

= 증례보고 =

## 망막 낭포가 동반된 코우츠병 환자 1예

노영래<sup>1</sup> · 김정훈<sup>1,2</sup> · 유영석<sup>1,2</sup>

서울대학교 의과대학 안과학교실<sup>1</sup>, 서울대학교 임상의학연구소 서울인공안구센터<sup>2</sup>

**목적:** 낭포성 망막 병변이 동반된 코우츠병 환자에서 레이저광응고술을 시행한 경우를 경험하였기에 이를 보고하는 바이다.

**증례요약:** 좌안 시력 저하를 주소로 내원한 3세 남아 환자에서 좌안 하측에 망막 낭포 및 황반부의 반흔성 변화와 노란색의 삼출물이 발견되었다. 초진 약 2개월 후 전신마취하 안저검사 및 망막혈관 조영검사를 시행하였다. 당시 하측 망막의 낭포 및 낭포 주변과 비측 망막으로 망막실핏줄확장증과 비측 망막의 무혈관 부위가 관찰되었다. 망막 낭포 주변 및 비측 망막의 무혈관 부위에 레이저광응고술을 시행하였으며, 레이저광응고술 시행 1년 후 망막의 병변이 진행하지 않고 안정적인 망막 소견이 관찰되었다.

**결론:** 낭포성 망막 병변이 동반된 코우츠병 환자에서 망막 낭포 주변과 무혈관 망막 부위에 레이저광응고술을 시행하였으며, 이후 별다른 병변의 악화는 관찰되지 않았다.

(대한안과학회지 2010;51(3):453-457)

코우츠병은 망막 실핏줄 확장증 및 이로 인한 삼출망막 박리를 보이는 질환으로 주로 남아에 많고 한눈에만 발생하는 경향이 있다.<sup>1,2</sup> 삼출 망막박리가 안저의 후극부에 발생할 경우 시력 저하가 심하게 발생하며, 실명이나 신생혈관 노대장을 유발하기도 한다.<sup>3</sup> 또한 일찍 발병할수록 병의 진행이 더 심하고 안구적출 가능성이 높아진다.<sup>4,5</sup>

본 증례는 망막 낭포가 동반된 코우츠병 환자에서 낭포 주변과 망막 비측의 무혈관 부위에 레이저광응고술을 시행하였다. 코우츠병 환자에서 발생하는 망막의 이상 소견 중 망막 낭포가 발견되는 경우는 11% 정도로 드문 편이다.<sup>6</sup> 국내에서는 코우츠병이 망막낭포와 동반되어 발생하는 경우는 이전에 보고된 바가 없으므로, 이에 대해 보고하고자 한다.

### 증례보고

2007년 11월 9일 3세 남아가 좌안 시력 저하를 주소로 서울대학병원 소아 안과에 방문하였다. 초진 당시, 안저검사에서 좌안에 대혈관궁 바깥쪽으로 하측의 망막 낭포 및 황반부의 반흔성 변화와 노란색의 삼출물이 발견되었다(Fig. 1A, B). 초음파 검사에서 좌안 망막하측의 낭포성 병

변이 관찰되었으며, 낭포 내에는 유리체강 내와 비슷한 균일한 저음영의 신호가 나타났다(Fig. 2). 1개월 후 외래 경과 관찰시 우안 나안시력은 0.8, 좌안 나안시력은 광각 감지 정도였다. 이에 2008년 1월 21일 전신마취하 안저검사 및 망막혈관 조영검사를 시행하였다. 전신마취하 안저검사 소견에서 좌안 망막하측에 대혈관궁 바깥쪽으로 망막 낭포 및 황반부의 삼출물, 반흔성 변화가 관찰되었으며, 초진 당시와 비교하였을 때 망막 낭포 크기의 변화는 없었다. 형광안저 혈관조영검사서 망막 낭포 주변으로 망막실핏줄확장증과 비정상적인 망막 혈관이 관찰되었으며(Fig. 3A), 비측의 무혈관성 망막이 발견되었다(Fig. 3B). 우안은 정상 소견이었다. 이에 좌안 망막 낭포의 경계 부분에 장벽 레이저광응고술을 시행하였으며(Fig. 4A) 비측 망막의 무혈관성 부분에도 레이저광응고술을 시행하였다(Fig. 4B). 레이저광응고술 시행 한 달 후 2008년 2월 19일 외래에서 나안시력은 우안 0.7, 좌안 0.02이었다. 안저검사에서 좌안 하측 망막 낭포의 크기는 별다른 변화가 없었고, 주변으로 레이저 반흔이 관찰되었다. 1년 후 외래 경과 관찰 시, 나안시력은 우안 0.9, 좌안 0.01이었고, 안저검사에서 황반부의 반흔성 변화와 삼출물은 여전히 관찰되었으나, 낭포의 크기 변화 등은 없었다(Fig. 5A, B).

