

= 증례보고 =

마이토마이신 씨를 이용한 공막절개술로 치료한 단순소안구성포도막삼출 1예

김성재^{1,2} · 김규남¹ · 한용섭^{1,2} · 정인영^{1,2} · 서성욱^{1,2} · 유지명^{1,2} · 박종문^{1,2}

경상대학교 의학전문대학원 안과학교실¹, 경상대학교 건강과학연구원²

목적: 단순소안구증에 동반된 포도막삼출을 마이토마이신 씨를 이용한 공막절개술로 치험한 증례를 보고하고자 한다.

증례요약: 36세 여자 환자가 3개월 전부터 시작된 양안 시력저하와 시야흐림을 주소로 내원하였다. 양안 교정시력은 우안 0.2, 좌안 0.02였으며, 안압은 우안 21 mmHg, 좌안 23 mmHg로 측정되었다. 안저 검사상 삼출성 맥락막 박리와 망막 박리가 관찰되었고 초음파 검사상 비후된 공막벽도 관찰할 수 있었다. 양안의 안축장 길이는 우안 15.5 mm, 좌안 13.86 mm로 측정되어 단순소안구증에 동반된 포도막삼출로 진단하였다. 경과 관찰 중 좌안의 포도막삼출의 진행 소견을 보여 마이토마이신 씨를 사용하여 부분층 공막절편화 공막 절제술을 시행하였으며, 수술 후 좌안의 포도막삼출이 흡수되었으며 교정시력도 0.15로 회복되었다. 이후 3년여의 경과 관찰 동안 포도막 삼출의 재발 및 시력저하는 관찰되지 않았다.

결론: 단순소안구증에 동반된 포도막삼출을 마이토마이신 씨를 이용한 공막절개술로 치료하여 장기간의 경과 관찰동안 재발하지 않은 증례를 보고하고자 한다.

〈대한안과학회지 2012;53(8):1157-1162〉

단순소안구증(nanophthalmos)은 기관형성기에 안구의 성장과 발달이 정지되어 생긴 드문 질환으로 안구의 크기만 작고 동반된 이상이 없는 경우를 말하며, 양안에 별명하는 경우가 많고 주로 열성유전 형태를 보인다.¹⁻⁵ 단순소안구증의 임상적 특성으로 좁은 눈꺼풀틈새, 안와 내에 깊이 위치한 안구, 짧은 안축장, 축성원시, 정상이거나 그보다 작은 각막 지름, 얇은 전방, 두꺼운 맥락막과 공막, 높은 안구 내 수정체 비율, 맥락막삼출을 동반한 비열공성 망막박리 등의 안구 이상 소견을 보일 수 있다.⁶⁻⁸ 단순소안구증 환자에서 맥락막 삼출을 일으키는 기전으로는 두꺼워진 공막조직이 맥락막 삼출을 일으키는 데 중요한 역할을 하는 것으로 생각되는데, 두꺼워진 공막이 또아리정맥의 혈류를 막고 단백질이 공막을 통하여 빠져나가는 것을 감소시키며 결과적으로 포도막의 충혈과 삼출이 발생한다고 보고하였다.⁹ Brockhurst¹⁰는 치료를 위해 또아리 정맥 감압술을 시행하였으며, 우리 나라에서는 Song et al¹¹이 녹내장과 맥락막 삼출이 동반된 환자에서 전공막 절개술을 시행한 보고가 있고, Lee et al¹²은 부분층 공막절편화 공막 절제술을 시

행한 증례들을 발표하기도 하였다. 하지만 Sabrosa et al¹³은 공막 절개술 이후에 과도한 섬유화 등으로 실패한 증례를 보고하였으며 이를 mitomycin을 이용하여 재수술한 증례를 보고하기도 하였다. 저자들은 32세 단순 소안구증에 동반된 포도막삼출 환자에게 마이토마이신 씨를 이용한 부분층 공막절편화 공막절제술로 치료하여 장기간의 경과 관찰 동안 재발하지 않은 증례를 문현 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례보고

