빈안장증후군과 단안 제육뇌신경마비로 나타난 소아의 특발 두개내압상승

Empty Sella and Unilateral Sixth Nerve Palsy in a Pediatric Patient with Idiopathic Intracranial Hypertension

박신형¹ · 이우혁¹ · 강태신¹ · 조현경^{1,2,3} · 한용섭^{1,2,3} · 김지혜¹

Shin Hyeong Park, MD¹, Woo Hyuk Lee, MD¹, Tae Seen Kang, MD¹, Hyun Kyung Cho, MD, PhD^{1,2,3},
Yong Seop Han, MD, PhD^{1,2,3}, Ji Hye Kim, MD¹

창원경상국립대학교병원 안과¹, 경상국립대학교 의과대학 안과학교실², 경상국립대학교 건강과학연구원³

Department of Ophthalmology, Gyeongsang National University Changwon Hospital¹, Changwon, Korea

Department of Ophthalmology, College of Medicine, Gyeongsang National University², Jinju, Korea

Gyeongsang Institute of Health Sciences, Gyeongsang National University³, Jinju, Korea

Purpose: We report the case of a child with idiopathic intracranial hypertension who presented with binocular papillary edema and monocular sixth cranial nerve palsy accompanied by empty sella syndrome evident on brain magnetic resonance imaging.

Case summary: A 9-year-old, normal-weight male patient visited the emergency room complaining of headache and diplopia 4 days in duration. The alternative prism cover test revealed esotropia of 16 prism diopters and a -1 right lateral gaze limitation. A fundus examination revealed papilledema and peripapillary hemorrhages in both eyes, and a visual field examination an enlarged, physiological blind spot in the right eye. Brain magnetic resonance imaging revealed elevated cerebrospinal fluid pressure, an empty sella, and posterior scleral flattening. We diagnosed and treated idiopathic intracranial hypertension. After 4 months, the papilledema and peripapillary hemorrhages of both eyes resolved, and the right lateral gaze limitation improved. The empty sella improved on brain magnetic resonance imaging, and we noted no recurrence 8 months after treatment.

Conclusions: If a child with suspected idiopathic intracranial hypertension visits a hospital, but it is difficult to perform a lumbar puncture, brain magnetic resonance imaging should be scheduled. If abnormalities are found, these help to determine the course of disease.

Ann Optom Contact Lens 2021;20(4):169-176

Key Words: Diplopia; Empty Sella syndrome; Idiopathic intracranial hypertension, Pseudotumor cerebri; Sixth nerve palsy

■ Received: 2021. 8. 13. ■ Revised: 2021. 10. 9.
■ Accepted: 2021. 10. 12.

■ Address reprint requests to **Ji Hye Kim, MD**
Department of Ophthalmology, Gyeongsang National
University Changwon Hospital, #11 Samjeongja-ro,
Seongsan-gu, Changwon 51472, Korea
E-mail: coinonia35@naver.com
Tel: 82-55-214-2429, Fax: 82-55-214-1036

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

빈안장증후군은 안장 가로막의 결손으로 거미막 밑 공간
이 안장 내로 탈장되어 있는 해부학적인 상태로, 안장 내
공간이 뇌척수액으로 채워져 뇌하수체가 편평하게 되는 것
을 특징으로 하는 질환이다.¹ 빈안장증후군은 일차성과 이
차성으로 분류하며, 일차성은 안장 영역에 수술이나 방사
선 조사 또는 약물치료 등의 병력이 없는 상태를 말한다.
또한, 선천적인 안장 가로막의 불완전한 형성, 두개내압 상
승이나 노화로 인한 안장 가로막의 약화 등이 원인이 될 수
있다.^{1,2}

Copyright © 2021, The Korean Optometry Society
The Korean Contact Lens Study Society

© Annals of Optometry and Contact Lens is an Open Access Journal. All articles are distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