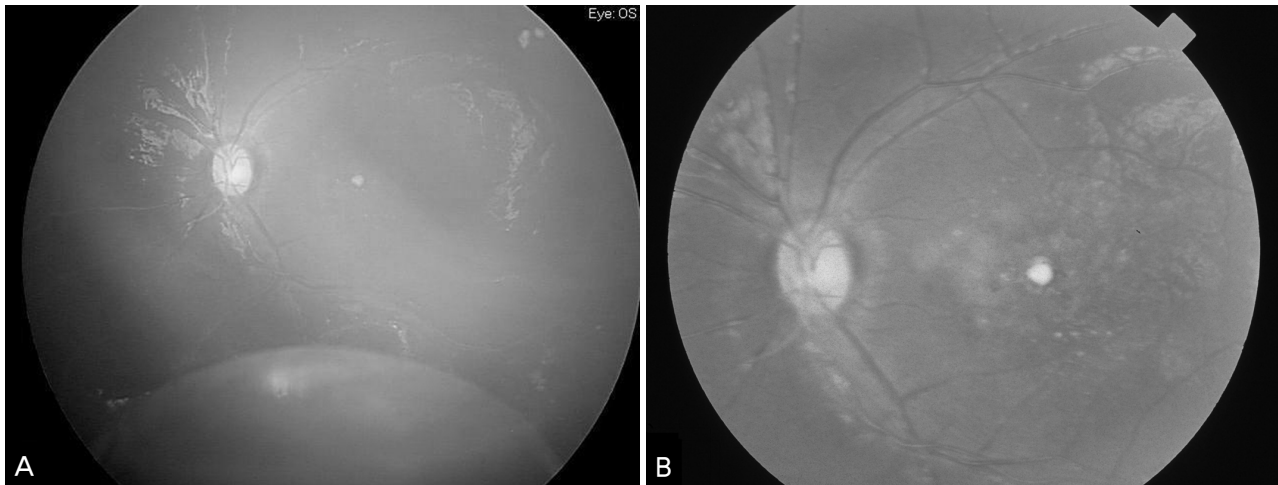
■ 접수 일: 2009년 6월 19일 ■ 심사통과일: 2009년 11월 4일

■ 책임저자: 유영석

서울시 종로구 대학로 101  
서울대학병원 안과  
Tel: 02-2072-3492, Fax: 02-741-3187  
E-mail: ysyu@snu.ac.kr

### 고찰

코우츠병은 처음 발견되는 나이는 평균 10세 전후로 남아가 90%를 차지하는 것으로 알려져 있다.<sup>6</sup> 또한 코우츠병



**Figure 1.** Fundus photograph of the left eye taken on the day of the first visit. (A) Large retinal cystic lesion at the inferior to the inferotemporal major arcade is observed. (B) Foveal hard exudates and macular scar changes are also observed.

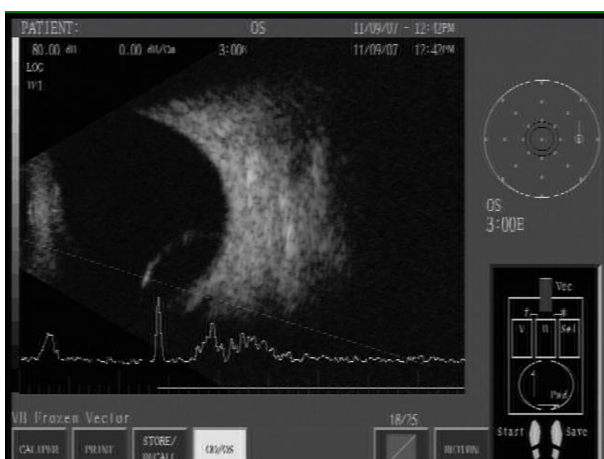
의 임상 양상은 다양하게 나타날 수 있는데, 망막 실핏줄 확장증이 가장 많으며(100%), 망막내 삼출물 침착(99%), 삼출성 망막박리(81%), 망막출혈(13%), 망막 낭포(11%) 등으로 발현될 수 있다.<sup>6</sup>

