

유리체절제술로 치료한 망막색소변성 환자의 낭포황반부종 1예

Pars Plana Vitrectomy for Cystoid Macular Edema in a Retinitis Pigmentosa Patient

최유진¹ · 신민호¹ · 한용섭^{1,2} · 서성욱^{1,3} · 유지명^{1,3} · 정인영^{1,3}

Yu-Jin Choi, MD¹, Min Ho Shin, MD¹, Yong Seop Han, MD, PhD^{1,2}, Seong Wook Seo, MD, PhD^{1,3},
Ji Myong Yoo, MD, PhD^{1,3}, In Young Chung, MD, PhD^{1,3}

경상대학교 의과대학 안과학교실¹, 창원경상대학교병원 안과², 경상대학교 건강과학연구원³

Department of Ophthalmology, Gyeongsang National University College of Medicine¹, Jinju, Korea

Department of Ophthalmology, Gyeongsang National University Changwon Hospital², Changwon, Korea

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

Purpose: To report the first case of cystoid macular edema in a retinitis pigmentosa patient with pars plana vitrectomy.

Case summary: A 43-year-old female visited our hospital with visual disturbances of both eyes. Corrected visual acuity was 20/22 in the right eye and 20/25 in the left eye. Peripheral depigmentation and atrophy of the retinal pigment epithelium, pigmentary retinal degeneration, and attenuated arterioles were observed in both eyes. Cystoid macular edema was observed on optical coherence tomography which showed that the central macular thickness was 308 μ m in the right eye and 422 μ m in left eye. Intravitreal aflibercept was injected into the left eye. One month after injection, the central macular thickness showed no response with a thickness of 449 μ m. An intravitreal dexamethasone implant was then injected, 1 month after injection, the central macular thickness was 367 μ m. Six months after injection, the patient again complained of visual disturbance of the left eye with a corrected visual acuity of 20/70. Vitreous opacity was observed and the central macular thickness was 501 μ m. The patient underwent pars plana vitrectomy. Three days after surgery, the central macular thickness was 320 μ m. One year after surgery, the corrected visual acuity was 20/33 and the central macular thickness was 311 μ m.

Conclusions: Pars plana vitrectomy due to cystoid macular edema in a retinitis pigmentosa patient has not been previously reported in the Republic of Korea. Pars plana vitrectomy can therefore be an effective treatment for cystoid macular edema in retinitis pigmentosa patients.

J Korean Ophthalmol Soc 2018;59(8):790-796

Keywords: Central macular thickness, Cystoid macular edema, Pars plana vitrectomy, Retinitis pigmentosa

망막색소변성은 광수용체 및 망막색소상피의 기능 장애로 점차적으로 시야손상이 진행되는 유전자 이상 질환으로

알려져 있다. 전 세계적으로 4,000명 중 1명꼴로 발생하며, 대부분 암순응 장애에 의한 야맹증과, 주변부에서 시작하여 중심부로 진행되는 터널시야협착이 나타난다. 막대 세포, 원뿔 세포 모두 침범할 수 있으며 말기에는 중심시력감소와 색각 이상이 발생한다.^{1,2}

망막색소변성에 동반되는 합병증으로는 후낭하 백내장, 녹내장, 원추각막, 낭포황반부종, 유리체 출혈 등이 있으며 유리체 혼탁이 동반되는 것으로 알려져 있다. 낭포황반부종은 망막색소변성 환자에서 흔하게 볼 수 있는 합병증으로 경구 탈산수소억제제 치료, 유리체강 내 스테로이드 주

■ Received: 2018. 3. 8. ■ Revised: 2018. 5. 28.

■ Accepted: 2018. 7. 20.

■ Address reprint requests to In Young Chung, MD, PhD
Department of Ophthalmology, Gyeongsang National University Hospital, #79 Gangnam-ro, Jinju 52727, Korea
Tel: 82-55-750-8171, Fax: 82-55-758-4158
E-mail: in0chung@hanmail.net

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

© 2018 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.

