

## 호모시스틴뇨증 환자에서 변형된 수정체낭 팽창고리 공막고정과 난시교정 인공수정체 낭내 삽입술

### Modified Capsular Tension Ring Scleral Fixation and Toric Intraocular Lens Implantation in a Patient with Homocystinuria

박대현 · 정진권

Dae Hyun Park, MD, Jin Kwon Chung, MD

순천향대학교 의과대학 안과학교실

Department of Ophthalmology, Soonchunhyang University College of Medicine, Cheonan, Korea

**Purpose:** To report a case of modified capsular tension ring scleral fixation and in-the-bag toric intraocular lens (IOL) implantation in a pediatric patient with severe crystalline lens subluxation due to homocystinuria.

**Case summary:** A 9-year-old male diagnosed with homocystinuria and crystalline lens subluxation presented with progressive decrease of visual acuity. Uncorrected distant visual acuity (UDVA) and corrected distant visual acuity were 0.03 and 0.6 in the right eye and 0.01 and 0.5 in the left eye, respectively. Slit-lamp examination showed severe crystalline lens subluxation toward the inferiomedial side in both eyes. Corneal astigmatism in the right eye and left eye was 2.75 diopters (D) and 3.00 D, respectively based on keratometry. A combination of subluxated crystalline lens aspiration, scleral-fixated modified capsular tension ring insertion and in-the-bag toric IOL implantation were performed in both eyes. After continuous curvilinear capsulorhexis, nucleus and cortex of the crystalline lens were removed by irrigation and aspiration. A modified capsular tension ring with 2 fixation hooks (Model 2-L) was inserted into the capsular bag and fixed at the scleral wall. Next, toric IOL was inserted into the capsular bag. UDVA was 0.8 in the right eye and 0.9 in the left eye and 3 months postoperatively, the IOL rotation was less than 3 degrees from intended axis in both eyes.

**Conclusions:** In a patient with severe congenital crystalline lens subluxation and moderate to severe corneal astigmatism, scleral fixation of modified capsular tension ring and in-the-bag toric IOL implantation is a possible surgical option.

J Korean Ophthalmol Soc 2015;56(4):614-619

**Key Words:** Crystalline lens subluxation, Homocystinuria, Modified capsular tension ring, Toric intraocular lens

■ Received: 2014. 11. 21. ■ Revised: 2015. 1. 13.

■ Accepted: 2015. 3. 24.

■ Address reprint requests to **Jin Kwon Chung, MD**  
Department of Ophthalmology, Soonchunhyang University  
Hospital, #59 Daesagwan-ro, Yongsan-gu, Seoul 140-743,  
Korea  
Tel: 82-2-709-9354, Fax: 82-2-710-3196  
E-mail: schcornea@schmc.ac.kr

\* This study was presented as a video at the 112th Annual Meeting  
of the Korean Ophthalmological Society 2014.

호모시스틴뇨증은 시스타티오닌 베타 합성효소 결핍에 의한 선천성 대사이상으로 혈장, 소변 및 뇌척수액에 호모시스테인, 호모시스틴, 메티오닌의 증가와 시스테인, 시스틴 감소가 특징이며 상염색체 열성으로 유전된다.<sup>1</sup> 임상적으로 초기 수정체 탈구와 동반된 심한 근시 진행(80%)이 가장 흔하고<sup>2,3</sup> 대부분의 경우에서 정신지체, 마르팡 증후군 같은 골격이상, 골다공증이나 뇌혈관, 심혈관 또는 말초혈관 폐쇄가 동반된다.<sup>4,5</sup> 호모시스틴뇨증에서 수정체 부분이 탈은 보통 초기에 나타나며 양안 대칭적, 그리고 하비측으로 생긴다. 소아에서 발생한 양안 수정체 부분이탈은 굴절

© 2015 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.