특발두개내압상승은 뇌실 비대, 종물, 감염, 악성종양, 혈관 이상 등이 없고 정상적인 뇌실질을 가진 두개내고혈압 증후군으로 주로 비만인 여성에서 나타나며, 드물게 비만한 남성과 사춘기 이전의 마른 환자에서도 나타날 수 있는 질환이다.^{3,7} 특발두개내압상승이 있는 경우 증가된 두개내압으로 인해 박동성 뇌척수액이 장기간 지속되어 안장의 가로막이 약해지고, 약해진 가로막으로 거미막 밑 공간이 탈장하여 빈안장이 발생한다. Brodsky and Vaphiades⁸에 따르면 일차빈안장이 두개내압상승의 민감한 징후이며 뇌자기공명영상에서 빈안장이 보일 경우 두개내압상승을 예측할 수 있다고 보고하였으며, Friedman et al⁹은 특발두개내압상승을 진단할 수 있는 영상학적 소견에 빈안장을 포함시켰다.

어린 소아에서 특발두개내압상승은 드물게 보고되었으

며 국내에서 보고된 증례에서는 영상검사에서 빈안장증후군이 관찰되지 않았다.^{10,11} 본 증례에서는 특발두개내압상승을 진단받은 소아의 조영증강 뇌자기공명영상에서 전형적인 두개내압상승을 의심할 수 있는 빈안장증후군이 관찰되었고, 치료 후에 빈안장증후군이 회복되는 양상이 관찰되었기에 이를 보고하고자 한다.

증 례

9세 정상 체중 남자 환아가 내원 4일 전 발생한 두통, 오심과 구토 그리고 복시 증상으로 응급실로 내원하였다. 환아는 2년 전 외래에서 시행한 교대프리즘가림검사에서 16프리즘디옵터의 외사시가 있었고 외전장에는 없었으며 안저검사에서 시신경은 정상이었다. 응급실 내원 당시 양

Figure 1. (A) Nine-gaze photography at the initial visit showed mild limitation of right lateral gaze. (B) After 1 month, nine-gaze photography revealed improvement in right lateral gaze.

안의 교정시력은 1.0이었으며 상대구심동공운동장애는 없었다. 교대프리즘가림검사에서 정면을 볼 때 원거리 16프리즘디옵터의 내사시, 근거리 14프리즘디옵터의 내사시가 있었으며 안구운동검사에서 우안의 -1외전장애가 있었다(Fig. 1A). 색각검사는 정상이었고 안저검사에서 심한 양안의 시신경유두부종 및 유두 경계부 출혈이 있었으며(Fig. 2A), 시야검사에서 좌안은 정상, 우안은 생리적 맹점 확대가 관찰되었다(Fig. 3A). 황반부 빛간섭단층촬영은 정상이었으며 시신경유두부 빛간섭단층촬영에서 양안 망막신경섬유층의 두께 증가 소견이 있었다. 전체 혈구 계산, 요검사, 일반화학검사, 혈청검사에서 특별한 이상은 없었으며, 우안의 외전장애를 제외한 신경학적 검사는 정상이었다. 환자의 체질량지수는 20.25 kg/m^2 (몸무게 46.9 kg, 키 152.20 cm)로 정상 체중이었다. 안저검사에서 양안의 시신경유두부종과 시신경유두부 출혈이 보여 뇌압 상승에 의한 유두부종을 의심하였고, 뇌자기공명영상 및 뇌척수액검사를 시행하

려 하였으나 보호자가 요추 천자검사에 동의하지 않아 영상검사만 시행하였다. 조영증강 뇌자기공명영상에서 뇌종양, 뇌부종, 뇌혈관질환 등의 소견은 없었으나 빈안장증후군 및 후공막편평, 시신경주위 거미막밑 공간의 확장 등 전형적인 뇌척수액압 상승 소견들이 보여 특발두개내압상승을 진단하였다(Fig. 4A, B). 추가적으로 시행한 조영증강 뇌자기공명정맥조영술에서 정맥굴혈전증은 보이지 않았다. 환아는 소아과에 입원하여 20% mannitol 100 mg/day을 5일간 정맥주사하고 acetazolamide 1,000 mg을 20일, 500 mg을 15일간 하루 2회로 나누어 경구복용하였다. 환아는 치료 2일째 되는 날 요추 천자검사에 동의하여 검사를 시행하였고, 뇌척수액 조성은 정상이었으며 개방 압력은 240 mmH₂O였다. 환아는 8일간 입원 후 복시가 호전되어 퇴원하였다.