망막에 나타나는 임상양상을 중심으로 코우츠병의 단계별 분류가 가능하다. Stage 1은 망막실핏줄확장증만 있는 경우, Stage 2A는 망막실핏줄확장증과 중심와 바깥쪽의 삼출물, Stage 2B는 망막실핏줄확장증과 중심와를 침범하는 삼출물, Stage 3A는 부분 삼출성 망막박리, Stage 3B는 전체 망막의 삼출성 망막박리, Stage 4는 녹내장과 동반된 전체 망막 박리, Stage 5는 진행된 말기 상태로 구분할 수 있다.<sup>4</sup>

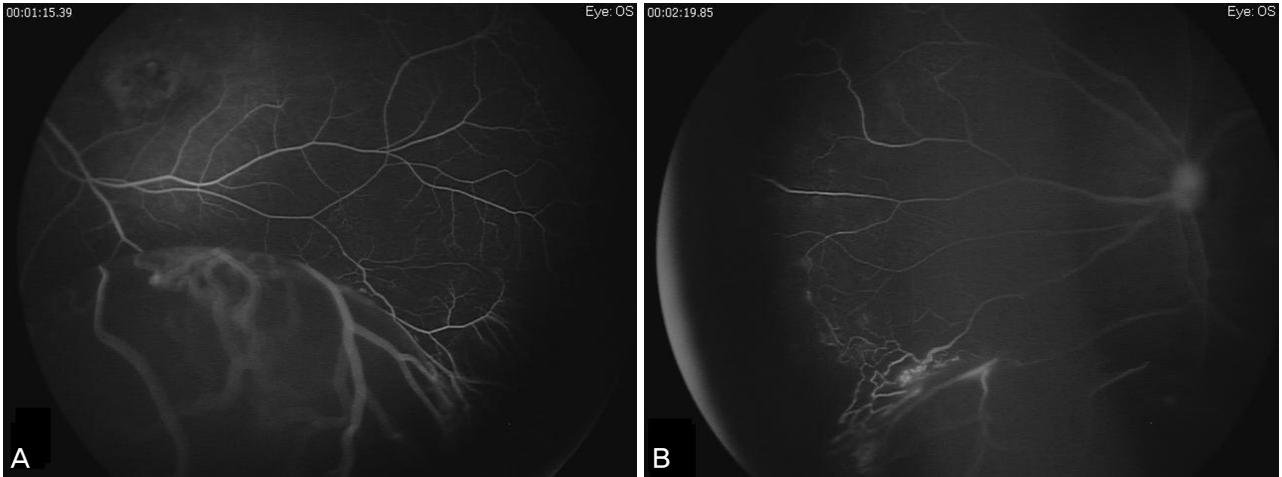
코우츠병은 질병의 단계별로 다양한 치료방법이 있다. 심하지 않은 경우 경과 관찰을 하거나, 망막실핏줄확장증,

무혈관 망막부위에 아르곤 레이저광응고술 또는 냉동 치료를 고려할 수 있다. 삼출성 망막박리가 심한 경우에는 공막 절개를 한 후 망막하액을 배출하거나, 유리체 절제술을 시행할 수 있다.<sup>1,3,7</sup> 망막하액배출술의 성공률이 낮아 60%에서 망막박리가 재발된다고 보고된 바 있다.<sup>2</sup>

