

A Case of Orbital Apex Syndrome Related to Sphenoid Fungal Sinusitis

Hyung Rok Lee¹, Hong Jun Kim², Sang Yeob Seong¹ and Jung Hyun Chang²

¹Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Yonsei University College of Medicine, Seoul; and

²Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital, Goyang, Korea

진균성 부비동염에 의한 안와 첨부 증후군 1예

이형록¹ · 김홍준² · 성상엽¹ · 장정현²

연세대학교 의과대학 이비인후과학교실,¹ 국민건강보험공단 일산병원 이비인후과²

Received April 26, 2010

Revised August 11, 2010

Accepted August 13, 2010

Address for correspondence

Jung Hyun Chang, MD
Department of Otolaryngology-
Head and Neck Surgery,
National Health Insurance
Corporation Ilsan Hospital,
1232 Baekseok 1-dong,
Ilsandong-gu, Goyang 410-719,
Korea

Tel +82-31-900-0615

Fax +82-31-900-0613

E-mail Manbang5@yahoo.co.kr

Orbital apex syndrome (OAS) has been described previously 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 conditions and symptoms of OAS are characterized by blindness, fixed dilated pupils, proptosis, ptosis of the eye and ophthalmoplegia. Infectious diseases involving the central nervous system, paranasal sinuses, and periorbital structures may lead to an OAS. We recently experienced a rare case of sphenoidal aspergillosis, which damaged the adjacent cavernous sinus structures and led to the definite symptom of OAS in a 75 year-old female. We present this rare case with a brief review of these disease's entities.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:644-7

Key Words Sphenoidal sinusitis · Orbital apex syndrome (OAS) · Cavernous sinus · Aspergillosis.

서 론

접형동염은 주로 주변의 다른 부비동염과 동반되어 발생하며, 접형동에 국한되어 발생하는 경우는 매우 드물다고 알려져 있다.¹⁾ 비증상은 상대적으로 드물며 가장 흔히 호소하는 증상은 두통으로 뇌신경 마비 등이 나타날 수 있으나,²⁾ 기타 나타날 수 있는 증상들 또한 비특이적이다.³⁾

접형동은 해부학적 특성상 시신경, 내경동맥 및 해면동 등 중요한 구조물과 근접해 있어서 염증의 파급은 치명적인 결과를 가져 올 수 있다.⁴⁾ 특히, 해면동 내부로 동안신경(oculomotor nerve), 활차신경(trochlear nerve), 외전신경(abducens nerve) 및 삼차신경(trigeminal nerve)이 위치하고 있어 안와 첨부 증후군(orbital apex syndrome) 등의 특징적인 질환의 원인이 되며 이로 인해 시각장애 및 외안근의 마비 증세와 동안신경, 활차신경, 외전신경의 마

비 증세 및 안구 주변의 안면부의 통증 증세 등이 유발될 수 있다.⁵⁾

안와 첨부 증후군은 드문 질환으로 보통 주변 안와 주변 골조직의 손상으로 발생하나 진균증으로 인한 일측성 접형동염으로 인한 발생은 매우 드물다.⁶⁾ 본 보고에서는 일측 접형동의 진균증의 진행으로 발생한 안와 첨부 증후군 및 치료 1예를 경험하였기에 관련 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례

75세 여자가 두통, 좌측 안구 압통과 복시 및 시야장애 증세 주소 및 신체검진상, 외전신경마비 의증으로 이에 대해 정밀검사를 하기 위해 입원하였다. 입원 당시 시행한 혈액검사상 WBC count 10,300/ μ L, Segmented neutrophil

77.1% 및 ESR 8 mm/hr, CRP<0.5 mg/L 결과를 보였다.

입원 후 2일경 위, 아래 및 회선운동의 손상이 추가로 관찰되었고, 나머지 안구운동신경인 동안신경 및 활차신경의 기능 이상이 추가로 의심되었다. 본 환자는 과거력상 고혈압 및 당뇨로 경구제제 복용 중이었으며, 복약 내역은 고혈압에 대해 Amlodipine besylate 5 mg, valsartan 160 mg을 경구로 복용 중이었고 당뇨에 대해 Glimepiride 4 mg, Metformin 1,000 mg을 경구로 복용 및 Insulin Lipro, Insulin Human R1을 피하 주사로 투약하였으며, 당뇨 및 혈압 제제는 내원 전부터 수술 후 내원 기간 동안 지속적으로 복용하였다. 가족력에서 특이사항은 없었다.

