

축외 역형성 뇌수막종의 직접 안와 침범 1예

A Case of Extra-axial Anaplastic Meningioma with Direct Orbital Extension

주진호¹ · 김혜지¹ · 박인기² · 신재호¹

Jin-Ho Joo, MD¹, Hye-Jee Kim, MD¹, In-Ki Park, MD, PhD², Jae-Ho Shin, MD, PhD¹

경희대학교 의학전문대학원 강동경희대학교병원 안과학교실¹, 경희대학교 의학전문대학원 경희대학교병원 안과학교실²

Department of Ophthalmology, Kyung Hee University Hospital at Gangdong, Kyung Hee University School of Medicine¹, Seoul, Korea

Department of Ophthalmology, Kyung Hee University Hospital, Kyung Hee University School of Medicine², Seoul, Korea

Purpose: We report the first case of extra-axial anaplastic meningioma with direct orbital extension for differential diagnosis of orbital tumors.

Case summary: An 83-year-old woman presented with a protruding left eye and a palpable mass on the forehead. A brain computed tomography scan revealed a huge sarcomatous mass that had directly invaded the surrounding tissues. We removed the tumor by craniotomy and found that it involved the extradural and intradural spaces, brain parenchyma, subcutaneous tissue, left temporalis, orbital roof, and the other frontal lobe across the midline. A cranioplasty was performed, and the orbital roof was reconstructed with artificial bone and bone cement. The final histological diagnosis was anaplastic meningioma. The left eyeball was restored to its normal position 1 month after the surgery. Also, visual acuity and eye movement of the left eye were preserved.

Conclusions: Direct orbital extension of originated extra-axial cerebral convexity anaplastic meningioma is rare but should be considered in the differential diagnosis of a rapidly growing orbital mass.

J Korean Ophthalmol Soc 2016;57(11):1781-1785

Keywords: Anaplastic meningioma, Cerebral convexity meningioma, Direct orbital extension, Fast growing tumor, Orbital mass

뇌수막종은 원발성 뇌종양의 흔한 형태이다.¹ 그러나 세계보건기구(World Health Organization, WHO) 분류에 따르면 역형성(anaplastic) 뇌수막종이나 악성 뇌수막종은 1.0-2.8%를 차지하는 흔하지 않은 두개내 종양이다.^{1,2} 이들의 예후는 양성 뇌수막종보다 더 나쁘고, 높은 재발률과 공격적인 성향을 지니고 있다.³ 보고된 안와 뇌수막종 증례들은 시신경, 나비뼈 날개, 수막과 연결되지 않은 다른 위치

에 발생하였으나,⁴ 축외인 대뇌 뇌고랑에서 유래한 역형성 수막종의 직접적인 침범은 보고된 적이 없었다. 이러한 까닭으로 안와에 직접적인 침범이 있는 83세 여성의 축외 역형성 뇌수막종 증례를 다음과 같이 보고하는 바이다.

증례보고

83세 여성이 내원 6개월 전 발생한 좌안 안구돌출과 1년 전 발생한 이마 부위의 촉진되는 종괴로 내원하였다(Fig 1). 1년 전 타 병원에서 촬영한 뇌 컴퓨터단층촬영과 자기공명영상에서 중심 괴사를 동반하며 불균일하게 조영이 증강하는 축외 종괴가 관찰되어 육종이 의심되었다(Fig 2). 환자는 고령 때문에 특별한 치료 없이 지내다가 촉진되는 종괴가 급격하게 커지고 두통이 점점 심해져 본원에 내원하게

■ Received: 2016. 6. 9. ■ Revised: 2016. 9. 10.

■ Accepted: 2016. 10. 25.

■ Address reprint requests to **Jac-Ho Shin, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Kyung Hee University Hospital
at Gangdong, #892 Dongnam-ro, Gangdong-gu, Seoul 05278,
Korea
Tel: 82-2-440-6181, Fax: 82-2-440-7756
E-mail: pbloodsky@naver.com

© 2016 The Korean Ophthalmological Society

This is an Open Access article 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.



Figure 1. Anterior photographs. 9-cardinal segment photographs. (A) The protruding mass in the left forehead with orbital dystopia. The left globe was displaced inferiorly. Up gaze eye movement disorder is also shown. (B) Proptosis of the left eye.