36세 여자 환자가 3개월 전부터 시작된 양안의 시력저하와 시야흐림을 주소로 내원하였다. 과거병력상 특이 소견은 없었으며, 양안 좁은 눈꺼풀틈새를 보였고, 교정시력은 우안이 0.2, 좌안은 0.02로 측정되었다. 안압은 골드만압평안 압계로 측정 시 우안이 21 mmHg, 좌안이 23 mmHg였다. 세극등 검사상 양안 모두 얇은 전방이 관찰되었으며, 전방 각경 검사에서 양안 모두 좁은 전방각을 관찰할 수 있었다. 안저 검사상 양안에 구부리지고 확장된 망막 혈관과 맥락막 접힘(choroidal folding)이 관찰되었으며, 특히 좌안 황반부위에는 장액성 망막박리 소견이 보였다(Fig. 1A, B). 형광안저촬영에서는 양안에 모두 초기에 맥락막에 넓게 과형광되는 소견이 보이며, 좌안에서는 후기에 황반부에 조영제가 고이는 것을 볼 수 있었다. 빛간섭단층촬영상 중심황

■ 접수일: 2011년 12월 10일 ■ 심사통과일: 2012년 2월 10일
■ 게재허가일: 2012년 6월 2일

■ 책임저자: 박종문
경남 진주시 강남로 79
경상대학교병원 안과
Tel: 055-750-8167, Fax: 055-758-4158
E-mail: parkjm@gnu.ac.kr

