양측 시신경주위염으로 오인된 양측 시신경염

이준원 이동아 배수영 박강민 박진세 하삼열 김성은 이병인 신경진

인제대학교 해운대백병원 신경과

Bilateral Optic Neuritis Mimicking Bilateral Optic Perineuritis

Joonwon Lee, MD, Dongah Lee, MD, Soo Young Bae, MD, Kang Min Park, MD, Jinse park, MD,
Sam Yeol Ha, MD, Sung Eun Kim, MD, Byung In Lee, MD, Kyong Jin Shin, MD

Department of Neurology, Inje University Haeundae-Paik Hospital, Busan, Korea

Optic perineuritis (OPN) is a rare form of orbital inflammatory disease of optic nerve sheath. The clinical presentation of OPN are known as distinct from demyelinating optic neuritis (ON). Recently, we have experienced a patient with bilateral idiopathic ON who had initial magnetic resonance imaging (MRI) feature of OPN. Serial MRI and funduscopy examination exhibited the bilateral ON findings. Serial MRI and funduscopy examination are needed in diagnosing OPN to differentiate to the temporal change of ON.

J Korean Neurol Assoc 35(1):43-45, 2017

Key Words: Optic perineuritis, Optic neuritis

시신경주위염(optic perineuritis)은 시신경을 둘러싼 신경초(neurilemma, sheath of Schwann)에 발생하는 염증성 질환으로 신경세포 자체의 탈수초염증성질환인 시신경염과는 다른 임상적 특징을 가지고 있다.¹ 특히 시신경염은 향후 다발성경화증이나 시신경척수염을 일으킬 수 있어 두 질환의 감별은 환자의 예후평가나 치료계획 수립에 있어 임상적으로 중요하다. 두 질환의 초기 임상양상과 스테로이드에 대한 치료반응이 유사해 감별이 쉽지 않다. MRI (magnetic resonance imaging) 검사에서 시신경 혹은 시신경의 신경초가 조영증가 되는 소견을 통해 두 질환을 감별하는 데 도움을 받을 수 있다. 최근 저자들은 양안의 동통을 동반한 시력저하를 호소한 여자 환자가 발병 초기 MRI에서 시신경 주변의 신경초에만 조영증가를 보이는 시신경주위염 소견을 보이다가 나중에 시신경에도 조영증가를 보이는 시신경염 소견을 보인 것을 경험하였기에 보고하고자 한다.

증례

50세 여자가 3일 전부터 양안에 동통을 호소하면서 양측 시력저하가 갑자기 발생하여 입원했다. 입원 후 3일 만에 양측에서 빛을 감지하지 못할 정도의 실명상태로 진행하였고 동공반사도 매우 약하였다. 특별한 과거력 및 가족력은 없었고 양측 시력저하 외에 다른 신경학적 이상소견은 없었다. 혈액검사와 혈청내 화학검사는 정상하였고 HIV (human immunodeficiency virus)와 매독 혈청검사는 음성이었다. 항아쿠아포린4항체검사를 포함한 항CCP (cit-rullinated peptide)항체, 류마티스인자, 항싸이로글로불린항체, 항TPO (thyroid peroxidase)항체, 항핵항체, 항카디오리핀항체, 홍반성항응고제, 항Sm (Smith)항체, 항SS-A (Sjögren syndrome A antigen)항체, 항SS-B (Sjögren syndrome B antigen)항체 등의 혈청검사는 모두 음성이었다. 뇌척수액 검사에서 이상소견은 보이지 않았고 올리고클로날밴드도 음성이었다. 입원 이틀째 검사한 안저검사는 정상하였고 안와 MRI에서 시신경에는 음영변화나 조영증과 같은 이상소견이 없었고, 시신경초에만 조영증가소견이 보였다 (Fig. A). 5일간의 고용량 스테로이드 정주에 치료 반응이 없어 총 8회의 혈장교환술을 시행하였고 우안은 시력이 어느정도 회복되었지만 좌안은 실명상태였다. 입원 20일 후 시행한 안와 MRI에서