입술, 유리체강 내 항혈관내피성장인자 주입술 및 유리체절제술을 시행해 볼 수 있다.^{1,3} 유리체절제술의 효과 및 장기적인 예후에 대해서는 아직 확실하지 않다. 본 증례에서는 낭포황반부종과 유리체 혼탁을 보였던 망막색소변성 환자에서 항혈관내피성장인자와 스테로이드 유리체강 내 주입술에 크게 효과가 없었던 경우, 후낭하 백내장과 유리체 혼탁을 동반한 후 유리체절제술 및 수정체유화술, 인공수정체삽입술을 시행한 이후 시력호전 및 황반부종 감소를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

증례보고

43세 여자가 1년 전부터 시작된 양안의 시력저하를 주소로 내원하였다. 망막색소변성의 가족력은 없었다. 본원 내원 시 우안 최대교정시력은 20/22, 좌안 최대교정시력은 20/25로 측정되었다. 골드만 압평안압계로 측정한 우안 안압은 16 mmHg, 좌안 안압은 15 mmHg였다. 세극등현미경 전안부검사서 양안 후낭하 백내장이 관찰되었고, 안저검사에서 양안 망막 주변부의 망막색소상피의 탈색소화와 위축, 망막색소변성 소견을 보였으며 망막 세동맥의 가늘어짐, 뼈모양의 색소침착이 관찰되었다(Fig. 1). 빛간섭단층촬영에서 양안의 낭포황반부종이 있었고 중심황반두께는 우안 308 μm , 좌안 422 μm 로 측정되었다(Fig. 2). 형광안저조영술에서 망막 주변부의 망막색소상피 변화로 인한 얼룩양상과 뼈모양 색소침착에 의한 차단 형광 소견이 보였다(Fig. 2). 망막전위도검사에서 암순응과 명순응에서 a파와 b

파의 진폭이 모두 감소하였다. 시야검사에서 주변시야가 소실된 형태의 터널시야협착이 있었으며 우안 시야지수 36%, 좌안 시야지수 37%로 측정되었다(Fig. 3).

망막색소변성증과 동반된 낭포황반부종으로 진단하고 좌안 유리체강 내 항혈관내피성장인자 아플리버셉트 주입술을 시행하였다. 시술 1개월 후 좌안 중심황반두께는 449 μm 로 호전이 없었다. 이후 좌안 텍사메타손 임플란트 유리체강 내 주입술을 시행하였으며, 1개월 후 좌안 중심황반두께 367 μm 로 측정되었다. 6개월 후 다시 좌안의 시력 저하를 주소로 내원하였고 당시 좌안의 최대교정시력은 20/70으로 측정되었다. 안저검사에서 유리체 혼탁을 동반하였고 빛간섭단층촬영에서 중심황반두께 434 μm 로 측정되었다. 유리체강 내 항혈관내피성장인자 베바시주맙 주입술과 트리암시놀론을 주사하였으나 2개월 뒤 안저검사에서 유리체 혼탁 소견(Fig. 4), 빛간섭단층촬영에서 좌안 중심황반두께 501 μm 로 측정되어, 유리체절제술, 망막내경계막제거술, 초음파수정체유화술, 인공수정체삽입술, 후낭절개술을 시행하였다. 수술 3일째 좌안의 중심황반두께 320 μm 로 감소하였다. 수술 1년 이후 시력은 20/33으로 호전되었으며 중심황반두께 311 μm 로 측정되었다(Fig. 5).

고 찰

망막색소변성 환자에서 낭포황반부종은 드물지 않게 발생하며 약 10-20%의 환자에서 동반된다는 것으로 알려져 있다.^{1,3} 낭포황반부종은 일반적으로 프로스타글란딘과 같