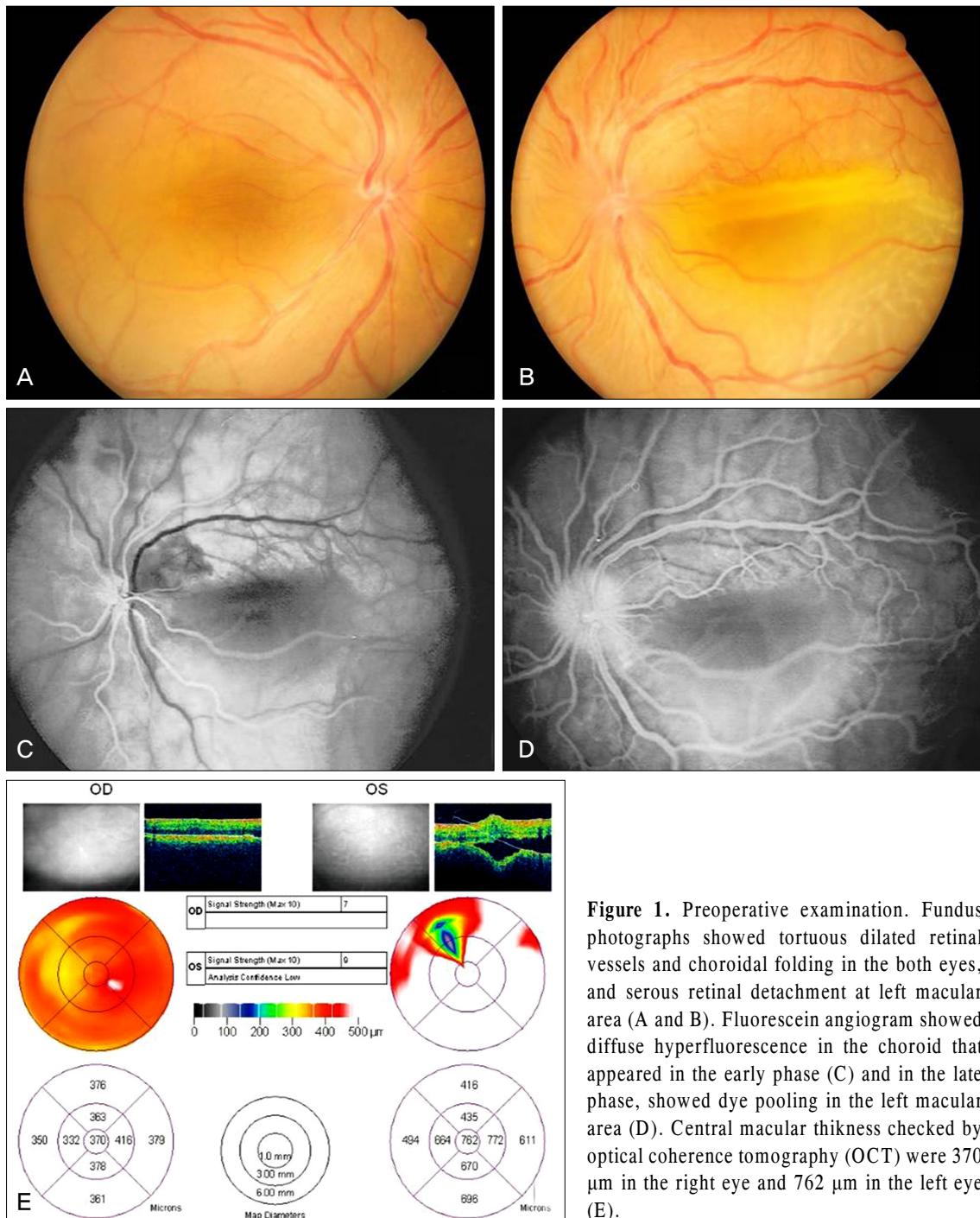


Figure 1. Preoperative examination. Fundus photographs showed tortuous dilated retinal vessels and choroidal folding in the both eyes, and serous retinal detachment at left macular area (A and B). Fluorescein angiogram showed diffuse hyperfluorescence in the choroid that appeared in the early phase (C) and in the late phase, showed dye pooling in the left macular area (D). Central macular thikness checked by optical coherence tomography (OCT) were 370 μm in the right eye and 762 μm in the left eye (E).

반두께는 우안 370 μm , 좌안은 762 μm 였고, 좌안에서는 신경망막층 박리가 뚜렷하게 확인되었다(Fig. 1C). 초음파를 이용한 안축장 길이는 우안 15.5 mm, 좌안 13.86 mm로 측정되었고, 구면렌즈대응치는 우안 +19.0디옵터, 좌안 +24.0디옵터였다. 자기공명영상촬영과 초음파에서 양안의 짧은 안축장과 두꺼워진 맥락막이 관찰되었으며, 좌안에서는 맥락막박리와 망막박리가 관찰되었다(Fig. 2). 양안에 단순소안구증에 동반된 안압 상승 및 포도막 삼출로 인한

망막박리로 진단하였으며, 점안액(0.5% Timolol and 2% dorzolamide)을 사용하고 경과 관찰하던 중, 좌안의 망막박리가 악화되는 소견을 보여 수술적 치료를 결정하였다. 전신마취하에 좌안의 하이仄 공막을 노출시킨 후 적도부 부근에서 공막의 2/3두께로 4×4 mm 크기의 공막 절편을 만든후에 마이토마이신 씨(0.2 mg/ml)로 적셔진 수술용 스폰지를 약 3분간 공막 피판아래에 댄 후 50 ml 평형염액으로 세척을 시행하였다. 이후 부분층 공막 절편아래의 공막

