

침습성 진균성 부비동염에 의한 안와첨부증후군 1예

인제대학교 해운대백병원 이비인후과,¹ 병리과²

이동현¹ · 최장원¹ · 김연미² · 김용완¹

A Case of Orbital Apex Syndrome to Invasive Fungal Sinusitis

Dong Hyun Lee, MD¹, Jang Won Choi, MD¹, Yeon Mee Kim, MD² and Yong Wan Kim, MD, PhD¹

¹Department of Otorhinolaryngology; ²Pathology, Inje University Haeundae Paik Hospital, Busan, Korea

— ABSTRACT —

Invasive fungal sinusitis is a slowly destructive process that most commonly affects the maxillary and sphenoid sinus, but may involve any paranasal sinus. Orbital apex syndrome (OAS) has been described as a syndrome involving damage to the oculomotor nerve, trochlear nerve, abducens nerve and ophthalmic branch of the trigeminal nerve in association with optic nerve dysfunction. The symptoms of OAS are characterized by blindness, ptosis, fixed dilated pupils and ophthalmoplegia. In this case, we experienced one case of orbital apex syndrome due to invasive fungal sinusitis. A 67-year-old woman with pulsatile headache was admitted to the Department of Neurosurgery. Suspicious sphenoid sinus and surrounding lesion on imaging study was removed by endoscopic sinus surgery. Adjuvant antifungal therapy was attempted. The patient recovered from fungal sinusitis but visual acuity was partially recovered. (J Clinical Otolaryngol 2014;25:219-223)

KEY WORDS : Orbital apex syndrome · Invasive aspergillosis · Invasive fungal sinusitis.

서론

침습성 진균성 부비동염은 발병률이 높진 않으나, 발병시 사망률이 50~80%를 나타내는 치명적인 질병 중 하나이다.¹⁾ 침습성 진균성 부비동염의 원인균 중 국균(*aspergillus*)이 가장 흔하며,²⁾ 그 외에도 모균(*Mucor*), 칸디다, 히스토플라스마, 콕시디오이데스 등이 있다.³⁾ 발생부위로는 상악동이 가장 흔하며, 사골동, 전두동, 접형동순으로 감염이 된다.⁴⁾

부비동염은 해부학적으로 증요구조물과 인접해 있어서 병변의 침범범위에 따라 신경학적 장애나 안증상 등의 심각한 합병증을 초래할 수 있다.⁵⁾ 그 중 하나인 안와첨부증후군은 해면동 내부에 위치한 동안신경, 활차신경, 외전신경 그리고 삼차신경에 기능상실을 야기시켜 시각장애 및 외안근의 마비와 안구 주변의 통증을 유발시킬 수 있다.⁶⁾ 본 증례에서는 일측성 침습성 진균성 부비동염으로 발생한 안와첨부증후군과 이에 따른 급성 신경증상이 즉각적인 치료 이후 증세 호전을 보이며, 후유증 없이 회복되는 흥미로운 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

논문접수일 : 2014년 9월 30일

논문수정일 : 2014년 10월 14일

심사완료일 : 2014년 11월 28일

교신저자 : 김용완, 612-862 부산광역시 해운대구 해운대로 875

인제대학교 해운대백병원 이비인후과

전화 : (051) 797-2290 · 전송 : (051) 797-2304

E-mail : kimyw@paik.ac.kr

증례

우측 관자놀이 부분의 박동성두통을 주소로 내원한 67

세 여자 환자로, 신경외과 외래 추적관찰 중 뇌 전산화단층촬영 상 좌측 만성부비동염 소견과 우측 안구 통증과 복시 및 시력저하 증상이 동반되어 이비인후과로 전과되었다. 과거력 상 당뇨와 당뇨망막증, 고혈압이 있어 투약 중인 상태였다. 비내시경 검사에서 특이소견은 관찰되지 않는 상태였으며, 이학적 검사상 우측 안검하수가 관찰되며, 우측 시력(우측 : 0.08/좌측 : 0.2)저하를 보이며, 우측