비내시경검사에서 특이 소견은 관찰되지 않는 상태였으나, 이학적 검사상 좌측 안검하수(ptosis) 증세와 함께 좌측 안구의 시야장애 소견(visual field disturbance)이 보였고 좌측 시력이 소실된 상태로 시력검사 및 visual field test 등 검사 시행하지 못하는 상태였으며, 안구의 직·간접 대광반사(direct/indirect light reflex)가 관찰되지 않았고, 상하좌우 등 모든 방향에서 안구운동 범위가 현저히 감소된 것을 확인할 수 있었다(Fig. 1).

뇌 자기공명검사상 좌측 접형동에 불균일하게 조영 증강되는 연조직 음영이 주변 해면 정맥동 부위로 팽창하여 압박하는 양상을 보이고 있었으며, 동측의 안구 첨부 구조 및 동측 외안근 일부에 염증 침윤 및 부종성 변화 소견을 보였다(Fig. 2). 좌측 접형동의 연조직 음영에 대한 추가 검사로 시행한 전산화단층촬영검사상 좌측 접형동에 불균일하게 조영 증강되는 연조직 음영 및 주변 골구조의 비후와 부분적인 골파괴성 변화가 관찰되었다(Fig. 3).

영상학적 소견을 바탕으로 만성 세균성 부비동염 또는 진균성 부비동염으로 인한 안와 첨부 증후군 의증하에 좌측



Fig. 1. Preoperative finding. Ptosis was observed and left eye movement was decreased in omnidirectional way.

부비동 내시경 수술을 계획하였고, 전신마취하에 수술을 진행하였다. 내시경상 상비갑개 내측의 접형동 개구부에 화농성 분비물이 관찰되었고, 접형동 내부로 농성 분비물 및 흑갈색 진흙 성상의 병변이 관찰되었으며, 접형동 내부의 병변을 내시경하 흡인 및 식염수 세척 등의 방법으로 모두 제거하였다. 제거 후 접형동 내부 점막 상태는 부종성 변화 외에 주변구조로의 친균성 침윤 소견은 관찰되지 않았다 (Fig. 4). 농축되어 고형화된 화농성 분비물일 가능성성을 배제하기 위해 수술 중 좌측 접형동의 병변에 대하여 조직검사를 시행하였고, 술 후 최종 조직검사상 상기 병변은 국균종(*A. fumigatus*)으로 진단되었다.

술 후 비강 내 합병증 및 신경학적 징후가 관찰되지 않았으며, 술 후 5일경 당시 시행한 혈액 검사상 WBC count 8,700/ μ L, Segmented neutrophil 64.3% 및 ESR 5 mm/hr, CRP<0.5 mg/L 결과를 보였고, 술 후 5일경부터 지속적으로 항진균제(Ampotericin B)의 투여를 시작하였다. Ampotericin B의 투약은 IV infusion으로 투여 당일 12.5 mg, 투여 2일경부터 25 mg, 투여 7일경부터 술 후 2개월까지 지속적으로 37.5 mg 용량으로 투여 지속하였다. 동시에 항생제 투여는 Flomoxef 2 g 제제로 Bid, IV bolus로 내원 당시부터 술 후 2주경까지, Isepamicin sulfate 400 mg 제제로 Qd, IVF로 내원 당시부터 술 후

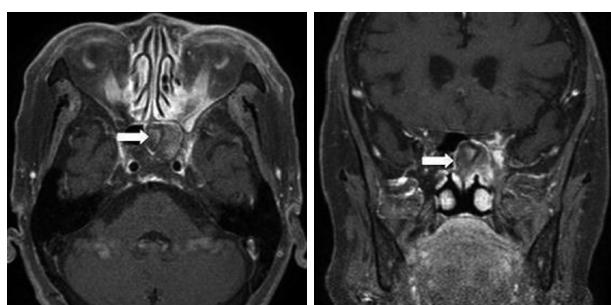


Fig. 2. Preoperative magnetic resonance imaging shows expansive lesion with heterogenous soft tissue density occupying left sphenoid sinus (white arrow). Inflammatory and edematous change is seen in left orbital apex area.

