

망막앞막이 동반된 다발성 망막 모세혈관종에서 시행한 일차 유리체절제술 1예

A Case Report of Primary Vitrectomy in Multiple Bilateral Retinal Capillary Hemangiomas Accompanying Epiretinal Membrane

백승국¹ · 진선영¹ · 이영훈¹ · 이태곤²

Seung Kook Baek, MD¹, Sun Young Jin, MD¹, Young Hoon Lee, MD¹, Tae Gon Lee, MD²

건양대학교 의과대학 안과학교실¹, 건양대학교 의과대학 김안과병원 명곡안연구소²

Department of Ophthalmology, Konyang University College of Medicine¹, Daejeon, Korea

Department of Ophthalmology, Kim's Eye Hospital, Konyang University College of Medicine, Myung-Gok Eye Research Institute², Seoul, Korea

Purpose: To report the clinical result of pars plana vitrectomy (PPV) as the primary treatment in a patient with multiple bilateral retinal capillary hemangiomas (RCH) accompanying epiretinal membrane (ERM).

Case summary: A 17-year-old female patient visited our clinic for decreased bilateral vision 4 days in duration. At the first visit, the vision in her right eye was 20/25 and, 20/100 in her left eye. Bilateral multiple retinal capillary hemangiomas were observed at the peripheral retina in both eyes on fundus examination, fluorescein angiography (FAG) and optical coherence tomography (OCT). ERM and associated macular edema (ME) were noted in her left eye. For her left eye, focal laser photocoagulation (PC) was performed 6 times. ME was decreased and her vision improved to 20/25. However, 3 months after the initial visit, her vision decreased to 20/400 accompanied with exacerbated ERM and ME. Therefore, PPV was performed in her left eye. ERM and associated ME were decreased and her vision improved to 20/25 after 18 months. PPV was performed in the right eye immediately after her vision worsened (best corrected visual acuity, BCVA 20/40) and ERM occurred. After 15 months later, vision in her right eye improved to 20/20 and ERM was also decreased.

J Korean Ophthalmol Soc 2014;55(6):928-935

Key Words: Epiretinal membrane, Laser photocoagulation, Retinal capillary hemangioma, Vitrectomy

망막 모세혈관종(retinal capillary hemangioma, RCH)은 폰히펠-린도우병(von Hippel-Lindau disease, VHL)과 관련

■ Received: 2013. 8. 24.

■ Revised: 2013. 12. 29.

■ Accepted: 2014. 5. 1.

■ Address reprint requests to **Young Hoon Lee, MD**

Department of Ophthalmology, Konyang University Hospital,
#158 Gwanjeodong-ro, Seo-gu, Daejeon 302-718, Korea
Tel: 82-42-600-9258, Fax: 82-42-600-9251
E-mail: astrix001@gmail.com

* This study was presented as a narration at the 108th Annual Meeting of the Korean Ophthalmological Society 2012.

하거나 VHL과 관계없이 망막의 어느 곳에서 발생할 수 있는 혈관과오종으로 전형적으로 단안, 단일 병소로 주변부 망막 혹은 시신경 유두 주위에 나타나는데, VHL과 관련하여 발생하는 경우 양안에 광범위하게 발생할 수 있다.^{1,2} 대개 시력이 떨어져 내원한 환자의 산동검사나 VHL의 가족력을 가진 환자의 정기검사에서 우연히 발견이 되며,³ 증식하는 종양으로부터 발생하는 삼출에 따른 망막내(intraretinal) 또는 망막하액(subretinal fluid, SRF)이나 종양 표면에서의 아교세포증식(fibroglial proliferation)으로 야기되는 망막앞막(epiretinal membrane, ERM), 견인망막박리(tractional retinal detachment, TRD)로 인해 시력저하를 유발할 수 있

다.^{4,7} 망막 모세혈관종은 치료방법이 다양하며, 많은 시도가 이루어지고 있는데,^{8,9} 종양의 크기, 위치, 이차적인 합병증 관련성에 따라 아무런 치료 없이 경과관찰하거나⁹ 레이저,^{2,4,6,10} 냉동응고,^{4,6,11,12} Verteporfin을 이용한 광역학 치료(photodynamic therapy, PDT),¹³⁻¹⁵ 경공마열소작술,⁴ 방사선 치료,^{4,16} 유리체 절제술^{6,7,17-19} 등이 시행되고 있다. 종양의 크기가 작고 주변부 망막에 위치할 경우 레이저 치료가 일

차적으로 사용되나 종양의 크기가 큰 경우 레이저 치료나 냉동치료를 병용할 수 있다. 그러나 두 가지 방법은 크기가 큰 혈관종을 파괴하기에 효과가 불충분할 수 있으며, 혈관종의 크기에 따라서 삼출망막박리를 유발할 수 있다.^{11,20} 수술적 치료의 적응증은 종양의 크기가 큰 경우나 견인망막박리, 망막앞막이 동반되어 레이저, 냉동응고, 광역학 치료로 종양의 제거가 불가능할 경우 생각해 볼 수 있다.^{6,18,19}