이상 약시를 초래하고 특히 시축의 1.3 mm 이내에 수정체 경계가 있는 경우 더 심한 약시가 생긴다.<sup>6</sup> 심한 수정체 부분이탈에서 안경과 콘택트렌즈를 조기부터 시도하지만 불규칙적인 난시와 근시진행으로 치료가 힘들어 일반적으로 수술이 필요하다. 수술방법으로 수정체절제술과 전방유리체절제술 후 인공수정체 공막고정술이 주로 시행되며 추후 Nd:YAG 레이저를 이용해서 후낭혼탁을 제거하는 것이 가능한 경우 변형된 수정체낭팽창고리(modified capsular tension ring, MCTR) 공막고정을 이용한 인공수정체 낭내 삽입술을 고려해 볼 수 있다.<sup>7-9</sup>

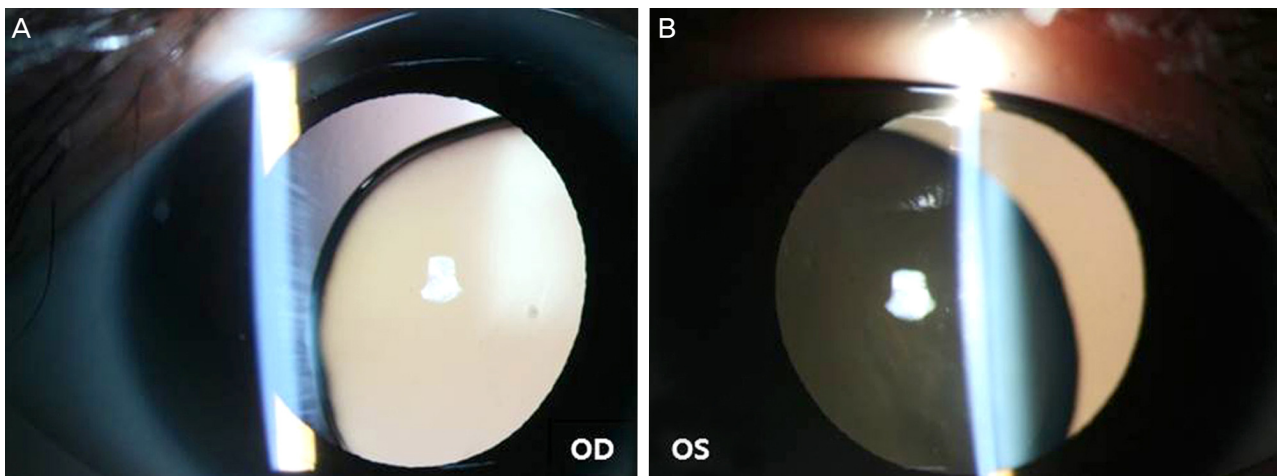
국내에서 호모시스틴노증으로 인한 수정체 탈구는 1991년 보고된 바가 있으나<sup>10</sup> 호모시스틴노증으로 인한 수정체 탈구 환자에서 인공수정체 낭내삽입술에 대한 보고는 없다. 저자들은 호모시스틴노증으로 인한 심한 수정체 부분이탈 소아 환자에서 2개의 고리가 있는 MCTR을 이용하여 난시 교정 인공수정체 낭내삽입술을 시행한 1예를 보고하고자 한다.

