

= 증례보고 =

혈관무늬병증에 동반된 중심와결 맥락막신생혈관에 대한 광역학 치험 1예

박연정¹ · 김유리¹ · 정인영^{1,2} · 박종문^{1,2}

경상대학교 의과대학 안과학교실¹, 경상대학교 건강과학연구원²

목적 : 혈관무늬병증에 동반된 중심와결 맥락막신생혈관에 대한 verteporfin광역학치험 1예를 보고하고자 한다.

증례요약 : 54세된 남자 환자가 우안 변형시를 주소로 내원하였다. 안저검사 및 형광안저혈관조영술을 통해 혈관무늬병증에 의한 중심와결 맥락막신생혈관으로 진단 후 4차례에 걸쳐 verteporfin 광역학치료 시행 후, 교정시력과 빛간섭단층촬영을 시행하였다. 광역학치료 전 우안 교정시력은 0.3에서 14개월 경과시 최종교정시력 0.4로 측정되었으며, 황반부 두께는 치료전 264 μm 에서 229 μm 로 감소를 보였다. 광역학치료에 대한 합병증은 발생하지 않았다.

결론 : 혈관무늬병증에 의한 맥락막신생혈관에 대한 광역학치료는 단기적으로는 임상적 호전을 보였으나, 원반황반변성의 발생 및 확대 등의 신생혈관과정을 크게 변화시키지는 못하는 것을 관찰할 수 있었다. 호전과 재발을 반복하는 경과를 보이므로, 장기적인 치료 효과에 대해서는 경과 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

〈한안지 49(4):685-690, 2008〉

혈관무늬병증은 브루크막의 선상의 균열이 마치 혈관이 주행하는 것처럼 보여서 붙여진 이름이다. 브루크막의 균열에 따른 이차적인 변화로서 맥락막 모세혈관과 망막색소상피의 변성 및 균열 부위를 통한 맥락막신생혈관이 추적관찰 기간동안 42~86%에서 나타날 수 있으며 황반부 침범과 중심시력 소실로 인하여 자연 경과가 좋지 않다고 보고되고 있다.¹⁻³

나이관련황반변성이나 눈히스토플라즈마증, 특발성의 맥락막신생혈관에 대한 레이저 광응고술의 효과가 보고되었다.⁴ 그러나 혈관무늬병증에 의한 중심와결이나 중심와바깥 맥락막신생혈관일 경우 레이저 광응고술의 효과는 0~80%까지 다양한 성공율과 최대 78%의 재발율이 보고되었다.^{2,5} 그러나 중심와결 맥락막신생혈관에 레이저 광응고술을 시행할 경우 심각한 암점을 만들 수 있어 새로운 치료법이 절실히 요구되었다.

광역학치료는 현재 나이관련황반변성과 변성근시에

서 일차적으로 발생한 중심와아래 맥락막신생혈관에 대해서 그 효과가 입증되어 널리 시행되고 있으며,^{6,7} 레이저 광응고술에 비해 덜 침습적이라고 알려져 있어 이러한 치료를 혈관무늬병증에 따른 맥락막신생혈관에도 시행하게 되었다.

국내에서는 아직까지 혈관무늬병증에 동반된 중심와결 맥락막신생혈관에 대한 광역학치료가 보고된 바 없어 1예를 경험하였기에 저자들은 문헌고찰과 함께 이를 보고하고자 한다.

증례보고

54세된 남자 환자가 우안 변형시를 주소로 본원에 내원하였다. 약 두달 전부터 우안으로 볼때 사물이 휘어지면서 작게 보이고, 약간 흐려보였다고 하며, 증상은 두달 전과 비교하여 큰 변화는 없었다고 하였다. 환자는 과거력상 2004년 11월 심근경색으로 관상동맥 우회술을 시행받은 후, 현재 항응고제를 복용중이며, 위암으로 2004년 위아전절제술을 시행받은 기왕력이 있었다. 혈액검사는 정상소견이었으며, 다른 특이 증상은 관찰되지 않았다.