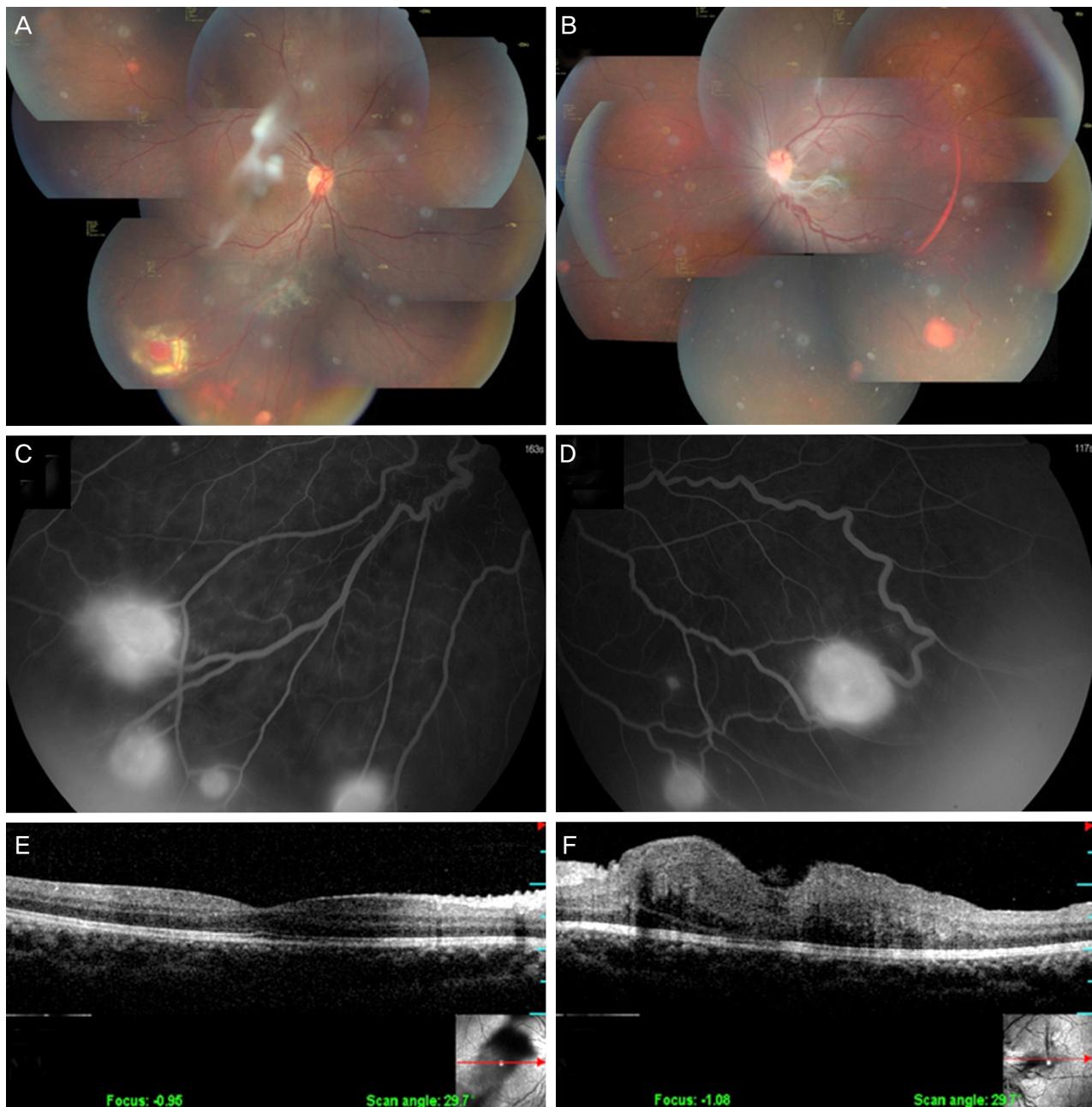


Figure 1. First visit (pre-treatment). (A, B) Multiple orange-red colored round masses < 2.5 DD with afferent and efferent vessels were observed at the peripheral retina in both eyes. (B) Epiretinal membrane (ERM) was attached to the optic disc and macula. (C, D) Circumscribed multiple retinal capillary hemangiomas are in the periphery with a prominent dilated and tortuous feeding artery and draining vein. (E, F) Optical coherence tomogram (OCT) of the fovea demonstrated normal features (OD) and intraretinal edema (OS).

저자들은 망막앞막과 황반 부종을 동반한 양안의 다발성 망막 모세혈관종의 초기 치료로서 유리체 절제술을 시행한 후, 좋은 임상적 결과를 경험한 바 있고, 국내에 유사한 사례가 발표된 적이 없기에 이를 보고하고자 한다.

증례보고

4일 전부터 발생한 시력저하를 주소로 17세 여자환자가 내원하였다. 초진 시 최대교정시력 우안 20/25, 좌안 20/100 이었고, 양안에 섬유막 증식을 동반한 유입, 유출 혈관을 가진 2.5 DD 미만 크기의 다발성 적황색 종괴가 망막 주변부에 관찰되었으며, 좌안의 경우 시신경유두 주변에서 황반

쪽으로 망막앞막이 존재하였다(Fig. 1A, B). 형광안저촬영술(fluorescein angiography, FAG)과 빛간섭단층촬영(optical coherence tomography, OCT)을 시행하였으며, 형광안저촬영상 양안에서 구불구불하고 확장된 들동맥, 미세모세혈관의 충만을 볼 수 있었고, 정맥기에 확장된 날정맥과 초기 과형광된 종괴와 시간이 지나면서 형광 누출이 관찰되었다(Fig. 1C, D). 빛간섭단층촬영에서 좌안의 시신경 주변 및 비측 황반부에 망막앞막 및 황반부종이 관찰되었으나 우안의 경우 특별한 소견은 관찰되지 않았다(Fig. 1E, F).