## 증례보고

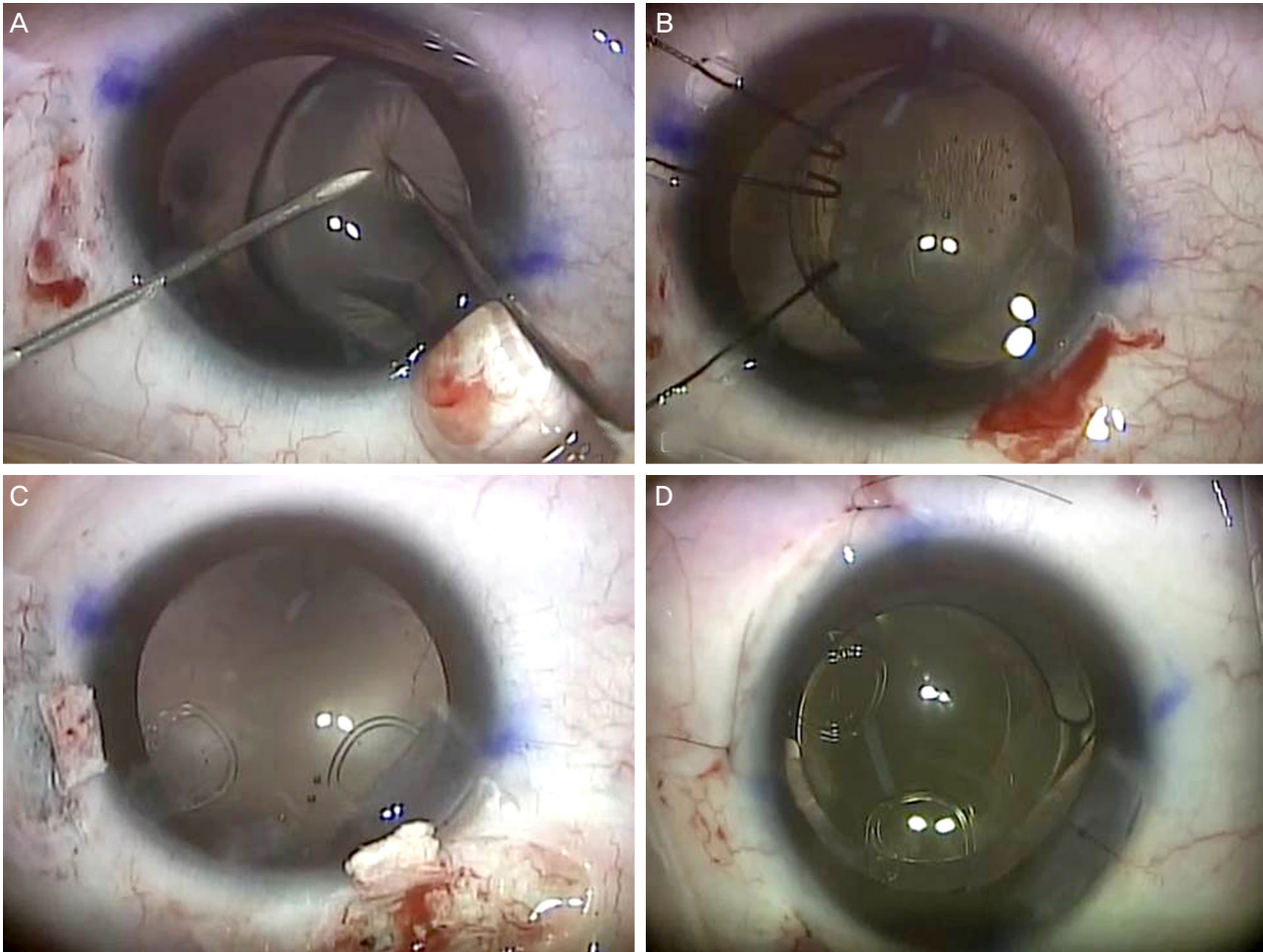
2년 전 타 병원에서 호모시스틴노증과 수정체 부분이탈을 진단받은 9세 남아가 수년 전부터 점점 진행되는 시력 저하를 주소로 내원하였다. 내원 당시 나안시력은 우안 0.03, 좌안 0.01이었고 최대교정시력 우안 (0.6) x -12.50 Ds -5.50 Dc A x 20°, 좌안 (0.5) x -14.50 Ds -5.00 Dc A x 180°로 측정되었다. 세극등 현미경 검사상 전반적인 수정체 소대약화와 중력으로 인해 하비측으로 심한 수정체 부분이탈 소견을 보였고(Fig. 1) 안저검사상 이상소견은 없었다. 각막 곡률검사상 90도 경선이 가파른 우안 2.75D, 좌안 3.00D의

난시가 있었고 환아가 수술 후 Nd:YAG 레이저를 이용한 후낭 절개가 가능한 나이로 판단되어 수정체낭을 보존하고 난시교정용 인공수정체를 삽입하는 것을 계획하였다.