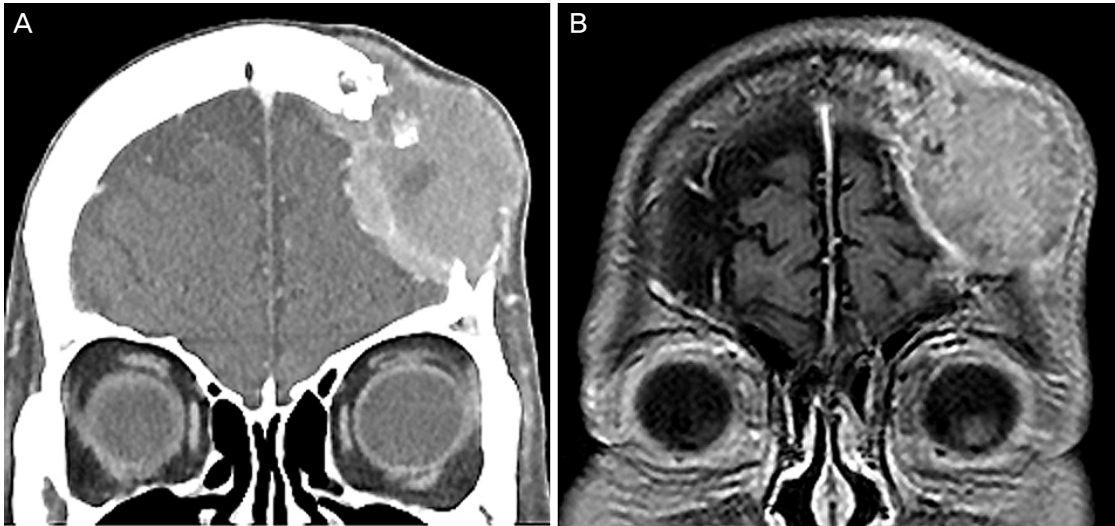


Figure 2. Initial coronal brain images recorded 1 year ago. (A) Computed tomography. (B) Magnetic resonance imaging. These are showing a heterogeneously enhanced extra-axial mass in the left frontoparietal bone. Bony destruction and intracranial extension are also shown.

되었다. 좌안의 안구돌출과 하향 편위는 내원 6개월 전부터 시작되었다. Hertel 안구돌출계 상 8 mm 좌안 안구돌출이 관찰되었고, 좌측 안구는 아래쪽으로 편위하였으며, 좌안의 상방으로의 안구운동 장애가 발생하였다(Fig. 1). 좌안의 시력은 안구운동장애로 정면을 주시하기 어려워 시력이 0.08로 측정되었다. 뇌 컴퓨터단층촬영에서 중심괴사가 있는 $10.9 \times 9.9 \times 7.0$ cm 크기의 종괴가 좌측 전측두골, 안와

골질의 상측부와 내측, 관자근을 직접적으로 침범한 소견이 관찰되었다(Fig. 3A, B). 종괴는 좌측 안구와 상직근과 하직근을 누르고 있었으며, 인접한 눈물샘도 침범된 것으로 보였다. 머리뼈절개술을 시행하여 경막 공간 안과 바깥쪽, 뇌 실질, 피하조직, 좌측 관자근, 안와 천장 및 중양선을 넘은 반대편 전두엽을 침범한 종괴를 제거하였다. 안와 천장은 종양에 의해 용해되어 있었기 때문에, 안와골막의 지