Received September 7, 2016 Revised November 23, 2016
Accepted November 23, 2016

Address for correspondence: Kyong Jin Shin, MD
Department of Neurology, Inje University Haeundae-Paik Hospital,
875 Haeun-daero, haeundae-gu, Busan 47392, Korea
Tel: +82-51-797-2080 Fax: +82-51-797-2081
E-mail: neurof@naver.com

Figure. Orbit MRI and funduscopy finding. (A) At the second day of admission, T1 and gadolinium enhanced T1 images exhibit the diffuse increased enhancement in the bilateral optic nerves sheaths (white arrows) around preserved optic nerves. The enhancement looks like a doughnut on coronal views and a tramtrack on axial views. Funduscopy findings are normal. (B) At the 20th day of admission, T1 and gadolinium enhanced T1 images exhibit the enhancements in the bilateral optic nerves and optic nerves sheaths (black arrows). Funduscopy findings exhibit the bilateral optic disc swelling and hemorrhage. (C) At the two months of symptoms onset, T1 and gadolinium enhanced T1 images exhibit the resolution of enhancement in the bilateral optic nerves and optic nerves sheath (gray arrows). Funduscopy findings exhibit the bilateral optic discs atrophies. MRI; magnetic resonance imaging.

시신경과 시신경초에 조영증가 소견이 보였고 안저검사에서 유두 부종이 보였다(Fig. B). 스테로이드 경구치료를 유지하면서 경과관찰을 하였고 두 달 후 시행한 안와 MRI에서 양측 시신경과 시신경초에 보였던 조영증가소견은 많이 관해되었고 안저검사에서 시신경위축이 보였다(Fig. C). 발병 3개월이 지난 시점에서 우안은 50 m 거리에서 손가락세기가 가능해졌고 좌안은 빛만 감지할 정도가 되었다.

고 찰

본 증례는 초기 MRI소견이 양측 시신경주위염처럼 보이다가 추적 MRI에서 양측시신경염으로 진단된 경우이다. 시신경염과 시신경주위염의 감별은 지방음영제거 MRI검사를 통해 이루어지는데 시신경 자체가 조영되는 시신경염과는 달리 시신경주위염은 시신경을 둘러싸고 있는 시신경신경초가 조영되어 축 영상(axial image)

에서는 기차길 모양으로 보이고 관상 영상(coronal image)에서는 도넛 모양으로 보인다(Fig. A).^{1,3} 시신경염과 시신경주위염 모두 동통을 동반한 시력저하가 주 증상이라는 점에서 임상증상만으로 두 질환을 감별하기는 어렵지만 최근들어 두 질환의 임상적 감별 점이 소개되었다.^{1,3} 시신경주위염은 발병 연령이 시신경염에 비해 높아 50대 이상의 환자들이 많았고 임상적 진행속도가 시신경염은 수일 내로 진행되는 반면 시신경주위염은 수주 동안 보다 완만한 진행을 하였다. 시력저하의 양상이 시신경염에서는 중심시력이 저하되는 것과 달리 시신경주위염에서는 주변시력 혹은 아치형의 시력저하가 보였다. 스테로이드에 대한 반응은 시신경주위염이 시신경염에 비해 빠르고 극적인 호전을 보였고 자연관해가 있는 시신경염과는 달리 시신경주위염은 치료하지 않으면 시력저하가 지속해서 진행하여 실명하는 것으로 알려졌다. 시신경염은 향후 다발성경화증이나 시신경척수염 같은 자가면역질환으로 이행할 가능성이 있지만 아직 시신경주위염에서는 보고가 없었다. 시신경주위염은 크론병, 베체트병, 거대세포혈관염, 베게너육아종증, 신경매독, 전B세포림프성백혈병 등의 다양한 전신질환과 동반되었다는 보고가 되어 특발성시신경주위염의 진단을 위해 이차적인 전신질환들을 찾아내는 것이 중요하다고 할 수 있다.⁴⁻¹⁰