전신마취하에 양안 MCTR 공막고정술과 수정체낭내 난시교정 인공수정체 삽입술을 시행하였다. 먼저 수정체소대 약화가 가장 심한 부분인 상이측 각막윤부 2 mm 뒤쪽에 MCTR 공막고정을 위한 공막피판을 만들고 수정체소대 약화가 가장 심한 부위에서 90° 이상 떨어진 곳에 2.8 mm 투명각막절개술을 시행한 후 점탄물질을 주입하면서 전방내로 유리체 탈출이 있는지 확인하였으나 유리체 탈출은 없었다. 우안은 26 Gauge bent needle (Sungshim medical, Bucheon, Korea)을 이용하여 수정체 중심 부위의 전낭에 작은 구멍을 만들고 수정체낭검자(capsulorhexis forceps)를 이용하여 수정체낭원형절개술을 시행하였으며 좌안은 수정체소대의 약화로 인해 bent needle로 전낭에 작은 구멍이 만들어지지 않아 2개의 needle을 전방에 넣고 needle이 서로 맞물리게 하여 전낭에 작은 구멍을 만들고(Fig. 2A) 3개의 윤부절개 부위를 통해 홍채 혹은 삽입하여 수정체낭원형절개의 경계부에 위치시킨 후 부드럽게 당겨 수정체낭을 지지하고 시야확보를 한 후(Fig. 2B) 수정체낭원형절개술을 시행하였다. 평형염액(BSS Plus®, Alcon, Fort Worth, TX, USA)을 주입하여 수력분리술과 수력분층술을 시행한 후 관류 및 흡인(Irrigation & Aspiration)으로 수정체핵과 피질을 제거하였다. 수정체낭의 허탈을 예방하기 위해 관류 및 흡인기를 제거하기 전에 수정체낭을 점탄물질로 채운 후 관류 및 흡인기를 제거하였다. 공막고정을 위해 MCTR의 2개의 고정고리에 각각 Double-armed 10-0 polypropylene을 통과시킨 후 투명각막절개창을 통해 수정체 낭내로 MCTR을 삽입하였다. 먼저 수정체소대가 가장 약한 부분에 미리 만들



**Figure 1.** Slit-lamp photographs showing bilateral inferomedial crystalline lens subluxation through the dilated pupil. (A) Inferomedial crystalline lens subluxation in the right eye. (B) Inferomedial crystalline lens subluxation in the left eye. OD = oculus dexter; OS = oculus sinister.



**Figure 2.** Intraoperative photographs. (A) Making anterior capsule tear using two 26-gauge needles. (B) Supporting anterior capsule using 3 microhook iris retractors. (C) Fixation of modified capsular tension ring (MCTR) to the sclera. Note that two hooks are not perpendicular. The meridian of second hook is determined by the diameters of MCTR and sulcus, individually. (D) A complex of toric intraocular lens and scleral fixated MCTR is well centered along the intended axis.

**Table 1.** Postoperative clinical results

	POD # 1 day					POD # 1 week				
	UDVA	CDVA	MR	SE	IOP	UDVA	CDVA	MR	SE	IOP
OD	0.5	-	-	-	19	0.6	0.9	+1.00, -1.50 × 60°	+0.25	15
OS	0.2	-	-	-	15	0.6	0.8	+0.50, -1.50 × 20°	-0.25	17
	POD # 1 month					POD # 3 months				
	UDVA	CDVA	MR	SE	IOP	UDVA	CDVA	MR	SE	IOP
OD	0.6	0.8	+1.25, -1.75 × 50°	+0.25	15	0.8	0.9	+0.50, -1.25 × 60°	-0.25	14
OS	0.6	0.8	+0.75, -1.75 × 20°	-0.25	16	0.9	0.9	+0.50, -1.25 × 10°	-0.25	13