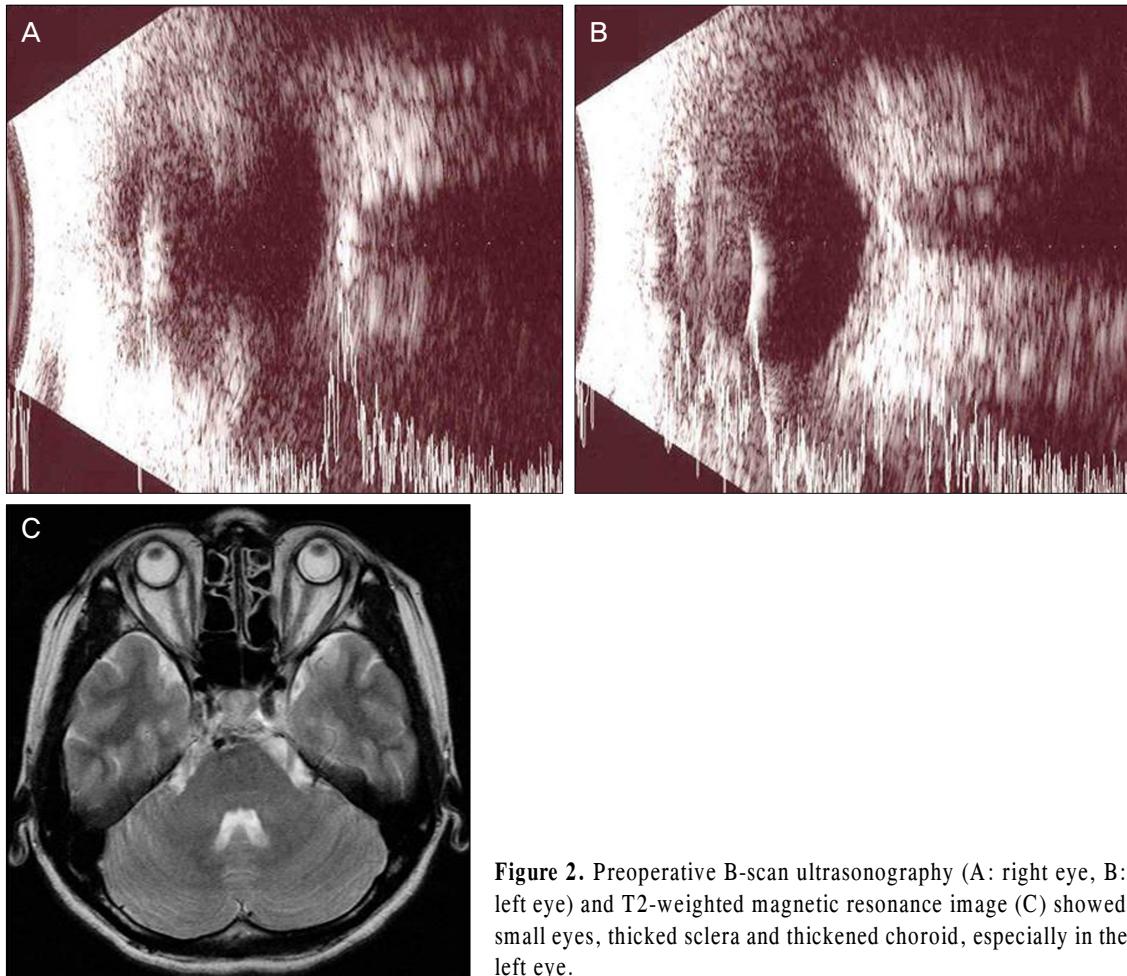


Figure 2. Preoperative B-scan ultrasonography (A: right eye, B: left eye) and T2-weighted magnetic resonance image (C) showed small eyes, thickened sclera and thickened choroid, especially in the left eye.

을 약 2×2 mm 크기로 전층을 제거한 후 공막 피판을 8–0 vicryl을 이용하여 봉합을 시행하였다. 수술 후 좌안의 망막 하액은 서서히 흡수되었으며 2주 후 좌안 교정시력은 0.15로 향상되었고 수술과 관련된 합병증은 발생하지 않았다. 이후 약 3년간의 경과 관찰기간 동안, 환자는 포도막 삼출이나 망막박리등의 재발 없이 안정적으로 유지되고 있다(Fig. 3).

고 찰

소안구증은 흔하지 않으며, 다양한 형태로 나타날 수 있는데, 무안구증(anophthalmos)에서부터 단순소안구증(simple microphthalmos, nanophthalmos), 부분소안구증(partial microphthalmos), 복합소안구증(complicated microphthalmos), 후부소안구증(posterior microphthalmos) 그리고 상대적 앞소안구증(relative anterior microphthalmos)을 포함한다.^{14–16} 그중 단순소안구증은 안구의 크기가 작은 것 외에 다른 전신적인 이상이나 안구 이상이 없으며, 작은 각막, 얇은 전방, 그리고 좁은 전방각을 가지고 있다.¹⁷ 이러한 질환의 원인으로는 아직 논란 중에 있으나, 방사선 조사, 물리적