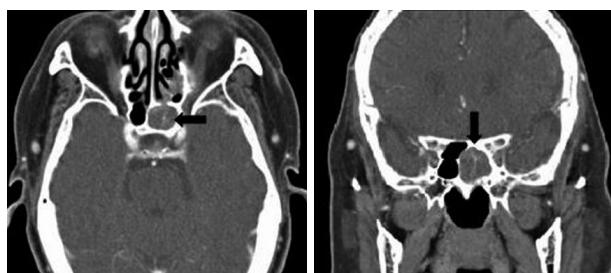


Fig. 3. Preoperative contrast-enhanced computed tomographic image shows soft tissue lesion occupying left sphenoid sinus (black arrow). Hypertrophic change and sparsely erosive lesions are seen in left sphenoid sinus.

3일까지 투여하였다.

술 후 20일경 시행한 자기공명검사상 술 전 검사에서 관찰되던 접형동의 연조직 병변이 소실되었고, 안와 첨부의 염증 또한 소실됨을 확인할 수 있었다(Fig. 5). 술 후 25일경 안검하수 증세 회복이 관찰되었고, 이후 술 후 40일경부터 안구 운동 범위 회복 소견을 보이기 시작하여, 술 후 50일경 안구 운동 범위가 완전히 회복되었다(Fig. 6). 또한 직·간접적 대광반사가 관찰되었으며 안검하수 증세가 완전 소실되었다. 술 후 2개월 후, 수술 전 호소했던 두통 및 안와 통증의 증상은 소실되었으며, 좌측의 안구 운동 범위는 완전히 회복되었고 직·간접적 대광반사는 회복되었으나 시력상태는 2개월간 호전이 없어 추가적인 시력검사는 시행하지 않은 상태로, 재발 없이 본원 외래에서 추적관찰 중이다.

고 찰

안와 첨부 증후군은 접형동에 인접한 해면정맥동 내의 신경 주행 경로의 해부학적 구조로 인해 동안신경, 활차신경, 외전신경, 및 삼차신경의 안가지(ophthalmic branch)와 시신경의 일부에 손상을 주어 신경학적 징후를 나타내는 증후군으로 알려져 있다.⁷⁾ 덧붙여, 위의 안와 첨부 증후군의 증세에 삼차신경의 상악가지(maxillary branch)의 침범증세가 있는 경우, 유사한 질환군인 해면정맥동 증후군의 증

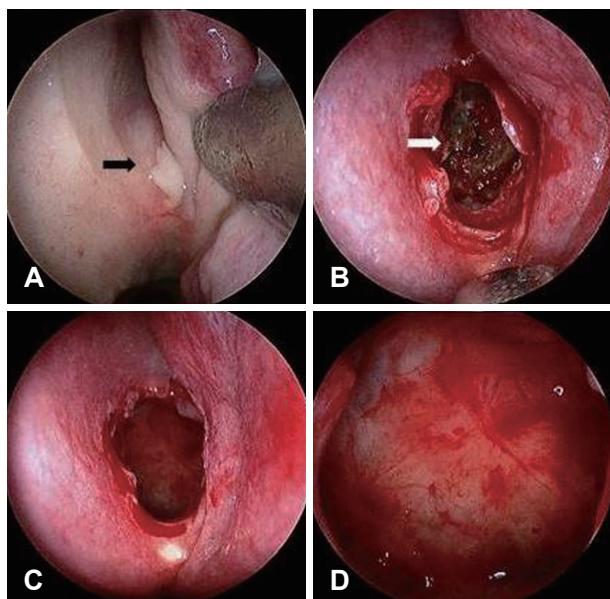


Fig. 4. Intra-operative endoscopic findings. Purulent discharge (black arrow) was seen in left sphenoid sinus orifice area (A). Dark-brownish muddy material (white arrow) is seen in sphenoid sinus after sinusotomy (B). Endoscopic findings of sphenoid sinus after removal of muddy material (C). Slight edematous change was seen in sphenoid sinus mucosa, but no definite infiltrative or destructive lesion was seen (D).