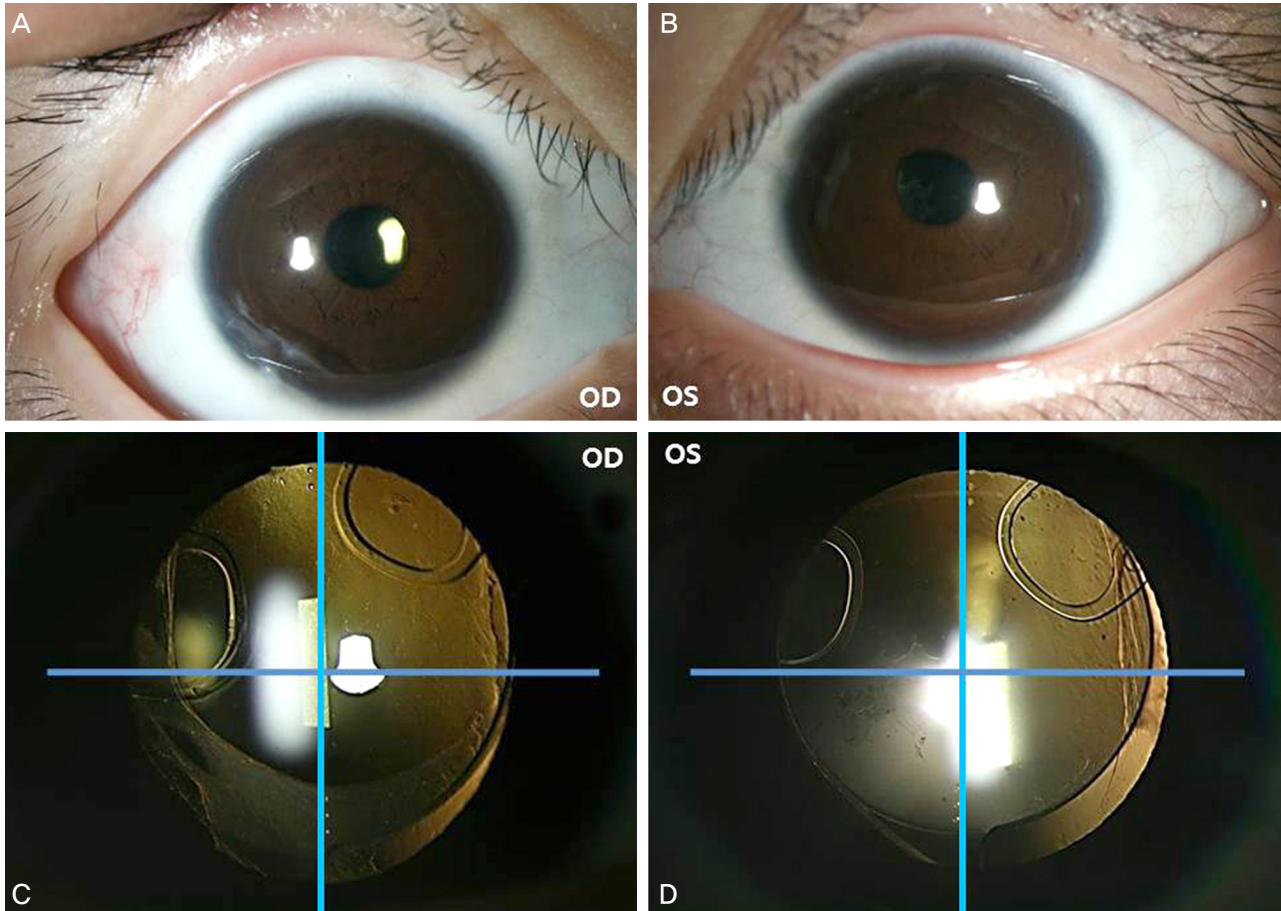
POD = postoperative day; UDVA = uncorrected distant visual acuity; CDVA = corrected distant visual acuity; MR = manifest refraction; SE = spherical equivalent; IOP = intraocular pressure.

어 놓았던 공막피판으로 MCTR을 임시 고정한 후 두 번째 고정고리가 위치하는 곳에 공막피판을 만들고 MCTR을 임시 고정하였다(Fig 2C). 투명각막절개창을 통해 난시교정 인공수정체(양안. 23.5D AcrySof® SN6AT6 Toric IOL, Alcon, Fort Worth, TX, USA)를 삽입한 후 각막의 가파른 난시축(90°)에 맞춰서 인공수정체의 위치를 조정하였다. 삽입된

인공수정체와 수정체낭 복합체의 중심화를 위해 임시로 고정했던 MCTR 공막고정 봉합사의 긴장상태를 조정한 후 공막에 영구 고정하였다(Fig. 2D). 각막, 공막, 그리고 결막절개창을 10-0 Nylon으로 봉합하고 수술을 마쳤다.

수술 후 1일, 1주, 1개월, 3개월째 추적 관찰 결과는 Table 1과 같다. 수술 3개월째 나안시력 우안 0.8, 좌안 0.9





**Figure 3.** Postoperative photographs. (A, B) External photographs shows clear cornea, conjunctiva and round pupil 3 months after operation. (C) Three degrees counterclockwise axis rotation is found in a postoperative 3 months slit-lamp photograph in the right eye. (D) Two degrees clockwise axis rotation is found in a postoperative 3 months slit-lamp photograph in the left eye. OD = oculus dexter; OS = oculus sinister.