인 자극, 여러 가지 화학적 물질 등이 동물실험에서 증명되었고, 사람에서는 임신 중의 감염(Toxoplasmosis, Rubella, Herpes virus), Rh 부적합성, 약물복용(Thalidoamide) 등이 원인이 될 수 있다.³ 단순소안구증의 진단적 임상 양상으로는 좁은 눈꺼풀 틈새, 짧은 안축장, 고도원시, 작은 각막, 얇은 전방, 좁은 전방각, 높은 수정체/안구 용적비, 높은 폐쇄각 녹내장의 발생률, 두꺼운 공막과 포도막 삼출 등이 있다.⁶

단순소안구증 환자는 폐쇄각 녹내장이 발생할 수 있는데, 작은 각막직경, 얇은 전방의 깊이, 짧은 안축장 길이 등 여러 가지 요인들이 폐쇄각 녹내장을 유발하게 되며, 높은 안구내 수정체 비율로 수정체의 크기가 정상이더라도 안구의 크기가 작아 수정체가 홍채를 앞으로 압박하게 되어 동공차단이 발생할 수 있다.^{7,18} 본 환자에서도 안압 상승이 관찰되었으나 레이저 홍채 절개술 없이 안압 하강 점안제의 사용으로 안압이 조절되었다.

단순소안구증에서 포도막 삼출이 발생하는 병태생리학적 기전은 명확히 알려지지 않았다. 그러나 두꺼운 공막이나 공막내 단백질 투과의 감소, 그리고 또아리 정맥 주변에