2005년 9월 15일 내원시 교정시력은 우안 0.3, 좌안 0.6으로 측정되었고, 안저검사상 양안의 시신경유두에서 방사상으로 불규칙하게 주행하는 암적색의 혈관무늬가 관찰되고, 우안 망막색소상피분리, 망막하막 소견

〈접수일 : 2007년 2월 23일, 심사통과일 : 2007년 10월 16일〉

통신저자 : 정 인 영
경상남도 진주시 칠암동 90
경상대학교병원 안과
Tel: 055-750-8171, Fax: 055-758-4158
E-mail: ln0@netian.com

* 본 논문의 요지는 2006년 대한안과학회 제96회 추계학술대회에서 포스터로 발표되었음.

이 관찰되었다. 같은 날 시행한 형광안저혈관조영술에서 최대직경(greatest linear dimension) 2,000 μm 의 중심와결 전형 맥락막신생혈관 소견이 관찰되어, verteporfin 광역학치료를 결정하였고, 2005년 9월 27일 1차 광역학치료를 시행하였다. 1차 광역학치료 후 1개월째 우안 교정시력은 0.6으로 측정되었으며, 안저검사상 우안 망막색소상피 분리 소견은 많이 감소하였으나, 망막 미세출혈 및 망막하막 소견이 관찰되었다. 2005년 11월 1일 1차 광역학치료 시행 후 35일째 우안 교정시력은 0.4로 측정되었고, 안저검사상 병변 주변의 경계가 보다 명확해진 소견이 관찰되었다. 2005년 12월 12일 형광안저혈관조영술을 시행하였으며, 병변의 최대직경이 1725 μm 로 감소한 소견이 관찰되었

다. 1차 광역학치료 후 3개월째 내원시 우안 교정시력은 0.7로 측정되었으며, 빛간섭단층촬영상 황반부 두께가 치료전 264 μm 에서 223 μm 로 15.5% 감소한 소견을 보였다.

2006년 1월 26일 1차 광역학치료 후 4개월째 우안 교정시력이 0.2로 저하되었으며, 형광안저혈관조영술상 형광 누출의 최대직경이 1850 μm 로 증가하면서, 안저검사상 병변이 중심와쪽으로 진행된 소견이 관찰되어, 2차 광역학치료를 시행하였다. 2차 광역학치료 후 1개월째 우안 교정시력은 0.6으로 측정되었으며, 안저검사 소견 및 임상 경과가 호전되는 양상을 보였다.