**Table 2.** The distribution of manifest refractive errors and Fourier transformed  $J_0$  and  $J_{45}$  values before and after surgery (spectacle plane)

	Before surgery				After surgery (POD # 3 months)			
	M	$J_0$	$J_{45}$	B	M	$J_0$	$J_{45}$	B
OD	-15.25	2.11	1.77	15.50	-0.13	-0.31	0.54	0.64
OS	-17.00	2.50	0	17.18	-0.13	0.59	0.21	0.64

POD = postoperative day;  $M = S + C/2$ ;  $J_0 = (-C/2)\cos(2\alpha)$ ;  $J_{45} = (-C/2)\sin(2\alpha)$ ;  $B = \sqrt{M^2 + J_0^2 + J_{45}^2}$  (S = spherical diopter; C = cylindrical diopter;  $\alpha$  = cylindrical axis; B = blurring strength).

로 측정되었으며 세극등 검사와 안저 검사상 이상소견은 없었다(Fig. 3A, B). 수술 후 3개월째 산동 후 시행한 세극등 검사상 난시교정용 인공수정체는 우안에서 반시계 방향으로 3°, 좌안에서 시계방향으로 2°의 축 회전(Axis rotation)을 보였으며 유의한 중심이탈은 관찰되지 않았다(Fig. 3C, D). 수술 전과 후의 난시를 비교하기 위한 벡터 분석에서 우안은  $J_0$ 와  $J_{45}$ 가 각각 2.42 Ds, 1.23 Ds 감소하였으며 좌안은  $J_0$ 가 1.91 Ds 감소하였고  $J_{45}$ 는 0.21 Ds 증가하였다. 굴절력과 난시벡터를 모두 고려한 Blurring

strength는 우안에서 14.86 Ds 좌안에서 16.54 Ds 감소하였다(Table 2).

## 고 찰

하측으로 진행된 수정체 부분이탈에서 원인이 외상인 경우 상측의 국소적인 수정체소대 약화를 의미하지만 호모시스틴노증이나 마르팡 증후군과 같이 선천성 원인인 경우 전반적인 수정체소대 약화를 의미하며 이로 인해 치료하기 어렵다.<sup>11</sup> 소아에서 선천성 수정체 부분이탈은 과거에는 주

로 수정체절제술과 전방유리체절제술 시행 후 안경이나 콘택트렌즈를 사용하여 굴절이상을 교정하거나<sup>12</sup> 수정체절제술 및 전방유리체절제술 후 인공수정체 공막고정술을 시행하였다.<sup>7,8,13,14</sup> 그러나 수정체절제술 및 전방유리체절제술을 시행할 경우 안내출혈, 포도막염, 낭포성 황반부종, 유리체 탈출 및 견인에 의한 이차성 녹내장, 망막박리와 같은 합병증이 발생할 확률이 높아지므로<sup>14-16</sup> Nd:YAG 레이저가 가능한 소아에서는 MCTR을 이용하여 수정체낭을 보존하는 수술을 시행하고 추후 발생한 후낭 혼탁은 Nd:YAG 레이저로 치료하는 것이 바람직할 것으로 생각한다.<sup>9,11,17</sup>

Acrysof® SA series (Alcon, Fort Worth, TX, USA)는 일체형 인공수정체로 수정체낭내에서 오랫동안 중심화를 이루고 염증반응이 적으며 지지부가 부드러워 삽입하기 쉽고 변형이 적은 장점이 있다. 인공수정체를 조작하기 쉽고 작은 수정체낭에서도 탈중심화가 잘 일어나지 않으므로 소아에서 수정체낭내 인공수정체 삽입 시 가장 선호되며 안정적인 인공수정체이다.<sup>18-20</sup> 난시교정 인공수정체인 AcrySof® SN6AT (Alcon, Fort Worth, TX, USA) 또한 광학부가 acrylate, 지지부는 methacrylate copolymer로 구성된 일체형 인공수정체로 Acrysof® SA series와 구성이 같아 소아에서 안정성이 우수할 것으로 생각한다.

난시교정 인공수정체의 수정체낭내 삽입은 난시를 교정하여 우수한 시력예후를 보이고 술 후 6개월 동안 축 회전이 평균 4도 이하로 높은 회전 안정성을 가졌다.<sup>21-23</sup> 2년 이상 장기 추적 관찰한 결과 378안 중 6안에서만 20° 이상의 축 회전이 있었고 모두 술 후 10일 이내에 발생하여 난시교정 인공수정체는 장기 추적 관찰에서도 높은 회전 안정성을 보여주었다.<sup>24</sup> 본 증례의 환자에서도 수술 후 3개월까지 양안 모두 난시교정 인공수정체의 축 회전이 3° 미만으로 안정적이었으며 벡터 분석을 통한 난시의 변화와 blurring strength 변화 또한 난시교정 인공수정체를 사용하여 효과적으로 교정된 것을 알 수 있었다.<sup>25</sup>