세에 해당된다.⁶⁾

이로 인해 초기 증세로 시각장애 및 안구근 운동이상이 가장 흔하게 나타나고, 복시 증세가 발현될 수 있으며, 시신경 위축 등의 합병증이 경우에 따라 나타날 수 있다. 또한 삼차신경 안가지 손상으로 인해 두통 및 안구 주변 통증이 동반되어 나타날 수 있다. 안와 첨부 증후군을 유발할 수 있는 원인인자로는 바이러스, 세균 및 진균을 비롯한 감염, 자가면역 질환 및 면역저하 상태로 인한 염증성 변화, 종양 및 신생물, 혈관의 해부학적 기형, 외상 및 의인성으로 나타나는 경우 등 다양하게 보고되고 있으며,⁵⁾ 유사한 해면정맥동 증후군의 경우, 이 중 종양이 가장 흔한 원인인자(30%)로 알려져 있다.⁸⁾

매우 드물게 감염성 인자가 접형동을 비롯한 부비동 외 안와 주변 구조와 중추신경계를 침범한 원인으로 밝혀지기도 하며, 국균증 및 모균증 등 진균성 원인도 이 경우에 포함된다.⁹⁾ 이 중 진균증의 경우 당뇨, 만성 알콜 중독, 혈액 종양 및 면역저하의 경우 기회감염으로 호발하게 되며,¹⁰⁾ 이러한 진균 등 감염성의 원인으로 인한 안와 첨부 증후군이

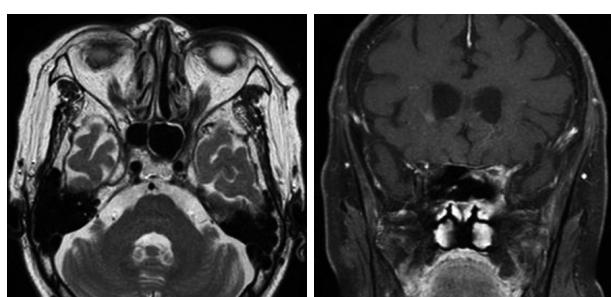


Fig. 5. Postoperative magnetic resonance imaging shows disappeared soft tissue lesion in left sphenoid sinus. Inflammatory and edematous change was resolved in left orbit.

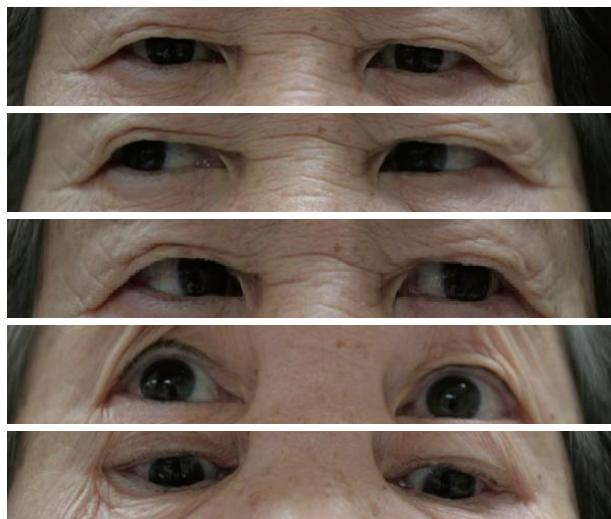


Fig. 6. Postoperative finding. Left eye movement was almost resolved in omnidirectional way.

발병하는 경우 조속한 원인인자 확인 및 적절한 처치 방법 결정이 중요하다.¹¹⁾

주변 조직으로 침습성을 보이는 접형동의 진균증은 매우 드물지만, 임상증세가 자연적으로 발현될 수 있고, 이학적 검사 및 내시경적 검사로 쉽게 접근하기 힘들기 때문에 질환이 진행된 후 진단되어,¹²⁾ 잠재적으로 신경학적 징후를 비롯한 치명적인 합병증을 일으킬 수 있다. 특히 진균으로 인한 혈전증이 해면 정맥동으로 침범하여 합병증을 일으키는 경우에는 높은 사망률을 보일 수 있으며, 진균성 동맥류 및 내경동맥의 파열 등의 합병증을 일으킬 수 있다.¹³⁾ 임상 증상이 명확하게 나타나지 않는 경우가 많으므로, 초기 진단은 영상학적 검사로 이루어지며, 진단적 생검 및 적출 수술 후 병리조직학적 확진으로 진단할 수 있다.¹²⁾