안구 움직임 또한 제한되어 있었다(Fig. 1). 부비동 전산화단층촬영에서 우측 로젠물러와에 조영증강되는 연부조직 병변이 관찰되고, 익돌구개와, 하안와열 및 파열공으로 확장된 소견보였다. 그러나 골파괴는 보이지 않았다. 이 병변으로 인해 이차적으로 발생한 우측 후사골동과 접형동의 폐쇄성 부비동염으로 의심되는 연조직 음영이 있었다(Fig. 2). 부비동 자기공명검사상 우측 접형동



Fig. 1. Preoperative finding. Right ptosis was observed and right eye movement was decreased.

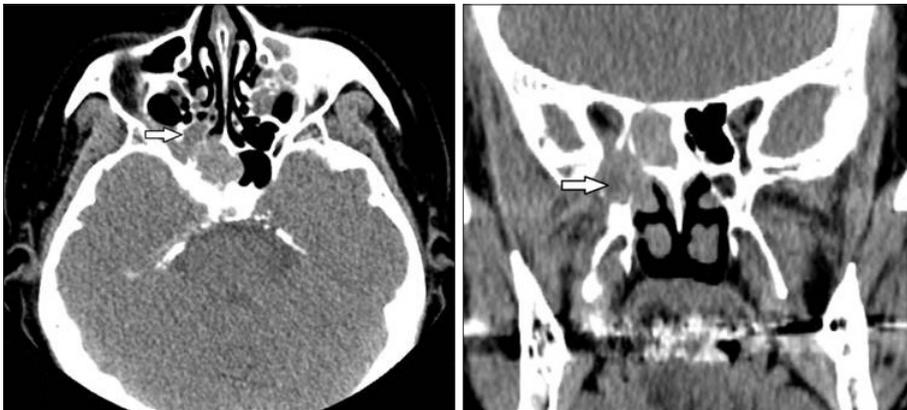


Fig. 2. Preoperative contrast-enhanced computed tomographic image shows enhancing soft tissue lesion at the right sphenoid sinus and the right Rosenmuller fossa extending to pterygopalatine fossa, inferior orbital fissure and foramen lacerum (white arrow).

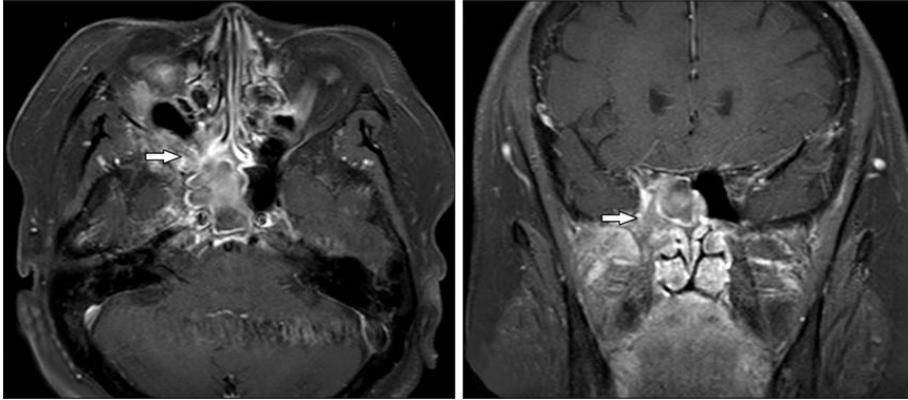


Fig. 3. Preoperative magnetic resonance image shows T1 iso signal intensity and T2 high signal intensity mass at the right Rosenmuller fossa extending to pterygopalatine fossa, inferior orbital fissure and foramen lacerum (white arrow).