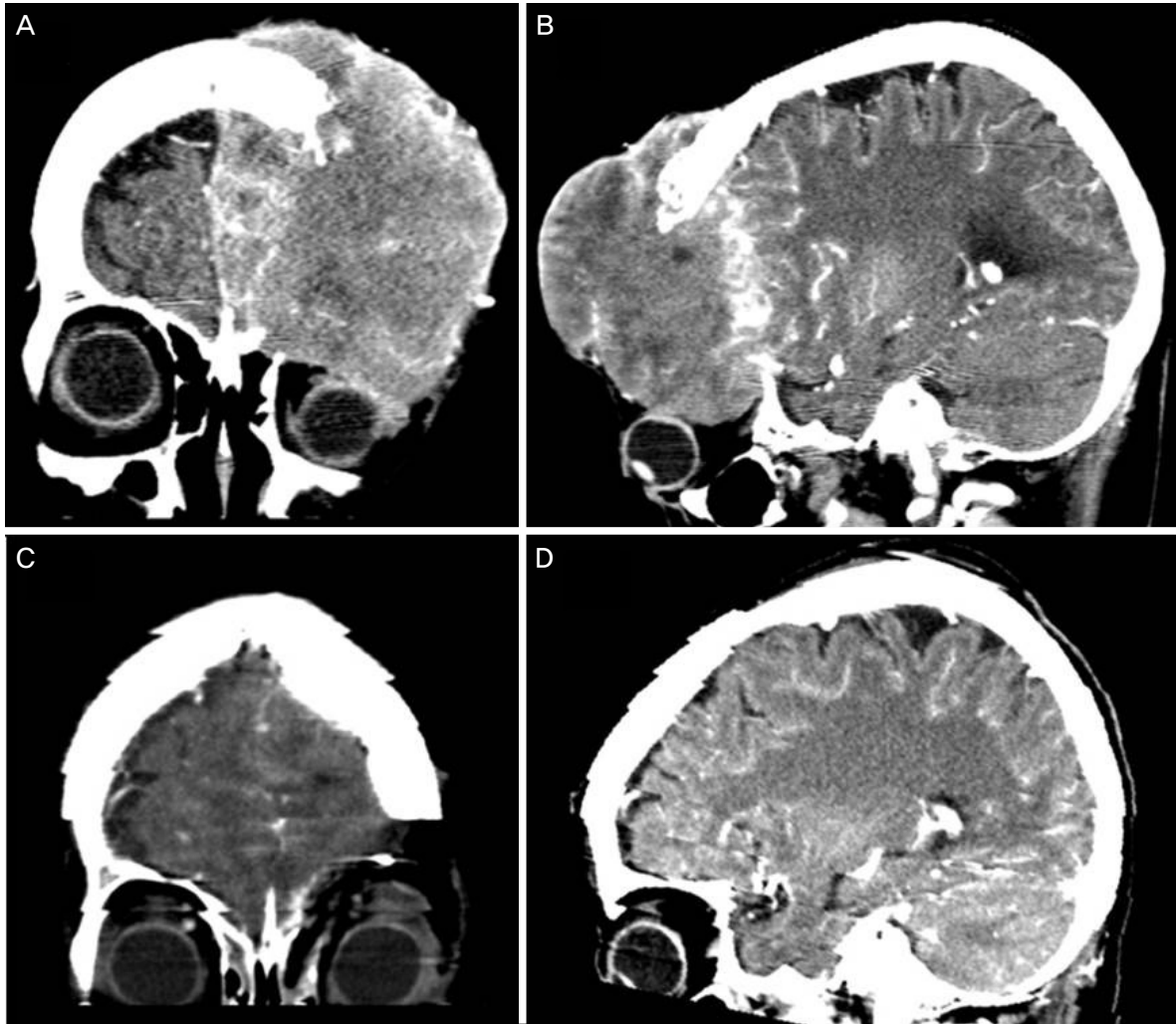


Figure 3. Pre-operative brain computed tomography. (A, B) $10.9 \times 9.9 \times 7.0$ cm heterogeneously enhanced extra-axial scalp mass with central necrosis on the left forehead. The left eyeball is deviated inferiorly and the left frontoparietal bone, left superolateral/medial bony orbit, left frontal bone, and left temporalis muscle were directly invaded. (C, D) Post-operative brain computed tomography. The inferior deviation of left eyeball was recovered.