2006년 4월 20일 2차 광역학치료 3개월후 경과 관찰을 위해 형광안저혈관조영술을 시행하였으며, 형광누

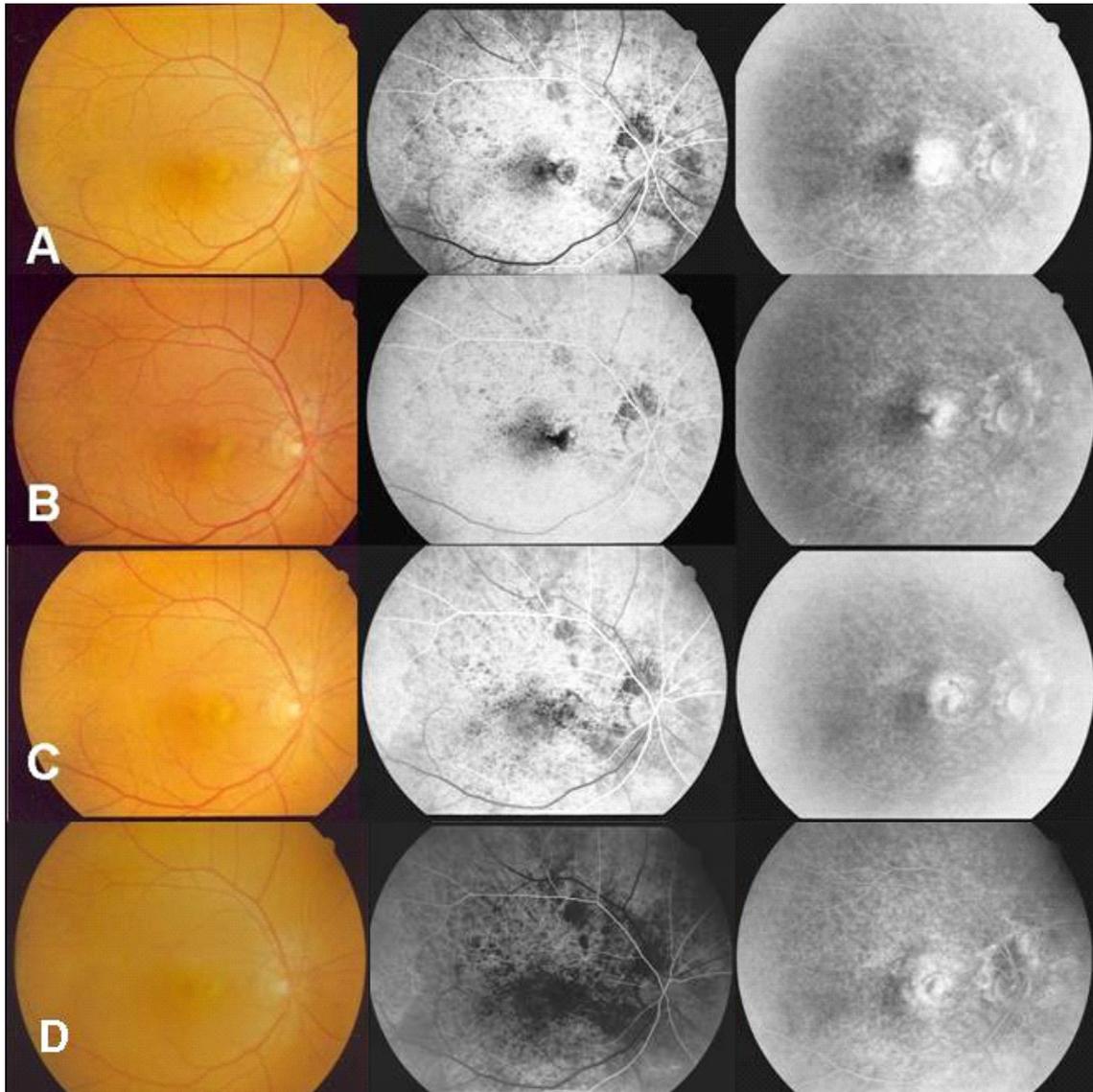


Figure 1. Right eye. Color fundus photographs, early- and late-phase fluorescein angiograms, at (A) pretreatment, (B) 4 months, at the time of second PDT, (C) 7 months; at the time of third PDT, (D) 11 months ; at the time of fourth PDT.