치료 한 달째 양안의 교정시력은 1.0이었으며 안저검사에서 양안의 시신경유두부종이 거의 호전되었고 유두 경계

Figure 2. Fundus photographs. (A) At the first visit, both eyes showed papilledema, peripapillary splint hemorrhages. (B) After 1 month of therapy, papilledema and peripapillary splint hemorrhages of both eyes almost resolved.

부 출혈은 없어졌으며(Fig. 2B), 시야검사에서 우안의 생리적 맹점 확대는 약간 감소하였다(Fig. 3B). 또한 교대프리즘가림검사에서 원거리 주시시 사시각은 8프리즘디옵터의 외사시로 전환되었으며 우안의 외전장애는 호전되었다(Fig. 1B). 황반부 빛간섭단층촬영은 정상이었으며 시신경유두 빛간섭단층촬영에서 시신경유두 중심부 두께가 우안은 655 μm

에서 426 μm 로, 좌안은 890 μm 에서 557 μm 로 감소하였다. 환아는 경구 acetazolamide 500 mg 치료를 유지하며 주기적으로 전해질검사를 하였고 저칼륨혈증 등의 부작용은 없었다.

치료 4달째 양안의 시력과 사시각은 변화가 없었으며 조영증강 뇌자기공명영상 중 뇌하수체줄기가 보이는 시상면

Figure 3. (A) Automated Humphrey visual field test of the patient at the initial visit. Enlarged blind spots are found in right eye. (B) After 1 month of therapy, blind spot enlargement has slightly decreased in the right eye. OS = oculus sinister; OD = oculus dexter; POS = positive; NEG = negative; GHT = glaucoma Hemifield test; VFI = visual field index; MD = mean deviation; PSD = pattern standard deviation.

영상에서 뇌하수체 전엽의 높이가 초기와 비교했을 때 0.1 cm 커진 것을 확인하였다(Fig. 4C). 환아는 경구 acetazolamide 250 mg으로 감량하였다. 치료 8달째 재발 소견 없이 안정적으로 유지되어 경구제를 끊고 경과 관찰 중이다.

고 찰

성인의 경우 특발두개내압상승 발생률은 일반 인구

100,000명 중 0.9명, 20-44세 비만 여성 100,000명 중 19.3명이다.⁷ 소아의 발생률은 비슷하지만 100,000명당 0.63-0.90명으로 성인보다 약간 적다.^{3,6} 특발두개내압상승이 있는 성인의 경우 대부분 여성이며 비만일 가능성이 매우 높지만, 소아의 경우 성별과 비만과의 연관성이 사춘기 상태에 따라 달라진다. 사춘기 환아는 성인과 유사하게 여성의 비율이 우세하지만, 사춘기 이전 환아는 여성과 남성의 비율이 비슷하다. 또한 사춘기 환아와 달리, 사춘기 이전 환아에서는

Figure 4. (A) A sagittal T₁-weighted magnetic resonance image of the brain at the initial visit. It shows an empty sella with a compressed pituitary gland that appears small inferior crescent with a concave upper surface. White arrows indicate the length, and the white arrowhead indicates the height of the pituitary gland. (B) A coronal T₁-weighted magnetic resonance image of the brain at the initial visit. Black arrows indicate the width of the pituitary gland. (C) After 4 months of therapy, the pituitary gland's length (white arrows) and height (white arrowhead) were increased. (D) After 4 months of therapy, the width (black arrows) of the pituitary gland was increased. Pituitary gland volume was estimated by using the formula: volume = length × height × width × 0.52 (this factor is obtained from the sphere volume equation coefficient and cubic volume calculation: $[4/3\pi] [r^3]/[2r]^3 = 3.1416/6 = 0.52$) (modified from Yadav et al.¹⁸).