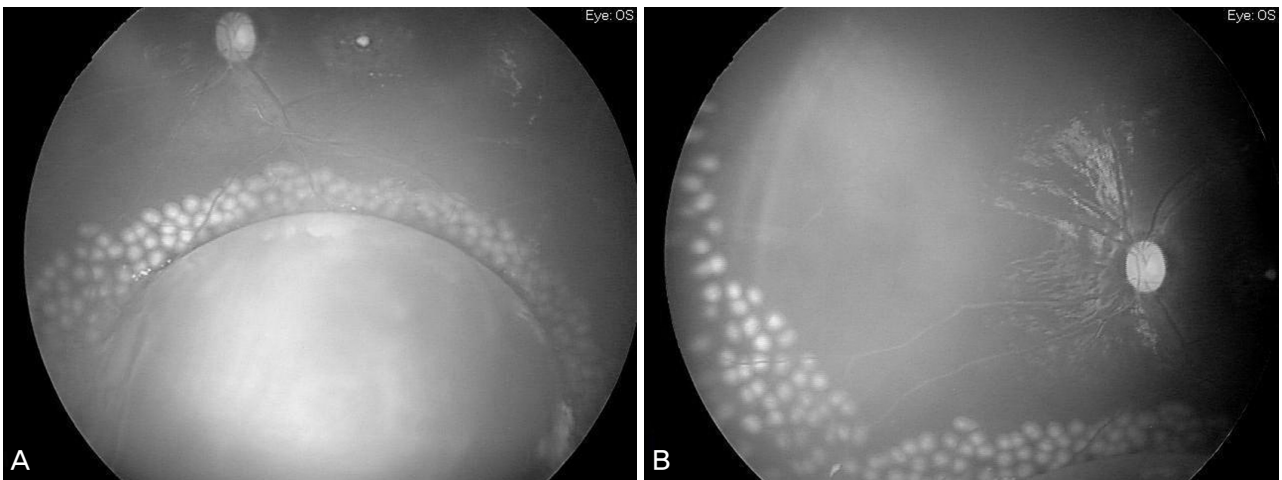
코우츠병은 조직학적으로 혈관내피세포와 부세포가 소실되고 혈액망막장벽이 파괴되어 발생한다. 확장된 망막 혈관의 기저막이 두꺼워져 있으며, periodic acid-Schiff (PAS) 염색으로 잘 관찰된다.<sup>3</sup> 코우츠병의 주요 이상 기전은 확실히 알려져 있지 않다. 영장류의 유리체강 내에 혈관내피 생성인자를 주사하여 혈관확장, 염주모양정맥, 형광안저 혈관조영 검사에서 형광누출과 모세혈관 비관류를 관찰할 수 있었다.<sup>8,9</sup> 코우츠병에서 삼출물의 증가는 삼출성 망막박리로 진행하고 외층망막으로의 산소투과도가 감소하게 되면서 혈관내피 성장인자의 발현이 증가하게 될 것이다.<sup>10</sup> 코우츠병 환자의 유리체에서 혈관내피 생성인자가 정상보다 10배 정도 증가되어 있으며, pegaptanib sodium에 삼출성 망막박리가 반응하여 재유착되는 것이 보고된 바 있다.<sup>11</sup> 최근에는 코우츠병에서 항 혈관내피 생성인자의 유리체강 내 주입술 후 망막하액과 삼출물의 감소, 황반 두께의 감소를 관찰할 수 있었다.<sup>12,13</sup> 이 환자에서는 레이저광응고술을 통해 비측 망막의 무혈관부위에 혈관내피 성장인자의 분비로 인한 신생혈관 및 망막실핏줄확장증의 악화를 차단하였다. 문헌 고찰 결과, 망막 낭포가 동반된 코우츠병 환자의 무혈관 부위에 레이저광응고술을 시행한 후 망막 낭포의 진행을 막은 증례는 보고된 바가 있었다.<sup>14</sup> 그러나 망막 낭포 주변에 장벽 레이저광응고술을 시행하거나 또는 하지 않고 경과 관찰을 한 보고는 지금까지 없었으며, 따라서 망