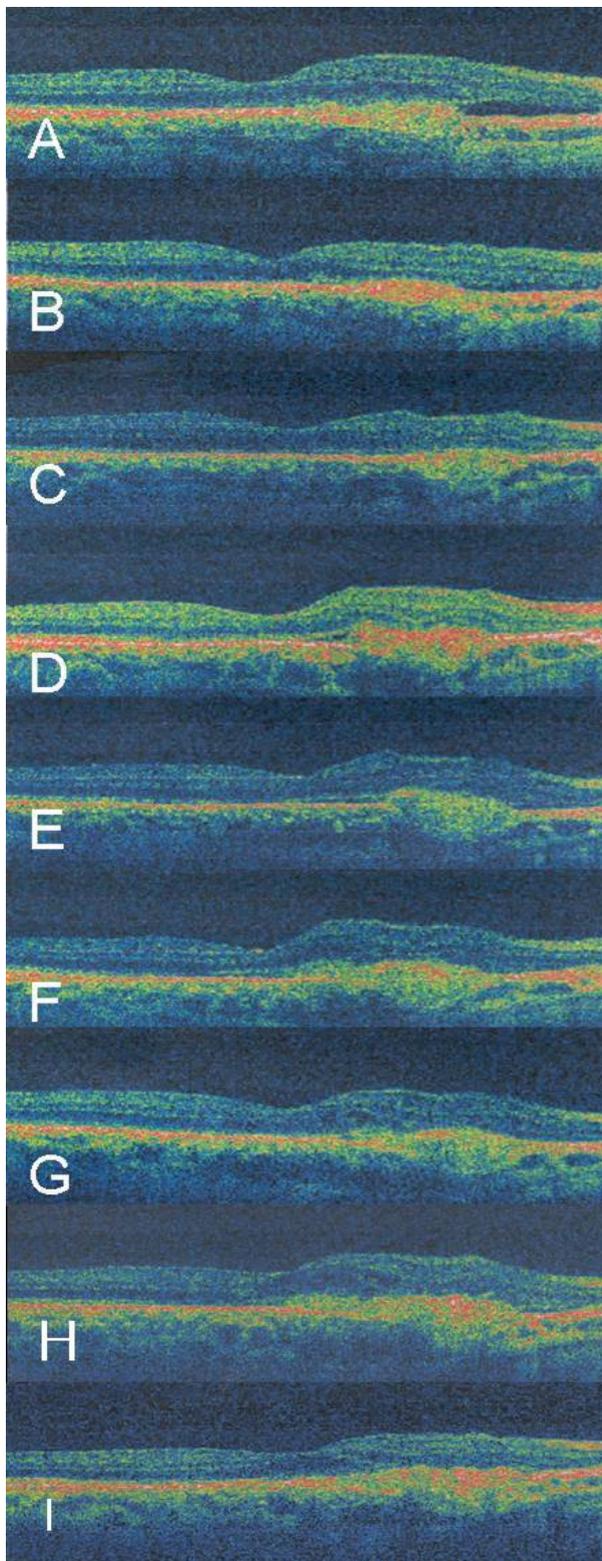


Figure 2. Right eye. Horizontal optical coherence tomography 6 mm scans at (A) pretreatment, (B) 1 month, (C) 3 months, (D) 4 months, at the time of second PDT, (E) 5 months, (F) 7 months, at the time of third PDT, (G) 8 months, (H) 11 months, at the time of fourth PDT, (I) 12 months.

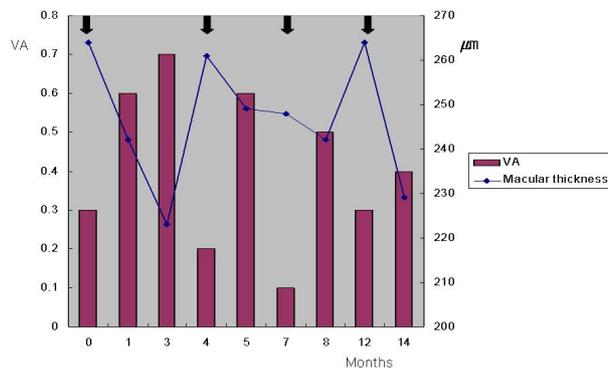


Figure 3. The change of BCVA & macular thickness after PDT (arrow indicated the time of PDT).

출의 최대 직경이 2,000 μm 로 증가하면서, 황반부 두께도 248 μm 로 두꺼워진 소견이 관찰되었다. 또한 우안 교정시력이 0.1로 저하되었고, 안저검사상 병변이 다시 중심와로 이동하면서 크기와 두께가 증가하는 소견이 관찰되어, 3차 광역학치료를 시행하였다. 3차 광역학치료 후 1개월 경과시 환자는 사물이 끈게 보인다고 진술하였으며, 우안 교정시력은 0.5로 측정되었고, 안저검사상 망막하 삼출물 감소 소견 및 빛간섭단층촬영 영상 황반부 두께가 242 μm 로 관찰되어 경과가 호전되는 양상을 보였다.