접형동 진균증의 가장 적절한 치료는 수술로 병원체를 제거하고 술 후 전신적인 항진균 약물치료를 시행하는 것이다.¹²⁾ 수술의 목표는 접형동 개구부를 확장시키고, 진균체 및 주변 괴사 및 침윤조직을 완전히 제거하는 것이며, 또한 주변 조직의 침윤이 있는 경우는 접형동의 점막 조직을 완전 제거해야 한다.¹⁴⁾ 항진균 치료로는 암포테리신(Amphotericin B)이 가장 적절한 항진균제로 알려져 있으나, 중요한 합병증으로 신독성이 있으므로 신장 질환 및 관련 질환이 있는 경우 약제 사용 중단을 고려하거나 다른 항진균제로 교체하여 사용하는 것이 권장되고 있다.¹²⁾ 치료 후 예후를 예측하기는 매우 어렵고, 수술 및 6주간의 항진균제 치료에도 불구하고 재발하는 경우가 많으므로, 치료 후 3~4개월에 한 번씩 전산화단층촬영 및 2~3개월에 한번씩 내시경검사를 병행하여 국소 재발 혹은 안구, 뇌 등의 인접장기로의 재발 여부를 확인해야 한다.¹⁵⁾

본 증례의 영상학적 검사 결과와 증세의 진행 및 회복 추이로 미루어 보아, 접형동의 진균성 병변에 의한 직접적인 압박 또는 안와 첨부 구조에 대한 염증 및 부종성 변화에 의해 외안근에 작용하는 인접한 뇌신경 및 시신경의 일시적인 압박이 시야장애 및 안구근 마비증세를 유발한 것으로 보이며, 처치 후 2개월 간의 간격을 두고 마비증세가 회복된 것으로 보아, 상기 신경에 대한 직접적인 압박과 같은 원인이 사라지고, 주변 조직의 염증성 부종이 제거되어 점진적으로 신경학적 증상의 회복을 관찰할 수 있었던 것으로

사료된다.

본 증례는 진균구에 의한 접형동 병변이 주변 구조로 염증성 침윤을 일으켜, 안와 첨부 증후군에 해당하는 특징적인 신경학적 징후가 나타난 증례이며 병원체의 제거 수술 후 재발 방지와 추가적인 감염원의 합병증을 방지하기 위하여 항진균제 지속 투여한 증례로서, 이러한 증례는 국내외에서 드물게 보고되고 있다. 특히 접형동의 진균구 안와 첨부 구조 침범으로 인한 급성 신경증상이 즉각적인 치료 이후 증세 호전을 보이며, 후유증 없이 회복되는 흥미로운 증례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Holt GR, Standefer JA, Brown WE Jr, Gates GA. Infectious diseases of the sphenoid sinus. *Laryngoscope* 1984;94(3):330-5.
- Jang CH, Choi TO, Kim JO, Kim YH. Pure isolated sphenoid sinusitis. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 1999;42(10):1269-73.
- Ruoppi P, Seppä J, Pukkila M, Nuutinen J. Isolated sphenoid sinus diseases: report of 39 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;126(6):777-81.
- Deans JA, Welch AR. Acute isolated sphenoid sinusitis: a disease with complications. *J Laryngol Otol* 1991;105(12):1072-4.
- Smith AT. Orbital apex syndrome. *Trans Am Laryngol Rhinol Otol Soc* 1958;79:220-31; discussion 232-3.
- Foroozan R, Bhatti MT, Rhoton AL. Transsphenoidal diplopia. *Surv Ophthalmol* 2004;49(3):349-58.
- Smith AT. Orbital apex syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1958;67(3):742-53.
- Keane JR. Cavernous sinus syndrome. Analysis of 151 cases. *Arch Neurol* 1996;53(10):967-71.
- Fernandes YB, Ramina R, Borges G, Queiroz LS, Maldaun MV, Maciel JA Jr. Orbital apex syndrome due to aspergillosis: case report. *Arq Neuropsiquiatr* 2001;59(3-B):806-8.
- Bray WH, Giangiaco J, Ide CH. Orbital apex syndrome. *Surv Ophthalmol* 1987;32(2):136-40.
- Balch K, Phillips PH, Newman NJ. Painless orbital apex syndrome from mucormycosis. *J Neuroophthalmol* 1997;17(3):178-82.
- 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.
- 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.
- Pagella F, Matti E, De Bernardi F, Semino L, Cavanna C, Marone P, et al. Paranasal sinus fungus ball: diagnosis and management. *Mycoses* 2007;50(6):451-6.
- Wasburn RG, Kennedy DW, Begley MG, Henderson DK, Bennett JE. Chronic fungal sinusitis in apparently normal hosts. *Medicine* (Baltimore) 1988;67(4):231-47.