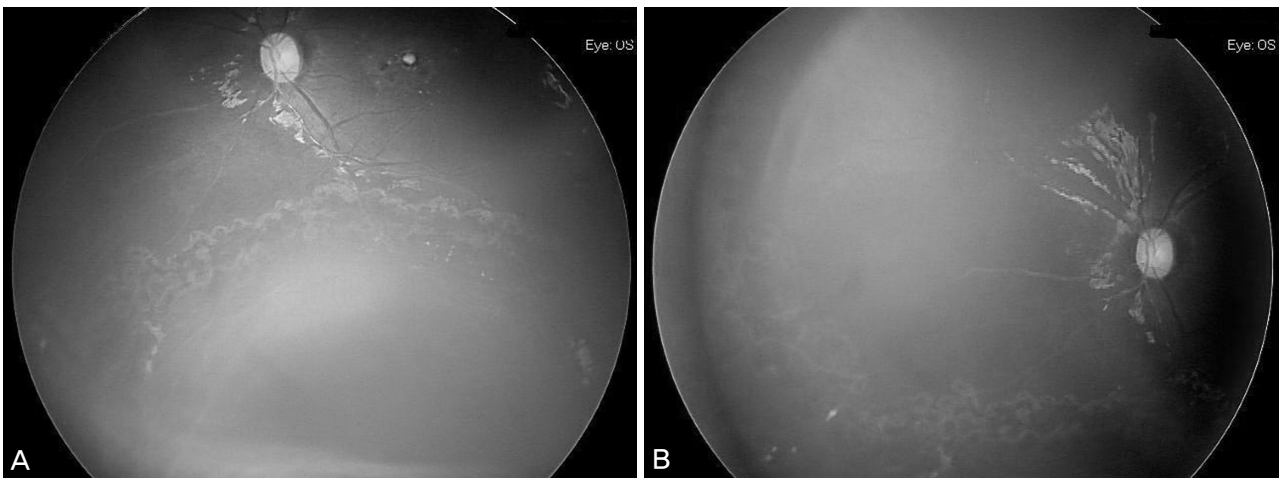
**Figure 2.** Ultrasonography of the left eye taken on the day of the first visit. Cystic lesion and intracystic hypoechoic signals are observed.



**Figure 3.** Fluorescein angiogram before the laser photocoagulation during the examination under anesthesia shows retinal macrocyst (A), telangiectatic vessel around the macrocyst and nasal avascular area (B).



**Figure 4.** Fundus photograph taken after the laser photocoagulation during the examination under anesthesia. Laser photocoagulation treatment was performed around the macrocyst (A) and at the nasal avascular area (B).



**Figure 5.** Fundus photograph taken one year after the laser photocoagulation. Retinal macrocyst (A) and nasal avascular area (B) are not progressed and stabilized.

막 낭포가 더 악화되지 않을지, 더 진행할지는 예측하기 어렵다. 그러나 코우츠병에서는 삼출성 망막박리가 81%에서 동반될 수 있고,<sup>6</sup> 심할 경우 전체망막박리까지 유발할 수 있으므로 망막 낭포가 진행할 수 있는 가능성을 배제할 수 없으며 망막 낭포가 망막 주변부에 한 곳으로 존재하였기 때문에 저자들은 망막 낭포 주변으로 장벽 레이저를 시행하였다. 앞으로 망막낭포의 자연경과에 관한 관찰이 필요하다고 생각된다.

코우츠병과 감별해야 할 중요한 질환중 하나로 망막모세포종이 있다. 코우츠병이 진행되면, 삼출성 망막박리, 망막혈관확장이 심해져 망막의 종괴처럼 나타날 수 있다. 망막모세포종은 코우츠병과 달리 평균 1~2세 경 진단되며, 양측성으로 발생할 수 있고, 안저검사에서 종괴 주위로 뻗어 있는 혈관이나, 전산화단층촬영에서 석회화된 종괴를 관찰할 수 있다.<sup>3</sup> 이번 증례에서는 안저검사와 초음파검사에서 종괴 내부가 물로 차있는 낭포로 보였고, 낭포 내부에는 어떤 종괴도 발견할 수 없어 감별이 용이하였다.

결론적으로 본 증례는 망막 대혈관궁 바깥쪽으로 하측의 망막 낭포, 망막 비측 무혈관성 부위, 황반부의 반흔성 변화와 노란색의 삼출물이 발견된 경우이며, 하측 망막의 낭포 주변 및 비측 무혈관부위에 대해 레이저광응고술을 시행하였으며, 현재까지 병변의 악화는 관찰되지 않았다.