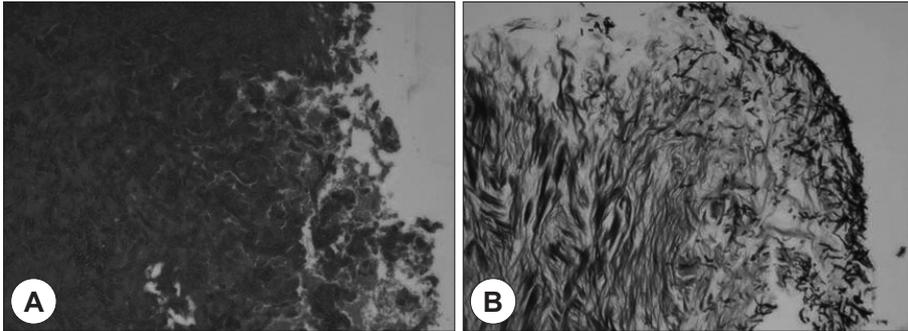


Fig. 4. Invasive aspergilosis in histopathology. Fungal hyphae showing septation and acute angle branching infiltrated into the necrotic tissue in PAS (A) and GMS (B) stain ($\times 400$).

과 로젠물러와에 불균일하게 조영 증강되는 연조직 음영이 주변 해면 정맥동 부위로 팽창하여 압박하는 양상을 보이고 있었으며, 동측의 안구 침부와 동측 외안근 일부에 염증성 침윤과 부종성 변화 소견을 보였다(Fig. 3).

영상학적 소견을 바탕으로 만성 세균성 부비동염 또는 침습성 진균성 부비동염에 의한 안와 침부 증후군을 의심 하여 조직검사를 포함한 부비동 내시경적 수술을 시행하였다. 우측 비내사골동절개술을 시행하자 분비물과 변형된 폴립들이 관찰되어 조직검사를 시행하였고, 접형동의 전벽을 제거하니 분비물과 진균종으로 의심되는 물질이 관찰되어 조직검사를 의뢰하고 동내에 남아있는 물질을 충분히 제거하고, 수회 세척하였다. 우측 중비갑개 절제술 후 하비갑개 후방 끝에서 괴사성 점막이 관찰되어 추가적인 조직검사를 시행한 후 괴사성 점막을 최대한 제거하였다. 술 후 병리 조직학적 검사상 국균종(A.

fumigatus)으로 진단되었고, 추가적으로 검사한 비강 점막조직 내에서도 침습적인 균사가 발견되었다(Fig. 4). 수술 직후에는 안구운동 및 시력장애는 호전 되지 않았다.

술 후 비강 내 합병증과 신경학적 징후는 관찰되지 않았으며, 병리검사 결과가 나온 직후인 수술후 5일째부터 철저한 혈당 조절과 항진균제(Ampotericin B, 50 mg/day)를 사용하였으나, 내과와의 협의진료 하에 신독성 및 기저질환으로 인한 부작용 우려하에 타 항진균제(Voriconazole 600 mg/day)로 전환하여 9일간 투여하였고, 그 후 400 mg/day을 유지하였다. 환자는 수술 후 1달뒤 전신상태 호전되어 퇴원하였다. 퇴원 후에도 경구제제로 전환하여 60일간 Voriconazole 400 mg/day를 투여하였다.

수술 2개월후 안검하수 및 안구운동은 회복되었고, 양측 동일한 양안시력(우측 : 0.1 / 좌측 : 0.1)소견을 보였다. 술 후 8개월째 촬영한 부비동 자기공명영상에서 재발