Table 1. Diagnostic criteria for pseudotumor cerebri syndrome

1. Required for diagnosis of pseudotumor cerebri syndrome*
A. Papilledema
B. Normal neurologic examination except for cranial nerve abnormalities
C. Neuroimaging: normal brain parenchyma without evidence of hydrocephalus, mass, or structural lesion and no abnormal meningeal enhancement on MRI, with and without gadolinium, for typical patients (female and obese), and MRI, with and without gadolinium, and magnetic resonance venography for others; if MRI is unavailable or contraindicated, contrast-enhanced CT may be used
D. Normal CSF composition
E. Elevated lumbar puncture opening pressure (≥ 250 mm CSF in adults and ≥ 280 mm CSF in children [≥ 250 mm CSF if the child is not sedated and not obese]) in a properly performed lumbar puncture
2. Diagnosis of pseudotumor cerebri syndrome without papilledema
In the absence of papilledema, a diagnosis of pseudotumor cerebri syndrome can be made if B-E from above are satisfied, and in addition, the patient has a unilateral or bilateral abducens nerve palsy
In the absence of papilledema or sixth nerve palsy, a diagnosis of pseudotumor cerebri syndrome can be suggested but not made if B-E from above are satisfied. In addition, at least 3 of the following neuroimaging criteria are satisfied:
i. Empty sella
ii. Flattening of the posterior aspect of the globe
iii. Distention of the periodic subarachnoid space with or without a tortuous optic nerve
iv. Transverse venous sinus stenosis

Modified from Friedman et al.⁹

MRI = magnetic resonance imaging; CT = computed tomography; CSF = cerebrospinal fluid.

*A diagnosis of pseudotumor cerebri syndrome is definite if the patient fulfills the criteria A-E. The diagnosis is considered probable if criteria A-D are met, but the measured CSF pressure is lower than specified for a definite diagnosis.

비만이 위험인자가 아니다.^{4,5} 본 증례에서도 사춘기 이전 9세 환아로 남아였으며, 정상 체중이었다. 사춘기 이전의 비만하지 않은 남아의 경우 특발두개내압상승이 드물기 때문에 다른 원인 질환을 잘 찾아보아야 한다. 중이염과 관련된 경막정맥동혈전증, 비타민 D 또는 A 결핍, 감염성 질환 혹은 내분비 및 대사성 질환, 이전의 약물 복용력 등을 잘 살펴야 하며 빈혈이나 백혈병 그리고 수면무호흡증 등의 연관된 질환들도 감별하여야 한다.^{12,13} 최근의 보고된 증례 중 Shah et al¹⁴은 소아에서 시상하부-뇌하수체-부신축의 혼란으로 인해 특발두개내압상승이 발생한 사례들을 보고하였다. 본 증례 환아의 경우 전체 혈구 계산, 요검사, 일반화학검사, 자가면역 혈청검사, 갑상선기능검사 등에서 이상 소견이 없었으며 성장 지연 또는 성조숙증 등의 성장 이상 소견도 없었다. 또한, 흡입용 또는 연고형 스테로이나 경구 약물 복용력이 없었으며 특발두개내압상승의 전형적인 치료인 acetazolamide에 잘 반응하였기 때문에 부신기능저하증을 의심할 만한 소견이 없었고 이에 대한 추가적인 검사를 하지 않았다. 그러나 특발두개내압상승이 있는 소아에서 다른 기저 원인을 찾지 못하였거나 부신기능저하증의 위험 요소가 있는 경우, 또는 기존의 치료에 잘 반응하지 않는 경우 오전 8시 혈청 코르티솔검사 또는 저용량의 합성부신피질 자극 호르몬검사를 통해 부신기능저하증을 감별할 필요가 있다.