2006년 8월 8일 3차 광역학치료 후 3개월째 시행한 형광안저혈관조영술에서 맥락막신생혈관의 크기가 증가하면서 형광 누출의 최대 직경이 2000 μm 로 증가한 소견 및 주변 망막하 삼출물과 출혈 소견이 관찰되었다. 또한 우안 교정시력이 0.2로 떨어지면서 빛간섭단층촬영영상 황반부 두께가 264 μm 로 증가하는 양상이 관찰되어, 2006년 9월 5일 4차 광역학치료를 시행하였다. 4차 광역학치료 후 1개월째 우안 교정시력은 0.5로 측정되었고, 빛간섭단층촬영영상 중심와를 약간 벗어난 위치에 맥락막신생혈관이 위치하면서, 크기가 감소한 소견과 황반부 두께가 229 μm 로 감소하며 호전되는 양상을 관찰할 수 있었다. 4차 광역학치료 후 2개월째 우안 교정시력은 0.4로 측정되었으며, 안저검사상 병변의 진행 소견은 관찰되지 않았다(Fig 1-3).

고 찰

맥락막신생혈관은 맥락막에서 기원한 새로운 혈관이 감각신경망막 또는 망막색소상피의 아래에서 자라는 것을 말한다.⁸ 맥락막신생혈관을 일으키는 질환은 현재까지 알려진 것만으로도 40여 종으로서, 망막색소상피-브루크막 맥락막 모세혈관 복합체의 장애가 있는 어떤 질환에서도 발생할 수 있으며, 주요한 원인 질환으로는

나이관련황반변성, 변성근시, 혈관무늬병증, 외상성 맥락막파열, 특발성 등을 들 수 있다.

혈관무늬병증의 절반 정도는 탄력섬유가성황색종(pseudoxanthoma elasticum), 파제트병, 겸상적혈구병 등의 전신 질환과 연관되어 발생한다고 알려져 있으며,⁹ 50%에서 18개월 내에 양측성으로 발병한다고 보고된 바가 있다.¹ 본 증례의 경우 본원에 내원 당시에 시행한 전신 검사상에서 특별한 이상이 발견되지 않아 특발성 혈관무늬병증으로 진단 후 광역학치료를 시작하였다. 혈관무늬병증은 그 자체로는 증상을 일으키지 않으나, 많은 증례에서 맥락막신생혈관에 의한 삼출성 변화 및 원반황반변성의 발생으로 인해 치료를 하지 않을 경우 대다수에서 법적맹으로 진행되는 것이 보고되었다.^{1,3,5}

Sickenberg et al¹⁰은 혈관무늬병증으로 인한 맥락막신생혈관 1안에서 광역학치료 후 형광누출 정지가 12주의 추적기간 동안 유지됨을 보고하였다. Karacorlu et al¹¹은 8안에서 광역학치료 후 평균 8.75개월(6~12개월)의 추적기간 동안 1.37줄의 시력 호전이 있었으며, 37.5%에서 형광누출의 정지가 유지되며, 37.5%에서는 미미한 누출이 발생하였음을 보고한 바가 있다.

Shaikh et al¹²은 혈관무늬병증과 관련된 맥락막신생혈관을 가진 9명의 11안을 대상으로 평균 17개월(10~28개월)을 연구한 결과, 광역학치료는 중심와아래 맥락막신생혈관 9안과 중심와결 맥락막신생혈관 1안에서 이 질환의 경과를 크게 변화시키지는 못하며, 대부분의 경우 신생혈관막의 증가나 원반황반변성으로 진행하였지만, 더 이상의 심한 시력소실은 막을 수 있었음을 보고하였다. 또한 중심와결 맥락막신생혈관 1안에서 시력이 20/30에서 조기 재치료를 시행한 후 5개월째 시력이 20/20으로 호전되는 결과를 보고하였다.

Browning et al¹³은 혈관무늬병증에 의한 맥락막신생혈관 22명의 23안에 대해 광역학치료를 시행하고 12개월 후의 결과를 발표하였는데, 중심와 아래 맥락막신생혈관 16안(75%)에서 8 letters 미만의 정도의 시력소실을 보였고, 88%에서 15 letters 미만의 중등도의 시력소실을 보여, verteporfin 광역학치료가 혈관무늬병증에 의한 맥락막신생혈관이 중심와 아래에 위치할 경우 시력소실을 지연시킬 수 있을 것으로 보고하였다. 또한 중심와결 7안(30%)에서 평균 최대교정시력이 20/50에서 20/100으로 저하되었고, 4안(57%)에서 맥락막신생혈관의 병변이 중심와 결에서 중심와 아래로 확대되어 15 letters 이상의 시력소실이 발생함을 보고하였다. 이와 같이 나이관련황반변성이나 변성근시 등의 원인으로 인한 중심와결 맥락막신생혈관의 광역학치료 12개월 후에 52%에서 중심와 아래로 병변