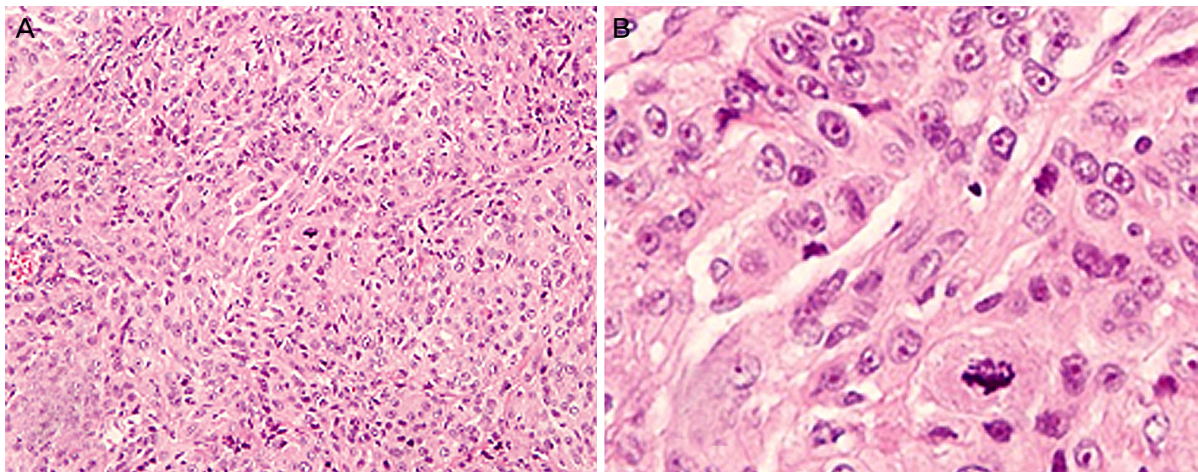


Figure 4. Histological findings. Anaplastic meningioma with hypercellularity and a prominent mitotic activity (A: HE stain $\times 40$, B: HE stain $\times 200$).

방이 노출되는 것을 방지하려고 조심스럽게 종괴를 박리하였다. 박리된 조직에서 괴사조직이 관찰되었으며, 유사분열 (mitosis)도 20/10 HPFs 이상 관찰되었다. 또한 면역조직화학염색에서도 Vimentin과 epithelial membrane Ag (EMA) 염색에서 양성으로 관찰되어 역형성 뇌수막종으로 진단되었다(Fig. 4). 수술 후 시행한 컴퓨터단층촬영에서 남은 종괴는 없었고, 눌렸던 좌측 안구는 회복되었다(Fig. 3C, D). 수술 후 1개월째 좌안 시력은 0.3으로 호전되었고, 좌안의 안구운동장애 및 안구 편위도 정상적으로 회복되었다. 또한 좌안에 백내장 및 망막전막 소견이 발견되었으나, 시유발전위검사 및 시야검사에서는 정상 소견으로 측정되었다.

고 찰

뇌수막종은 뇌수막과 척수에서 발생하는 양성 종양으로, 모든 원발성 뇌종양의 약 1/3을 차지한다.¹ 뇌수막종의 병리적 특징에 대하여 논쟁이 있었기 때문에 뇌수막종의 단계를 설정하는 분류법에 대한 합의가 없었다. 2000년, 세계보건기구(WHO)는 The Mayo Clinic Criteria를 참조하여 뇌수막종의 하위유형 등급을 개정하였다. 역형성 뇌수막종은 WHO β 등급으로 분류되었고, 전체 뇌수막종의 1-2.8%를 차지하고 있다. 침략적인 특징 때문에 평균 생존기간이 15개월, 5년 생존율은 32-64%였다. 양성 뇌수막종은 여성에게서 흔하게 발생하나, 역형성 뇌수막종은 남자에게서 더 흔하게 발생한다. 두부가 방사선에 노출되는 경우 더 쉽게 발생하고 더 공격적이며, 절개 후에도 재발 가능성이 더 높다. 40대 미만에서 발생하거나, 두개골에서 발생하는 경우, 남성인 경우가 재발이 더 흔하다. 전이가 흔하지 않다는 것 또한 특징이다.^{2,5}

안와 뇌수막종은 세 가지 방법으로 일어날 수 있다.⁴ 원발성 안와 뇌수막종은 시신경집 뇌수막종이라고도 불리며, 시신경 주변의 거미막에서부터 발생한다. 나비뼈의 내측과 외측으로부터 발생한 뇌수막종은 안와의 안쪽을 침범할 수 있다. 이런 종양들은 이차적인 안와 뇌수막종으로 여겨진다. 뇌수막종은 시신경이나 두개내 뇌수막종과의 연결 없