특발두개내압상승의 일반적인 증상은 두통, 박동성 이명, 일시적인 시각 장애, 복시 등이 있다. 그러나 소아의 경우 성인과 비교하여 그들이 겪는 증상을 표현하는 데 어려움이 있으며, 다양하고 일관되지 않은 증상을 보일 수 있다. 예를 들어 소아의 경우 무기력, 식욕 감소, 피로 등의 전신 증상을 주소로 올 수 있으며, 오심이나 구토를 동반한 경우 특발두개내압상승으로 진단받기 전에 복부와 위장관검사 등에서 이상 소견을 진단받기도 한다.^{7,15} 본 증례에서 환아는 특발두개내압상승의 일반적인 증상인 두통과 복시를 호소하였고, 다른 신경학적 증상은 없었다.

특발두개내압상승의 진단은 2013년에 발표된 변형된 Friedman 진단 기준을 사용한다(Table 1).⁹ 본 증례에서는 양안의 시신경유두부종과 단안의 제육뇌신경마비가 있었으며 다른 신경학적 검사는 정상이었다. 내원 당일 뇌척수액검사를 시행하려 하였으나 보호자가 요추 천자검사에 동의하지 않아 초기 뇌척수액압을 측정하지는 못하였으나, 조영증강 뇌자기공명영상에서 특발두개내압상승의 진단 기준에 포함되는 빈안장, 후공막 편평, 시신경 주위 거미막 밑공간의 확장이 있어 위의 다른 진단 기준을 모두 만족하기 때문에 특발두개내압상승을 진단하고 치료를 시작하였다. 환아는 치료 2일째 되는 날 요추 천자검사에 동의하여

검사를 시행하였으며, 뇌척수액 조성이 정상임을 확인하였다. 비만하지 않고 진정 처치가 안 된 소아에서는 뇌척수액 개방 압력이 250 mmH₂O보다 작으면 정상으로 볼 수 있는데,⁹ 환아의 뇌척수액 개방 압력은 240 mmH₂O로 정상 상한치에 가까운 수치이다. 그러나 입원 후 mannitol 정맥 주사 치료를 시행하였기 때문에 원래 높았던 뇌압이 치료에 의해서 정상 상한치에 가까운 개방 압력으로 나왔을 가능성이 있다. Rangel-Castillo et al¹⁶에 따르면 mannitol 정맥 주사는 1-5분 내에 뇌압을 낮추고 20-60분에 최대 효과를 나타내며, 뇌압에 대한 mannitol의 효과는 1.5-6시간 지속한다고 한다. 환아의 경우 요추 천자검사를 mannitol 정맥 주사 치료 후 시행하였기 때문에 환아의 뇌척수액 개방 압력으로 특발두개내압상승을 진단하기에는 무리가 있었으며, 따라서 조영증강 뇌자기공명영상 소견이 특발두개내압상승의 진단에 매우 중요한 역할을 하였다.