과거력 및 가족력상 특이 병력은 없었으며, von Hippel-Lindau 병을 감별하기 위해 시행한 CT, MRI 및 유전자 검사에서도 특이 소견은 관찰되지 않았다.

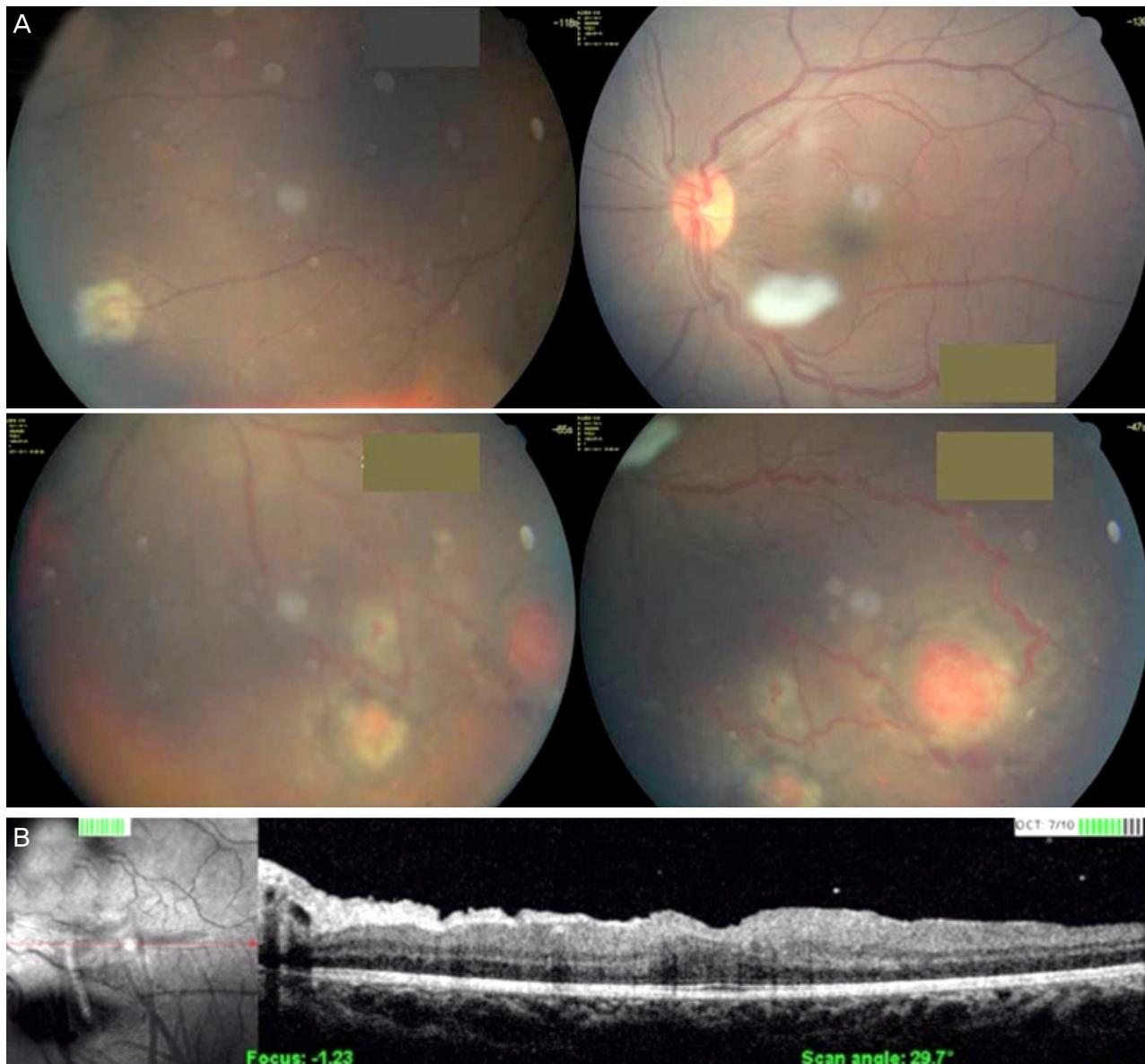


Figure 2. (OS) Fundus photography (A) and optical coherence tomogram (OCT) images (B). Macular edema (ME) and epiretinal membrane (ERM) of the fovea was decreased (6th cessions after focal laser PC).