## 참고문헌

- 1) Reese AB. Telangiectasis of the retina and Coats' disease. *Am J Ophthalmol* 1956;42:1-8.
- 2) Choi SY, Yu YS. Treatment and clinical results of Coats' disease. *J Korean Ophthalmol Soc* 1999;40:2190-7.
- 3) Rubin MP, Mukai S. Coats' disease. *Int ophthalmol clin* 2008; 48:149-58.
- 4) Shields JA, Shields CL, Honavar SG, et al. Classification and management of Coats disease. The 2000 Proctor Lecture. *Am J Ophthalmol* 2001;131:572-83.
- 5) Jones JH, Kroll AJ, Lou PL, Ryan EA. Coats' disease. *Int Ophthalmol Clin* 2001;41:189-98.
- 6) Shields JA, Shields CL, Honavar S, Demirci H. Coats' disease. Clinical variations and complications of Coats' disease in 150 cases. The 2000 Sanford Gifford Memorial Lecture. *Am J Ophthalmol* 2001;131:561-71.
- 7) Imre G. Coats' disease. *Am J Ophthalmol* 1962;54:175.
- 8) Tolentino MJ, McLeod DS, Taomoto M, et al. Pathologic features of vascular endothelial growth factor-induced retinopathy in the nonhuman primate. *Am J Ophthalmol* 2002;133:373-85.
- 9) Tolentino MJ, Miller JW, Gragoudas ES, et al. Intravitreal injections of vascular endothelial growth factor produce retinal ischemia and microangiopathy in an adult primate. *Ophthalmology* 1996;103:1820-8.
- 10) Su CY, Chen MT, Wu WS, Wu WC. Concentration of vascular endothelial growth factor in the subretinal fluid of retinal detachment. *J Ocul Pharmacol Ther* 2000;16:463-9.
- 11) Sun Y, Jain A, Moshfeghi DM. Elevated vascular endothelial growth factor levels in Coats disease: rapid response to pegaptanib sodium. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2007;245:1387-8.
- 12) Venkatesh P, Mandal S, Garg S. Management of Coats disease with bevacizumab in 2 patients. *Can J Ophthalmol* 2008;43:245-6.
- 13) Alvarez-Rivera LG, Abraham-Marin ML, Flores-Orta HJ, et al. Coats' disease treated with bevacizumab. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2008;83:329-31.
- 14) Couvillion SS, Margolis R, Mavrofides E, et al. Laser treatment of Coats' disease. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2005;42:367-8.

**=ABSTRACT=**

## **A Case of Coats' Disease Accompanying A Retinal Macrocyst**

Young Rae Roh, MD<sup>1</sup>, Jeong Hun Kim, MD<sup>1,2</sup>, Young Suk Yu, MD<sup>1,2</sup>

Department of ophthalmology, Seoul National University College of Medicine<sup>1</sup>, Seoul, Korea  
Seoul Artificial Eye Center, Seoul National University, Clinical Research Institute<sup>2</sup>, Seoul, Korea

**Purpose:** To report a case of laser photocoagulation treatment for the patient of Coats' disease accompanying a retinal macrocyst.

**Case summary:** A three-year-old boy visited the hospital whose chief complaint was visual acuity decrease of his left eye. Fundus examination showed macular scar, foveal hard exudates and inferior retinal cystic lesion in his left eye. Two months later, examination under anesthesia (EUA) and fluorescein angiography (FAG) was performed. The results revealed inferior retinal macrocyst, nasal avascular retina and telangiectasia around the retinal macrocyst. Laser photocoagulation was performed around the retinal macrocyst and at the nasal avascular retina. One year after the laser photocoagulation, retinal macrocyst did not further progress and the retina was stabilized.

**Conclusions:** Laser photocoagulation was done around the retinal macrocyst and at the nasal avascular retina of the Coats' disease accompanying a retinal macrocyst and the lesions did not further progress and the retina was stabilized.  
J Korean Ophthalmol Soc 2010;51(3):453-457

**Key Words:** Coats' disease, Laser photocoagulation, Retinal macrocyst

---

Address reprint requests to **Young Suk Yu, MD**

Department of ophthalmology, Seoul National University Hospital

#101 DaeHang-Ro, JongNo-gu, Seoul 110-744, Korea

Tel: 82-2-2072-3492, Fax: 82-2-741-3187, E-mail: ysyu@snu.ac.kr