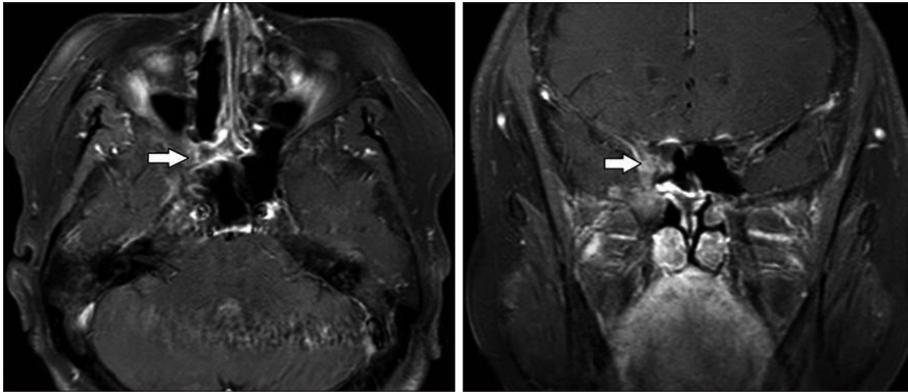


Fig. 5. Postoperative magnetic resonance images show improving process of histologically proven fungal infection with abscess. This images show disappeared fluid collection and abscess of right sphenoid sinus and significantly decreased pathologic lesion of fat infiltration and soft tissue in pterygopalatine fossa, inferior orbital fissure and foramen that was found in preoperative image studies (white arrow).

소견 없이 본원 외래 경과관찰 중이다(Fig. 5).

고 찰

안와 침부 증후군은 접형동에 인접한 해면정맥동 내의 동안신경, 활차신경, 외전신경과 삼차신경의 첫번째 신경과 시신경의 일부에 손상을 주어 나타나는 증후군이라 할 수 있다.⁷⁾ 이로 나타나는 증상은 시력장애, 안구운동 장애가 가장 흔하고, 복시와 시신경 위축 등의 합병증이 나타나는 경우도 있다. 또한 삼차신경의 첫번째 신경의 손상으로 두통 및 안구주변 통증이 동반되기도 한다.

원인으로는 세균, 바이러스 및 진균을 비롯한 감염, 자가면역 질환 및 당뇨, 스테로이드 제제의 사용, 항암치료, 장기 이식 등 다양하게 보고되고 있으며,⁶⁾ 본 증례의 환자도 장기간 당뇨로 약물치료를 받던 분으로, 이런 선행 질환으로 인한 접형동의 침습성 국균증일 것이라고 생각된다.

주변 조직으로 침습성을 보이는 접형동의 진균증은 매우 드물다고 하나, 임상증세가 늦게 발현될 수 있고, 이학적으론, 내시경적으로 접근이 어렵기 때문에 진단이 늦게 될 수 있고,⁸⁾ 신경학적 징후를 포함한 치명적인 합병증을 일으킬 수 있다.⁹⁾ 따라서, 대부분의 초기 진단은 영상학적 검사로 이루어지며, 생검 및 수술 후의 병리학적 확진으로 진단될 수 있다.⁸⁾

침습성 국균증의 적절한 치료는 수술을 통해 진균증,

진균이 침윤된 조직 및 주변 괴사 조직을 철저히 제거하는 것이다.⁸⁾ 또한, 수술 후에는 원인 질환에 대한 치료와 함께 Amphotericin을 비롯한 전신적인 항진균제 투여가 이루어지고 있지만 아직 치료법이 명확히 정립되어 있지 않으며, 소수에서는 수술적 제거가 우선시 된다는 의견도 있다.¹⁰⁾

전신적 항진균제는 일반적으로 Amphotericin B의 정맥투여를 많이 사용한다.^{8,11)} 그러나 중요한 합병증으로 신독성 있고, 경구제제가 없기 때문에,⁸⁾ 본 증례에서는 감염내과와의 협진을 통하여 새로운 항진균제인 Voriconazole으로 변경하여 투여하였다. Voriconazole은 국균에 대해 뛰어난 항진균 효과를 가지는 2세대 triazole제제로써, 기존에 Amphotericin B가 가지고 있는 신독성 발생할 확률이 낮고 경구제제가 가능하다는 장점이 있다.⁸⁾

시신경염의 예후는 유발 원인에 따라 다르지만, 일반적인 감염에 대한 예후는 원인을 치료할 때 대부분 회복되지만, 침습성 진균증에는 신경의 회복 가능성은 감소한다.¹²⁾ 본 증례의 영상학적 검사 결과와 회복 추이를 미루어 보아, 진균의 균사가 신경내로 침습되어 안근마비 및 시력감소를 보였다기 보다는, 접형동의 진균성 병변에 의한 직접적인 압박 또는 안와 침부 구조에 대한 염증 및 부종성 변화에 의해 외안근에 작용하는 인접한 뇌신경 및 시신경의 일시적인 압박이 시야장애 및 안구근 마비증세를 유발한 것으로 보인다. 본 증례에서는 접형동의 침습성 국균증을 조기에 진단하여 병원체의 제거 수술 후 재