이 발생하기도 한다. 이러한 종양들은 다른 곳 안와 뇌수막종으로 불려지나, 거의 발생하지 않는다. 이번 증례처럼 축외인 대뇌 뇌고랑에서 유래한 역형성 뇌수막종의 직접적인 안와 침범은 보고된 적이 없었다. 이 증례는 전두골의 축외 공간으로부터 유래되었고, 주변 조직을 빠르게 침범하였다. 영상검사 결과를 보고 처음에는 악성 중간엽 종양으로 생각되었다. 하지만 처음 병원을 방문한 이후 1년 동안 종양이 빠르게 자랐고 주변 조직을 침범하였다. 대부분의 역형성 뇌수막종은 두개골의 방사선과 관련되어 있고, 젊은 환자에서 흔하다.⁶ 그러나 이번 증례에서는 방사선 노출의 병력이 없었고, 나이가 많은 환자라는 점, 그리고 주변 조직을 빠르게 침범하였다는 점이 다른 보고와 다르다. 뇌수막종의 모든 유형의 치료는 수술이 가장 우선적인 방법이고, 치료를 위해서는 완전한 절제가 중요하다. 본 증례의 경우 수술 이후 뇌 컴퓨터단층촬영에서 남은 종양은 없었고, 좌측 안구의 기능과 위치가 정상적으로 회복되었다. 만약 남은 종양이 있었다면, 추가적인 방사선 치료 또는 정위 방사선 수술(stereotactic radiosurgery)이 필요하다.⁵ 일반적으로 대뇌 고랑 뇌수막종의 직접적인 안와 침범은 드물기는 하지만, 급격하게 자라는 안와 종양에서 감별진단으로 고려해야 한다는 점을 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

REFERENCES

- 1) Mahnood A, Caccamo DV, Tomecek F, Malik GM. Atypical and malignant meningiomas: a clinicopathological review. *Neurosurgery* 1993;33:955-63.
- 2) Karikari IO, Syed NA, Cummings TJ. Secretory meningiomas of the orbit. *Orbit* 2009;28:408-11.
- 3) Perry A, Stafford SL, Scheithauer BW, et al. Meningioma grading: an analysis of histologic parameters. *Am J Surg Pathol* 1997;21:1455-65.
- 4) Gündüz K, Kurt RA, Erden E. Ectopic orbital meningioma: report of two cases and literature review. *Surv Ophthalmol* 2014;59:643-8.
- 5) Modha A, Gutin PH. Diagnosis and treatment of atypical and anaplastic meningiomas: a review. *Neurosurgery* 2005;57:538-50.
- 6) Al-Mefty O, Topsakal C, Pravdenkova S, et al. Radiation-induced meningiomas: clinical, pathological, cytokinetic, and cytogenetic characteristic. *J Neurosurg* 2004;100:1002-13.

= 국문초록 =

축외 역형성 뇌수막종의 직접 안와 침범 1예

목적: 축외인 대뇌 뇌고랑에서 유래한 역형성 뇌수막종의 직접적인 안와 침범은 이전에 보고된 적이 없어 안와 종양의 감별진단에 도움이 될 것으로 생각되어 1예를 보고하고자 한다.

증례요약: 83세 여자 환자가 좌안 안구돌출과 이마 부위의 축진되는 종괴로 진료를 보았다. 뇌컴퓨터단층촬영 검사에서 육종으로 의심되는 커다란 종괴가 보였고, 주변 조직을 직접적으로 침범하고 있었다. 머리뼈절개술을 통해 종괴를 제거하였다. 종괴는 경막외와 경막내 공간, 뇌실질, 피하조직, 좌측 관자근, 안와 천장과 중간선을 넘어 반대쪽 이마엽 침범 소견을 보였다. 인공 천장 뼈와 골 시멘트를 이용하여 안와 천장을 재건하고, 두개성형술을 시행하였다. 최종 조직학적 진단은 역형성 뇌수막종이었다. 수술 1개월 후, 좌측 안구는 원위치로 복원되었고, 좌안의 시력과 안구운동도 회복되었다.

결론: 축외인 대뇌 뇌고랑에서 유래한 역형성 뇌수막종의 직접적인 안와 침범은 드물다. 하지만 빠른 속도로 자라는 안와 종괴의 감별진단에서 고려되어야 할 것으로 보인다.

〈대한안과학회지 2016;57(11):1781-1785〉