소아의 선천성 수정체부분이탈에서 MCTR을 이용하여 수정체낭내 인공수정체를 삽입한 연구들에 따르면 약 90%의 환자에서 시력호전을 보여 모양체고랑 인공수정체 삽입술이나 인공수정체 공막고정을 한 경우와 유사하거나 더 좋은 결과를 보였고 5-9%에서만 수술 후 인공수정체 탈구를 보여 선천성 수정체부분이탈 환자에서 MCTR을 사용하여 낭내 인공수정체를 삽입하는 것이 안전하고 효과적인 수술이라 보고하였다.<sup>26-28</sup>

전반적인 수정체소대 약화로 인한 심한 선천성 수정체부분이탈 환자에서 중등도 이상의 각막난시가 있는 경우 2개의 고정고리가 있는 MCTR을 사용하여 수정체 낭을 중심 안정화하고 난시교정 인공수정체를 낭내에 삽입하여 우

수한 시력교정 효과를 볼 수 있었다. 수술 후 Nd:YAG 레이저로 후낭 절개술을 시행할 수 있는 환아에게 수술적 치료의 좋은 방법 중 하나가 될 수 있을 것으로 생각하며 공막 고정된 고리와 수정체낭 복합체 그리고 인공수정체의 눈속 안정성에 대해서는 보다 많은 증례와 장기간의 추적관찰이 필요할 것으로 생각한다.

## REFERENCES

- 1) Schimke RN, McKusick VA, Huang T, Pollack AD. Homocystinuria. studies of 20 families with 38 affected members. JAMA 1965;193:711-9.
- 2) Mulvihill A, Yap S, O'Keefe M, et al. Ocular findings among patients with late-diagnosed or poorly controlled homocystinuria compared with a screened, well-controlled population. J AAPOS 2001;5:311-5.
- 3) Mudd SH, Skovby F, Levy HL, et al. The natural history of homocystinuria due to cystathionine beta-synthase deficiency. Am J Hum Genet 1985;37:1-31.
- 4) Yap S. Classical homocystinuria: vascular risk and its prevention. J Inherit Metab Dis 2003;26:259-65.
- 5) Bilwani F, Syed NA, Usman M, Khurshid M. Familial homocystinuria. J Coll Physicians Surg Pak 2005;15:106-7.
- 6) Romano PE, Kerr NC, Hope GM. Bilateral ametropic functional amblyopia in genetic ectopia lentis: its relation to the amount of subluxation, an indicator for early surgical management. Binocul Vis Strabismus Q 2002;17:235-41.
- 7) Wu-Chen WY, Letson RD, Summers CG. Functional and structural outcomes following lensectomy for ectopia lentis. J AAPOS 2005;9:353-7.
- 8) Asadi R, Kheirkhah A. Long-term results of scleral fixation of posterior chamber intraocular lenses in children. Ophthalmology 2008;115:67-72.
- 9) Pfeifer V, Morela K. Ectopic lens extraction in children. Coll Antropol 2001;25 Suppl:37-41.
- 10) Chung DY, Chung YT. A case of homocystinuria with ectopia lentis. J Korean Ophthalmol Soc 1991;32:110-5.
- 11) Hoffman RS, Snyder ME, Devgan U, et al. Management of the subluxated crystalline lens. J Cataract Refract Surg 2013;39:1904-15.
- 12) Halpert M, BenEzra D. Surgery of the hereditary subluxated lens in children. Ophthalmology 1996;103:681-6.
- 13) Lam DS, Ng JS, Fan DS, et al. Short-term results of scleral intraocular lens fixation in children. J Cataract Refract Surg 1998;24:1474-9.
- 14) Bardorf CM, Epley KD, Lueder GT, Tychsen L. Pediatric transscleral sutured intraocular lenses: efficacy and safety in 43 eyes followed an average of 3 years. J AAPOS 2004;8:318-24.
- 15) Hoyt CS, Nickel B. Aphakic cystoid macular edema: occurrence in infants and children after transpupillary lensectomy and anterior vitrectomy. Arch Ophthalmol 1982;100:746-9.
- 16) Koenig SB, Ruttum MS, Lewandowski MF, Schultz RO. Pseudophakia for traumatic cataracts in children. Ophthalmology 1993;100:1218-24.
- 17) Gimbel HV, Camoriano GD, Aman-Ullah M. Bilateral Implantation of Scleral-Fixated Cionni Endocapsular Rings and Toric Intraocular