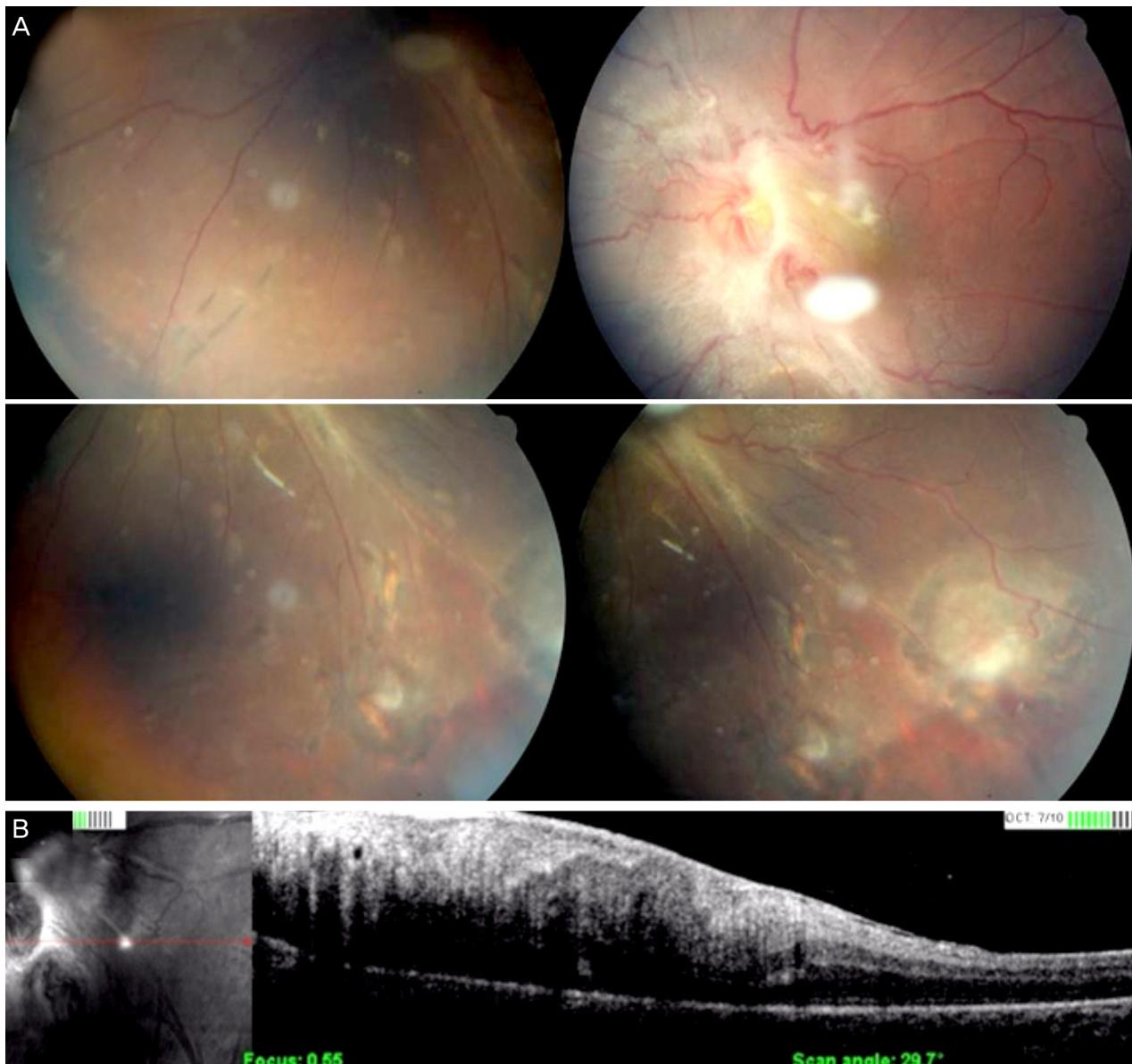


Figure 3. (OS) Fundus photography (A) and optical coherence tomogram (OCT) images (B). Macular edema (ME) and epiretinal membrane (ERM) was exacerbated around the laser scars (7th cessions after focal laser PC).

좌안은 2달 동안 6번에 걸쳐 국소 레이저 광응고술을 시행하였다. 직경 500 um 크기, 고에너지(300 mJ), 긴 조사시간(0.5초)의 녹색 아르곤 레이저(532 nm)로 간접적으로 종양에 조사하였다(Argon laser phtocoagulator AC-2300, NIDEK). 6번의 레이저 광응고술 후 최대교정시력은 20/25로 증가하였으며, 초진 시 관찰된 망막앞막은 1차 레이저치료 후 자연분리되었고, 빛간섭단층촬영에서 황반부종도 감소하였다(Fig. 2A, B). 그러나, 7번째 국소 레이저 광응고술 후(초진 후 3개월) 망막앞막, 황반부종을 동반한 시력저하(최대교정시력 20/400)가 발견되어(Fig. 3A, B), 유리체강내 베바시주맙 주입술(Avastin®, 1.25 mg/0.05 mL, Roche)을 시행하였으나, 별다른 효과가 없었다. 더 이상 시력저하가

나타나는 것을 방지하기 위해 유리체 절제술을 시행하였다. 유리체 절제술은 전절제를 하였으며, 후유리체막박리를 시행하였다. 23 G 눈속 집게를 이용해 황반 주위의 주름과 부종을 유발하는 막을 제거하였으며, 고에너지(200 mJ) 안내레이저를 이용하여 전체 종양이 하얗게 되도록 직접 종양에 조사하였으며, 수술 종료 시 유리체강내 트리암실놀론주입술(RHEUDENOLONE®, 4 mg/0.1 mL, Kuk je Pharm, Ind.)을 시행하였다. 수술 3개월 후 좌안의 최대교정시력은 20/30, 1년 후 20/25까지 회복이 되었으며, 기타 합병증은 없는 상태이다.