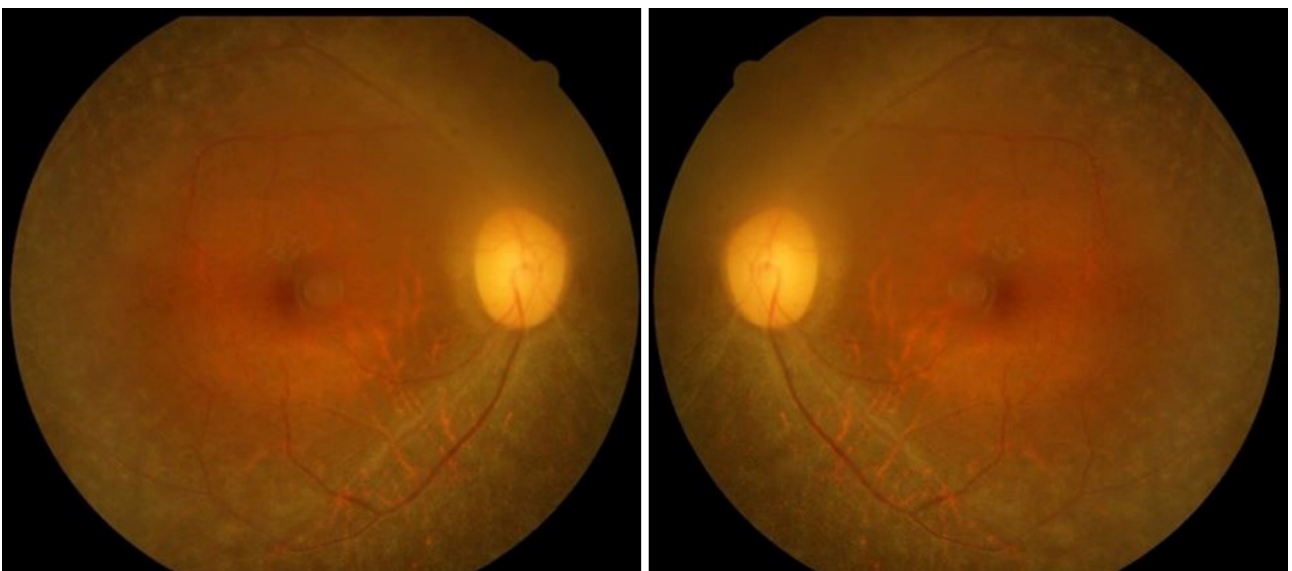


Figure 1. Fundus photograph at first visit. Fundus photograph shows peripheral depigmentation and atrophy of retinal pigment epithelium, pigmentary retinal degeneration, attenuated arterioles in both eyes.