발 방지와 추가적인 감염원의 합병증을 방지하기 위하여 항진균제를 지속적으로 투여하는 경우 안근 마비 및 시력감소의 호전을 기대할 수 있다는 것을 보여주며, 이러한 증례는 국내외에서 드물게 보고되고 있다.^{8,11)}

결론적으로, 방사선 검사 등에서 침습성 진균성 부비동염에 의한 주변조직의 침범으로 발생한 안와 침부 증후군에 해당되는 신경학적 이상이 의심된다면, 즉시 수술적 치료를 시행하는 것이 필요하며, 수술 후 당뇨와 같은 선행질환에 대한 적절한 치료와 함께 전신적 항진균제 투여를 통해 환자의 합병증 병발을 적극적으로 예방하는 치료가 이루어져야 한다.¹³⁾ 또한, 부비동에서 발생한 침습성 진균증은 치료 후 예후를 알 수 없고, 수술 및 내과적 치료에도 재발하는 경우가 많으므로, 치료 후 주기적인 외래 추적관찰을 통해 재발 여부를 확인해야 한다.

중심 단어 : 안와침부증후군 · 침습성 국균증 · 침습성 부비동염.

REFERENCES

1) deShazo RD, Chapin K, Swain RE. *Fungal sinusitis. N Engl J Med* 1997;337(4):254-9.
 2) Lee TJ, Huang SF, Huang CC, Chen YL. *Isolated sphenoid sinus aspergillosis: report of two cases. Chang Gung Med J* 2002;25(7):464-8.
 3) Romett JL, Newman RK. *Aspergillosis of the nose and paranasal sinuses. Laryngoscope* 1982;92(7 Pt 1):764-6.

4) Chakrabarti A, Denning DW, Ferguson BJ, Ponikau J, Buzina W, Kita H, et al. *Fungal rhinosinusitis: a categorization and definitional schema addressing current controversies. Laryngoscope* 2009;119(9):1809-18.
 5) Deans JA, Welch AR. *Acute isolated sphenoid sinusitis: a disease with complications. J Laryngol Otol* 1991;105(12):1072-4.
 6) Smith AT. *Orbital apex syndrome. Trans Am Laryngol Assoc* 1958;79:220-31; discussion 32-3.
 7) Smith AT. *Orbital apex syndrome. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1958;67(3):742-53.
 8) Baumann A, Zimmerli S, Hausler R, Caversaccio M. *Invasive sphenoidal aspergillosis: successful treatment with sphenoidotomy and voriconazole. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2007;69(2):121-6.
 9) Corvisier N, Gray F, Gherardi R, Lebras F, Blanc CM, Nguyen JP, et al. *Aspergillosis of ethmoid sinus and optic nerve, with arteritis and rupture of the internal carotid artery. Surg Neurol* 1987;28(4):311-5.
 10) deShazo RD, O'Brien M, Chapin K, Soto-Aguilar M, Gardner L, Swain R. *A new classification and diagnostic criteria for invasive fungal sinusitis. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;123(11):1181-8.
 11) Han DH, An SY, Kim SW, Kim DY, Rhee CS, Lee CH, et al. *Primary and secondary fungal infections of the paranasal sinuses: clinical features and treatment outcomes. Acta Otolaryngol Suppl* 2007;(558):78-82.
 12) Jack JK. *Neuro-ophthalmology. In: Clinical ophthalmology: a systemic Approach. 5th ed. Butterworth Heinemann; 2003. p.601-3.*
 13) Lee JH, Park CH, Cho KS, Rho HJ. *A case of locally invasive fungal sinusitis resulting in optic nerve damage. J Clinical Otolaryngol* 2012;23(2):270-3.