우안은 4달 동안 최대교정시력 20/25에서 20/30을 유지하였는데, 시력저하(20/40)와 더불어 망막앞막은 서서히 악

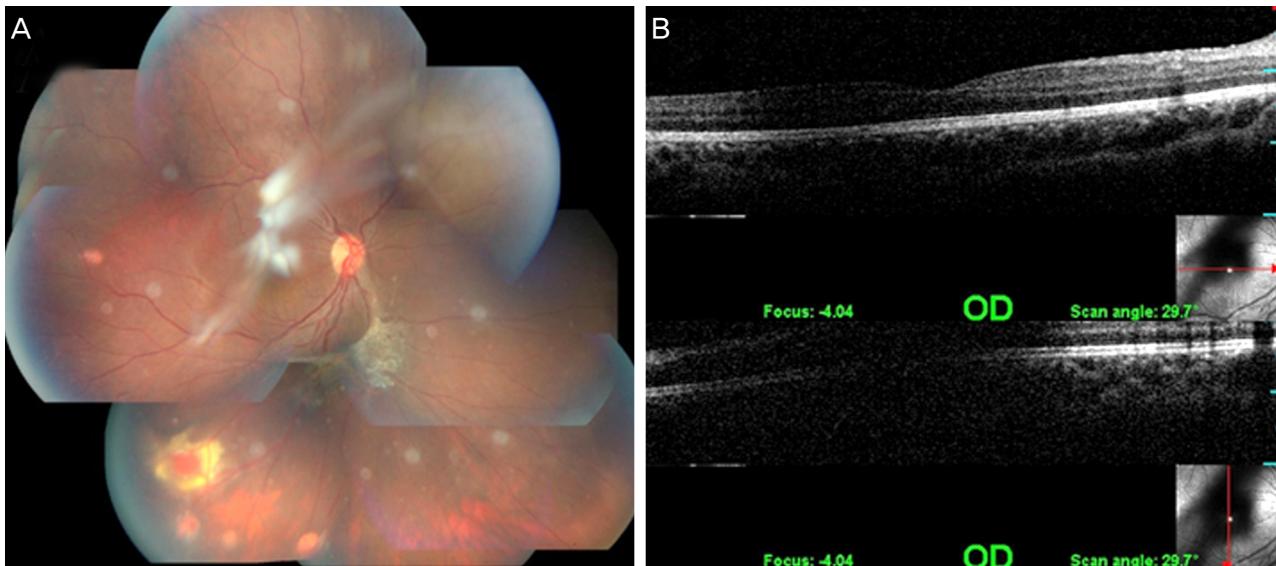


Figure 4. Fundus photography (A) and optical coherence tomogram (OCT) images (B). Exacerbated epiretinal membrane (ERM) was noticed compared to the first visit.

화되었다(Fig. 4A, B). 좌안의 경우 레이저 광응고술 후 망막앞막과 황반부종의 악화로 시력이 저하된 경험이 있어 우안은 국소 레이저 광응고술을 시행하지 않고 시력이 저하(최대교정시력 20/40)된 직후 20 G 유리체 절제술 및 안내레이저 광응고술을 시행하였으며, 수술종료 시 유리체강내 트리암시놀론 주입술을 시행하였다. 수술 후 우안의 최대교정시력은 20/30, 1년이 지난 후 20/20까지 회복되었으며, 기타 합병증은 없는 상태이다.

양안의 시력은 우안 20/20, 좌안 20/20까지 회복된 상태이며, 최근 방문 시(좌안의 수술 18개월 후, 우안의 수술 15개월 후)까지 합병증 없이 안정적으로 유지 중이다(Fig. 5A, B). 형광안저촬영상 공급혈관의 폐쇄와 병소의 반흔을 보였으며(Fig. 5C, D), 빛간섭단층촬영에서 망막앞막과 황반부종은 호전을 보였다(Fig. 5E, F).

고 찰

망막 모세혈관종은 종양의 크기, 위치, 망막하액, 망막앞막, 황반부종 등의 연관된 합병증의 존재유무에 따라 레이저 광응고술, 냉동응고, 광역학 치료, 방사선 치료, 수술 등 다양한 방법이 시도되고 있다.^{8,9,12,18,19}

종양의 초기 발견 후 치료 시 유의한 시력감소를 가져올 수 있는 시신경 유두주변에 종양이 위치한 경우 경과 관찰을 하지만,^{1,8,9,21,22} 주변부 망막에 위치한 망막 모세혈관종은 레이저 광응고술 또는 냉동응고가 초기 치료로 선택되고 있다.^{4,6,9,10,21-23}