- Lenses in a Pediatric Patient with Marfan's Syndrome. Case Rep Ophthalmol 2012;3:16-23.
- 18) Trivedi RH, Wilson ME Jr. Single-piece acrylic intraocular lens implantation in children. J Cataract Refract Surg 2003;29:1738-43.
- 19) Trivedi RH, Wilson ME Jr, Bartholomew LR, et al. Opacification of the visual axis after cataract surgery and single acrylic intraocular lens implantation in the first year of life. J AAPOS 2004; 8:156-64.
- 20) Kugelberg M, Kugelberg U, Bobrova N, et al. After-cataract in children having cataract surgery with or without anterior vitrectomy implanted with a single-piece AcrySof IOL. J Cataract Refract Surg 2005;31:757-62.
- 21) Sun XY, Vicary D, Montgomery P, Griffiths M. Toric intraocular lenses for correcting astigmatism in 130 eyes. Ophthalmology 2000;107:1776-81; discussion 1781-2.
- 22) Horn JD. Status of toric intraocular lenses. Curr Opin Ophthalmol 2007;18:58-61.
- 23) Bauer NJ, de Vries NE, Webers CA, et al. Astigmatism management in cataract surgery with the AcrySof toric intraocular lens. J Cataract Refract Surg 2008;34:1483-8.
- 24) Miyake T, Kamiya K, Amano R, et al. Long-term clinical outcomes of toric intraocular lens implantation in cataract cases with preexisting astigmatism. J Cataract Refract Surg 2014;40:1654-60.
- 25) Thibos LN, Horner D. Power vector analysis of the optical outcome of refractive surgery. J Cataract Refract Surg 2001;27:80-5.
- 26) Cionni RJ, Osher RH, Marques DM, et al. Modified capsular tension ring for patients with congenital loss of zonular support. J Cataract Refract Surg 2003;29:1668-73.
- 27) Vasavada V, Vasavada VA, Hoffman RO, et al. Intraoperative performance and postoperative outcomes of endocapsular ring implantation in pediatric eyes. J Cataract Refract Surg 2008;34: 1499-508.
- 28) Kim EJ, Berg JP, Weikert MP, et al. Scleral-fixated capsular tension rings and segments for ectopia lentis in children. Am J Ophthalmol 2014;158:899-904.

---

= 국문초록 =

## 호모시스틴뇨증 환자에서 변형된 수정체낭 팽창고리 공막고정과 난시교정 인공수정체 낭내 삽입술

**목적:** 호모시스틴뇨증으로 인한 양안 수정체 부분이탈 소아 환자에서 변형된 수정체낭 팽창고리를 이용한 난시교정 인공수정체 낭내 삽입술 증례를 보고하고자 한다.

**증례요약:** 호모시스틴뇨증과 양안 수정체 부분이탈로 진단받은 9세 남자 환아가 지속적인 시력저하를 주소로 내원하였다. 나안시력은 우안 0.03, 좌안 0.01 그리고 최대교정시력은 우안 0.6, 좌안 0.5로 측정되었다. 세극등 검사상 양안 모두 하비측으로 심한 수정체 부분이탈이 관찰되었으며 각막곡률검사상 우안 2.75D, 좌안 3.00D의 난시가 있어 변형된 수정체낭 팽창고리를 이용한 난시교정 인공수정체 낭내 삽입술을 시행하였다. 수술은 수정체낭원형절개 후 관류 및 흡인기를 사용하여 수정체 핵과 피질을 제거하였고 두 개의 고리가 있는 수정체낭 팽창고리를 이용하여 수정체낭을 공막에 고정한 후 난시교정 인공수정체를 삽입하였다. 수술 후 3개월째 나안 시력 우안 0.8, 좌안 0.9로 측정되었으며 양안 모두 3도 이내의 인공수정체 회전을 보였다.

**결론:** 심한 선천성 부분이탈 환자에서 중등도 이상의 각막난시가 있는 경우 변형된 수정체낭 팽창고리를 사용하여 난시교정 인공수정체 낭내 삽입술이 가능할 수 있다.

〈대한안과학회지 2015;56(4):614-619〉

---