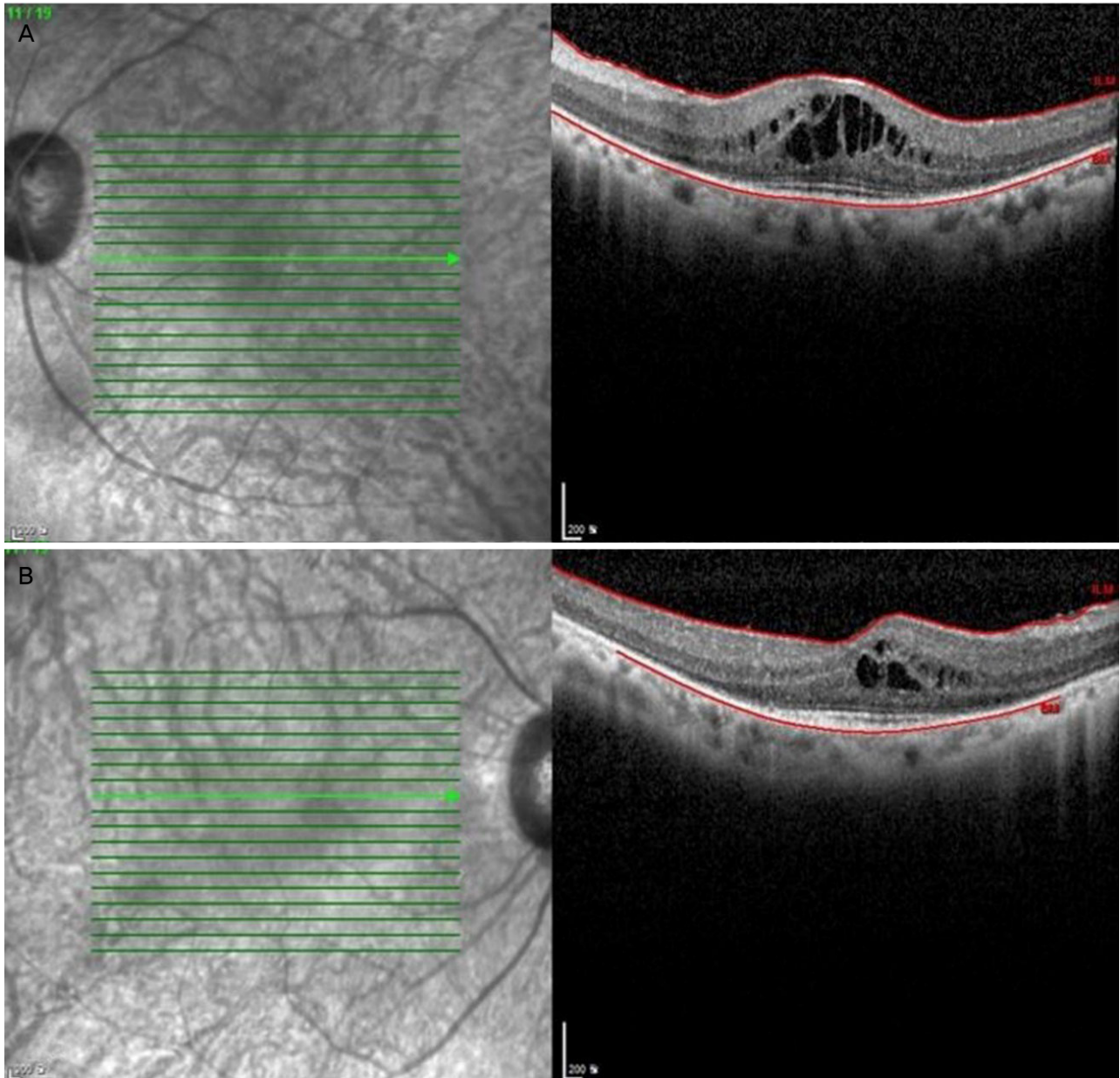


Figure 2. Optical coherence tomography scan showing cystoid macular edema in both eyes. (A) Central macular thickness in right eye: 308 μm . (B) Central macular thickness in left eye: 422 μm .

은 염증 매개성 물질로 인한 내측 혈액망막장벽과 외측 혈액 망막장벽의 손상으로 혈관 투과성이 증가하여 부종이 발생하거나, 유리체와 망막 사이의 기계적 견인, 망막 독성에 의해 발생한다고 알려져 있다. 하지만 망막색소변성증에서 발생하는 낭포황반부종의 기전에 대해서는 아직 확실하게 알려져 있지 않다.² 몇 가지 기전이 제시되어 왔으며 Heckenlively et al⁴은 망막색소변성 환자의 낭포황반부종 발생과 망막 항체의 관련성을 보고하였고, Strong et al⁵은 망막색소변성 환자의 낭포황반부종의 발생하는 메커니즘에 대하여 1) 망막 혈액 장벽의 붕괴, 2) 망막색소상피의 펌프기능의 장애, 3)

물리세포의 기능 장애, 4) 망막 항체, 5) 유리체 견인으로 발생한다고 보고하였다.⁶

낭포황반부종은 망막색소변성 환자에서 중심시력저하의 주원인이 되며, 단계별 치료가 권고되고 있다.² 경구 탈탄산수소억제제인 아세트졸라마이드가 일차 치료이며 호전이 없는 경우 스테로이드 유리체강 내 주입술, 항혈관 내피성장인자 유리체강 내 주입술, 유리체절제술을 시행해 볼 수 있으나 효과가 명확하지 않은 상태이다. Ahn et al⁷의 증례에서는 경구 탈탄산수소억제제 아세트졸라마이드와 유리체강 내 항혈관내피성장인자 베바시주맙주입술에 반응