레이저 광응고술은 주변부 망막에 위치한 망막 모세혈관

종에 가장 널리 선호되는 방법인데, 크기가 3 mm 이하(약 1.5 DD)²에서부터 최대 4.5 mm (<2.5 DD)²⁴ 크기까지 가능하며, 1.5 mm보다 작은 크기의 종양에서 91-100%의 반응률을 보여 가장 좋은 임상 호전을 얻을 수 있다.^{2,24} Kuo et al²⁵은 VHL 없이 발생한 12명의 망막 모세혈관종 환자에서 아르곤 레이저 광응고술의 치료결과에 대해 발표하였는데, 2명의 환자를 제외한 대부분의 환자(12명 중 10명)에서 합병증 없이 좋은 치료 결과를 보였다. 이러한 레이저 광응고술은 종양을 퇴화시키는 데 안전하고 효과적인 방법이지만, 치료 횟수가 늘어날수록 망막하액의 삼출물의 증가로 삼출성 망막박리나 유리체 출혈 등의 합병증이 보고되기도 했다.^{2,7,11,21} 본 증례에서도 좌안은 레이저 광응고술을 이용하여 병변 치료를 시도하였으며, 초기에는 망막앞막의 자연분리와 혈관종의 퇴화로 인한 황반부종의 감소로 시력호전을 보였으나, 반복적인 시술로 완전히 퇴화되지 않은 혈관종 또는 비정상적인 혈관에 의해 방출되는 삼출물에 의해 막의 형성 및 황반 부종이 생겨 시력저하를 야기하였고, 최종적으로 유리체 절제술을 시행하게 되었다.

냉동응고 치료는 직경 3.0-4.5 mm의 비교적 종양의 크기가 큰 경우, 종양의 위치가 적도부 앞쪽에 위치하거나 망막하액이 많은 경우에 레이저 광응고술보다 유용한 것으로 알려졌다.^{2,11,26} 레이저 광응고술과 유사하게 냉동응고 치료도 반복이 가능하나 삼출망막박리나 증식유리체망막병증의 합병증 발생이 가능하다.¹⁷⁻²¹ Singh et al²은 주변부망막에 위치한 종양의 치료에서 대부분의 환자(72%, 39명 중 28명)에서 종양의 크기가 줄었다고 하였으나, 나머지는 시력이 감소하였고, 망막 또는 유리체 출혈 등의 심