Brodsky and Vaphiades⁸는 특발두개내압상승 환자의 전형적인 뇌자기공명영상 소견을 보고하였는데, 후공막 편평, 빈안장, 시신경유두 사상판 앞층의 조영증강, 시신경 주위 거미막밑공간의 확장, 시신경유두 사상판 앞층의 안구 내 돌출 그리고 안와 시신경의 수직 뒤틀림 등의 소견들이 보이면 두개내압상승을 90%까지 예측할 수 있다고 보고하였다. 그중에서 빈안장은 후공막 편평 다음으로 두개내압상승의 민감한 소견으로, 특발두개내압상승 환자의 70%에서 빈안장이 관찰되었음을 보고하였다.⁸ Hartmann et al¹⁷은 특발두개내압상승을 진단받은 소아 50명에서 빈안장의 빈도를 조사하였는데, 11세 미만에서 56%, 11세 이상 18세 미만에서 78%, 18세 이상에서 94%의 빈도로 빈안장이 관찰되었다. Kılıç et al¹³은 특발두개내압상승을 진단받은 27명의 소아 환자 중 25.9%에서 빈안장이 관찰됨을 보고하였다. 본 증례의 환아 또한 조영증강 뇌자기공명영상에서 빈안장 소견을 보였으며, 치료 4달 후에 시행한 뇌자기공명영상의 뇌하수체줄기가 보이는 시상면 영상에서 뇌하수체 전엽의 높이가 초기와 비교했을 때 0.1 cm 증가하였고, 길이는 0.03 cm 증가하였다(Fig. 4C). 같은 위치의 관상면 영상에서 뇌하수체 전엽의 너비가 초기와 비교했을 때 0.03 cm 증가하였다(Fig. 4D). Yadav et al¹⁸에서 사용한 공식으로 뇌하수체의 부피를 계산하여 비교해보면 초기 153 mm³에서 치료 4달 후 224 mm³로 71 mm³ 만큼의 부피가 증가하였음을 알 수 있었다. 이는 약물치료 후 낮아진 두개내압으로 인해 거미막 밑 공간의 탈장이 호전되어 뇌하수체의 부피가 증가한 것으로 생각할 수 있으며, 환아의 복시 증상과 시신경유두부종 또한 호전된 것으로 보아 뇌하수체의 부피 증가가 환아의 두개내압상승과 빈안장증후군이 호전되고 있는 과정에 있음을 보여주는 소견이라고 생각할 수 있다.

소아의 특발두개내압상승의 치료는 높아진 두개내압을 낮추는 것이다. 치료로 사용할 수 있는 약물은 acetazolamide, furosemide, topiramate 등이 있다. 그중 1차 치료는 acetazolamide로 시작하며, 소아의 경우 10-25 mg/kg을 하루 2회 또는 3회로 나누어 복용한다.⁷ Acetazolamide는 탄산탈수효소억제제로 뇌척수액 생성을 감소시켜 뇌척수액 부피를 줄이고 뇌척수액 압력을 낮추는 기전으로 작용한다. 부작용으로는 미각장애, 식욕 부진, 메스꺼움, 구토 및 감각 이상 등이 발생할 수 있다.^{11,12} 이러한 환자에서 저칼륨혈증이 발생할 수 있으므로 전해질검사를 주기적으로 시행해야 하며, 드물게 심각한 대사성 산증이 발생할 수 있으므로 필요한 경우 중탄산나트륨을 보충해야 한다. Furosemide는 고리작용이뇨제로 acetazolamide를 사용할 수 없는 경우 또는 보조요법으로 사용할 수 있다.^{7,12} Topiramate는 탄산탈수효소억제 효과가 약한 항경련제로 특발두개내압상승 환자들에게 2차 요법으로 사용되며, 체중 감소 효과가 있어 특발두개내압상승 환자 중 비만인 경우에 추가적인 도움이 될 수 있다. 초기에 심각한 시각장애가 있는 환자에서 acetazolamide와 스테로이드 병용 요법이 제시되었으나, 스테로이드의 부작용과 반발성 두개내압상승의 위험이 있어 사용이 제한되었다. 약물치료는 시력이 정상화되고, 시신경유두부종이 완전히 해결될 때까지 지속되어야 한다. 그런 다음, 재발을 방지하기 위해 안과적 검사를 시행하며 약물을 천천히 줄여 나가야 한다. 특발두개내압상승 환자 중 비만이 동반된 경우, 약물 외에도 저염식이 요법과 함께 체중 감량을 해야 한다. 이러한 환자들에서 비만은 재발에 대한 가장 일반적인 위험 요소 중 하나이다.¹² 심각한 시력저하가 있는 경우나 최대 약물 용량으로 치료하여도 두통이 조절되지 않는 경우, 약물치료를 할 수 없는 경우에는 두개내압을 빠르고 효과적으로 낮추기 위해 neurosurgical shunting procedure 또는 optic nerve sheath fenestration 등의 수술적 치료를 고려해야 한다.^{7,11,12} 본 증례에서 환아는 mannitol 및 acetazolamide 약물치료를 하였고, 치료 후 증상이 호전되어 acetazolamide 용량을 감량하여 퇴원하였다. 치료 4달째 시행한 뇌자기공명영상에서 빈안장증후군이 호전된 것을 확인하여 acetazolamide를 최소 용량으로 유지하였으며, 치료 8달째 재발 소견이 없어 경구제를 끊고 경과 관찰 중이다.