이 진행하였음을 관찰한 보고와¹⁴ 중심와 결, 중심와 밖 맥락막신생혈관에 광응고술 후 약 65%에서 중심와 아래로 병변이 확대되었음을 관찰한 보고를¹⁵ 견주어 볼 때, 원인 질환 및 광응고술이나 광역학 치료에 관계없이 중심와결 맥락막신생혈관은 중심와 아래로 진행되는 확률이 높음을 알 수 있다.

Ladas et al¹⁶은 TAP (Treatment of Age related macular degeneration with Photodynamic therapy)에서 정한 프로토콜에 따라 매 3개월마다 평균 8.7회의 광역학치료를 한 군(평균추적기간: 34.1±4.6개월)과 8주마다 평균 7.9회의 조기 재치료를 시행한 군(평균추적기간: 20.8±5.3개월) 사이에 치료효과를 비교하였으며, 8주에 조기 광역학치료를 시행하여도 종전의 광역학치료와 그 결과가 크게 다르지 않음을 보고하여, 혈관무늬병증과 관련된 맥락막신생혈관에서 광역학치료는 비록 재치료를 더 일찍 시행하더라도 효과적인 치료 방법으로 고려하기는 어렵다고 보고하였다.

본 증례에서는 광역학치료 후 4차례 모두에서 병변의 크기가 줄어들었고 형광 누출 소견이 감소하였으며 시력도 호전되어 해부적, 기능적으로 좋은 결과를 보였으나, 치료 후 평균 3개월이 지난후에는 병변의 재발 및 중심와 아래 방향으로의 이동과 망막하액의 축적 소견이 관찰되어 재치료가 필요하였다.

본 증례를 통하여 볼 때 혈관무늬병증에 의한 중심와결 맥락막신생혈관에 대한 광역학치료는 단기적으로는 최대 교정시력 증가 및 안저검사와 빛간섭단층촬영, 형광안저혈관조영술상 병변이 호전되는 경과를 보였으나 평균 3개월이 지난 후에는 병변이 재발되는 양상을 보여, 원반황반변성의 발생 및 확대와 같은 신생 혈관과정을 크게 변화시키지는 못하는 것을 관찰할 수 있었다. 또한 호전과 재발을 보이는 경과로 진행하므로, 보다 많은 증례를 통한 장기적인 추적관찰이 필요할 것으로 생각된다.

참고문헌

- 1) Piro RA, Scheraga D, Fine SL. Angioid streaks: Natural history and visual prognosis. In : Fine SL, Owen SL, 1st ed. Management of retinal vascular and macular disorders. Baltimore: Williams & Wilkins, 1983; v. 1. chap. 21.
- 2) Clarkson JG, Altman RD. Angioid streaks. Surv Ophthalmol 1982;26:235-46.
- 3) Singerman LJ, Hatem G. Laser treatment of choroidal neovascular membranes in angioid streaks. Retina 1981;1:75-83.
- 4) Macular photocoagulation study group. Laser photocoagulation for juxtafoveal choroidal neovascularization. Five year results from randomized clinical trials. Arch Ophthalmol 1994;112:500-9.