시신경염과 시신경주위염을 MRI를 통해 감별하는 것이 향후 치료 계획 및 예후평가에서 중요한 문제지만 본 증례처럼 시신경염이 초기 MRI검사에서 시신경주위염처럼 보이거나 시신경주위염과 동반될 수 있어 임상양상을 통해 두 질환을 감별하는 것 역시 중요하다. 본 증례는 빠른 임상 진행, 중심시력을 포함한 전 시력감소, 스테로이드치료에 무반응 등이 시신경주위염보다는 시신경염을 시사하는 소견이었다. MRI소견과 임상양상이 맞지 않는다면 추적 MRI검사가 진단에 도움을 줄 수 있을 것이다. 본 증례는 항아쿠아포린4 항체가 음성이어서 시신경척수염으로 진행될 가능성은 있지만 시신경척수염 스펙트럼 장애(neuromyelitis spectrum disorders)로 확진되지 않은 상태로 스테로이드를 유지하면서 지속적인 추적관찰을 할 예정이다.

본 증례에서 발견한 또 한 가지 흥미로운 점은 MRI소견과 안저소견이 질환의 시기별로 다르다는 것이다. 입원 이틀째 시행한

MRI검사에서는 시신경 신경초에만 조영증가가 보였고 안저검사는 정상이었다. 입원 20일째 시행한 MRI검사에서는 시신경초와 시신경에 모두 조영증가가 보였고 안저검사에서 유두부종이 보였으면 두달 후 시행한 MRI검사에서는 시신경초에만 이전보다 감소된 조영증가가 보였고 안저검사에서 시신경위축이 보였다. 이처럼 시기별로 다른 MRI 및 안저검사소견은 발병 초기에 시신경염이나 시신경주위염으로 진단을 하였더라도 확진을 위해 추적 검사가 필요한 이유라 할 수 있다.

시신경염과 시신경주위염의 감별은 최근 보고들을 통해 이루어졌고 지금까지 많은 시신경주위염 환자들이 시신경염으로 진단된 경우가 많았다. 향후 전향적 관찰연구를 통해 두 질환의 임상적, 영상의학적, 혈청학적인 차이들을 밝혀내 발병 초기에 두 질환을 감별하는 것이 환자 치료에 도움을 줄 수 있을 것이다.

REFERENCES

1. Purvin V, Kawasaki A, Jacobson DM. Optic perineuritis: clinical and radiographic features. *Arch Ophthalmol* 2001;119:1299-1306.
2. Fay AM, Kane SA, Kazim M, Millar WS, Odel JG. Magnetic resonance imaging of optic perineuritis. *J Neuroophthalmol* 1997;17:247-249.
3. Hickman SJ. Optic perineuritis. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2016;16:16.
4. Byon IS, Jung JH, Kim HY, Park SW, Lee JE. Optic perineuritis secondary to acute retinal necrosis. *J Neuroophthalmol* 2013;33:419-421.
5. Lai C, Sun Y, Wang J, Purvin VA, He Y, Yang Q, et al. Optic perineuritis in behcet disease. *J Neuroophthalmol* 2015;35:342-347.
6. Nakajima H, Yamane K, Kimura F, Oku H. Optic perineuritis associated with antineutrophil cytoplasmic autoantibody-related hypertrophic pachymeningitis: a case report. *Neurol Sci* 2016;37:641-643.
7. Townsend JH, Dubovy SR, Pasol J, Lam BL. Transient optic perineuritis as the initial presentation of central nervous system involvement by pre-B cell lymphocytic leukemia. *J Neuroophthalmol* 2013;33:162-164.
8. Parker SE, Pula JH. Neurosyphilis presenting as asymptomatic optic perineuritis. *Case Rep Ophthalmol Med* 2012;2012:621872.
9. Takazawa T, Ikeda K, Nagaoka T, Hirayama T, Yamamoto T, Yanagihashi M, et al. Wegener granulomatosis-associated optic perineuritis. *Orbit* 2014;33:13-16.
10. McClelland C, Zaveri M, Walsh R, Fleisher J, Galetta S. Optic perineuritis as the presenting feature of Crohn disease. *J Neuroophthalmol* 2012;32:345-347.