영구적인 시력상실은 특발두개내압상승의 가장 두려운 합병증이다. 특발두개내압상승 환자에서 영구적인 시력상실을 유발할 수 있는 위험인자로는 최근의 체중 증가, 유두부종 중증도, 시신경유두부 출혈,¹⁹ 초기 발병 당시의 시력저하 및 시야손실, 초기 시신경위축 및 고혈압 등이 있다.¹² 그러나 증상의 지속 시간, 일시적인 시각장애, 박동성 이명,

두통의 중증도 및 뇌척수액 개방압의 수치는 질병의 장기적인 예후에 영향을 미치지 않는다.¹² 전반적으로, 환자의 10-20%는 뇌척수액 개방압의 정상화와 유두부종의 호전에도 불구하고 영구적인 시각장애를 가질 수 있다.¹² 환자의 20%는 진단 후 3년 이내에 재발할 수 있으며, 치료를 받고 있는 중에도 재발할 수 있음을 명심해야 한다.¹² 본 증례의 환아는 정상 체중으로 초기 발병 당시 시력저하 및 시야 손실이 거의 없었으며, 초기 시신경위축 및 고혈압 등도 없었다. 다만, 시신경유두부종과 시신경유두부 출혈이 있었으나, 신속한 진단과 치료 후 빠르게 호전되어 영구적인 시력손실 등의 합병증을 예방하였다.

결론적으로, 특발두개내압상승은 주로 비만인 가임기 여성에게 흔히 발생하는 질환으로 알려져 있으며, 사춘기 이전의 경우 남녀에서 동일한 비율로 발생하며 비만과의 연관성이 없다. 따라서 사춘기 이전 정상 체중의 소아가 양안 시신경유두부종과 제육뇌신경마비 소견을 보이면서 뇌압상승이 의심되면, 어린 소아에서 특발두개내압상승은 드물기 때문에 다른 기질적 원인이 없는지 신중하게 감별한 후 특발두개내압상승을 고려하여야 한다.^{4,5,10} 또한, 진단이 지연되지 않도록 신속하게 검사해야 하며, 침습적인 요추 천자검사를 하기 어려운 상황인 경우 조영증강 뇌자기공명영상검사를 적극적으로 활용해야 한다. 특발두개내압상승이 진단되면 빠르게 치료를 시작하여 영구적인 시력손실과 시야장애 등의 합병증을 최소화해야 하며 치료 중에도 재발 가능성을 항상 염두에 두고 긴밀한 추적 관찰이 필요하다. 본 증례에서처럼 조영증강 뇌자기공명영상상에서 이상이 발견된 환아의 경우 조영증강 뇌자기공명영상검사가 이후 질병의 경과를 판단하는 데 도움을 줄 수 있다.

REFERENCES

- 1) Maira G, Anile C, Mangiola A. Primary empty sella syndrome in a series of 142 patients. *J Neurosurg* 2005;103:831-6.
- 2) Takanashi J, Suzuki H, Nagasawa K, et al. Empty sella in children as a key for diagnosis. *Brain Dev* 2001;23:422-3.
- 3) Friedman DI, Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2004;24:138-45.
- 4) Rangwala LM, Liu GT. Pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Surv Ophthalmol* 2007;52:597-617.
- 5) Bruce BB, Kedar S, Van Stavern GP, et al. Idiopathic intracranial hypertension in men. *Neurology* 2009;72:304-9.
- 6) De Simone R, Ranieri A, Montella S, et al. Sinus venous stenosis-associated idiopathic intracranial hypertension without papilledema as a powerful risk factor for progression and refractoriness of headache. *Curr Pain Headache Rep* 2012;16:261-9.
- 7) Gaier ED, Heidary G. Pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Semin Neurol* 2019;39:704-10.
- 8) Brodsky MC, Vaphiades M. Magnetic resonance imaging in pseu-