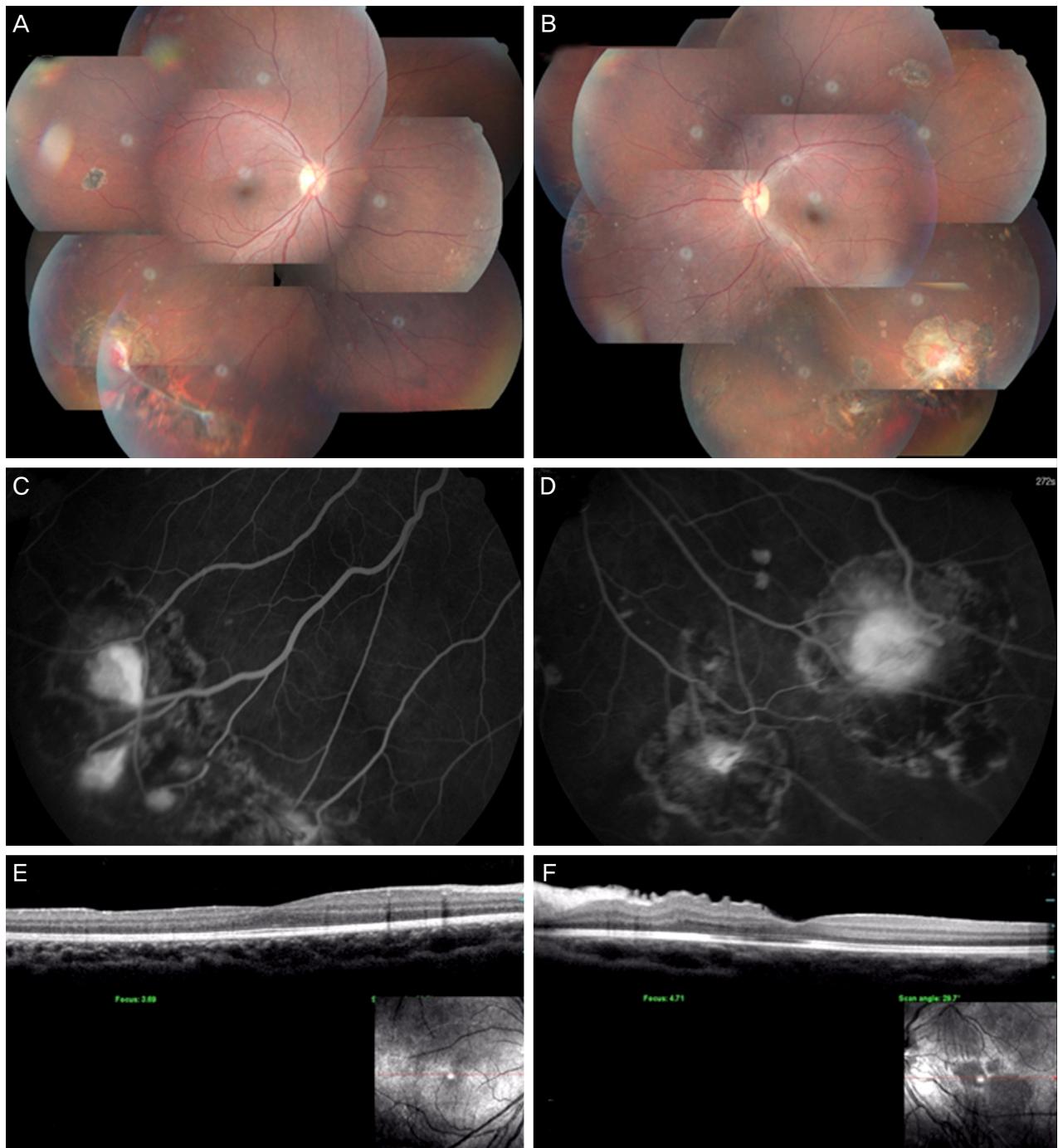


Figure 5. Last visit (18 months after left eye surgery, 15 months after right eye surgery). (A, B) Fundus photography images. Remained stable lesion was inspected at the last visit. (C, D) Fluorescein angiogram demonstrating reduced fluorescence and leakage associated with the lesion. (E, F) Optical coherence tomogram (OCT) of the fovea demonstrated decreased epiretinal membrane (ERM) and macular edema (ME).

각한 합병증이 발생함을 발표하였으며, Annesley et al⁴은 직경이 3.75 mm 이하의 망막 모세혈관종의 15년간의 냉동응고 치료 연구에서 모든 종양의 성공적인 치료 결과를 발표하였다. 최근에는 비수술적 치료로서 레이저나 냉동응고 치료로 인해 망막손상을 줄이고 선택적으로 모세혈

관종을 파괴하기 위해 유리체강내 항혈관내피세포성장인자(anti-VEGF) 주입술을 시행하거나,¹⁴ Visudyne을 이용한 광역학 치료(photodynamic therapy, PDT),¹³⁻¹⁵ 경동공온열 치료(transpupillary thermotherapy, TTT),²³ 외부 방사선요법(external beam radiotherapy, EBRT)¹⁶을 시행하여 좋은 예

후를 보이는 경우가 보고되어서 향후 이런 방법들이 더 발전할 수 있으리라 생각한다.

일반적으로 유리체 수술은 크기가 작은 주변부 망막 모세혈관종의 치료에 있어서 일차적인 치료법으로 선택되진 않으며, 레이저 광응고술이나 냉동응고 치료 후 퇴행하지 않는 종양이나 망막앞막, 황반부종, 견인 및 장액망막박리, 유리체 출혈 등의 합병증으로 인한 유의한 시력저하가 있는 심각한 경우에서 치료로 이용되어 왔다.^{7,17-19,21} 본 증례에서도 좌안은 레이저 시술 후 망막앞막의 자연분리 및 황반 부종의 감소 등 증상 호전 및 시력 호전 양상을 보이다가 망막앞막 및 황반 부종이 악화되어 유리체 수술을 시행했으며, 이에 우안은 망막앞막 형성 직후 종양에서의 삼출물에 의한 막의 증가 및 장액망막박리가 나타나기 전에 조기 유리체절제술을 시행하였고 좋은 결과를 보였다. 이전 연구에서 망막 모세혈관종의 유리체 절제술은 견인 및 장액망막박리가 유발되거나 커다란 종양, 많은 수의 종양이 있을 때 시행되었으며, Lee et al⁷ von Hippel - Lindau 증후군 환자 2예에서 광응고술을 시행한 이후에 증식유리체 망막병증이 동반된 망막박리가 발생하여 유리체 절제술을 시행하여 시력을 안정시킨 보고가 있었으나, 이외에 본 증례와 같이 조기 유리체 절제술로 치료한 예는 아직까지 보고되고 있지 않다.