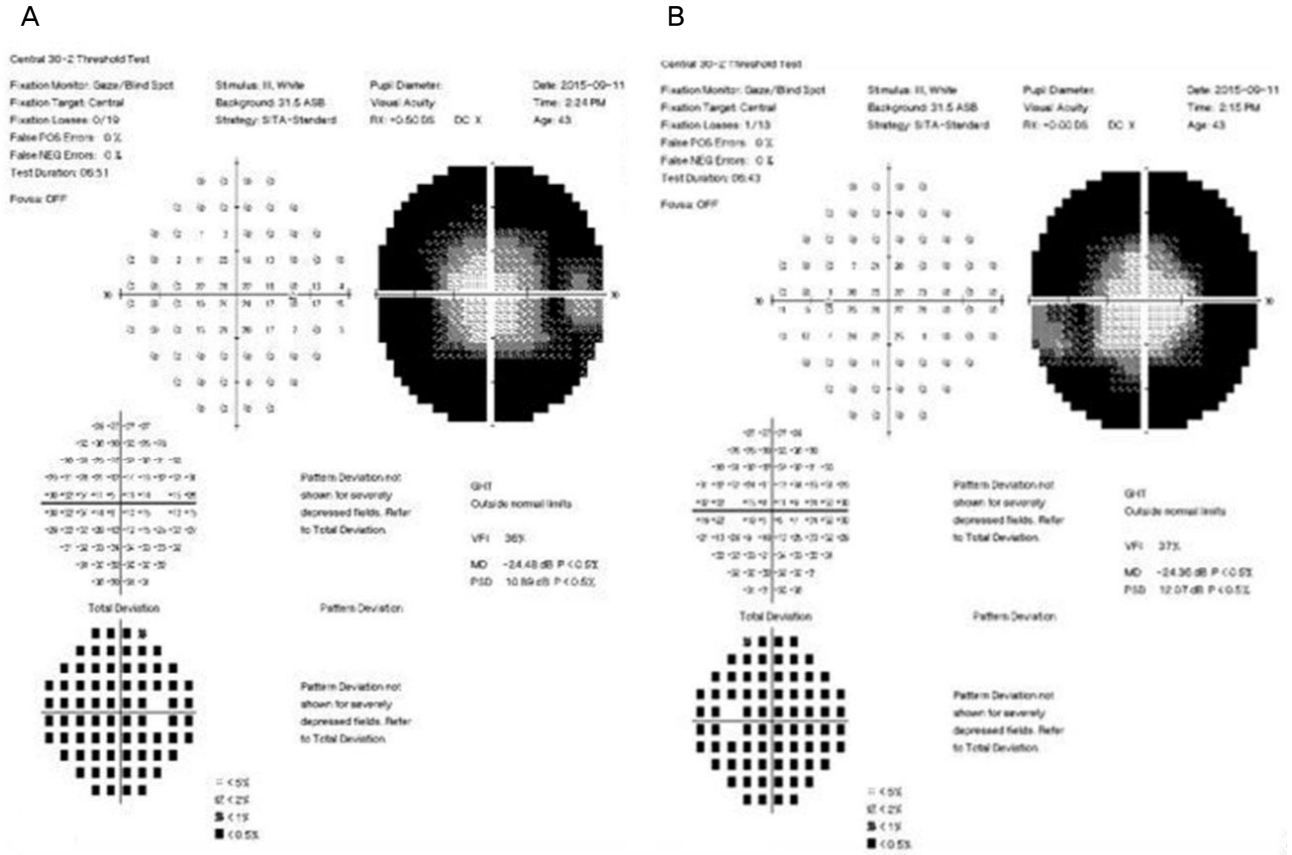


Figure 3. Visual field showing tunnel vision of peripheral visual loss in both eyes. (A) Visual field index was noted in right eye: 36%. (B) Visual field index in left eye: 37%.

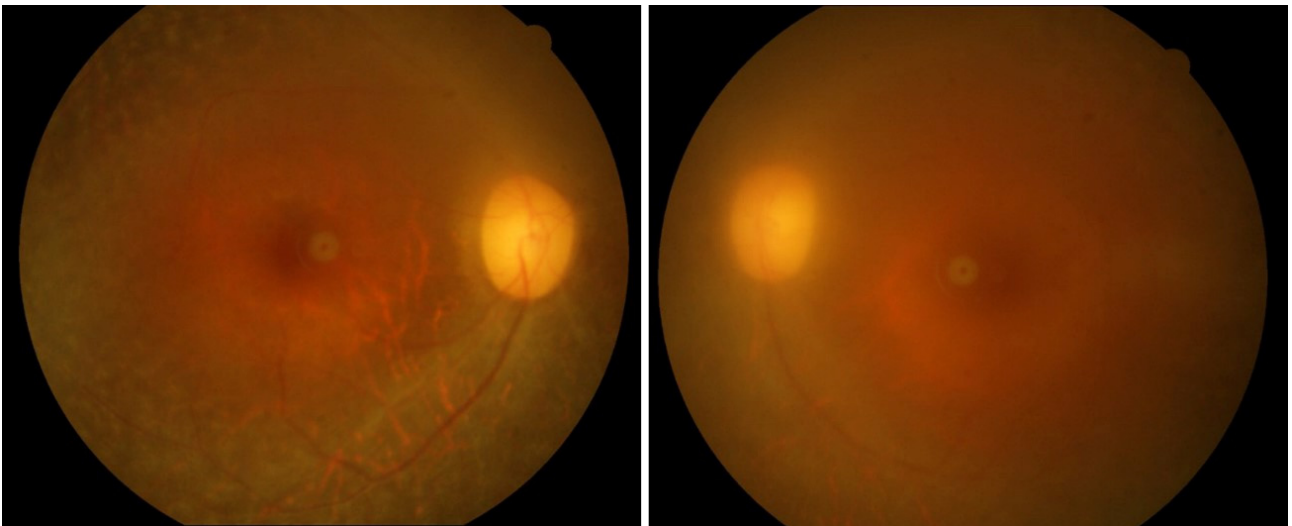


Figure 4. Preoperative (2 months after bevacizumab and triamcinolone injection) fundus photograph. Fundus photograph shows vitreous opacity in left eye.