- dotumor cerebri. *Ophthalmology* 1998;105:1686-93.
- 9) Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013;81:1159-65.
- 10) Kang HM, Kim HY. A case of pediatric idiopathic intracranial hypertension presenting with divergence insufficiency. *Korean J Ophthalmol* 2011;25:289-93.
- 11) Choy YJ, Ahn YM, Park SE. A case of bilateral papilledema and visual field defect in pediatric idiopathic intracranial hypertension. *J Korean Ophthalmol Soc* 2010;51:1292-7.
- 12) Cleves-Bayon C. Idiopathic intracranial hypertension in children and adolescents: an update. *Headache* 2018;58:485-93.
- 13) Kılıç B, Güngör S. Clinical features and the role of magnetic resonance imaging in pediatric patients with intracranial hypertension. *Acta Neurol Belg* 2020 Jul 14. doi: 10.1007/s13760-020-01415-1. [Epub ahead of print]
- 14) Shah V, Hoyos-Martinez A, Horne VE. Association of adrenal insufficiency with pediatric pseudotumor cerebri syndrome. *JAMA Ophthalmol* 2020;138:1187-91.
- 15) Wolf A, Hutcheson KA. Advances in evaluation and management of pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Curr Opin Ophthalmol* 2008;19:391-7.
- 16) Rangel-Castilla L, Gopinath S, Robertson CS. Management of intracranial hypertension. *Neurol Clin* 2008;26:521-41, x.
- 17) Hartmann AJ, Soares BP, Bruce BB, et al. Imaging features of idiopathic intracranial hypertension in children. *J Child Neurol* 2017;32:120-6.
- 18) Yadav P, Singhal S, Chauhan S, Harit S. MRI evaluation of size and shape of normal pituitary gland: age and sex related changes. *J Clin Diagn Res* 2017;11:TC01-4.
- 19) Wall M, Thurtell MJ; NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group. Optic disc haemorrhages at baseline as a risk factor for poor outcome in the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial. *Br J Ophthalmol* 2017;101:1256-60.

= 국문초록 =

빈안장증후군과 단안 제육뇌신경마비로 나타난 소아의 특발 두개내압상승 1예

목적: 뇌자기공명영상검사에서 빈안장증후군이 동반된 양안의 시신경유두부종 및 단안의 제육뇌신경마비를 보이는 특발두개내압상승 환아를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 9세 정상 체중 남자 환아가 4일 전 발생한 두통과 복시를 주소로 내원하였다. 교대프리즘가림검사에서 원거리 16프리즘디옵터의 내사시가 있었으며 안구운동검사에서 우안의 -1 외전장애가 있었다. 안저검사에서 심한 양안의 시신경유두부종 및 유두 경계부 출혈이 있었으며 시야검사에서 우안의 생리적 맹점 확대가 관찰되었다. 뇌자기공명영상에서 빈안장 및 후공막편평 등 뇌척수액압 상승 소견들이 보여 특발두개내압상승을 진단하고 치료하였다. 치료 4달째 양안의 시신경유두부종과 유두 경계부 출혈은 호전되었고 우안의 외전장애도 호전되었다. 뇌자기공명영상에서 빈안장이 호전되었으며, 치료 8달째 재발 소견 없이 경과 관찰 중이다.

결론: 특발두개내압상승이 의심되는 환아가 내원하였으나 요추 천자검사를 하기 어려운 상황인 경우 뇌자기공명영상검사를 적극적으로 활용해야 하며, 뇌자기공명영상에서 이상이 발견된 경우 뇌자기공명영상검사가 이후 질병의 경과를 판단하는 데 도움을 줄 수 있다.

〈검안 및 콘택트렌즈학회지 2021;20(4):169-176〉