior aspect of the eyeball with fraying dural sheaths allows the tumor to extend into the orbit early in the course, sparing the optic nerve. b: Posterior tumors within the dural sheath, result in circumferential compression and invasion of the optic nerve.

다시 시신경관내에서 발생된 소공 수막종(foraminal meningioma)과 안구 후부의 시신경초에서 발생하는 수막종으로 분류하였고, 둘째는 근육 원추 주위나 안와 골막에 견고하게 유착되어 나타나는 경막외 수막종(extradural meningioma)으로, 그들이 보고한 17예중 12예(70.6%)가 시신경초에서 발생하였다. 또한 Lloyd는 41예의 원발성 안와 수막종중 32예(78%)가 시신경초 수막종으로 대부분을 차지한다고 하였다¹⁾.

시신경초 수막종의 성장 양상은 크게 두 가지로 나눌 수 있는데, 안구 바로 뒤쪽의 시신경 주위에서 발생할 경우에는 둘러싸는 경막의 지지력이 약하므로 쉽게 안와내로 성장하여 심한 유두 부종을 유발하나 시신경 위축이 적은 반면, 안구에서 떨어진 부위의 시신경에서 발생할 경우 둘러싸는 경막이 견고하여 종양이 경막내에서만 성장하므로 시신경 위축과 함께 허혈까지 동반되어 시력감퇴가 심하고 종양이 시신경 내로 침윤하는 경우도 빈번하다(Fig. 3)⁷⁾. 본 증례는 종괴가 주로 안구에서 떨어진 뒤쪽 시신경에 위치하고 있어, 종양의 성장에 의한 시신경 위축으로 환자의 시력이 손실된 것으로 생각된다. 종양이 드물게 양측성으로 발생하기도 하지만 대부분 단안성이므로 양측 시력장애가 오는 경우는 매우 드물다⁷⁾.

조직학적으로는 대부분이 수막상피형과 이행형 수막종이다^{3,4,7)}. 수막상피형 수막종은 비교적 세포 밀도가 높으며, 그 세포들의 경계가 불분명하고 난원형 혹은 타원형의 핵막이 뚜렷한 수포성 핵과 비교적 풍부한 세포질을 가진 세포들로 구성되어 있다. 종양세포들은 부분적으로 소용돌이 모양으로 배열하고 있으며, 소수의 사중체(psammoma body)도 나타나나 본 예에서는 사중체를 관찰할 수 없었다. 종양세포들 사이의 작은 혈관들은 벽이 두터워져 있으며, 세포 분열상은 거의 관찰되지 않는다. 이러한 소견은 두개강내 다른 부위의 수막상피형 수막종의 조직학적 소견과 동일하다. 그 외 수막종의 유형으로 섬유아세포형과 혈관아세포형이 있으나 이들은 안와내에서 원발성으로는 거의 발생하지 않는다⁸⁾. 조직학적으로 감별해야 될 질환으로는 다른 뇌질환에 의한 지주막세포의 비후, 섬유성 조직구종이나 전이성 암종 등이 있다^{3,5,9)}.

시신경초 수막종은 대개 서서히 성장하며 국소 재발이 드물어 조기 진단시에는 비교적 예후가 양호하나, 이미 안와 밖으로 진행된 경우나 시신경, 안구 등을 침범한 경우에는 수술 후에도 시력 상실이나 시야 결손 등은 회복되지 않아 그 경과가 나쁜 것으로 알려져 있다³⁾. 특히 소아에서는 이 종양의 진행이 빨라 두개강내로의 파급이 빈번하므로 성인보다 예후가 불량하다^{2,4)}. 본 증례의 환자는 수술 당시 종괴만의 분리제거가 되지않고 시신경이 함께 절제되었으므로 이에 따른 시력 상실은 회복 불가능하나 안와 밖이나 안구를 침범하지 않아 수술후 현재 11개월까지 재발없이 추적 관찰 중이다.

참 고 문 헌

- 1) Lloyd GS. *Primary orbital meningioma. A review of 41 patients investigated radiologically. Clin Radiol* 1982; 33: 181-7.
- 2) Alper MG. *Management of primary optic nerve meningiomas. J Clin Neuroophthalmol* 1981; 1: 101-17.
- 3) Marquardt MD, Zimmerman LE. *Histopathology of meningiomas and gliomas of the optic nerve. Hum Pathol* 1982; 13: 226-35.
- 4) Karp LA, Zimmerman LE, Borit A, Spencer W. *Primary intraorbital meningiomas. Arch Ophthalmol* 1974; 91: 24-8.
- 5) Clark WC, Theofilos CS, Fleming JC. *Primary optic nerve sheath meningiomas: Report of nine cases. J Neurosurg* 1989; 70: 37-40.
- 6) 류탁, 정화선. 원발성 시신경 뇌막종 1예, 대한안과학회잡지 1988; 29(5): 189-93.
- 7) Craig WM, Gogela LJ. *Intraorbital meningioma. Am J Ophthalmol* 1949; 32: 1663-80.
- 8) Pitkethly DT, Hardman J, Kempe L, Earle K. *Angioblastic meningioma: Clinicopathologic study of 81 cases. J Neurosurg* 1970; 32: 539.
- 9) Cooling RJ, Wright JE. *Arachnoid hyperplasia in optic nerve glioma: Confusion with orbital meningioma. Br J Ophthalmol* 1979; 63: 596-9.