이 없는 낭포황반부종을 동반한 망막색소변성증에서 유리체강 내 텍사메타손 주사 후 황반부종의 호전과 시력 향상을 보였으나 6개월 후 낭포황반부종의 재발 사례가 보고되

었다. 본 증례에서도 낭포황반부종을 동반한 망막색소변성증 환자에서 항혈관내피성장인자 아플리버셉트주입술에 호전이 없었으며 유리체강 내 텍사메타손 주사 후 449 μ m에

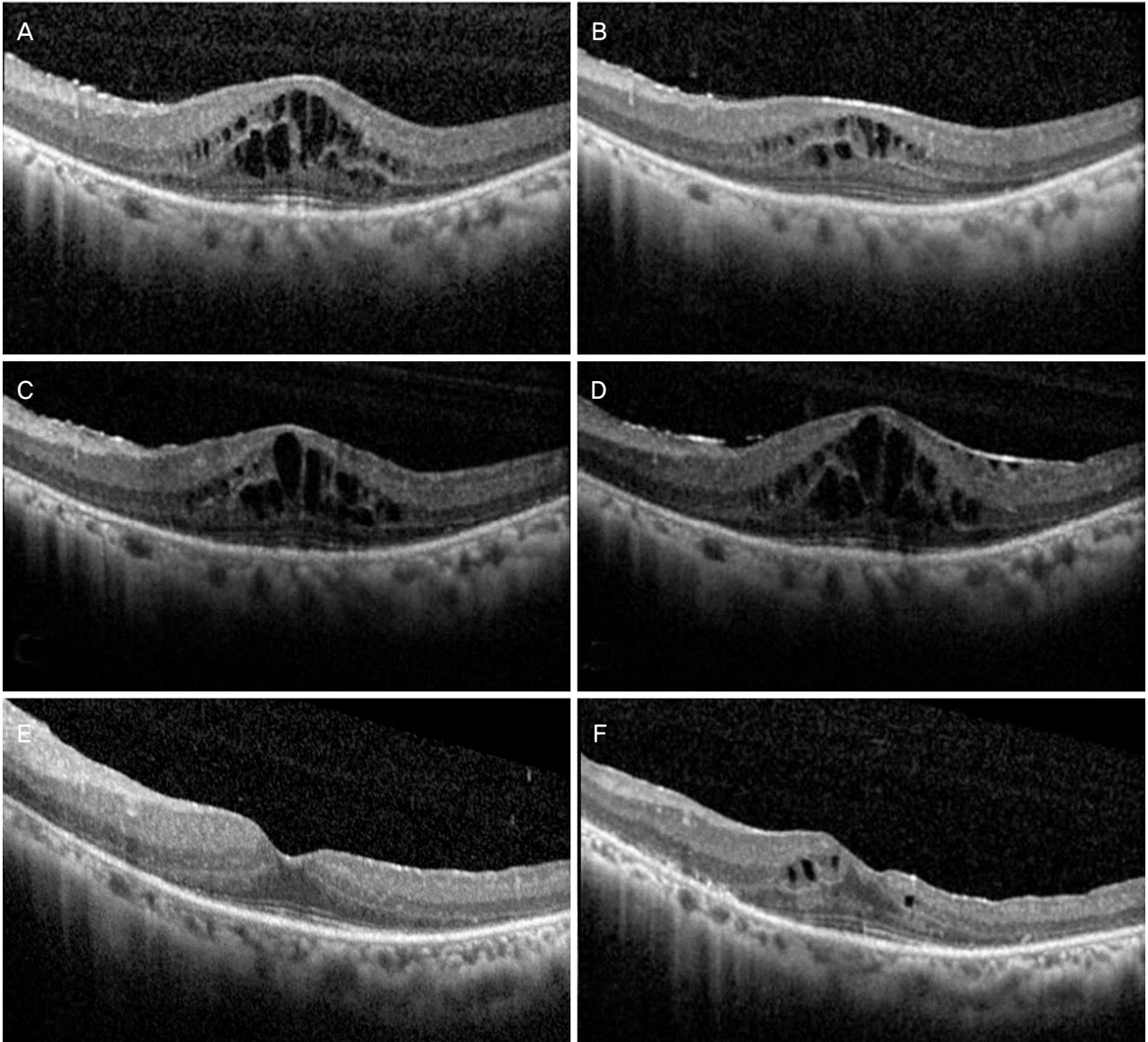


Figure 5. Optical coherence tomography. (A) 1 month after aflibercept injection. (B) 1 month after dexamethasone implant injection. (C) Revisitation due to visual loss. (D) 2 months after bevacizumab and triamcinolone injection. (E) 3 days after pars plana vitrectomy. (F) 1 year after pars plana vitrectomy.

서 367 μm 로 황반부종의 감소를 보였으나 6개월 후 시력 저하와 황반부종이 재발되었다.

Sudhalkar et al⁸은 유리체강 내 텍사메타손임플란트주입술을 받았던 낭포황반부종을 동반한 망막색소상피 환자들에서 평균 최대교정시력 20/81에서 20/47로 향상 소견과 평균 중심황반두께 $506 \pm 288 \mu\text{m}$ 에서 $311.7 \pm 71.6 \mu\text{m}$ 의 감소 소견을 보였으며, 평균 안압은 $15.7 \pm 2.3 \text{ mmHg}$ 에서 $19.8 \pm 11.0 \text{ mmHg}$ 로 상승하는 결과를 보고하였다. Shah and Brent⁹는 경구 탈산소소억제제 아세트졸라마이드와 점안 탈산소소억제제에 효과가 없던 낭포황반부종을 동반한 망막색소변성증 환자에서 유리체강 내 라니비주맙 주입 후