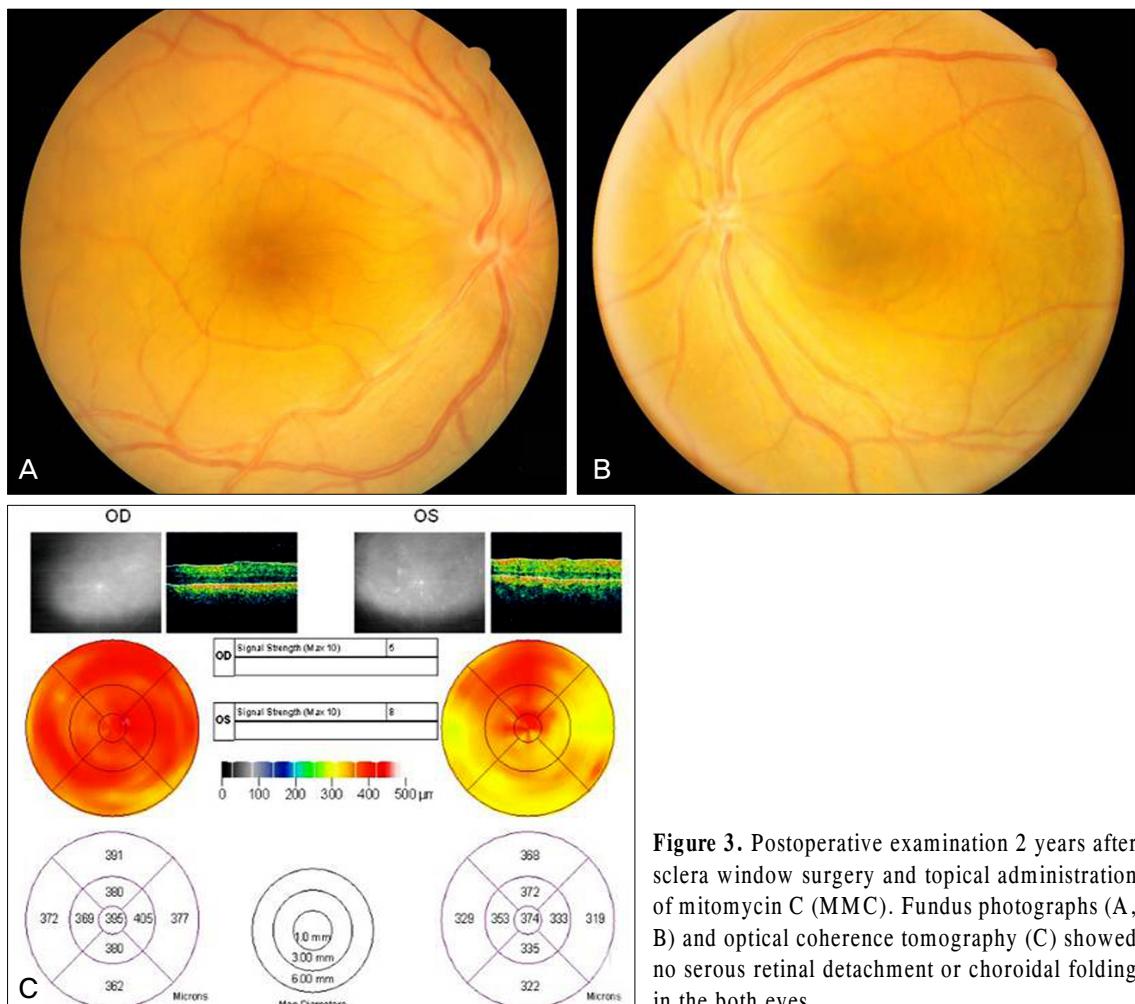


Figure 3. Postoperative examination 2 years after sclera window surgery and topical administration of mitomycin C (MMC). Fundus photographs (A, B) and optical coherence tomography (C) showed no serous retinal detachment or choroidal folding in the both eyes.

밀집한 콜라겐조직에 의해 정맥 배출 통로가 억제되고 단백질의 정상적인 이동이 감소하여 포도막삼출을 유도하는 것으로 추측하고 있다.^{8,19,20} 이러한 포도막삼출을 치료하기 위해 다양한 수술방법들이 소개되고 있으며, Morita et al²¹은 포도막삼출을 가진 소안구증 환자에게서 작은 공막도를 사용하여 공막절개를 시행하였으나 수술 후 과도한 섬유화와 상처 치유로 생긴 공막피판의 유착으로 수술이 실패한 경우를 보고하기도 하였다. 이후 공막절개술 이후에 실패한 수술 중 재수술 도중에 채취한 공막 조직에서 조직학적으로 유착이 된 것이 발견되어, 단순소안구증 환자의 포도막 삼출의 재발을 막기 위해 공막 절제면의 반흔 감소를 목적으로 마이토마이신 씨를 사용하게 되었다.²² 특히, 젊은 환자들에서는 수술 후 과도한 섬유화와 반흔 형성으로 수술 후 재발가능성이 높으나,²³ 본 증례에서는 부분층의 공막절편을 만든 후에 마이토마이신 씨를 사용함으로써 3년간의 경과 관찰 동안 재발 없이 좋은 시력예후를 보였다.

결론적으로 포도막 삼출을 가진 36세의 젊은 소안구증 환자에서 마이토마이신 씨를 사용한 부분층 공막 절편화

공막 절개술로 좋은 결과를 보인 증례를 보고하는 바이다.

참고문헌

- Singh OS, Sofinski SJ. Anomalies in the size of the eye. In: Duke-Elder S, ed. System of Ophthalmology. Vol 3. St. Louis: CV Mosby, 1963:488-95.
- Serrano JC, Hodgkins PR, Taylor DS, et al. The nanophthalmic macula. Br J Ophthalmol 1998;82:276-9.
- Cross HE, Yoder F. Familial nanophthalmos. Am J Ophthalmol 1976;81:300-6.
- Hirsch SE, Waltman SR, LaPiana FG. Bilateral nanophthalmos. Arch Ophthalmol 1973;89:353.
- Vingolo EM, Steindl K, Forte R, et al. Autosomal dominant simple microphthalmos. J Med Genet 1994;31:721-5.
- Singh OS, Simmons RJ, Brockhurst RJ, Trempe CL. Nanophthalmos: a perspective on identification and therapy. Ophthalmology 1982; 89:1006-12.
- Kimbrough RL, Trempe CS, Brockhurst RJ, Simmons RJ. Angle-closure glaucoma in nanophthalmos. Am J Ophthalmol 1979;88(3 Pt 2):572-9.
- Brockhurst RJ. Nanophthalmos with uveal effusion. A new clinical entity. Arch Ophthalmol 1975;93:1989-99.