- 5) Gelissen O, Hendrikse F, Deutman AF. A long term follow-up study of laser coagulation of neovascular membranes in angioid streaks. *Am J Ophthalmol* 1988;105:299-303.
- 6) Treatment of age related macular degeneration with photodynamic therapy (TAP) study group. Photodynamic therapy with subfoveal choroidal neovascularization in age-related macular degeneration with verteporfin: one year results of 2 randomized clinical trials -TAP report. *Arch Ophthalmol* 1999;117:1329-45.
- 7) Verteporfin in photodynamic therapy study group. Photodynamic therapy of subfoveal choroidal neovascularization in pathologic myopia with verteporfin: 1 year results of a randomized clinical trials-VIP report no 1. *Ophthalmology* 2001;108:841-52.
- 8) Bressler NM, Bressler SB, Fine SL. Age-related macular degeneration. *Surv Ophthalmol* 1988;102:374-413.
- 9) Mansour AM. Systemic associations of angioid streaks. *Int Ophthalmol Clin* 1991;31:61-8.
- 10) Sickenberg M, Schmidt Erfurth U, Miller JW, et al. A preliminary study of photodynamic therapy using verteporfin for choroidal neovascularization in pathologic myopia, ocular histoplasmosis syndrome, angioid streaks, and idiopathic causes. *Arch Ophthalmol* 2000;117:327-36.
- 11) Karacorlu M, Karacorlu S, Ozdemir H, Mat C. Photodynamic therapy with verteporfin for choroidal neovascularization in patients with angioid streaks. *Am J Ophthalmol* 2002;134:360-6.
- 12) Shaikh S, Ruby AJ, Williams GA. Photodynamic therapy using verteporfin for choroidal neovascularization in angioid streaks. *Am J Ophthalmol* 2003;135:1-6.
- 13) Browning AC, Chung AK, Ghanchi F, et al. Verteporfin photodynamic therapy of choroidal neovascularization in angioid streaks: One year results of a prospective case series. *Ophthalmology* 2005;112:1227-31.
- 14) Blair MP, Apte RS, Miskala PH, et al. Retrospective case series of juxtafoveal choroidal neovascularization treated with photodynamic therapy with verteporfin. *Retina* 2004;24:501-6.
- 15) Lim JI, Bressler NM, Marsh MJ, Bressler SB. Laser treatment of choroidal neovascularization in patients with angioid streaks. *Am J Ophthalmol* 1993;116:414-23.
- 16) Ladas ID, Georgalas I, Rouvas AA, et al. Photodynamic therapy with verteporfin of choroidal neovascularization in angioid streaks: Conventional versus early retreatment. *Eur J Ophthalmol* 2005;15:69-73.

=ABSTRACT=

A Case of Photodynamic Therapy of Juxtafoveal Choroidal Neovascularization in Angioid Streaks

**Yeon Jeong Park, M.D.¹, Eurie Kim, M.D.¹, In Young Chung, M.D., Ph.D.^{1,2},
Jong Moon Park, M.D., Ph.D.^{1,2}**

*Department of Ophthalmology Gyeong Sang National University, College of Medicine¹, Gyeongnam, Korea
Gyeong Sang Institute of Health Science, Gyeong Sang National University², Gyeongnam, Korea*

Purpose: To report a case of verteporfin photodynamic therapy (PDT) for juxtafoveal choroidal neovascularization (CNV) secondary to angioid streaks.

Case summary: An 54-year-old male presented with metamorphopsia of the right eye. It was diagnosed as juxtafoveal CNV secondary to angioid streaks and treated with verteporfin PDT-Best corrected visual acuity (BCVA) and macular thickness by optical coherence tomography (OCT) were measured. Over 14 month follow-up period, baseline BCVA was 0.3 and it increased to 0.4 by the final examination, while macular thickness decreased from 264 μm to 229 μm . No side effects of PDT were noted.

Conclusions: Verteporfin PDT for CNV-associated with angioid streaks does not appear to significantly alter the course of the disease undergoing enlargement and disciform transformation of the neovascular process. However, we expected that the actual clinical findings improved during short term follow-up. The severity of symptoms of CNV-associated with angioid streaks in a single patient varies over time, so long-term follow-up and careful examination is needed.

J Korean Ophthalmol Soc 49(4):685-690, 2008

Key Words: Angioid streaks, Juxtafoveal choroidal neovascularization, Verteporfin photodynamic therapy

Address reprint requests to **In Young Chung, M.D.**

Department of Ophthalmology, Gyeong Sang National University College of Medicine

#92 Chillam-dong, Jinju, Gyeong-nam 660-70, Korea

Tel: 82-55-750-8171, Fax: 82-55-758-4158, E-mail: In0@netian.com