시력호전과 중심황반두께가 감소된 증례를 보고하였다. 또한 Yuzbasioglu et al¹⁰은 망막색소변성증에 동반된 낭포황반부종에 유리체강 내 항혈관내피성장인자 베바시주맙 주사가 효과적이라고 보고하였다.

본 증례에서는 유리체강 내 텍사메타손 주사 6개월 후 낭포황반부종 재발 및 유리체 혼탁 소견이 관찰되어 유리체절제술 시행을 고려했으나 환자가 수술을 원하지 않아 유리체강 내 항혈관내피성장인자 베바시주맙과 트리암시놀론을 주사하였다. 시행 후 좌안 중심황반두께는 501 μm 로 호전되지 않았고 이에 수술적 치료를 시행하기로 결정하였다. 유리체절제술, 망막내경계막제거술, 초음파수정체

유화술, 인공수정체삽입술, 후낭절개술을 시행하였으며, 최대교정시력 20/70에서 20/33으로 시력호전과 중심황반두께의 501 μm 에서 320 μm 로의 감소 소견을 보였으며 1년 이상 악화 없이 안정적으로 유지 중이다.

García-Arumí et al¹¹은 유리체절제술이 망막색소변성증에서 낭포황반부종에 효과적이라고 보고하였으며 이는 유리체 방수가 자가면역과 염증 조절체로서의 역할을 하기 때문에 유리체절제술을 시행하는 경우 이러한 중간 매개체를 제거함으로써 황반부종의 감소 효과를 가져올 수 있다고 설명하고 있다. 본 증례에서도 유리체 혼탁으로 염증 소견이 증가하였던 상태로 유리체 중간 매개체를 제거함으로써 중심황반두께의 감소 효과가 나타났다고 생각된다.

낭포황반부종을 동반한 망막색소변성증 환자에서 유리체절제술로 치료한 경우에 대하여 국내에서는 현재까지 보고된 바가 없다. 결론적으로 유리체절제술 시행 후 시력호전 및 낭포황반부종의 소실, 중심황반두께의 감소, 안정적인 예후를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