결론적으로 크기가 작은 다발성의 망막 모세혈관종의 경우 일차적으로 레이저 광응고술을 시행해 볼 수 있으나, 망막앞막, 섬유막 증식과 황반부종을 동반한 삼출망막박리, 견인망막박리를 야기할 수 있으며, 이로 인한 유리체 절제술이 필요할 수 있다. 저자들은 망막앞막을 동반한 망막 모세혈관종의 치료로 일차 유리체 절제술을 시행한 경우에도 레이저 광응고치료 후 유리체절제술을 시행한 경우와 유사한 성공적인 치료 결과를 얻었으며, 이와 같은 증례와 유사한 보고가 없어 이를 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Singh AD, Shields CL, Shields JA. von Hippel-Lindau disease. Surv Ophthalmol 2001;46:117-42.
- 2) Singh AD, Nouri M, Shields CL, et al. Treatment of retinal capillary hemangioma. Ophthalmology 2002;109:1799-806.
- 3) Shields JA, Shields CL. Vascular tumors of the retina and optic disc. In: Shields JA, Shields CL, eds. Intraocular tumors: a text and atlas. Philadelphia: WB Saunders, 1992;394-407.
- 4) Annesley WH Jr, Leonard BC, Shields JA, Tasman WS. Fifteen-year review of treated cases of retinal angiomas. Trans Sect Ophthalmol Am Acad Otolaryngol 1977;83:446-53.
- 5) Singh AD, Rundle PA, Rennie I. Retinal vascular tumors. In: Singh AD, ed. Clinical ophthalmic oncology. Philadelphia: Elsevier-Saunders, 2007;341-3.
- 6) Schwartz PL, Fastenberg DM, Shakin JL. Management of macular puckles associated with retinal angiomas. Ophthalmic Surg 1990; 21:550-6.
- 7) Lee DS, Kim YY, Kim SY, Kim SD. Treatment of retinal detachment occurring in two cases of von Hippel-Lindau syndrome. J Korean Ophthalmol Soc 2001;42:1636-40.
- 8) Whitson JT, Welch RB, Green WR. Von Hippel-Lindau disease: case report of a patient with spontaneous regression of a retinal angioma. Retina 1986;6:253-9.
- 9) Oosterhuis JA, Rubinstein K. Haemangioma at the optic disc. Ophthalmologica 1972;164:362-74.
- 10) Lane CM, Turner G, Gregor ZJ, Bird AC. Laser treatment of retinal angiomas. Eye 1989;3:33-8.
- 11) Welch RB. Von Hippel-Lindau disease: the recognition and treatment of early angiomas retinæ and the use of cryosurgery as an adjunct to therapy. Trans Am Ophthalmol Soc 1970;68:367-424.
- 12) Shields JA. Response of retinal capillary hemangioma to cryotherapy. Arch Ophthalmol 1993;111:551.
- 13) Sachdeva R, Dadgostar H, Kaiser PK, et al. Verteporfin photodynamic therapy of six eyes with retinal capillary haemangioma. Acta Ophthalmol 2010;88:e334-40.
- 14) Fong AH, Li KK, Wong D. Intravitreal ranibizumab, photodynamic therapy, and vitreous surgery for the treatment of juxtapapillary retinal capillary hemangioma. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2011;249:625-7.
- 15) Lee HJ, Kang SH, Kim HC. Three cases of retinal capillary hemangioma presenting with retinal detachment. J Korean Ophthalmol Soc 2003;44:1936-42.
- 16) Raja D, Benz MS, Murray TG, et al. Salvage external beam radiotherapy of retinal capillary hemangiomas secondary to von Hippel-Lindau disease. Ophthalmology 2004;111:150-3.
- 17) Gaudric A, Krivacic V, Duguid G, et al. Vitreoretinal surgery for severe retinal capillary hemangiomas in von hippel-lindau disease. Ophthalmology 2011;118:142-9.
- 18) McDonald HR, Schatz H, Johnson RN, et al. Vitrectomy in eyes with peripheral retinal angioma associated with traction macular detachment. Ophthalmology 1996;103:329-35.
- 19) Johnson MW, Flynn HW Jr, Gass JD. Pars plana vitrectomy and direct diathermy for complications of multiple retinal angiomas. Ophthalmic Surg 1992;23:47-50.
- 20) Ridley M, Green J, Johnson G. Retinal angiomas: the ocular manifestations of von Hippel-Lindau disease. Can J Ophthalmol 1986;21:276-83.
- 21) Garcia-Arumi J, Sararols LH, Caverio L, et al. Therapeutic options for capillary papillary hemangiomas. Ophthalmology 2000;107:48-54.
- 22) Kremer I, Gilad E, Ben-Sira I. Juxtapapillary exophytic retinal capillary hemangioma treated by yellow krypton (58nm) laser photocoagulation. Ophthalmic Surg 1988;19:743-7.
- 23) Parmar DN, Mireskandari K, McHugh D. Transpupillary thermotherapy for retinal capillary hemangioma in von Hippel-Lindau disease. Ophthalmic Surg Lasers 2000;31:334-6.
- 24) Shields JA. The expanding role of laser photocoagulation for intraocular tumors. The 1993 H. Christian Zweng Memorial Lecture. Retina 1994;14:310-22.
- 25) Kuo MT, Kou HK, Kao ML, et al. Retinal capillary hemangiomas: Clinical manifestations and visual prognosis. Chang Gung Med J 2002;25:672-82.
- 26) Amoils SP, Smith TR. Cryotherapy of angiomas retinæ. Arch Ophthalmol 1969;81:689-91.

= 국문초록 =

망막앞막이 동반된 다발성 망막 모세혈관종에서 시행한 일차 유리체절제술 1예

목적: 망막앞막이 동반된 다발성 망막 모세혈관종의 일차치료로 유리체절제술을 시행하고 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례요약: 4일 전부터 발생한 시력저하를 주소로 17세 여자환자가 내원하였다. 초진 시 최대교정시력이 우안은 20/25, 좌안은 20/100 이었고, 안저검사, 형광안저혈관조영술 및 빛간섭단층촬영에서 양안의 다발성 망막모세혈관종이 관찰되었으며, 좌안에 망막앞막과 황반부종이 동반되어 있었다. 좌안에 6회의 국소 레이저 광응고술을 시행한 후, 황반부종이 감소하면서 최대교정시력도 20/25로 호전되었으나, 초진 3개월 뒤 망막앞막과 황반부종이 다시 악화되면서 최대교정시력이 20/400으로 저하되었다. 유리체절제술을 시행하여 망막앞막이 소실되고 황반부종이 감소하였으며, 술 후 18개월이 지나고 최대교정시력이 20/25으로 회복되었다. 반면에, 우안에도 망막앞막이 심해지면서 최대교정시력이 20/40으로 악화되었는데, 좌안의 경험을 토대로 우안에는 유리체절제술을 일차치료로 시행하였고, 망막앞막이 소실되어 술 후 15개월에 최대교정시력이 20/20으로 호전되었으며, 망막은 안정적으로 유지되었다.

〈대한안과학회지 2014;55(6):928–935〉