- 9) Yue BY, Duvall J, Goldberg MF, et al. Nanophthalmic sclera. Morphologic and tissue culture studies. *Ophthalmology* 1986;93: 534-41.
- 10) Brockhurst RJ. Vortex vein decompression for nanophthalmic uveal effusion. *Arch Ophthalmol* 1980;98:1987-90.
- 11) Song SW, Kwak NH, Huh W. A case of nanophthalmos. *J Korean Ophthalmol Soc* 1996;37:692-6.
- 12) Lee JH, Choi JY, Kim SS. Two cases of uveal effusion syndrome. *Korea J Ophthalmol* 2006;20:124-7.
- 13) Sabrosa NA, Smith HB, MacLaren RE. Scleral punch method with topical mitomycin C for safe revision of failed deep sclerectomy in nanophthalmic uveal effusion syndrome. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2009;247:999-1001.
- 14) Warburg M. Microphthalmos and colobomata among mentally retarded individuals. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1981;59:665-73.
- 15) Khairallah M, Messaoud R, Zaouali S, et al. Posterior segment changes associated with posterior microphthalmos. *Ophthalmology* 2002;109:569-74.
- 16) Auffarth GU, Blum M, Faller U, et al. Relative anterior microphthalmos: morphometric analysis and its implications for cataract surgery. *Ophthalmology* 2000;107:1555-60.
- 17) Burgoine C, Tello C, Katz LJ. Nanophthalmia and chronic angle-closure glaucoma. *J Glaucoma* 2002;11:525-8.
- 18) Calhoun FP Jr. The management of glaucoma in nanophthalmos. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1975;73:97-122.
- 19) Neelakantan A, Venkataramakrishnan P, Rao BS, et al. Familial nanophthalmos: management and complications. *Indian J Ophthalmol* 1994;42:139-43.
- 20) Johnson MW, Gass JD. Surgical management of the idiopathic uveal effusion syndrome. *Ophthalmology* 1990;97:778-85.
- 21) Morita H, Funata M, Kusakari T, et al. Recurrence of nanophthalmic uveal effusion. *Ophthalmologica* 1993;207:30-6.
- 22) Suzuki Y, Nishina S, Azuma N. Scleral window surgery and topical mitomycin C for nanophthalmic uveal effusion complicated by renal failure: case report. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2007;245:755-7.
- 23) Akduman L, Adelberg DA, Del Priore LV. Nanophthalmic uveal effusion managed with scleral windows and topical mitomycin-C. *Ophthalmic Surg Lasers* 1997;28:325-7.

=ABSTRACT=

Scleral Window Surgery with Mitomycin C for Nanophthalmic Uveal Effusion: Case Report

Seong Jae Kim, MD^{1,2}, Gyu Nam Kim, MD¹, Yong Seop Han, MD^{1,2}, In Young Chung, MD, PhD^{1,2},
Seong Wook Seo, MD, PhD^{1,2}, Ji Myong Yoo, MD, PhD^{1,2}, Jong Moon Park, MD, PhD^{1,2}

*Department of Ophthalmology, Gyeongsang National University School of Medicine¹, Jinju, Korea
Gyeongsang Institute of Health Science, Gyeongsang National University², Jinju, Korea*

Purpose: To report the case of a 36-year-old patient with nanophthalmic uveal effusion was treated with scleral window surgery and topical administration of mitomycin C (MMC).

Case summary: A 36-year-old woman presented with decreased visual acuity and blurred vision in the both eyes during 3 months. Fundus examination revealed choroidal effusion and retinal detachment with thickened sclera wall and short axial length. Partial-thickness sclera flap with deep sclerostomy was performed and topical MMC was administered to one quadrant of the equatorial sclera. The subretinal fluid resorbed gradually and visual acuity improved.

Conclusions: Scleral window surgery and topical mitomycin C might relieve the blocked transscleral outflow of intraocular fluid in the small area of a sclerostomy in young patient with nanophthalmos.

J Korean Ophthalmol Soc 2012;53(8):1157-1162

Key Words: Mitomycin C, Nanophthalmos, Scleral window surgery, Uveal effusion syndrome

Address reprint requests to **Jong Moon Park, MD, PhD**
Department of Ophthalmology, Gyeongsang National University Hospital
#79 Gangnam-ro, Jinju 660-702, Korea
Tel: 82-55-750-8167, Fax: 82-55-758-4158, E-mail: parkjm@gnu.ac.kr