REFERENCES

- 1) Musarella MA, Macdonald IM. Current concepts in the treatment of retinitis pigmentosa. *J Ophthalmol* 2011;2011:753547.
- 2) Huang Q, Chen R, Lin X, Xiang Z. Efficacy of carbonic anhydrase inhibitors in management of cystoid macular edema in retinitis pigmentosa: a meta-analysis. *PLoS One* 2017;12:e0186180.
- 3) Mrejen S, Audo I, Bonnel, Sahel JA. Retinitis pigmentosa and other dystrophies. *Dev Ophthalmol* 2017;58:191-201.
- 4) Heckenlively JR, Jordan BL, Aptsiauri N. Association of anti-retinal antibodies and cystoid macular edema in patients with retinitis pigmentosa. *Am J Ophthalmol* 1999;127:565-73.
- 5) Strong S, Liew G, Michaelides M. Retinitis pigmentosa-associated cystoid macular oedema: pathogenesis and avenues of intervention. *Br J Ophthalmol* 2017;101:31-7.
- 6) Vínos SA, Küchle M, Derevjanić NL, et al. Blood-retinal barrier breakdown in retinitis pigmentosa: light and electron microscopic immunolocalization. *Histol Histopathol* 1995;10:913-23.
- 7) Ahn SJ, Kim KE, Woo SJ, Park KH. The effect of an intravitreal dexamethasone implant for cystoid macular edema in retinitis pigmentosa: a case report and literature review. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2014;45:160-4.
- 8) Sudhalkar A, Kodjikian L, Borse N. Intravitreal dexamethasone implant for recalcitrant cystoid macular edema secondary to retinitis pigmentosa: a pilot study. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2017;255:1369-74.
- 9) Shah CR, Brent MH. Treatment of retinitis pigmentosa-related cystoid macular edema with intravitreal ranibizumab. *Retin Cases Brief Rep* 2010;4:291-3.
- 10) Yuzbasioglu E, Artunay O, Rasier R, et al. Intravitreal bevacizumab (Avastin) injection in retinitis pigmentosa. *Curr Eye Res* 2009;34:231-7.
- 11) García-Arumí J, Martínez V, Sararols L, Corcostegui B. Vitreoretinal surgery for cystoid macular edema associated with retinitis pigmentosa. *Ophthalmology* 2003;110:1164-9.

= 국문초록 =

유리체절제술로 치료한 망막색소변성 환자의 낭포황반부종 1예

목적: 낭포황반부종 및 유리체 혼탁을 동반한 망막색소변성증 환자에서 유리체절제술 치료 후 시력호전을 보인 환자를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

증례요약: 43세 여자가 1년 전부터 시작된 양안의 시력저하를 주소로 내원하였다. 망막색소변성의 가족력은 없었다. 내원 시 최대교정 시력은 우안 20/22, 좌안 20/25였고 골드만 압평안압계로 측정한 안압은 우안 16 mmHg, 좌안 15 mmHg였다. 전안부검사에서 양안 후낭하 백내장이 관찰되었고, 안저검사에서 양안 망막 주변부의 망막색소상피의 탈색소화와 위축, 망막색소변성 소견을 보였으며, 망막 세동맥의 가늘어짐, 뼈모양 색소침착이 관찰되었다. 빛간섭단층촬영에서 양안의 낭포황반부종이 있었으며 중심황반두께는 우안 308 μm , 좌안 422 μm 로 관찰되었다. 망막색소변성증과 동반된 낭포황반부종에 대하여 좌안 유리체강 내 아플리버셉트주입술을 시행하였으나, 시술 1개월 후 좌안 중심황반두께는 449 μm 로 호전이 없었다. 좌안 덱사메타손 임플란트 유리체강 내 주입술을 시행하였으며, 시술 1개월 후 좌안 중심황반두께 367 μm 로 측정되었다. 6개월 후 다시 좌안의 시력 저하를 호소하였고, 좌안의 교정시력은 20/70, 안저검사에서 유리체 혼탁을 동반하였고, 빛간섭단층촬영에서 중심황반두께 501 μm 로 측정되었다. 유리체절제술, 수정체유화술 및 인공수정체삽입술을 시행하였으며 수술 3일째 중심황반두께는 320 μm 로 감소하였다. 유리체절제술 1년 이후 시력 20/33으로 호전되었으며 빛간섭단층촬영에서 중심황반두께 311 μm 로 측정되었다.

결론: 망막색소변성증 환자에서 황반부종으로 인해 유리체절제술을 시행하는 경우는 흔하지 않으며 아직 국내에 보고된 바가 없다. 유리체절제술 시행 후 시력호전 및 낭포황반부종의 감소, 안정적인 예후를 경험하였기에 이를 보고하고자 한다.

〈대한안과학회지 2018;59(8):790-796〉